

İstanbul Romatoloji Sempozyumu 2025

10-11
Ekim
2025

Feriye, İstanbul



Cerrahpaşa
Romatoloji
Derneği

Davet

Saygıdeğer Meslektaşlarım,

10–11 Ekim 2025 tarihlerinde İstanbul Feriye’de düzenleyeceğimiz **Cerrahpaşa – İstanbul Romatoloji Sempozyumu**’nda siz değerli meslektaşlarımızı aramızda görmekten büyük mutluluk duyacağız.

Bu yılki sempozyumumuzda, romatoloji alanında tanı ve tedaviye dair güncel yaklaşımları farklı bakış açılarıyla değerlendirme imkânı bulacağız. Yurt dışından ve Türkiye’den davet ettiğimiz konuşmacılar ve oturum başkanlarının katkılarıyla çok yönlü ve bilimsel yönü güçlü bir program hazırladık.

Ayrıca, bilimsel program kapsamında davetli konuşmacılar, kendi alanlarında son bir yıl içinde yayımlanmış ve dikkat çekici buldukları üç bilimsel yayını birlikte değerlendirmek üzere özetleyeceklerdir. Bu formatın, mesleki gelişimimize ve literatür takibine katkı sağlayacağına inanıyoruz.

Ekim ayında İstanbul Feriye’de, sizleri bu bilimsel paylaşım ortamına birlikte düşünmeye ve gelişmeye davet ediyoruz.

Düzenleme Kurulu Adına,

Sempozyum Başkanı
Prof. Dr. Serdal Uğurlu

Kurullar

Sempozyum Başkanı

Serdal Uğurlu

Sempozyum Düzenleme Kurulu

Melike Melikoğlu

İzzet Fresko

Gülen Hatemi

Yeşim Özgüler

Nihal Esatoğlu



Bilimsel Program

10 EKİM 2025, CUMA		
09:55-10:00	Açılış	Serdal Uğurlu
10:00-10:15	Açılış Konuşması	Huri Özdoğan
10:15-11:05	OTURUM 1: HIGHLIGHTED ARTICLES	Oturum Başkanları: Hasan Yazıcı, Huri Özdoğan
10:15-11:40	Editor's Pick: Highlighted Articles of the Last Year in Rheumatology	Ernest Choy
10:40-11:05	Highlighted Articles of the Last Year in Pediatric Rheumatology	Seza Özen
11:05-11:30	Kahve Molası	
11:30-13:00	OTURUM 2: ROMATOİD ARTRİT	Oturum Başkanları: İzzet Fresko, Kenan Barut, Levent Kılıç
11:30-11:45	Romatoid Artrit Tanısı ve Alevlenmede Klinik mi?	Gökhan Keser
11:45-12:00	Romatoid Artrit Tanısı ve Alevlenmede Görüntüleme mi?	Nevsun İnanç
12:00-12:20	Tartışma	
12:20-13:00	Challenges in the Treatment of Rheumatoid Arthritis	Ernest Choy
13:00-14:00	Öğle Yemeği	
14:00-15:35	OTURUM 3: SPONDİLOARTRİTLER	Oturum Başkanları: Pamir Atagündüz, Umut Kalyoncu, Gizem Ayan
14:00-14:40	Challenges in the Diagnosis and Management of Psoriatic Arthritis	Laure Gossec (Online)

