



Cerrahpaşa
Romatoloji
Derneği



Cerrahpaşa Behçet Hastalığı Sempozyumu - II

18-19 Şubat 2022

Renaissance Polat İstanbul Hotel

*“Prof. Dr. Cem Mat ve
Prof. Dr. Yılmaz Özyazgan Anısına”*

KURULLAR

Sempozyum Başkanları

Emire Seyahi
Didar Uçar
Serdal Uğurlu

Düzenleme Kurulu

İzzet Fresko
Vedat Hamuryudan
Gülen Hatemi
Zekayi Kutlubay
Melike Melikoğlu
Yeşim Özgüler
Yılmaz Özyazgan
Sebahattin Saip
Server Serdaroğlu
Emire Seyahi
İlknur Tuğal Tutkun
Didar Uçar
Serdal Uğurlu
Uğur Uygunoğlu

Bilimsel Kurul

Afet Akdağ Köse
Gülşen Akman Demir
Kenan Aksu
Fatma Alibaz
Zeynep Altan Ferhatoğlu
Burçak Avcı Kılıçkiran
Berna Başarır
Aykut Ferhat Çelik
Selda Çelik
Haner Direskeneli
Sait Eğrilmez
Giacomo Emmi
Hakan Emmungil
Burhan Engin
Yusuf Erzin
İzzet Fresko
Deniz Göksedef

Ahmet Gül
Vedat Hamuryudan
Ali İbrahim Hatemi
Gülen Hatemi
Sibel Kadayıfçılar
Ömer Karadağ
Cengiz Korkmaz
Zekayi Kutlubay
Murat Kürtüncü
Melike Melikoğlu
Birgül Mete
Johannes Nowatzky
Merih Oray
Fatoş Önen
Pınar Özdal
Huri Özdoğan
Yılmaz Özyazgan
David Saadoun
Sabahattin Saip
Server Serdaroğlu
Emire Seyahi
Aksel Siva
Mehmet Soy
Eda Tahir Turanlı
İlknur Tuğal Tutkun
Melih Tütüncü
Yalçın Tüzün
Didar Uçar
Serdal Uğurlu
Uğur Uygunoğlu
Graham Wallace
Nilüfer Yalçındağ
Hasan Yazıcı
Özlem Yıldırım

18 ŞUBAT 2022, CUMA

HASTA TOPLANTISI

Salon B

08:45 - 10:30	Hasta Eğitim Toplantısı	Oturum Başkanları: İzzet Fresko, Melike Melikoğlu
08:45 - 08:55	Deri Mukoza tutulumu	Zekayi Kutlubay
08:55 - 09:05	Göz tutulumu	Didar Uçar
09:05 - 09:15	Damar tutulumu	Deniz Göksedef
09:15 - 09:25	Nörolojik tutulum	Melih Tütüncü
09:25 - 09:35	Eklem tutulumu	Serdal Uğurlu
09:35 - 09:45	Gastrointestinal tutulum	Ali İbrahim Hatemi
09:45 - 10:30	Panel Tartışması	Panelistler: İzzet Fresko, Melike Melikoğlu, Zekayi Kutlubay, Didar Uçar, Deniz Göksedef, Serdal Uğurlu, Melih Tütüncü, Ali İbrahim Hatemi

SEMPOZYUM PROGRAMI

Salon A

11:00 - 12:20	Açılış Oturumu	Oturum Başkanları: Vedat Hamuryudan, Yalçın Tüzün
11:00 - 11:20	Açılış Konuşması	Hasan Yazıcı
11:20 - 12:20	Prof. Dr. Cem Mat ve Prof. Dr. Yılmaz Özyazgan anısına saygı: Özgeçmişleri ve bilimsel çalışmaları	Zeynep Altan Ferhatoğlu, Didar Uçar
12:20 - 13:30	ÖĞLE YEMEĞİ	
13:30 - 14:45	Deri ve Mukoza Tutulumu	Oturum Başkanları: Server Serdaroğlu, Afet Akdağ Köse
13:30 - 13:50	Deri ve mukoza bulgularının ayırıcı tanısı	Burhan Engin
13:50 - 14:10	Deri ve mukoza tutulumunda topikal tedaviler	Zeynep Altan Ferhatoğlu
14:10 - 14:30	Deri ve mukoza tutulumunun tedavisi	Zekayi Kutlubay

14:30 - 14:45	Tartışma	
14:45 - 16:40	Pathogenesis: Nature vs Nurture?	Chairs: <i>Haner Direskeneli, Graham Wallace</i>
14:45 - 15:05	An update on the pathogenesis	<i>Haner Direskeneli</i>
15:05 - 15:30	An overview of genetics	<i>Ahmet Gül</i>
15:30 - 15:50	ERAP1 in HLA class I-restricted immunity	<i>Johannes Nowatzky</i>
15:50 - 16:10	Microbiomes in Behçet's syndrome	<i>Graham Wallace</i>
16:10 - 16:40	Panel discussion	<i>Haner Direskeneli, Ahmet Gül, Johannes Nowatzky, Graham Wallace</i>
16:40 - 17:00	KAHVE MOLASI	
17:00 - 17:55	Behçet Hastalığı: Son Yılın Özeti	Oturum Başkanları: <i>Cengiz Korkmaz, Kenan Aksu</i>
17:00 - 17:20	Klinik bilimler	<i>Emire Seyahi</i>
17:20 - 17:40	Tedavi	<i>Vedat Hamuryudan</i>
17:40 - 17:55	Tartışma	

19 ŞUBAT 2022, CUMARTESİ

Salon A

08:45 - 10:20	Göz Tutulumu Paneli	Oturum Başkanları: <i>İlknur Tuğal Tutkun, Melike Melikoğlu</i>
08:45 - 09:05	Behçet üveitinde klinik görünüm, seyir ve prognoz	<i>İlknur Tuğal Tutkun</i>
09:05 - 09:25	Behçet üveitinde görüntüleme (FFA, OCT, OCT-Anjiyografi)	<i>Didar Uçar</i>
09:25 - 09:45	Behçet üveitinde anti-TNF ajanlar ve diğer biyolojikler ile tedavi	<i>İlknur Tuğal Tutkun</i>
09:45 - 10:05	Behçet üveitinde dirençli olgular - tedavide zorluklar	<i>Merih Oray</i>
10:05 - 10:20	Tartışma	
10:20 - 10:35	KAHVE MOLASI	

10:35 - 11:50	Otoinflamasyon ve Behçet sendromu	Oturum Başkanları: <i>Fatoş Önen, Huri Özdoğan, Eda Tahir Turanlı</i>
10:35 - 10:55	Türkiye coğrafyasında Behçet ve ailevi Akdeniz ateşi epidemiyolojisi	<i>Serdal Ugurlu</i>
10:55 - 11:15	Behçet sendromunun monogenik taklitçileri	<i>Ahmet Gül</i>
11:15 - 11:35	IL-1 based treatment in Behçet's syndrome	<i>Giacomo Emmi</i>
11:35 - 11:50	Tartışma	
11:50 - 12:45	Gastrointestinal Tutulum	Oturum Başkanları: <i>Mehmet Soy, Yusuf Erzin</i>
11:50 - 12:10	İntestinal Behçet hastalığı ayırıcı tanısı	<i>Aykut Ferhat Çelik</i>
12:10 - 12:30	İntestinal Behçet: Tedavi ve prognoz	<i>Ali İbrahim Hatemi</i>
12:30 - 12:45	Tartışma	
12:45 - 13:30	ÖĞLE YEMEĞİ	
13:30 - 15:15	Damar Tutulumu	Chairs: <i>Emire Seyahi, Ömer Karadağ</i>
13:30 - 14:00	Inflammation and thrombosis: NETosis and other disease mechanisms	<i>David Saadoun</i>
14:00 - 14:30	An update on the pathogenesis of thrombosis	<i>Giacomo Emmi</i>
14:30 - 14:45	Kardiyak tutulum	<i>Burçak Avcı Kılıçkiran</i>
14:45 - 15:00	Anti-koagülasyonda son durum	<i>Fatma Alibaz</i>
15:00 - 15:15	Tartışma	
15:15 - 15:30	KAHVE MOLASI	
15:30 - 16:50	Santral Sinir Sistemi Tutulumu	Oturum Başkanları: <i>Sebahattin Saip, Gülşen Akman Demir</i>
15:30 - 15:55	Ayrıcı tanı ve tedavi	<i>Aksel Siva</i>
15:55 - 16:15	Nöro-Behçet sendromunda güncel yenilikler	<i>Murat Kürtüncü</i>
16:15 - 16:35	Zor olgulara klinik ve radyolojik yaklaşım	<i>Uğur Uygunoğlu</i>

16:35 - 16:50	Tartışma	
16:50 - 17:40	Tedavi	Oturum Başkanı: Vedat Hamuryudan
16:50 - 17:10	Mechanism of action of apremilast in Behçet syndrome	David Saadoun
17:10 - 17:30	Behçet Sendromu'nda Hedefe Yönelik Tedavi	Gülen Hatemi
17:30 - 17:40	Tartışma	
17:40 - 17:55	KAHVE MOLASI	
17:55 - 18:45	Sözlü bildiriler	Oturum Başkanları: Selda Çelik, Hakan Emmungil
	SS - 01 Deri paterji testinin Behçet hastalığı tanısındaki duyarlılık ve özgüllüğünün geliştirilmesi	Rabia Deniz
	SS - 02 Parankimal nöro-Behçet hastalığında diffüzyon tensor görüntüleme (DTI) bulguları	Tuncay Gündüz
	SS - 03 Behçet Hastalığı'na Bağlı Serebral Venöz Sinüs Trombozlarında Lezyon Olasılık Haritalaması	Serkan Emekli
	SS - 04 Konvansiyonel İmmünesupresif Tedaviye Dirençli Aktif Behçet Üveit Hastalarında NK Hücre Alt Grupları ve Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi	Fehim Esen
	SS – 05 Maslow'un İhtiyaçlar Hiyerarşisine Göre COVID-19 Pandemisinin Behçet Sendromlu Hastalar Üzerindeki Etkilerinin Değerlendirilmesi	Gonca Mumcu
	SS – 06 Vasküler tutulumu olan Behçet hastalarında infliksimab tedavisi	Gülen Hatemi
	SS – 07 Behçet ve Ailevi Akdeniz Ateşi hastalarında Covid-19 aşısı sonrası yan etki ve alevlenme	Ayşe Özdede
18:45 - 18:50	Kapanış Konuşması	Emire Seyahi, Didar Uçar, Serdal Uğurlu
Salon B		
10:40 - 12:15	Romatizmal Hastalıklar ve Oküler Tutulum	Oturum Başkanları: İzzet Fresko, Sibel Kadayıfçılar
10:40 - 11:00	Kuru göz, oküler yüzey patolojileri	Sait Eğrilmez

11:00 - 11:20	Episklerit, Sklerit	Özlem Yıldırım
11:20 - 11:40	Ön üveitler	Pınar Özdal
11:40 - 12:00	Arka Segment Tutulumları	Nilüfer Yalçındağ
12:00 - 12:15	Tartışma	
12:15 - 13:30	ÖĞLE YEMEĞİ	
13:30 - 15:05	İmmünsüpresyon ve enfeksiyöz üveitler	Oturum Başkanları: İlknur Tuğal Tutkun, Birgül Mete
13:30 - 13:50	CMV retinitisi	Sibel Kadayıfçılar
13:50 - 14:10	Sifiliz	Merih Oray
14:10 - 14:30	Toxoplazma	Berna Başarır
14:30 - 14:50	Tüberküloz	Didar Uçar
14:50 - 15:05	Tartışma	
15:05 - 15:20	KAHVE MOLASI	
15:20 - 17:00	Olgu Sunumları	Oturum Başkanı: İlknur Tuğal Tutkun
15:20 - 15:30	Olgu Sunumu-1	Ali Osman Saatci, Mahmut Kaya
15:30 - 15:40	Olgu Sunumu-2	Sirel Güngör
15:40 - 15:50	Olgu Sunumu-3	Suzan Güven Yılmaz
15:50 - 16:00	Olgu Sunumu-4	Özgür Yalçınbayır, Gamze Uçan Gündüz
16:00 - 16:10	Olgu Sunumu-5	Hilal Eser Öztürk
16:10 - 16:20	Olgu Sunumu-6	Sibel Kadayıfçılar, Figen Bezci Aygün
16:20 - 16:30	Olgu Sunumu-7	Hüseyin Baran Özdemir
16:30 - 16:40	Olgu Sunumu-8	Dilbade Yıldız Ekinci
16:40 - 17:00	Tartışma	

SÖZLÜ BİLDİRİLER

[SS-01]

Deri paterji testinin Behçet Hastalığı tanısındaki duyarlılık ve özgüllüğünün geliştirilmesi

Rabia Deniz¹, Zeliha Emrence², Yasemin Şahinkaya Yalçınkaya¹, Bahar Artım Esen¹, Murat İnanç¹, Mahdume Lale Öcal¹, Ahmet Gül¹

¹İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi Aziz Sancar Deneysel Tıp Araştırma Enstitüsü (DETAE), Genetik Anabilim Dalı

Amaç: Behçet Hastalığı (BH) tanısında giderek düşen pozitiflik oranı nedeniyle kullanımı giderek azalmakta olan, merkezler ve uygulayıcılar arasında önemli yöntem farkları bulunan deri paterji testinin (DPT) standardizasyonunun sağlanması, özgüllük ve duyarlılığının değişik uyarıcılarla yükseltilmesi, oluşan inflamatuvar yanıtın in vitro koşullarda tam kan analizi (WBA) yöntemi ile incelenmesi ve patogenezinde rol oynayan sitokinlerin üretim farklarının ortaya konması.

Gereç-Yöntem: Yaygın kullanılan 20G iğne ile piküre ek olarak, 21G temas aktivasyonlu lansetler de kullanılarak, uyaransız ya da 23-valanlı polisakkarid pnömokok aşısı, Alum ve ATP uyarılarından biri ile ayrı ayrı pikürler yapılmış ve 24 ve 48. saatte tek okuyucu tarafından oluşan eritem ve endürasyon skorlanmıştır. Aktif ve remisyonda olan Behçet hastalarına ek olarak, diğer romatolojik hastalığı, inflamatuvar bağırsak hastalığı, tekrarlayan oral aftı, BH kriterlerini doldurmayan klinik bulguları olan hastalar ve sağlıklı kontroller çalışma grubunu oluşturmuştur. Ayrıca, periferik tam kanda benzer uyarımlarla in vitro DPT modeli oluşturularak sitokin analizi yapılmıştır.

Bulgular: 20G iğne ucu ve polisakkarit pnömokok aşısı beraber kullanıldığında aktif BH için duyarlılık %80,3, özgüllük %100; tüm BH grubu için duyarlılık %64,3, özgüllük %100 ile en yüksek saptanırken, bunu 21G lanset ve pnömokok aşısının beraber kullanımı izlemiş, aktif BH da %30, tüm BH grubunda %25,9 duyarlılık saptanmıştır. BH dışı hastalık grupları ve sağlıklı bireylerde 24. saatte eritem gelişse de, 48. saatte sadece BH grubunda eritemin sebat ettiği ve test başarısının aktif hastalık bulgusu varlığı ve immüsupresif ajan alımından etkilendiği görülmüştür. WBA yöntemiyle oluşturulan in vitro modelde polisakkarit pnömokok aşısı ile aktif BH grubunda IL-1β ve IL-1RA anlamlı olarak fazla uyarılırken, LPS tüm gruplarda benzer uyarı oluşturmuştur.

Sonuç: Polisakkarit pnömokok aşısı ve 20G iğne ucu ile yapılan DPT günlük kullanımda mevcut DPT'ye göre testin duyarlılık ve özgüllüğünü belirgin olarak arttırmakta ve kolay uygulanabilir ve maliyet-etkin bir alternatif olarak görünmektedir. Yöntemin farklı etnik gruplarda ve kontrollerde tekrarlanması yöntemin geçerliliğinin kanıtlanması için yararlı olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Behçet Hastalığı, Deri paterji testi, Polisakkarit pnömokok aşısı

Gruplara Göre Farklı Yöntemlerin Deri Paterji Testi Pozitifliği

Yöntemler Gruplar	20G iğne	20G iğne+PS-23	21G lanset	21G lanset+PS-23	20G iğne+Alum	20G iğne+ATP
Aktif BH (n,%)	4/66 (6,1)	53/66 (80,3)	3/64 (4,7)	15/50 (30)	1/20 (5)	0/16
Remisyon BH (n,%)	0/18	1/18 (5,6)	0/18	0/8	0/10	0/10
BH Tümü (n, %)	4/84 (4,8)	54/84 (64,3)	3/82 (3,7)	15/58 (25,9)	1/30 (3,3)	0/26

Sağlıklı (n, %)	0/24	0/24	0/23	0/6	0/21	0/18	
TOA (n, %)	0/65	0/65	0/63	0/30	0/45	0/35	
BHDRH (n, %)	0/28	0/28	0/27	0/12	0/21	0/16	
BHHDB (n, %)	0/61	0/61	0/59	0/31	0/39	0/30	
İBH (n, %)	0/11	0/11	0/11	0/2	0/11	0/9	
Toplam (n, %)	4/273 (1,5)	54/273 (19,8)	3/265 (1,1)	15/139 (10,8)	1/167 (0,6)	0/134	

Yöntemlerin Tanısal Başarısı

Referans Grup	Aktif BH	Aktif BH	Aktif BH	Aktif BH	BH Tüm Grup	BH Tüm Grup	BH Tüm Grup	BH Tüm Grup
Yöntem	Duyarlılık (%)	Özgüllük (%)	AUC (%95)	p değeri	Duyarlılık (%)	Özgüllük (%)	AUC (%95)	p değeri
Uyaransız 20G iğne	6,1	100	0,530 (0,448 - 0,613)	0,459	4,8	100	0,524 (0,448 - 0,559)	0,530
PS-23 + 20G iğne	80,3	100	0,889 (0,841 - 0,957)	0,0001	64,3	100	0,821 (0,757 - 0,886)	0,0001
Uyaransız 21G lanset	4,7	100	0,523 (0,440 - 0,607)	0,572	3,7	100	0,518 (0,442 - 0,595)	0,634
PS-23 + 21G lanset	30	100	0,650 (0,548 - 0,752)	0,003	25,9	100	0,629 (0,532 - 0,727)	0,009
Alum + 20G iğne	5	100	0,525 (0,385	0,717	3,3	100	0,517 (0,400	0,775

			- 0,665)				- 0,633)	
ATP + 20G iğne	n/a	n/a	0,500 (0,349 - 0,651)	1,0	n/a	100	0,500 (0,376 - 0,624)	1,0

[SS-02]

Parenkimal Nöro-Behçet Hastalığında Difüzyon Tensor Görüntüleme Bulguları

Tuncay Gündüz¹, Sadık Server², Cem İsmail Küçükali³, Onur Özyurt⁴, Gülşen Akman⁵, Murat Kürtüncü¹

¹İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Nöroloji Ana Bilim Dalı, İstanbul

²İstanbul Florence Nightingale Hastanesi, Radyoloji Birimi, İstanbul

³İstanbul Üniversitesi, Aziz Sancar Deneysel Tıp Araştırma Enstitüsü, Sinirbilim Ana Bilim Dalı, İstanbul

⁴Boğaziçi Üniversitesi, Biyomedikal Mühendisliği Ana Bilim Dalı, İstanbul

⁵Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Ana Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Nöro-Behçet (NB) hastalığı kendisini en sık (%80) parenkimal tutulum ile göstermektedir. Akut dönemde görülen kontrast tutan lezyonlar (en sık mezo-diensefalik bölgede) genellikle kronik dönemde yerini aynı bölgelerde atrofi ve sekel T2 lezyonlara bırakmaktadır. Difüzyon tensör görüntüleme (DTI) yöntemi suyun aksonlar boyunca difüzyonunu ölçerek traktusların yapısal bütünlüğünü belirlemeye yarayan bir MRG tekniğidir. Biz bu çalışmada parenkimal nöro-Behçet hastalarında kronik dönemde DTI ile olası traktus anormalliklerini saptamayı ve bunları lokalize etmeyi amaçladık.

Gereç-Yöntem: Çalışmaya katılacak gönüllüler İstanbul Tıp Fakültesi Nöroloji Ana Bilim Dalı Nöro-Behçet polikliniğinde takip edilmekte olan son bir yılda atak geçirmemiş parenkimal NB hastaları ve benzer yaş ve cinsiyet yaş aralığında sağlıklılar arasından seçildi. Hastaların atak döneminde yapılan MRG'lerinde saptanan lezyonların lokalizasyonu belirlendi. Her gönüllüde 3 Tesla MR cihazı ile aksiyel DTI imajlar ve T2 sekanslar elde edildi. Ayrıca referans olarak yüksek rezolüsyonlu sagittal T1 ağırlıklı 3 boyutlu gradyant ECHO sekanslar alındı. Bu imajlardan fraksiyonel anisotropi (FA), aksiyel, radyal ve ortalama diffüzivite verileri elde edildi. Hasta ve sağlıklı grubun verileri T testleri ile karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya 12 parenkimal NB hastası ve 12 sağlıklı gönüllü dahil edildi. Hastaların atak döneminde yapılan MRG'lerinde; üç hastada bulbus, dört hastada pons, 10 hastada mezensefalon, altı hastada talamus (tek veya çift taraflı) ve bir hastada serebellum tutulumu olduğu görüldü. DTI analizinde, NB hastalarında sağlıklı kontrol grubuna göre sağ süperior longitudinal fasikül, sağ süperior ve anterior korona radiata, korpus kallosum gövde ve genu, sağ eksternal kapsül de FA'nın azalmış olduğu görüldü (p<0,05). Ayrıca NB hastalarında bir çok alanda ortalama ve radyal difüzivitenin sağlıklı gruba göre artmış olduğu görüldü.

Sonuç: Bu çalışmada elde edilen veriler parenkimal NB hastalarında kronik dönemde yaygın traktus etkilenmesi olduğunu göstermektedir. Hastalarda akut dönemde başlıca mezo-diensefalik etkilenme olmasına karşın daha uzak bölgelerdeki iletim yollarının yaygın şekilde etkilendiği görülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Nöro-Behçet, DTI, Parenkimal

[SS-03]

Behçet Hastalığı'na Bağlı Serebral Venöz Sinüs Trombozlarında Lezyon Olasılık Haritalaması

Faruk Uğur Doğan, Ahmed Serkan Emekli, Tuncay Gündüz, Mine Sezgin, Esmen Ekizoğlu, Nilüfer Yeşilot, Oğuzhan Çoban, Gülşen Akman, Murat Kürtüncü
İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı

Amaç: Behçet hastalığı (BH), multisistemik inflamatuvar bir hastalıktır. Nöro-Behçet hastalığının parenkimal tutulumundan sonra ikinci en sık görülen klinik formu serebral venöz sinüs trombozudur (SVST). BH'de SVST ile ilgili önceki çalışmalarda, etkilenen serebral venöz sinüsler kategorik olarak sınıflandırılmıştır. Çalışmamızda, etkilenen serebral venöz sinüsleri görsel olarak ortaya koymak ve farklı hasta alt gruplarını karşılaştırmak amacıyla BH ve SVST olan bir hasta kohortunun trombüs olasılık haritalarının oluşturulması amaçlanmıştır.