14:40-15:20	Challenges in the Diagnosis and Management of SpA	Helena Marzo-Ortega (Online)
15:20-15:35	Son 1 Yılın Öne Çıkan 3 Makalesi: PsA – SpA	Umut Kalyoncu
15:35-15:55	Kahve Molası	
15:55-17:45	OTURUM 4: BAĞ DOKUSU	Oturum Başkanları: Murat İnanc, Merih Birlik, Ali Akdoğan
15:55-16:35	Diagnosis and Treatment Challenges in Inflammatory Myositis	Ingrid Lundberg
16:35-17:15	Rheumatologic Approach to Interstitial Lung Diseases	Shervin Assassi (Online)
17:15-17:30	Sistemik Sklerozda Özofagus Tutulumu Tanı ve Tedavisi	Ahmet Dobrucalı
17:30-17:45	Son 1 Yılın Öne Çıkan 3 Makalesi: Bağ Dokusu	Murat İnanc
17:45-18:00	Ara	
18:00-18:30	OTURUM 5: HEKİM ve ENDÜSTRİ	Oturum Başkanları: Cemal Bes, Berna Yurttaş
18:00-18:15	Endüstri Gözünden Romatoloji	Barlas Döner
18:15-18:30	Romatolog Gözünden Endüstri	Cemal Bes
11 EKİM 2025, CUMARTESİ		
08:30-09:30	OTURUM 6: BEHÇET	Oturum Başkanları: Melike Melikoğlu, Güzin Karatemiz
08:30-08:50	Behçet Sendromunda Tanıda Zorluklar	Gülen Hatemi
08:50-09:10	Behçet Sendromunda Tedavide Zorluklar	Sinem Nihal Esatoğlu
09:10-09:30	Son 1 Yılın Öne Çıkan 3 Makalesi: Behçet	Yeşim Özgüler
09:30-10:30	OTURUM 7: VASKÜLİT	Oturum Başkanları: Duygu Ersözlü, Gül Güzelant
09:30-09:50	IgA Vaskülit	Ömer Karadağ
09:50-10:10	Büyük Damar Vaskülit vs. Ateroskleroz: Radyoloji	Şebnem Durmaz
10:10-10:30	Büyük Damar Vaskülit vs. Ateroskleroz: Nükleer Tıp	Haluk Burçak Sayman
10:30-10:55	Kahve Molası	
10:55-11:25	Uydu Sempozyumu Oturum Başkanı: Ayşe Cefle Romatoid Artrit Tedavisinde Standart ve Sonrası Romatoid Artrit Tedavisinde Bio-Naif Hastada HUMIRA – Dilek Solmaz Romatoid Artrit Tedavisinde İlk TNFi Yetersizliğinde RINVOQ – Sinem Sağ 	
11:25-13:00	OTURUM 8: LUPUS	Oturum Başkanları: Bahar Artım Esen, Yasemin Yalçınkaya, Hakan Babaoğlu
11:25-12:05	Challenges in the Diagnosis and Management of SLE	Ioannis Parodis
12:05-12:45	Antirheumatic Drugs in Reproduction, Pregnancy, and Lactation	Frauke Förger
12:45-13:00	Son 1 Yılın Öne Çıkan 3 Makalesi: Lupus	Bahar Artım Esen

13:00-14:00	Öğle Yemeği	
14:00-14:30	Uydu Sempozyumu Oturum Başkanları: Kenan Aksu, Gökhan Keser Simponi ile AS ve RA'da Etkililik ve Tedavide Sağ Kalım Konuşmacılar: Gökhan Sargın, Serdal Ugurlu, Ernest Choy J&J Innovative Medicine	
14:30-16:30	OTURUM 9: AUTOINFLAMMATION	Oturum Başkanları: Huri Özdoğan, Ahmet Gül, Özgür Kasapçopur
14:30-15:10	Diagnosis and Treatment of Macrophage Activation Syndrome for Rheumatologists	Jessica Manson
15:10-15:50	Recent Advances in Still's Disease	Angelo Ravelli
15:50-16:30	VEXAS 2025	Sophie Georgin-Lavialle (Online)
16:30-16:50	Kahve Molası	
16:50-17:50	OTURUM 10: NADİR HASTALIKLAR	Oturum Başkanları: Sedat Kiraz, Sezgin Şahin
16:50-17:20	Kawasaki Hastalığı	Özgür Kasapçopur
17:20-17:50	Monogenik Vaskülitler	Ahmet Gül
17:50-18:00	Kapanış	Serdal Uğurlu

E-Poster Bildiriler

Ailevi Akdeniz ateşi tanısı ile izlenen hastada tüberküloz peritonit

Ahmet Kıvanç Cengiz

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı Romatoloji Bilim Dalı, Samsun