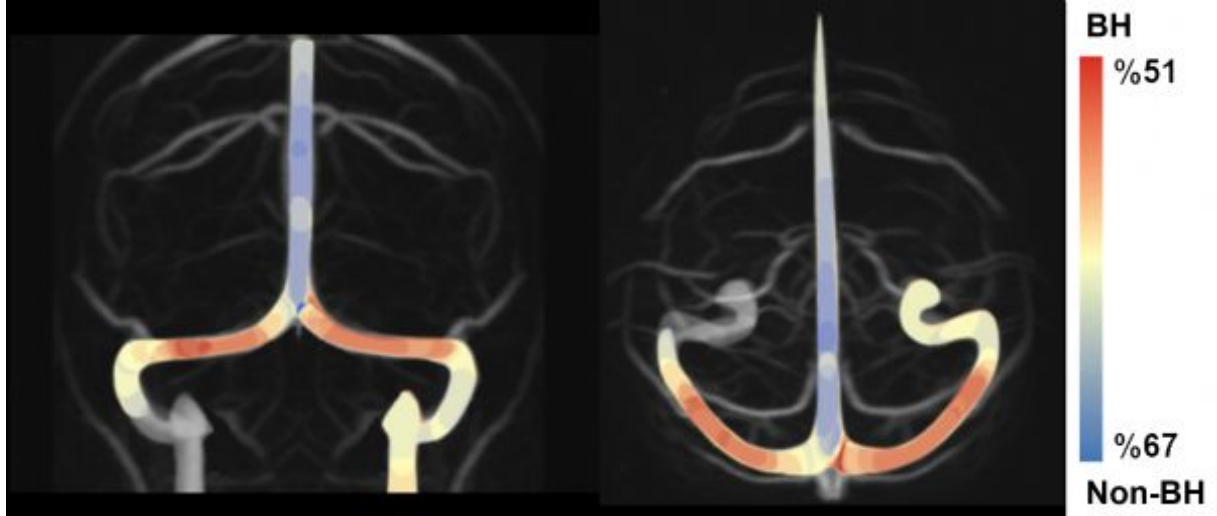
Gereç ve Yöntem: Çalışmaya BH ile ilişkili SVST tanısı alan hastalar (BH-SVST) ile etiolojisinde BH dışı sebeplerin olduğu diğer SVST tanılı hastalar (D-SVST) dahil edildi. Hastaların demografik verileri ile hastalık semptomları, nörolojik muayene bulguları ve D-SVST'lerin etiyojileri kaydedildi. Trombüs lokalizasyonlarının değerlendirilmesi için SVST sırasında elde edilmiş olan yüksek çözünürlüklü manyetik rezonans (MR) venografi incelemeleri kullanıldı. Tromboze alanlar bilgisayar yardımıyla tasarımı aracılığıyla işaretlenerek dijitalize edildi. Trombüs sınırları poligonlar olarak işaretlendi. Keşisen sınırların belirlenmesi için alan analizi uygulandı. Trombüs olasılık haritaları alt gruplarına göre elde edilerek bu alt gruplar arasındaki farkların çarpıcı bir şekilde ortaya konulması için fark haritaları oluşturuldu.

Bulgular: Çalışmamızda BH-SVST grubunda olan 17 hasta (11 erkek, 6 kadın), D-SVST grubunda olan 23 hasta (11 erkek, 12 kadın) değerlendirilmiştir. Gruplar arasında papilödem ve altıncı kranial sinir felci sıklığı arasında fark izlenmemekle birlikte ($p>0,05$), afazi (%17,4), hemiparezi (%30,4), homonim hemianopsi (%8,7) gibi fokal nörolojik bulgular sadece D-SVST grubunda izlendi. Radyolojik bulgular değerlendirildiğinde BH grubunda bir hasta haricinde beyin MR incelemeleri normal bulunurken D-SVST grubunda 13 hastada (%56,5) parenkimal patoloji izlendi. Trombüs dağılım haritalarında BH-SVST hastalarında en sık transvers sinüs (TS) trombozunun olduğu izlendi. D-SVST grubunda ise trombüsün en sık superior sagittal sinüs (SSS) ve TS'de geliştiği saptandı. BH-SVST grubunda TS trombozu sıklığı, SSS sıklığından anlamlı derecede fazlaydı ($p=0,01$). İlginç olarak, BH-SVST grubunun tamamında TS etkilenmişken, D-SVST grubunda %22 oranında TS etkilenmesi yoktu. SSS trombozu sıklığı D-SVST olanlarda daha fazla izlendi (Şekil-1). Ayrıca, periferik vasküler tutulumu olduğu bilinen BH hastalarında sol TS, paterji testi pozitif olanlarda ise sağ TS trombozuna eğilim olmakla birlikte anlamlı fark saptanmadı (sırasıyla $p=0,13$ ve $p=0,08$).

Sonuç: Bu çalışma, BH-SVST ve D-SVST hastalarında klinik ve radyolojik farklılıklar ortaya koymuştur. BH-SVST hastalarında venöz enfarkt ve venöz kanamanın daha seyrek ortaya çıktığı izlenmektedir. D-SVST hastalarında SSS trombozu daha sık gözlenirken, BH-SVST hastalarında TS etkilenmesi daha sık gözlemlendi.

Anahtar Kelimeler: serebral venöz sinüs trombozu, olasılık haritalaması, Behçet hastalığı

Şekil-1



BH olan ve olmayan hastaların trombüs olasılık fark haritası. A: Anterior-posterior görüntü. B: Superior-inferior görüntü. Trombüs olasılık farkı kırmızı-mavi renk skalasında görselleştirilmiştir. Maksimum trombüs olasılık farkı her grup için yüzde olarak belirtilmiştir. BH: Behçet hastalığı. non-BH: Behçet hastalığı olmayan.

[SS-04]

Konvansiyonel İmmüsupresif Tedaviye Dirençli Aktif Behçet Üveit Hastalarında NK Hücre Alt Grupları ve Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi

Fehim Esen¹, Ayşenur Kökoğlu¹, Çiğdem Çetin³, Özlem Türkyılmaz², Nihan Aksu Ceylan⁴, Merih Oray⁴, Haner Direskeneli⁵, İlknur Tugal Tutkun⁴, Ahmet Gül³, Günnur Deniz¹, Esin Aktaş Çetin¹
¹İstanbul Üniversitesi, Aziz Sancar Deneysel Tıp Araştırma Enstitüsü, İmmünoloji Anabilim Dalı, İstanbul

²İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

³İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

⁴İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

⁵Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Göz tutulumu Behçet hastalarında morbiditenin en sık sebebi olup, bu hastalarda doğal ve edinsel immün yanıtlarda bazı değişiklikler tanımlanmıştır. Bu çalışmanın amacı, aktif Behçet üveiti saptanan olgularda NK hücre alt grupları ve fonksiyonlarının değerlendirilmesi ve bir diğer MHC-I ilişkili hastalık olan ankilozan spondilit (AS) olguları ve sağlıklı bireyler ile karşılaştırılmasıdır.

Gereç-Yöntem: Çalışmaya konvansiyonel immüsupresif tedavi (azatiopirin) altında atak geçiren 12 aktif Behçet üveit, 10 aksiyal tutulumlu AS olgusu ve 7 sağlıklı gönüllü dahil edilmiştir. 10 mg prednizolon veya üzerinde steroid kullanmakta olan ve biyolojik ilaç kullanma öyküsü olan hastalar çalışma dışında bırakılmıştır. Periferik kandan izole edilen mononükleer hücrelerde NK hücre alt gruplarının detaylı incelemesi (CD56parlakCD16-, CD56parlakCD16soluk, CD56solukCD16-, CD56solukCD16soluk, CD56solukCD16parlak, CD56-CD16parlak), NK hücre reseptör ekspresyonları (NKG2A, NKG2D, NKp46), sitokin salınımları (IL-4, IFN-g, TNF-a, IL-10, IL-17, TGF-b) ve sitotoksik aktiviteleri (CD107a, Perforin, Granzim A) akan hücre sistemi ile değerlendirilmiştir.

Bulgular: Behçet olgularında CD56-CD16parlak NK hücre alt grubu (p=0.031), NKG2D ekspresyonu

ise Behçet ve AS hastalarında sağlıklı bireylere göre yüksek saptanmıştır (sırasıyla, $p=0.01$ ve $p=0.001$). Hem Behçet, hem de AS hastalarında IL-17 salgılayan (sırasıyla, $p=0.005$ ve $p=0.024$) ve IL-4 salgılayan (sırasıyla, $p=0.001$ ve $p=0.008$) NK hücreleri sağlıklı bireylere göre artış göstermesine karşılık, Behçet ve AS hastaları arasında anlamlı fark saptanmamıştır. IFN-g salgılayan NK hücre oranı AS olgularında sağlıklı bireylere göre yüksek saptanmasına karşılık ($p=0.019$), Behçet'li üveit hastalarında yükselme eğilimi istatistiksel olarak anlamlılığa ulaşmamıştır. Granzim A ekspresyon eden NK hücre oranı hem Behçet hem de AS hastalarında sağlıklı bireylere göre anlamlı olarak yüksek saptanırken (sırasıyla, $p=0.018$ ve $p=0.040$), CD107a ve Perforin ekspresyonları gruplar arasında fark göstermemiştir.

Sonuç: Çalışmamızda NK hücre tükenmişliği bulguları gösteren CD56-CD16parlak alt grubunun konvansiyonel immünyüpresif tedaviye dirençli aktif Behçet üveit hastalarında artış saptanmıştır. Hem Behçet, hem de AS hastalarında IL-4 salgılayan ve IL-17 NK hücre oranları hastalığın aktif döneminde artmıştır. Ayrıca hem Behçet, hem de AS hastalarında NK hücrelerinde artmış NKG2D ekspresyonu ile paralellik gösterecek şekilde sitotoksik fonksiyonlarda artış görülmüştür. Behçet hastalarında NK hücre tükenmişliği bulguları gösteren CD56-CD16parlak alt grubunun artışının hastalıkla mı, yoksa azatiopirin kullanımı ile mi ilişkili olduğunun ayrıca araştırılması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Behçet, üveit, NK hücreleri

[SS-05]

Maslow'un İhtiyaçlar Hiyerarşisine Göre COVID-19 Pandemisinin Behçet Sendromlu Hastalar Üzerindeki Etkilerinin Değerlendirilmesi

Farida Fortune¹, John Mather², Sarah Sacoor¹, Nur Şişman Kitapçı³, Bindi Gokani⁴, Preen Desai Desai⁴, Denis Ola⁴, Amal A. Senusi¹, Gonca Mumcu⁵

¹Centre for Oral Immunobiology and Regenerative Medicine, Barts and the London School of Medicine and Dentistry, Queen Mary University of London; and the London Behçet's Centre, Barts Health London, UK

²Behçet's Patients Support; Behçet's Patients Centres Company No 8085618 registered in England – Registered Charity No 1148599

³Sağlık Politikaları Anabilim Dalı, Sağlık Yönetimi Bölümü, Sağlık Bilimleri Fakültesi, Marmara Üniversitesi, İstanbul

⁴Queen Mary University of London, Centre for Oral Immunobiology and Regenerative Medicine, Institute of Dentistry, Barts and the London School of Medicine and Dentistry, London, UK

⁵Sağlık Bilişimi ve Teknolojileri Anabilim Dalı, Sağlık Yönetimi Bölümü, Sağlık Bilimleri Fakültesi, Marmara Üniversitesi, İstanbul

Amaç: Bu online araştırmanın amacı, Maslow ihtiyaçlar hiyerarşisi perspektifinden, COVID-19 Pandemisinin Behçet Sendromu (BS) olan hastalar üzerindeki etkilerinin değerlendirilmesidir. **Gereç-Yöntem:** Araştırmada, 68 İngiliz BS'lu hasta, Maslow'un ihtiyaçlar hiyerarşisinin Fiziksel İhtiyaçlar (uyku, gıda, fiziksel aktivite/hareket), Güvenlik İhtiyaçları (sağlık ve çalışma) ve Sosyal İhtiyaçlar (sosyalleşme ve ilişkiler) boyutları, COVID-19'a yönelik bireysel korunma yöntemleri ve COVID-19 ile ilişkili endişeleri içeren online anketi doldurdu.

Bulgular: Hastaların çoğunluğu kadın (%80) ve 40 yaş üstündedir (%75.9). Virüse yakalanma endişesi yüksek (%70.6), bireysel koruma yöntemi olarak maske (%88.2) ve el dezenfektanı (%85.1) kullanımı yaygındır.

Karantina döneminde, haftalık çalışma saati azalmış (26.65 ± 13.86 vs. 20.79 ± 17.94) ($p=0.017$) ve işsizlik oranı artmıştır (%26.7 vs %32.6). Ayrıca, haftalık egzersiz sıklığı (4.39 ± 1.94 vs 3.71 ± 2.26) ve sağlıklı gıda tüketimi de (56,9 % vs 38,4 %) azalmıştır ($p=0.007$; $p=0.001$). Güçlendirilmiş hasta modeli kapsamında; hastalar karantina döneminde telefon görüşmesi (%44.1) ve e-mail (%27.9) yolu ile hekimlerinden BS'una yönelik tele-tıp hizmeti de almışlardır. Ayrıca karantinanın sonucu olarak, hastalar daha az uyuduklarını (%54.4) ve kendilerini yalnızlık hissettiklerini de (%66.1) bildirmişlerdir.

Sonuç: Karantina döneminde, Maslow'un İhtiyaçlar Hiyerarşisine göre hastaların yaşamlarındaki temel ihtiyaçları karşılayamadığı görülmüştür. Bu ihtiyaçlar sağlıklı bir sosyal yaşam için gereklidir ve bu yoksunluk durumu sağlık hizmeti planlanırken göz önünde bulundurulmalıdır. Ayrıca,

karantina dönemi hasta merkezli hizmet sunumu çerçevesinde hastalık yönetimini de olumsuz yönde etkilemiştir.

Anahtar Kelimeler: Behçet sendromu, COVID-19, Maslow'un İhtiyaçlar Hiyerarşisi

[SS-06]

Vasküler tutulumu olan Behçet hastalarında infliksimab tedavisi

Gülen Hatemi¹, Nur Beyza Tükek², Sinem Nihal Esatoğlu¹, Yesim Özgüler¹, Sıtkı Safa Taflan², Melike Melikoglu¹, Serdal Uğurlu¹, İzzet Fresko¹, Zekayi Kutlubay³, Sebahattin Yurdakul¹, Hasan Yazıcı¹, Vedat Hamuryudan¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

³İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Dermatoloji Ana Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Behçet sendromlu (BS) hastalarda damar tutulumu önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. TNF inhibitörleri, BS'nun mukokutanöz, oküler ve gastrointestinal sistem tutulumunun tedavisinde etkin bir tedavi seçeneğidir. Vasküler tutulumu olan hastalarda ise etkinlikleriyle ilgili veri azdır.

Gereç-Yöntem: 2004 ile Haziran 2021 arasında vasküler tutulum için IFX kullanan tüm BS hastalarının dosyaları incelendi. Demografik ve klinik özellikler, vasküler tutulum tipi, eşlik eden immünsupresifler, IFX kullanım süresi, tedavi yanıtları, relaps ve yan etkileri not etmek için standart bir form kullanıldı. Herhangi bir vasküler tutulumu olan hastalar için birincil sonlanım noktası remisyon idi. Vasküler lezyonla ilişkili yeni klinik semptomların ve bulguların olmaması, vasküler lezyonda kötüleşme olmaması, görüntüleme yeni bir vasküler lezyon olmaması ve CRP<10 mg/dL olması remisyon olarak tanımlandı. Venöz ülseri olan hastalar için ise remisyon tanımı ülserin tamamen iyileşmesi idi. Remisyon 6. ay ve 12. ayda değerlendirildi. 6. ay veya sonrasında remisyona giren hastalarda olan yeni bir vasküler lezyon gelişimi veya önceden var olan vasküler lezyonun ilerlemesi relaps olarak tanımlandı.

Bulgular: IFX ile tedavi edilen 124 hastadan (102 erkek, ortalama IFX başlama yaşı: 36,5±8,9 yıl) 106'sı (%85) remisyon indüksiyon için IFX aldı ve 84/106'sı (%79) konvansiyonel tedavilere dirençliydi. IFX tedavisinin ana endikasyonu 62 hastada (%50) venöz tromboz, 36'sında (%29) pulmoner arter tutulumu, 14'ünde (%11) pulmoner arter tutulumu ve 12'sinde (%10) venöz ülserdi. IFX başlangıcında, 108 hastaya (%87) prednizolon ve 97'sine (%78) immünsupresif ilaç başlandı.

Remisyon oranı 6. ayda %73 (90/124) ve 12. ayda %54 (67/124) idi. IFX tedavisi sırasında 13/93 (%14) hasta remisyon sağlandıktan sonra toplamda 16 relaps yaşadı.

IFX kesilme nedenleri 23'ünde remisyon, 14'ünde yan etkiler, 12'sinde etkisizlik, 12'sinde hasta uyumsuzluğu, 2'sinde relaps ve 7'sinde diğer sebeplerdi. Yan etki nedeniyle kesilen hastalarda sebep 5 hastada infüzyon reaksiyonu idi. Akciğer adenokarsinomu, fibromiksoid sarkom, dissemine zona, tüberküloz, kalp yetmezliği, sistemik lupus eritematozus, palmoplantar püstülozis, auriküler kondrit ve aort stent greft enfeksiyonu ise 1'er hastada görüldü.

Toplamda 12 hastaya tekrar IFX başlandı. Bu hastaların 8'inde IFX sonrasında tekrar kesildi.

Kesilme nedenleri infüzyon reaksiyonu (n=3), remisyon (n=2), hasta uyumsuzluğu (n=2) ve sık enfeksiyondu (n=1).

İzlem sonunda, IFX yeniden başlanan 4 hasta da dahil olmak üzere 58 hasta halen IFX kullanıyordu. Dört hasta ölmüştü. Ölüm nedenleri akciğer adenokarsinomu (n=1), sepsis (n=1) ve pulmoner hipertansiyona bağlı sağ kalp yetmezliği (n=2) idi.

Sonuç: İnfliximab, immünsupresiflere ve kortikosteroidlere dirençli olan vasküler tutulumlu BS hastalarında dahi etkili görünmektedir. Tedavi sırasında hastaların %83'ünde (77/93) başka relaps olmadı ve %15'inde (18/124) tedavinin kesilmesine neden olan yan etkiler gözlemlendi.

Anahtar Kelimeler: Behçet sendromu, infliksimab, vasküler tutulum

Vasküler tutulumu olan Behçet hastalarında infliksimab tedavi sonuçları

	Pulmoner arter tutulumu (n=36)	Non-pulmoner arter tutulumu (n=14)	Venöz tromboz (n=62)	Venöz ülser (n=12)	Toplam kohort (n=124)
Remisyon induksiyon tedavisi	24 (%67)	12 (%86)	58 (%94)	12 (%100)	106 (%85)
Beraberinde İmmünesüresif ilaç kullanımı	26 (%72)	11 (%79)	52 (%84)	8 (%67)	97(%78)
IFX süresi (ort. ± SS)	21 ± 21	23 ± 19	21 ± 21	24.5 ± 20	21 ± 21
6. ayda remisyon	30 (%83)	9 (%64)	50 (%81)	1 (%8)	90 (%73)
12. ayda remisyon a	20 (%56)	7 (%50)	38 (%61)	2 (%17)	67 (%54)
IFX altında relaps	4 (%11)	3 (%21)	6 (%10)	0	13 (%10)
IFX kesilen hasta b	23 (%64)	6 (%43)	33 (%53)	8 (%67)	70 (%56)
Remisyon	7	0	16	0	23
Etkisizlik	1	3	4	4	12
Relaps	0	1	1	0	2
Yan etki	4	2	7	1	14
Uyumsuzluk	5	0	4	3	12
Diğer c	6	0	1	0	7
Ölüm	2	0	2	0	4

a IFX kullanım süresi henüz 12 ay olmadığı için 13 hasta bu analize dahil edilmedi. b Remisyon ve relaps oranlarına ikinci kez IFX başlanan hastaların bu süreçteki verileri dahil edilmedi. c Diğer nedenler cerrahi operasyona hazırlık (n=2), gebelik (n=1), gebelik isteği (n=1), sağlık güvencesinin olmaması (n=1), hapiste bulunması (n=1) ve ölüm (n=1).

[SS-07]

Behçet ve Ailevi Akdeniz Ateşi hastalarında Covid-19 aşısı sonrası yanetki ve alevlenme

Ayşe Özdede¹, Sabriye Güner¹, Güzin Özçifçi², Berna Yurttaş³, Zeynep Toker Dincer¹, Uğur Uygunoğlu⁶, Didar Uçar⁵, Serdal Uğurlu¹, Sebahattin Saip⁶, Fehmi Tabak⁴, Vedat Hamuryudan¹, Emire Seyahi¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Romatoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İstanbul, Türkiye

³Tekirdağ İ. Fehmi Cumalıoğlu Şehir Hastanesi İç Hastalıkları Romatoloji Kliniği, Tekirdağ, Türkiye

⁴İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Enfeksiyon Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

⁵İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

⁶İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nöroloji Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Amaç: Behçet sendromlu (BS) olan 256, Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA) olan 247, romatizmal hastalıkları (RH) olan 601 ve 612 sağlıklı kontrol (SK) üzerinde COVID-19 aşılamaından sonra etkinlik, yan etkiler ve hastalık alevlenmelerini incelemeyi amaçladık.

Method: Çalışmaya, İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Romatoloji polikliniğinde takipli sadece COVID-19'a karşı en az bir kez CoronaVac veya BioNTech aşısı olan hastalar ve sağlıklı kontroller dahil edildi. Bu hasta ve kontrollerin tümüne ardışık olarak telefonla ulaşmaya çalıştık ve uygun olanlarla görüşme yapmaya çalıştık.

Bulgular: Çalışma katılımcıları CoronaVac (BS:109, AAA: 90, RH: 343 ve SK: 334) veya BioNTech (BS: 147, AAA: 157, RH: 258 ve SK: 278) ile aşılandı. BioNTech, tüm hasta gruplarında COVID-19'a karşı CoronaVac'tan önemli ölçüde daha iyi bir etkinlik sağladı (BS: %1,4 - %10,1; AAA: %3,2 - %12,2, RH: %2,7 - %6,4). En az bir yan etkisine sahip olanlar, BioNTech ile aşılananlar arasında CoronaVac ile aşılananlardan önemli ölçüde daha sıkı (BS: %86,4'e karşı %45; AAA: %83,4'e karşı %53,3; RH: %83,3'e karşı %45,5 ve SK: %86,3 vs %52,1). Yan etkilerin çoğunluğu hafif ila orta şiddette ve geçiciydi ve bu her iki aşı için de geçerliydi. Tüm çalışma gruplarının her iki aşı sonrası sırasıyla CoronaVac (BS:%5,5, AAA:%3,3, RH:%2,9 ve SK:%3,3)-BioNTech(BS:%5,4, FMF:%1,9, RH:%4,7 ve SK:4,7)'de tıbbi yardım gerekliliği bildirilmişti. Tıbbi yardımın ana nedenleri hastalık alevlenmesi ve kardiyovasküler olaylardı. BS (%16,0) ve AAA (%17,4) hastalarında RH (%6,0) olanlara göre anlamlı derecede daha sık alevlenme saptandı (p<0,001). Bu her iki aşı için de geçerliydi. BS hastaları esas olarak deri-mukoza lezyonları bildirdi; bununla birlikte, üveit, tromboz veya inme gibi majör organ atağı gelişen 11 kişi (%4,3) vardı. AAA hastalarında alevlenme, esas olarak ateşli veya ateşsiz akut serozit ile ilişkilendirildi. Artralji/artrit veya inflamatuvar sırt ağrısı esas olarak romatizmal hasta grubunda gözlemlendi.

Sonuç: Çalışmamız, CoronaVac veya BioNTech ile aşılanmış BS ve Ailevi Akdeniz Ateşi hastalarının, romatizmal hastalığı ve sağlıklı kontroller ile karşılaştırıldığında neredeyse benzer yan etki profili ve sıklığı gösterdiğini göstermektedir. CoronaVac veya BioNTech'ten sonra tüm çalışma gruplarında doktor konsültasyonu veya hastaneye yatış gerektiren yan etkiler meydana geldi. Biz bu çalışmamız ile romatizmal hastalarda görülene kıyasla BS ve AAA'da artan alevlenme sıklığı, doğuştan gelen bağışıklıktaki kusurları yansıtıyor olabilir ve daha fazla araştırmayı hak ettiğini bildirmek istedik.