Tüberküloz peritonit, ekstrapulmoner tüberkülozun önemli tutulumlarından biridir. Tüberküloz olgularının %1-3'ünü oluşturduğu düşünülmektedir. Karında şişlik-ağrı, asit, omental-peritoneal kalınlaşma ve yüksek serum CA-125 düzeyi gibi bulguları peritoneal karsinematozusu düşündürerek over kanseri ihtimalini akla getirebilmektedir. Tüberküloz peritonitte tanı tüberküloz basiliinin gösterilmesi-kültürde üretilmesi ile sağlanabilse de bu her zaman mümkün olmayabilir. Periton biyopsisinde kazeifikasyon gösteren kronik granümatöz inflamasyon, asitten alınan örnekte saptanan yüksek adenoindeaminaz (ADA) düzeyi de tanıyı destekleyebilmektedir. Ailevi Akdeniz ateşi ateş, serozit atakları; ataklar sırasında plevral-perikardial-intraperitoneal sıvı artışları ile ve tekrarlayan peritoneal atakların oluşturduğu adezyonlara bağlı gelişebilen obstrüktif ileus tabloları ile tüberküloz peritonit tablosunu maskeleyebilmektedir.

Vaka: Tekrarlayan ateş, karın ağrısı, göğüs ağrısı, artrit atakları; aile öyküsü; kolşisin cevabı ve genetik testte saptanan M694V-V726A compound heterozigot mutasyonu ile çocukken ailevi Akdeniz ateşi tanısı almış olan 36 yaşındaki kadın hasta son 6 yıldır karın ağrısı ataklarının artması ve ataklar arasında da karında şişlik yakınmasının olması üzerine başvurdu. Yıllardır kolşisin tedavisini düzenli ve tam doz kullanmakta olduğunu, 2 yıl önce uzamış diz artrit ve inflamatuvar bel ağrısı ile başvurduğunda saptanan sakroiliit sonrası tedavisine sertolizumab pegol eklenmiş olduğunu, bu tedaviyle inflamatuvar bel ağrısının düzeldiğini, artrit ataklarının tekrarlamadığını fakat 6 aydır karın ağrısı yakınmasının arttığını ve takip edildiği klinikte akut faz yanıtının da son 6 aydır hep yüksek seyretmeye başlaması nedeniyle sertolizumab pegol tedavisinin kesilip anakinra tedavisine geçilmiş olduğunu ifade etti. Anakinra tedavisi altında da karın ağrısı yakınmasının ve akut faz yüksekliğinin sürmesi üzerine kanakinumab başlanmış olduğunu, ilk uygulama sonrasında da yakınmaları düzelmediği için başka bir kliniğe başvurma ihtiyacı duyduğunu söylüyordu. Subfebril ateşi, batında yaygın hassasiyeti, son dönemde 3 kg kadar kilo kaybı olan hastanın başvuru sırasında crp düzeyi 118 mg/L olarak saptandı. Batın tomografisinde sağ overde 3 cm boyutunda heterojen içerikli kistik lezyon, batında yaygın sıvı artışı, karın ön duvarında, omentumda peritoneal karsinematozus lehine bulgular saptanması üzerine kadın-doğum konsültasyonu istendi. CA-125 düzeyi 754 U/ml (normal aralık: 0-35) olarak saptandı. Parasentez ile alınan mayi tanısal değildi. Laparoskopik biyopside malignite saptanmadı. Histiosit ve lenfositler zengin, nonspesifik granümatöz inflamasyon raporlandı. Alınan örnekte tüberküloz basili gösterilemedi, tüberküloz PCR da negatifti ama sıvıda ADA düzeyi 2 kat yüksek bulundu. Öykü derinleştirildiğinde hastamızın 2 yıl önceki sertolizumab pegol tedavisine başlanma sürecinde PPD pozitifliği nedeniyle 9 ay düzenli INH profilaksisi almış olduğu öğrenildi. O dönemki ve yeni akciğer grafilerinde pulmoner tüberküloz düşündürecek bir bulguya rastlanmadı. Quantiferon testi ise pozitif saptandı. Aile öyküsü derinleştirildiğinde 7 yıl önce yakın bir akrabasının dirençli tüberküloz nedeniyle tedavi aldığı öğrenildi. Dörtlü anti-tüberküloz tedavi başlandı. Tedavinin ikinci ayında klinik ve laboratuvar yanıt alındı. Crp 8 mg/L'ye geriledi, karın ağrısı belirgin şekilde azaldı.