Anahtar Kelimeler: aşı, COVID-19, yan etki

POSTER BİLDİRİLER

[PS-01]

Akut Budd-Chiari sendromu ve kutanöz nekroz ile prezente olan primer antifosfolipit sendromu; nadir olgu sunumu

Özlem Kudas

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Budd-Chiari sendromu (BCS) potansiyel ölümcül karaciğerin nadir vasküler hastalığıdır. Etiyolojide miyeloproliferatif bozukluklar, kalıtsal-edinilmiş hiperkuagulabilite durumları rol oynamaktadır. Fulminan ve akut BCS sıklığı azdır. Antifosfolipid sendromu (APS), BCS'nin kazanılmış bir nedenidir.

Abdominal semptomlar APS'de nadiren görülür. BCS, APS'de potansiyel olarak hayatı tehdit eden bir komplikasyondur. APS'yle ilişkili BCS genellikle subakut veya kroniktir, akut BCS nadirdir, kötü prognoza sahiptir.

Burada ilk bulgusu akut BCS ve cilt nekrozu olan, nadir ve olağandışı klinik kombinasyonla başvuran primer APS'li olguyu sunduk.

Olgu: 25 yaş, erkek, son beş günde gelişen karın ağrısı, bulantı, karında şişlik şikayetiyle başvurdu. Sistemik hastalık-ilaç-alkol kullanım öyküsü yoktu.

Fizik-muayenede; epigastrik hassasiyet, kosta sınırın 2cm altında hepatomegali, ılımlı asit vardı. Diğer sistem muayeneleri normaldi.

Laboratuvar; ESR108, CRP191, fibrinojen914, D-dimer2961, Aptt50, INR1.5, ALT220, AST81, GGT134, ALP160 yüksekliği dışında diğer test sonuçları normaldi. Assit parasentez yapacak düzeyde değildi.

Abdominal USG'de assit, HSMG izlendi. Batın-toraks BT'de bozulan hepatik perfüzyon alanlarıyla hepatomegali saptandı. Portal ven geçirgendi, splenomegali, assit mevcuttu. Hastaya; D-dimer-CRP-hepatik enzim yüksekliği, karaciğerde enfakt alanlarının varlığı-assit bulgularıyla akut BCS tanısı konuldu. Etiyolojiye yönelik yapılan tetkiklerinden; protrombotik paneller normaldi. Behçet hastalığı, kollajen hastalıklar için kriterleri karşılamadı. Bununla birlikte lupus antikoagülan (LA) 74, antikardiyolipin (aCL) IgG>120, anti β 2-glikoprotein I (B2GPI) IgM 60, B2GPI-IgG 105 triple pozitifdi. Hasta primer APS'ye bağlı akut BCS olarak değerlendirildi. Bu sırada hastada sağ üst ekstremitede hızla ilerleyen nekroze cilt ülseri gelişti. Alt-üst ekstremitte dopplerinde yatışında olmayan arteriyel trombüsler izlendi. Yedi seans plazmaferez uygulandı, eş zamanlı pulse-steroid tedavisi sonrası 1mg/kg prednisolon ve Clexane 0.6 2x1 başlandı. Coğrafi koşullar nedeniyle halen Clexan 0.6 2x1 tedavisiyle takip edilen hastanın karaciğer fonksiyonları normale geriledi, cilt ülseri grefte gerek kalmadan skar dokusuyla iyileşti.

Sonuç: APS'nin klasik klinik tablosu; derin ven trombozu, serebrovasküler olay, fetal-obstetrik komplikasyonlardır. Bizim hastamızda olduğu gibi hastalığın ilk belirtisi olarak büyük periferik arter oklüzyonları ve akut BCS birlikteliği nadiren bildirilmiştir. Bu vaka APS'nin oldukça seyrek görülen olağandışı sunumunu vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Antifosfolipid sendromu, Budd-Chiari sendromu, kutanöz nekroz

[PS-02]

Mesane disfonksiyonu saptanan Nörobeçet olgusu

Fatma Tuncer Kuru, Neslihan Gökçen, Duygu Temiz Karadağ, Ayten Yazıcı, Ayşe Çefle
Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Kocaeli

Amaç

Behçet hastalığı (BH) oral, genital ülserler, cilt lezyonları, göz bulgularının ön planda olduğu bununla beraber birçok sistemi tutabilen, kronik, ataklarla seyreden, etiyojisi bilinmeyen sistemik, vaskülitik bir hastalık olarak tanımlanmaktadır (1).

BH'nda %5-%10 oranında nörolojik tutulum bildirilmiştir, bunların %5'inde ürolojik semptomlar vardır. BH'na bağlı mesane tutulumu nadir görülmektedir (2).

Burada mesane disfonksiyonu olan nörobeğçet olgusunu sunmayı amaçladık.

Olgu sunumu

41 yaş erkek Eylül 2019'da baş ağrısı, yürümede güçlük, konuşmada bozulma, 38°C'yi geçen ateş yüksekliğiyle nöroloji polikliniğine başvurmuş. Kranial MR'ında akut-kronik infarktla uyumlu lezyonlar izlenmesi, akut faz yüksekliği de olması nedeniyle vaskülit düşünülerek tarafımıza yönlendirilmiş.

Sorgusunda 2018 yılında bacaklarda parestezi, idrar yapmada zorlukla nöroloji başvurusu olduğu, o dönem patoloji tespit edilemediği, şikayetlerinde de gerileme olmadığı öğrenildi. On yıldır, yılda üçten fazla oral aftı, beş yıldır aralıklı ateş yüksekliğiyle birlikte olan eritema nodozum benzeri lezyonları ve sağ dizinde artrit öyküsü vardı. Genital ülseri, vasküler ve göz tutulumu yoktu. Öz-soy geçmişinde özellik saptanmadı. Alkol, sigara kullanmıyordu. Nörobeğçet ön tanısıyla yatışı yapıldı. Muayenesinde sol bacak ön yüzde bir adet aktif eritema nodozum, bukkal mukozada bir adet oral aft mevcuttu. Sol laterizan bulgusu vardı, konuşması yavaş, dizartrikti. Paterji testi 1/6 pozitif. Laboratuvarı tablo 1'de özetlenmiştir.

Vasküler tutulum açısından istenen USG'leri olağandı. Toraks BT'de anevrizma izlenmedi. Göz bakışı normaldi.

Kranial MR'ında görülen pons, medulla oblongatada, bazal ganglionlar düzeyinde solda, T2'de hiperintens odaklar BH'yla uyumlu değerlendirildi.

Hastaya 1gr siklofosfamid ve üç gün 1gr metilprednizolon verildi. Steroid dozu 60mg/gün devam edildi; bir ay sonra doz azaltılmaya başlandı. 2.kür siklofosfamid tedavisine geldiğinde konuşmasında belirgin düzelme vardı. Lateralizan bulgusu yoktu. Parestezik yakınmaları, ürolojik problemleri devam etmekteydi.

5.kür siklofosfamid aldıktan sonra kontrole gelmeyen hasta Ekim 2020'de başvurduğunda sadece metilprednizolon 4mg/gün almaktaydı. Baş ağrısı, bacaklarda parestezi, idrar yapmada, tutmada güçlük yakınmaları vardı. metilprednizolon 32mg/güne çıkıldı, azatiopürin tedavisi eklendi.

Kranial görüntülemelerinde yeni gelişen lezyon izlenmedi. Tedavi düzenlenmesinin ardından ürolojik problemleri dışındaki şikayetleri geriledi. Ürodinamik incelemesinde detrusör hiperaktivitesi saptandı. İntravezikal botoks uygulandı, hasta işleminden fayda gördü.

Sonuç

BH'nda mesane tutulumu nöropatik veya pontin işeme merkezinin vaskülitik tutulumuna bağlı olabilir (3). Hastalarda noktüri, sıkışma, inkontinans gibi şikayetler ön plandadır. En sık ürodinamik bulgu detrusör hiperaktivitesidir (4).

Nörobeğçet hastalarında %50 üriner inkontinans bildirilmiştir. İnkontinans şikayeti olan ve olmayan nörobeğçet hastaları karşılaştırıldığında şikayeti olanlarda tek başına detrusör aşırı aktivitesi veya bozulmuş kasılmayla birlikte, azalmış mesane kompliyansı, mesane hipo-hipersensitivite gibi bulguların daha fazla olduğu görülmüştür (5).

BH'nın nadir de olsa mesane disfonksiyonuna yol açabileceği unutulmamalı, hastaların diğer semptomlarına yoğunlaşırken ürolojik şikayetleri göz ardı edilmemelidir.

Anahtar Kelimeler: İnkontinans, mesane disfonksiyonu, Nörobeğçet

Hastanın Laboratuvar Sonuçları

WBC: 7,2 x10 ³ /mikroL	Nötrofil: 4,9 x10 ³ /mikroL	Lenfosit: 1,5 x10 ³ /mikroL	Hb: 13,5 g/dL
PLT: 305 x10 ³ /mikroL	AST: 79 u/l	ALT: 100 u/l	Kre: 0,8 mg/dl
LDH: 265 U/L	Açlık kan şekeri: 95 mg/dL	CRP: 6 mg/dl	ESH: 30 mm/h

TİT Dansite: 1013 protein negatif	RF: Negatif	Anti-CCP: Negatif	ANA: Negatif
ANCA: Negatif	Sifiliz: Negatif	Hepatit serolojisi: Negatif	Anti HIV: Negatif
Tromboz paneli: Negatif	Lupus antikoagulan: Negatif	Anti kardiolipin IgM: Negatif	Anti kardiolipin IgG: Negatif
Beta-2 glikoprotein IgM: Negatif	Beta-2 glikoprotein IgG: Negatif		

[PS-03]

İntertisiyel akciğer hastalığı ile takip edilen seronegatif anti sentetaz sendrom olgusu

Serdar Esmer¹, Şükran Erten²

¹Ankara Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Ankara

²Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Romatoloji Bilim Dalı, Ankara Şehir Hastanesi Romatoloji Kliniği Ankara

Amaç:

Anti-ARS (aminoasil-tRNA sentetaz) otoantikörleri, başta İAH (intertisiyel akciğer hastalığı) olmak üzere çoklu organ tutulumu ile karakterize edilen ve sıklıkla miyozit, erozif olmayan artrit, Raynaud fenomeni, "maknist eli", deri döküntüleri, sicca sendromu ve yapısal semptomların eşlik ettiği anti sentetaz sendromu (aSS)'nun tanısı sıklıkla antikorlarıdır. Hastalığın başlangıcında sıklıkla spesifik olmayan semptomlar nedeniyle aSS'nin teşhisi ve tedavisi zordur. Anti-Jo-1 antikor pozitifliğinde klinik olarak İAH ön planda olup çoğu hastada miyozit subklinik düzeyde kalabilir. Burada; Anti-Jo-1 antikor negatif olan ve İAH ve miyozit kliniği ile gelen, diğer klinik özellikleri ile (raynaud,maknist eli,gottron papülleri) aSS tanısı alan vakamızı takdim ediyoruz.

Olgu:

56 yaşında kadın hasta, yaklaşık 1 yıl önce nefes darlığı ve öksürük şikayetleri ile başvurduğu göğüs hastalıkları kliniğinde organize pnömoni tanısı alıp steroid tedavisi başlanmış. Tedaviden fayda gören, solunum semptomları gerileyen hasta, göğüs hastalıkları rutin poliklinik kontrolünde bakılan CK(kreatin kinaz) düzeyinin yüksek olması üzerine başvurdu. Sistem sorgulamasında efor dispnesi, halsizlik, kilo kaybı, bel ağrısı şikayetleri vardı. Fizik muayenede her iki akciğer orta ve alt zonlarda ince inspiratuar ralleri, bilateral el palmar yüzlerde hiperkeratoz (maknist eli) ve el dorsumunda pif ve mkf eklem üzerinde eritemli plak (Gottron papülleri) mevcuttu. Laboratuvarında Üre:27 Cr:0,54 ALT:45 AST:48 CK:1124 LDH:529 ANA:1/3200(4+) nükleolar, anti ds-DNA:negatif, anti Jo-1:negatif Pm/Scl:3+ Anti-Ro52:+ ANCA:negatif mpo- ANCA:negatif PR 3-ANCA:Negatif RF:negatif C3 ve C4 normal aralıktaydı.DLCO:55 FVC:79 altı dakika yürüme testi normaldi. Akciğer bilgisayarlı tomografisi NSIP paterni ile uyumluydu. Hastanın tedavisi metilprednizolon 1 mg/kg/gün başlangıç dozu (takibinde kademeli azaltıldı) ve mikofenolat mofetil 2000mg/gün olarak düzenlendi.