Tüberküloz enfeksiyonu riskinin anti-TNF tedaviler altında arttığı bilinmektedir. Profilaksi için 9 ay INH kullanımı riski belirgin şekilde azaltsa da risk sürmektedir. Büyük taklitçi olarak bilinen tüberküloz ülkemizde ayırıcı tanı listemizde her zaman yerini almalıdır.

Pseudo-pseudo Meigs Sendromu ve Ani İşitme Kaybı ile Seyreden Sistemik Lupus Eritematozus Olgusu

Aida Shikhaliyeva¹ Akın Işık¹ Sibel Zaralı¹ Fatma Alibaz Öner¹ Haner Direskeneli¹

Özet

Sistemik lupus eritematozus (SLE), çoklu organ tutulumlarıyla seyreden kronik otoimmün bir bağ dokusu hastalığıdır. Nadir durumlarda maligniteyi taklit eden **pseudo-pseudo Meigs sendromu (PPMS)** ve nadiren de **ani işitme kaybı (AİK)** ile prezente olabilir. Bu yazıda, hem PPMS hem de AİK gelişen kompleks bir SLE olgusunu sunduk.

Giriş

SLE’de seröz membran tutulumları sık görülmekle birlikte, **asit ve plevral/perikardiyal effüzyon ile birlikte CA-125 yüksekliği** nadir olup PPMS olarak adlandırılır. Bu tablo jinekolojik maligniteleri taklit etmesi nedeniyle ayırıcı tanıda önemlidir. Öte yandan, immün aracılı **ani işitme kaybı**, SLE’nin seyri sırasında oldukça nadir rapor edilmiştir. Literatürde bu iki tablonun eş zamanlı görüldüğü olgu sayısı oldukça azdır.

Olgu Sunumu

Kırk yaşında, kadın hasta 2020 yılında sistemik lupus eritematozus (SLE) tanısı almış, ayrıca tip 1 diyabet ve 2020’de geçirilmiş provokasyonsuz pulmoner tromboemboli öyküsü olan bir hastadır. SLE tanısı fotosensitivite, artralji, plevral ve perikardiyal efüzyon ile birlikte pozitif ANA ve Anti-Ro52 varlığına dayanılarak konulmuştur. Hasta uzun yıllar prednol, hidroksiklorokin ve antikoagülan tedavi altında takip edilmiştir.

Aralık 2024’te nefes darlığı, batında şişlik ve idrarda yanma şikayetleri ile başvuran hastanın yapılan muayenesinde masif asit ve bilateral plevral-perikardiyal efüzyon saptandı. Laboratuvar incelemelerinde CA-125 düzeyi 1222 U/mL bulundu. Malignite dışlanması amacıyla yapılan ayrıntılı incelemelerde asit sıvısında sitoloji negatif, SAAG <1.1, PET-CT’de omental cake ya da implant saptanmadı, servikal biyopsi ise kronik servisit ile uyumlu raporlandı. Bu bulgular üzerine malignite dışlanarak lupus peritoniti ön planda düşünüldü ve tablo pseudo-pseudo Meigs sendromu olarak değerlendirildi. Takip sürecinde hastada sağ kulakta ani işitme kaybı gelişti. Bunun üzerine hastaya yüksek doz **pulse metilprednizolon** tedavisi başlandı. Ardından **obinutuzumab** tedavisi planlandı ve uygulandı. Obinutuzumab sonrası hastanın işitme kaybında belirgin düzelme izlendi.