Sonuç:

Anti-sentetaz sendromu, klinikte ağırlıklı olarak antisentetaz antikor pozitifliği, İAH, miyozit, mekanik el, ateş, artrit/artralji kliniği ile görülmektedir. Anti-jo1 antikor negatifliğinde diğer antisentetaz antikorların pozitif olabileceği ve anti-Jo-1 negatif klinik görülebileceği akılda

tutulmalıdır. Aynı zamanda, İAH tanısı esnasında altta bir bağdoku hastalığı olabileceği gibi, hasta takibinde eklenecek semptom ve/veya laboratuvar bulguları ile tanı alabileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: İnterstisyel akciğer hastalığı, anti sentetaz antikor sendromu

Gottron Papülleri



Makinist Eli



[PS-04]

Tanı Problemi olan Dirençli Sklerit Olgusu

Hakan Apaydın, Bünyamin Polat, Pınar Akyüz Dağlı, Abdulsamet Erden
Ankara Şehir Hastanesi, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ: Sklerit ağrılı akut kırmızı göze neden olabilen, tedavi edilmediği zaman görme kaybı riski olan gözün inflamatuvar hastalığıdır. Sklerit etyolojisinde enfeksiyöz, otoimmün ve idiyopatik nedenler vardır. Enfeksiyöz nedenler skleritlerin % 8'ini oluşturur ve sıklıkla herpetik orijinlidir. Otoimmün nedenler arasında ön planda; romatoid artrit, granülamatoz polianjitis ve relapsing polikondrit gibi sistemik vaskülitler, inflamatuvar barsak hastalıkları ve sistemik lupus eritematosus vardır.

Olgu: 62 yaşında hipotiroidi dışında kronik hastalık öyküsü olmayan kadın hasta 2 yıl önce ani gelişen gözde kızarıklık ve ağrı şikayeti ile dış merkeze başvurmuş. Dış merkezde hastaya sklerit tanısı konmuş, topikal tedavi ve oral glukokortikoid tedavisi başlanmış. Hastanın takiplerinde şikayetleri geçmemesi üzerine tedaviye azatiopürin eklenmiş. O dönemde sklerit etyolojisi açısından farklı bir romatoloji kliniğinde hasta araştırılmış, o dönem için romatolojik bir etyoloji bulunamamış. Hasta bu tedaviler altında sık sklerit atağı yaşaması üzerine tarafımıza yönlendirildi. Romatolojik sorgulamasında eklem ağrısı, artrit, ağız kuruluğu, göz kuruluğu, fotosensitivite, sabah tutukluğu, düşük öyküsü, bel-kalça ağrısı, oral aft, genital ülser, tekrarlayan sinüzit, hematüri, hemoptizi, burun ve kulak kıkırdağında şişlik ve kızarıklık olmadığı öğrenildi. Hastanın laboratuvar incelemesinde pr3-anca, mpo-anca, ana, ena geniş panel, ace, rf ve ccp negatif saptandı. Hastanın üst solunum yolu kulak burun boğaz tarafından değerlendirildi ve sağ timpanik membran normaldi ancak sol timpanik membranda perforasyon saptandı. Sensörinöral işitme kaybı araştırmak amacı ile yapılan odyometriye sağ kulakta hafif derecede sensörinöral işitme kaybı, sol kulakta hafif derecede miks tip işitme kaybı tespit edildi. Hastaya yapılan orbita ve kraniyel mr görüntülemeleri normal olarak saptandı. Hastanın toraks ve paranasal sinüs tomografilerinde özellik saptanmadı, nazofarenks görüntülemesinde nazofarenks posterior duvarda 6x8 mm boyutunda retansiyon kisti dışında patolojik bulgu yoktu. Hastaya vaskülit etyolojisi araştırmak için yapılan EMG'de patoloji saptanmadı. Azatiopürine dirençli sklerit olan odyometrisinde sensörinöral işitme kaybı olan hastanın azatiopürin tedavisi stoplandı ve siklofosfamid iv olarak başlandı. İlk doz siklofosfamid tedavisi sonrasında yapılan göz değerlendirmesinde sklerit aktivitesinde azalma olduğu saptandı. **Sonuç:** Sklerit görme kaybı gibi önemli komplikasyon riski olması nedeni ile immünsüpresif tedavinin hızla planlanması önemlidir. Sklerit tedavisi için hafif vakalarda NSAİ ilaçlar ve glukokortikoidler yeterli olur iken ciddi vakalarda birinci basamak immünsüpresif tedavi olarak metotreksat, mikofenolat mofetil veya azatiopürin verilebilir. Bu tedavilere cevap vermeyen vakalarda ikinci basamak olarak siklofosfamid veya rituksimab verilebilir. Dirençli olgularda adalimumab veya infliksimab gibi TNF inhibitörleri tercih edilebilir. Sensörinöral veya iletim tipi işitme kaybı vaskülitlerde önemli tutulum şeklidir ve tanı kriterlerinde klinik kriterlerden biridir. Atipik veya sınırlı prezentasyonları atlamamak için hastaların detaylı taranmasında odyometri ile sensörinöral işitme kaybını araştırmak önemlidir

Anahtar Kelimeler: Sensorinöral işitme kaybı, Sklerit, Vaskülit

[PS-05]

Behçet Hastalığı'nda Pulmoner Arter Tutulumu: Tek Merkez Sonuçları

Özlem Özdemir Işık, Senar Şan, Duygu Temiz Karadağ, Ayten Yazıcı, Ayşe Çefle
Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD, Romatoloji BD, Kocaeli

Amaç

Behçet hastalığı (BH), multisistem enflamatuar bir vaskülitir. Cilt, mukoza, göz, vasküler alan, eklem, gastrointestinal sistem ve merkezi sinir sistemi tutulumu gözlenmektedir. Bu çalışmada, BH ile takip edilen ve pulmoner arter tutulumu (PAT) olan hastaların verilerini sunmayı amaçladık.

Gereç-Yöntem

Romatoloji polikliniğimizde 2000-2020 yılları arasında BH tanısı ile takip edilen 394 hastanın klinik, demografik, laboratuvar verileri retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular

BH tanısı ile takip edilen hastaların %44'ü kadın, %56'sı erkekti. %96'sında oral aft, %65'inde genital ülser, %33'ünde papülopüstüler lezyonlar, %38'inde eritema nodozum, %47'sinde paterji pozitifliği mevcuttu.

Hastaların %3'ünde (n:13) PAT tespit edildi. PAT olan hastaların %69'u erkek olup, ortalama tanı yaşı 27 ± 9 , hastalık süresi $10 \pm 4,7$ yıldır. Hastaların %62'sinde pulmoner arter anevrizması, %85'inde pulmoner arter trombozu, %46'sında her iki tablo birlikte gözlenmişti. Hastaların tümünde oral aft, %70'inde genital ülser, %23'ünde papülopüstüler lezyon, %39'unda paterji pozitifliği, %23'ünde eritema nodozum saptandı. PAT olan hastaların 1 tanesinde kalıtsal trombofil ve ayrıca alt ekstremitte derin ven trombozu (DVT) mevcuttu. PAT olan hastalarda kardiyak tutulum intrakardiyak trombüs şeklinde idi.

PAT olan ve olmayan hastalar klinik ve demografik bulgular açısından karşılaştırıldığında venöz tutulum, alt ekstremitte DVT ve kardiyak tutulum açısından fark gözlemlendi (Tablo-1). Regresyon analizinde de PAT ile bu tutulumlar arasındaki ilişki gösterilmiştir (Tablo-2).

PAT olan hastalarımızın hiçbirinde kranial tutulum saptanmadı. Alt grup analizinde pulmoner arter trombozu ile intrakardiyak trombüs ($p=0.001$ OR:21,05 %95CI 3,4-130) ve alt ekstremitte DVT($p=0.001$ OR: 8,79 %95CI 2,58-29,96) arasında anlamlı ilişki saptandı

Sonuç

PAT nadir ancak mortaliteyi etkileyen en önemli tutulumdur. Son dönemde görüntüleme yöntemlerindeki gelişmelerin de katkısıyla izole pulmoner arter trombozu görülme oranında artış gözlenmiştir.¹ PAT, alt ekstremitte DVT, SVT ve intrakardiyak trombüs ile ilişkilidir.² Çalışmamızda da PAT ile venöz tutulum, alt ekstremitte DVT ve intrakardiyak trombüs varlığı arasında anlamlı ilişki saptanmıştır.

Kaynaklar

1-Özgüler Y, Seyahi E. Behçet Hastalığı:Vasküler tutulum. Seyahi E, editör. Behçet Hastalığı

1.baskı. Ankara.Türkiye Klinikleri; 2020.p 43-7

2-Tascilar K, Melikoglu M, Ugurlu S, Sut N, Caglar E, Yazici H. Vascular involvement in Behçet's syndrome: a retrospective analysis of associations and the time course. Rheumatology (Oxford).

2014 Nov;53(11):2018-22

Anahtar Kelimeler: Behçet Hastalığı, Pulmoner Arter anevrizması, Pulmer Arter trombozu

Table-1: Pulmoner Arter Tutulumu Olan Ve Olmayan Hastaların Verilerinin Karşılaştırılması

N (%)	Pulmoner Tutulum (+) N=13	Pulmoner Tutulum (-) N=381	p
Cinsiyet Kadın Erkek	4(30) 13(70)	168(44) 213(56)	0,341
Aile öyküsü	2(15)	46(12)	0,664
Oral Aft	13(100)	366(96)	1
Genital Ülser	9(70)	247(65)	1
Papülopüstüler lezyon	3(23)	126(33)	0,559
Eritema Nodosum	3(23)	147(39)	0,385
Paterji	5(39)	180(47)	0,738
Üveit	-	138(36)	NA
Retinal Vaskülit	-	11(3)	NA
Artrit	1(8)	97(26)	0,200
Venöz Tutulum	8(62)	68(18)	0,001
Alt Extremitte Derin Venöz Tromboz	6(46)	46(12)	0,003
Periferik Arter anevrizması	-	5(1)	NA
GIS tutulumu	-	17(5)	NA
Kardiyak tutulum	3(23)	4(1)	0,001
Kranial Tutulum	-	24(6)	NA

Tablo-2:Pulmoner Arter Tulumu İle İlişkili Faktörlerin Lojistik Regresyon Analizi

	Univariate		Multivariate	
	p	OR (%95CI)	p	OR (%95CI)
Venöz Tutulum	0,001	7,365(2,33-23,20)	0,002	6,80(2,04-22,70)
Alt Extremitte Derin Venöz Tromboz	0,002	6,24(2,01-19,38)		
Kardiyak tutulum	0,000	38,27(5,57-143,25)	0,001	24,06(4,01-144,32)

[PS-06]

Takayasu Arteriti Taklitçisi Behçet Sendromu: Olgu Sunumu

Gamze Akkuzu, Duygu Özgür, Bilgin Karaalioğlu, Fatih Yıldırım, Melek Yalçın Mutlu, Burak İnce, Mustafa Erdoğan, Cemal Bes
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği

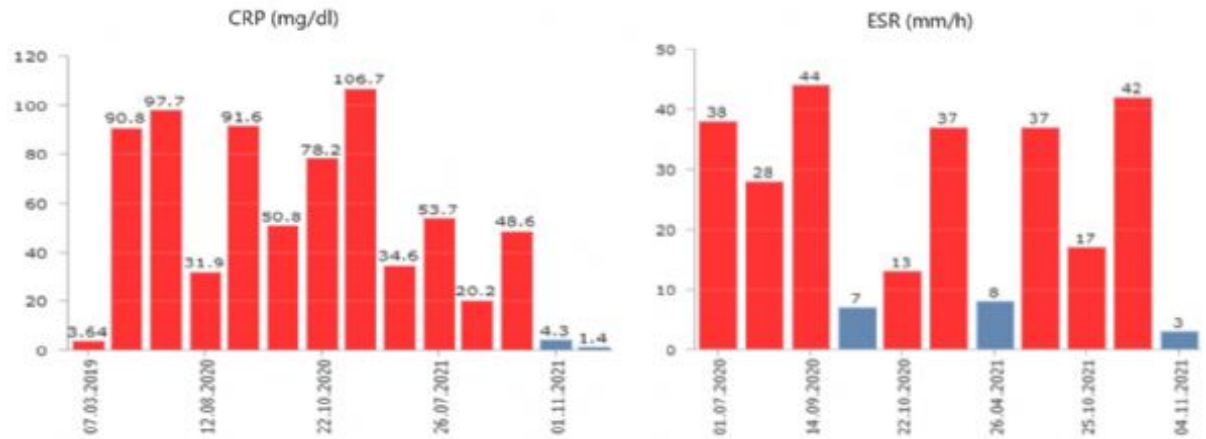
Amaç: Behçet sendromu (BS), tekrarlayan oral ve genital ülser ile çeşitli sistemik tutulumlara neden olabilen inflamatuvar bir hastalıktır. Venöz tutulum arteriyel tutulumdan daha sık görülür. Burada vasküler tutulum özellikleri nedeniyle Takayasu arteritini taklit eden bir BS hastasını sunuyoruz.

Olgu: Ayda 2-3 kez tekrarlayan oral aft, geçirilmiş sağ alt ekstremitte venöz trombozu, paterji testi ve HLA-B51 pozitifliği nedeniyle BS tanısı almış olan 44 yaşında erkek hasta, kollarda ağrı ve çabuk yorulma şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenede sağ kolda radyal nabız palpe edilemedi, sağ kolda kan basıncı 95/65 mmHg, sol kolda 154/75 mmHg'ydı. Uzun zamandır nedeni anlaşılamayan akut faz reaktan yüksekliği mevcuttu (Resim 1). Manyetik rezonans anjiyografik incelemede, sağ subklavian arter çıkımdan sonra oklüde, sağ vertebral arterde subklavian çalma sendromu ile uyumlu ters akım, sol renal arterde darlık mevcuttu (Resim 2). Arter lezyonları her ne kadar Takayasu arteritini düşündürse de geçmiş öykü nedeniyle BS ilişkili olarak düşünüldü. Hastaya IV pulse 1000 mg metilprednizolon ve aylık pulse siklofosamid tedavisi başlandı.

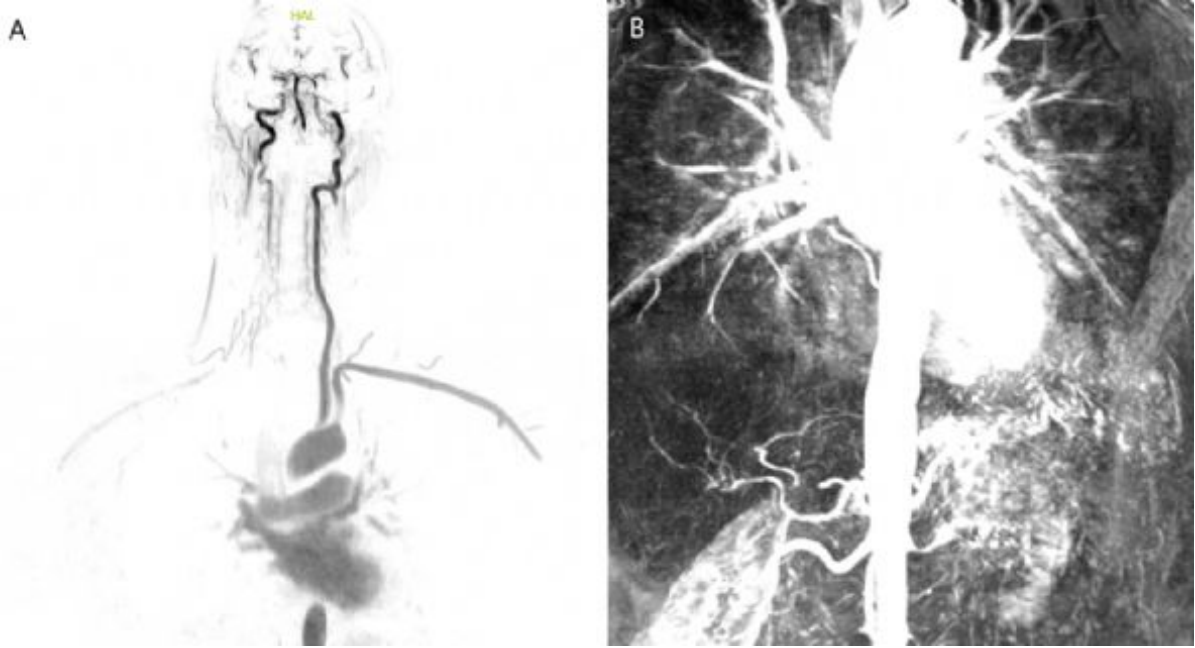
Sonuç: BS'unda arteriyel tutulum nadir görülür ancak önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Arteriyel tutulum sıklıkla pulmoner arter veya periferik arter anevrizması şeklinde görülür. Subklavian arter tutulumu BS'nda çok nadir görülür. Özellikle açıklanamayan akut faz reaktan yüksekliğinde vasküler tutulum araştırılması son derece önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Behçet's syndrome, subclavian artery occlusion, Takayasu's arteritis

Resim 1. yüksek seyreden crp/esr, iv pulse glukokortikoid başlanmasından 3 gün sonra normal değerlere geriledi



Resim 2. A, sağ subklavian ve sağ vertebral arterde oklüzyon. B, sol renal arterde darlık



[PS-07]

Akut Sinüs Ven Trombozu ile Prezente Olan Vasküler Behçet Olgusu ve MTHFR Polimorfizmi Birlikteliği

Abdulvahap Kahveci, Alper Gümüştepe, Esra Bilgin, Nurhan Güven, Şebnem Ataman
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Behçet Hastalığı'nda (BH) vasküler tutulum %10-%39 sıklığında görülmektedir (1). BH'de tromboz vaskülite sekonder ortaya çıksa da patofizyolojisi henüz aydınlatılamamıştır (1,2). BH'da trombotik olaylar ile kalıtsal trombofililer arasındaki ilişkiyi gösteren çalışmalar mevcut olsa da bu konu hala ihtilafıdır (3). Burada akut venöz tromboz ile başvuran olguda BH ve MTHFR geni C677T mutasyonu birlikteliğinden bahsedilecektir.

Olgu sunumu: Bilinen romatizmal hastalığı olmayan 25 yaş erkek hasta, Mayıs 2020' de ani başlayan baş ağrısı ve kusma şikâyeti sonrası bilinç kaybı oluşması üzerine başvurduğu hastanede yoğun bakım ünitesine takip edilmekte. Hastanın yapılan tetkiklerinde sinüs ven trombozu (sol transvers sinüste) tespit edilmiş. Kraniyal MR' da ek patoloji saptanmayan ve yapılan tetkiklerinde MTHFR geni C677T mutasyonu saptanan hastaya kumadin tedavisi başlanmış. 3 gün yoğun bakımda izlendikten sonra bilinci açılan ve nörolojik muayenesi normal olarak servise alınan hastanın sorgusunda ve muayenesinde oral aft (8-10 defa/yıl) ve sırtında papülopüstüler lezyonlar olduğu görülürken hastada üveit, genital ülser, başka vasküler tutulum, gastrointestinal semptom yoktu/tespit edilmedi. Sorguda ailede BH belirtilmedi. Paterji testi pozitif olarak gelen hastada oftalmolojik muayenesinde patoloji saptanmadı. Hasta hematoloji ve nöroloji ile değerlendirilerek BH tanısı ile azatiyopürin (aşamalı 3*50 mg) ve kortikosteroid (1 mg/kg/gün) başlandı. Başlangıçta MTHFR C677T mutasyonu endikasyonu ile verilen kumadin tedavisi 6 aya tamamlanıp kesildi.

Sonuç: BH'da, özellikle sık görülen kalıtsal trombofililer ile ilişkili tek nükleotid polimorfizmler (faktör V Leiden, protrombin genindeki G20210A, MTHFR genindeki C677T) ve tromboz arasındaki ilişki çalışılmıştır. Bununla ilgili 27 çalışmanın dahil edildiği bir meta-analizde MTHFR gen

polimorfizmi ile trombotik olaylar arasında bir ilişki bulunmamıştır (3). Aynı çalışmada yalnızca Türk popülasyonunda faktör V Leiden polimorfizmi ile trombotik olay arasındaki ilişkiden bahsedilmiştir (3). Ayrıca MTHFR gen polimorfizmi ile BH'daki mukokutanöz lezyonlar ve oküler tutulum arasındaki ilişkiyi araştıran çalışmalar mevcut olmakla birlikte kesin bir ilişki tespit edilememiştir (3).

Vasküler BH tedavisinde ana unsur immünsupresif tedavi olup antikoagülan kullanımı konusu net değildir (2,4). Eşlik eden MTHFR mutasyonu olsun ya da olmasın antikoagülan tedavi konusu uzman görüşüne dayalıdır. Antikoagülan kullanılacak hastalarda eşlik eden pulmoner arter anevrizması varlığında kanama riskinden dolayı dikkatli olunmalıdır (4).

Referanslar

- 1-Yazici Y et al. Behcet's syndrome. Curr Rheumatol Rep 2010.
- 2-Alibaz-Oner F, Direskeneli H. Management of vascular Behçet's disease. Int J Rheum Dis. 2019.
- 3-Chamorro AJ et al. Association of allelic variants of factor V Leiden, prothrombin and methylenetetrahydrofolate reductase with thrombosis or ocular involvement in Behçet's disease: a systematic review and meta-analysis. Autoimmun Rev. 2013.
- 4-Bettioli A, Hatemi G et al. Treating the Different Phenotypes of Behçet's Syndrome. Front Immunol. 2019.

Anahtar Kelimeler: MTHFR polimorfizmi, Vasküler Behçet Hastalığı, Sinüs Ven Trombozu

[PS-8]

Behçet hastalığına bağlı dev koroner arter anevrizması: olgu sunumu

Mustafa Erdoğan, Duygu Sevinç Özgür, Gamze Akkuzu, Melek Yalçın Mutlu, Fatih Yıldırım, Bilgin Karaalioğlu, Cemal Bes
Başakşehir Çam Ve Sakura Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, İstanbul

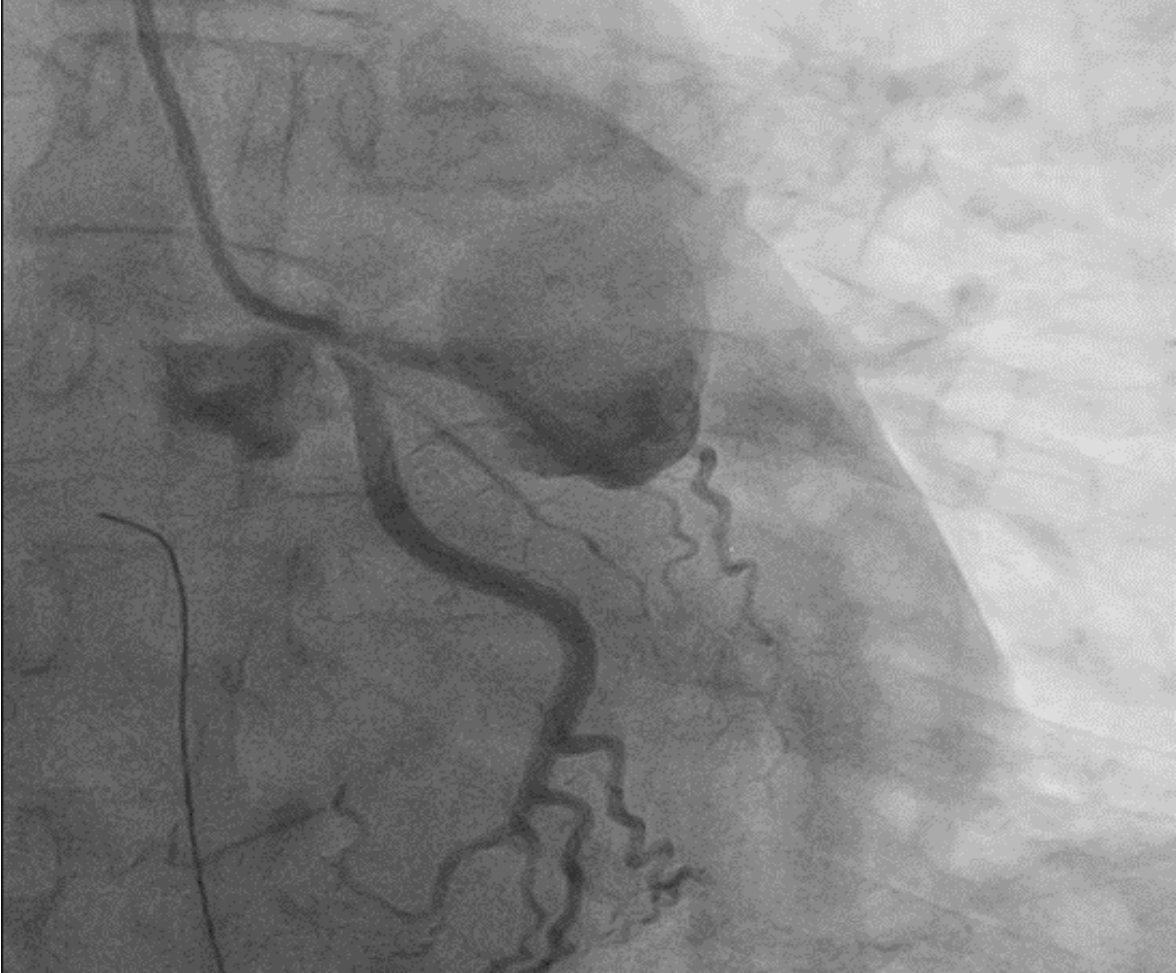
Amaç: Behçet hastalığı, genellikle tekrarlayan mukokutanöz lezyonlarla seyreden ancak her çapta damarı, arter ve/veya venleri de etkileyebilen sistemik bir hastalıktır. Behçet hastalığında koroner arter tutulumu bilinen ancak nadir görülen bir durumdur. Biz burada, göğüs ağrısı şikayeti ile acile başvuran, sorgulamasında derin ven trombozu, tekrarlayan oral aft öyküsü olan ve koroner arter anevrizması tespit ettiğimiz bir Behçet hastalığı olgusu sunuyoruz.

Olgu: 34 yaşında erkek hasta, 3 haftadır olan ve giderek artan göğüs ağrısı, sol kol ağrısı sebebi ile acil servise başvurdu. Anamnezinde tekrarlayan oral aftları olan, 3 sene önce iki kez derin ven trombozu geçiren, akut faz yüksekliği ve HLAB51 pozitifliği saptanan hasta Behçet hastalığı ön tanısıyla servise yatırıldı. Tetkiklerinde C-reaktif protein 105 mg/L, eritrosit sedimentasyon hızı 35 mm/saat bulundu. Pulmoner ve abdominal bilgisayarlı tomografi anjiyografi görüntülemesi normal bulundu. Alt ekstremitte venöz sistem doppler ultrasonografide akut tromboz, Ekokardiyografide sol intrakardiyak trombus veya vejetasyon saptanmadı. Takibi sırasında göğüs ağrısı, nefes darlığı oldu ve hastanın hipotansiyonu gelişti. Akut koroner sendrom ön tanısıyla koroner anjiyografi yapılan hastanın sol anterior desenden arterde (LAD) 26 mm anevrizmatik dilatasyon saptandı (Resim 1). Hastaya pulse 1 gr/gün-3 gün boyunca intravenöz metilprednisolon tedavisi verildi; ardından 60 mg/gün metilprednisolon ile idame devam edildi. Hastaya ek immünsupresif tedavi olarak pulse 1 gr/ay intravenöz siklofosamid verildi. Hastaya kalp damar cerrahisi tarafından psödoanevrizma onarımı ve LAD koroner arter by-pass greft operasyonu başarılı bir şekilde yapıldı.

Sonuç: Behçet hastalığında koroner arter tutulumu oldukça nadir görülür ve ölümcül seyredebilir. Göğüs ağrısıyla başvuran Behçet hastalarında koroner arter tutulumu akılda tutulmalıdır. Koroner arter tutulumunda öncelikle medikal tedavi olarak yüksek doz glukokortikoid ile birlikte siklofosamid gibi immünsupresif ilaçlar verilerek hastalık aktivitesi baskılanmalı ve gerekli görülen hastalara ardından cerrahi onarım yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Behçet hastalığı, koroner arter anevrizması, anevrizma

Resim 1



Koroner anjiyografide sol anterior desenden arterde (LAD) 26 mm'lik anevrizmatik dilatasyon

[PS-9]

Behçet hastalığında ven duvar kalınlığının prognostik değeri var mı? -Prospektif takip çalışması-

Kerem Yiğit Abacı¹, Rabia Ergelen², Fatma Temiz³, Yasin Yıldız³, Tülin Ergun⁴, Haner Direskeneli¹, Fatma Alibaz Öner¹

¹Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

³Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

⁴Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Amaç: Behçet hastalığında (BH) ana femoral venede (AFV) artmış duvar kalınlığı doppler ultrasonografi ile ilk kez 2017'de gösterildi.1 Yakın zamanda artmış AFV duvar kalınlığının, BH'nin ayırt edici bir özelliği olduğu, diğer inflamatuvar veya vasküler hastalıklarda nadiren görüldüğü ve $\geq 0,5$ mm'lik cut-off değeri için özgüllüğün %80'den yüksek olduğunu da gösterilmiştir.2 Bununla birlikte, AFV duvar kalınlığı ile hastalığa bağlı herhangi bir organ tutulumu, hastalık seyri, tedaviler arasında herhangi bir ilişki olup olmadığı henüz bilinmemektedir. Bu çalışma, AFV duvar kalınlık artışının prospektif takip edilen BH'lerde, hastalık seyri ve prognozun değerlendirilmesindeki rolünü incelemeyi amaçlamıştır.

Gereç-Yöntem: Çalışmaya BH tanılı 195 hasta dahil edildi. Hastaların demografik, başlangıç klinik verileri, kaydedildi. Muayene günü deneyimli bir radyolog tarafından ultrasonografi ile bilateral AFV duvar kalınlığı ölçüldü. Hastalar prospektif olarak 3-6 aylık aralıklarla (gereğinde acil vizitlerle) takip edilmeye başlandı ve takipteki klinik, laboratuvar ve tedavi verileri kaydedildi.

Bulgular: Hastaların %98,6'sının başlangıç AFV duvar kalınlığı $\geq 0,5$ mm'lik eşik değerin üzerinde ölçülmüştür. Tanı anındaki ve takiplerindeki klinik özellikler Tablo 1'de gösterilmiştir. 195 hastanın 139'unun ortalama 26.5 (16.9) aylık prospektif klinik takip verisi mevcuttur. 39 (%28) hastada tedavi değişikliğine yol açan yeni majör organ tutulumu ve/veya relaps görülmüştür. Yeni majör organ tutulumu olan 22 (%15,8) hastanın 12'sinde vasküler, 7'sinde oküler, ikisinde nörolojik ve birinde gastrointestinal tutulum saptanmıştır. Başlangıçta sadece mukokutanöz hastalığı olan 36 hastanın 9'unda takip sırasında yeni majör organ tutulumu gelişmiştir. Bu dokuz hastanın bazal AFV duvar kalınlıkları, majör organ tutulumu gelişmeyen hastalara kıyasla istatistik anlamlılığa ulaşmasa da daha yüksek ölçülmüştür. (sağ AFV için 0,83 mm'ye 0,73 mm, sol AFV için 0,80 mm'ye 0,73 mm: her ikisi için $p > 0,05$) 47 hastada, ilk vizitten ortalama 19,8 ay sonra ikinci AFV kalınlık ölçümü yapılmıştır. Hem sağ hem de sol AFV'ler için birinci ve ikinci AFV duvar kalınlığı ölçümleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmamıştır (Sağ AFV için birinci ve ikinci: 0,79 ve 0,76 mm, $p=0,26$; sol AFV için: 0,79 ve 0,75 mm, $p=0,26$). İmmünespresif tedaviye, yeni organ tutulumu ve relapslara bağlı AFV duvar kalınlığında herhangi bir değişiklik tespit edilmemiştir.

Sonuç: BH için yeni bir non-invaziv tanı aracı olan ultrasonografi ile AFV duvar kalınlığı ölçümü, prospektif takip sırasında alınan tedaviler, yeni organ tutulumu veya hastalık relapsları ile anlamlı değişiklik göstermemektedir.

Bununla birlikte, ön sonuçlarımız, daha yüksek AFV kalınlığına sahip mukokutanöz BH'da takip sırasında majör organ tutulumu gelişme riskinin daha yüksek olabileceğini düşündürmektedir. Prospektif kohortumuzun takip verisi olan daha fazla hasta ile uzun dönem sonuçları, BH'de AFV kalınlığının prognostik değerini netleştirecektir.

Anahtar Kelimeler: Behçet hastalığı, Ana femoral ven duvar kalınlığı, Doppler Ultrasonografi

Hastaların başlangıçtaki ve takipteki klinik özellikleri

	Başlangıç (n=139)	Son Takip (n=139)	Takip sırasında relapslar veya yeni organ tutulumları
Yaş ortalama (SS)	34.85 (8.27)		
CinsiyetKadın/Erkek	43/96		
Paterji (pozitif/negatif)	59/44		
Sağ AFV duvar kalınlığı ortalama (SS)mm	0.791 (0.253)		
Sol AFV duvar kalınlığı ortalama (SS)mm	0.797 (0.207)		
Oral aft n (%)	134 (95)	134 (95)	13 (9.4)
Genital ülser n (%)	84 (60.4)	89 (64.5)	6 (4.3)
Folikülit n (%)	77 (55.4)	77 (55.4)	2 (1.4)
Eritema Nodosum n (%)	62 (44.6)	69 (49.6)	9 (6.5)
Artrit (%)	48 (34.5)	48 (34.5)	10 (7.2)
Major Organ Tutulumu n (%)			
Vasküler tutulum n (%)	84 (60.4)	96 (69.1)	35 (25.2)
Derin ven trombozu (%)	61 (43.9)	65 (46.8)	6 (4.3)
Pulmoner tromboz n (%)	35 (25.2)	52 (37.4)	23 (16.5)
Sinus Ven trombozu n (%)	12 (8.6)	14 (9.9)	2 (1.4)
Trombofilebit n (%)	4 (2.9)	6 (4.3)	5 (3.6)
Vena Cava Trombozu (%)	3 (2.2)	3 (2.2)	0
Pulmoner anevrizma n (%)	1 (0.7)	2 (1.4)	2 (1.4)
Diğer vasküler tutulumlar n (%)	4 (2.9)	5 (3.6)	2 (1.4)
NöroBehçet n (%)	14 (9.9)	16 (11.5)	2 (1.4)
Üveit n (%)	33 (23.7)	40 (28.8)	7 (5)
EnteroBehçet n (%)	8 (5.8)	9 (6.5)	1 (0.7)

ORGANİZASYON SEKRETERYASI



D Event Turizm Organizasyon

Kolektif House, Barbaros Mah. Begonya Sok.
Nidakule Ataşehir Batı No:1/2
Ataşehir 34746 İSTANBUL

Tel: 0216 573 18 36

Faks: 0216 573 83 18

E-posta: istanbul1@devent.com.tr