Sonuç olarak bu olgu, sistemik lupus eritematozusun nadir fakat klinik açıdan önemli tutulumlarını bir arada göstermesi açısından dikkat çekicidir. Maligniteyi taklit eden asit, plevral ve perikardiyal efüzyon ile birlikte CA-125 yüksekliği pseudo-pseudo Meigs sendromunu düşündürmüş, buna eşlik eden ani işitme kaybı da SLE’nin nadir ekstrarenal tutulumlarından biri

olarak deęerlendirilmiřtir. Bu vaka, SLE’de alıřılmadık klinik tabloların ayırıcı tanıda akılda tutulması gerektięini vurgulamaktadır.

Kaynaklar (örnek)

1. Jung JY, et al. *Systemic lupus erythematosus presenting with ascites and elevated CA-125: Pseudo-pseudo Meigs’ syndrome*. Rheumatol Int. 2010.
2. Keleş N, et al. *Pseudo-pseudo Meigs’ syndrome in SLE: case report*. Lupus. 2016.
3. Gualtierotti R, et al. *Audiovestibular manifestations in systemic lupus erythematosus: a review*. Autoimmun Rev. 2018.

Ciddi Kardiyak ve Pulmoner Tutulumla Giden Behçet Vakası

Alican Karakoç¹, Tümay Ak², Ersan Atahan³, Emine Şebnem Durmaz⁴, Eser Durmaz⁵ Sinem Nihal Esatoğlu¹, Emire Seyahi¹

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

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı

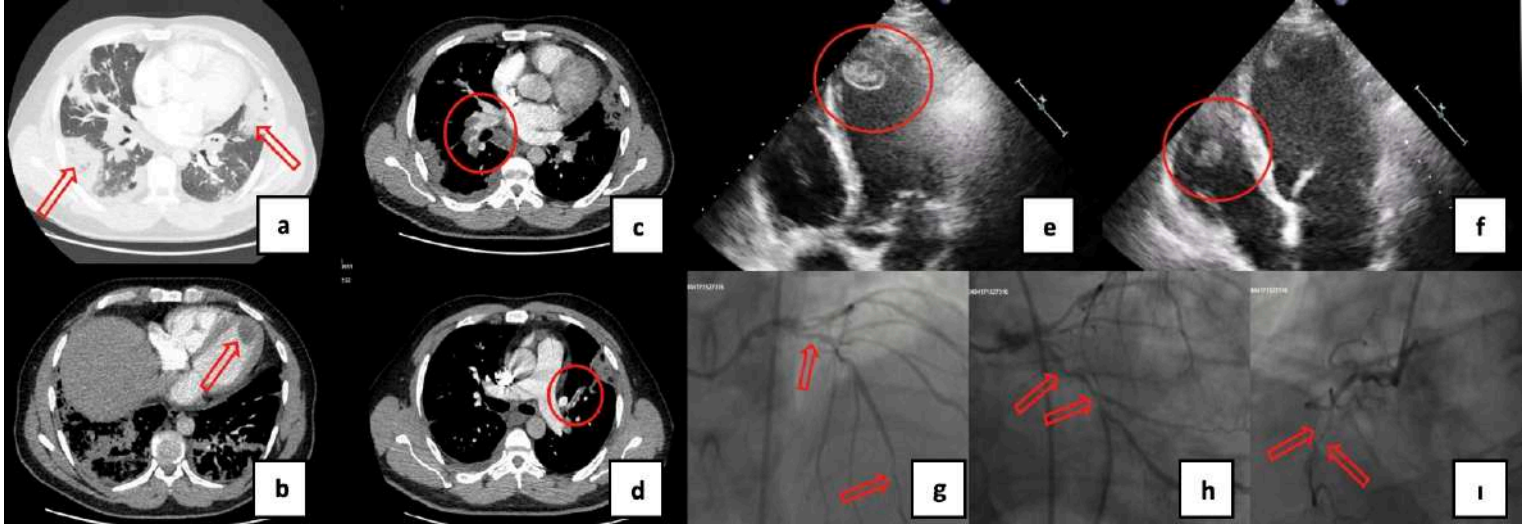
⁴İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı

⁵İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı

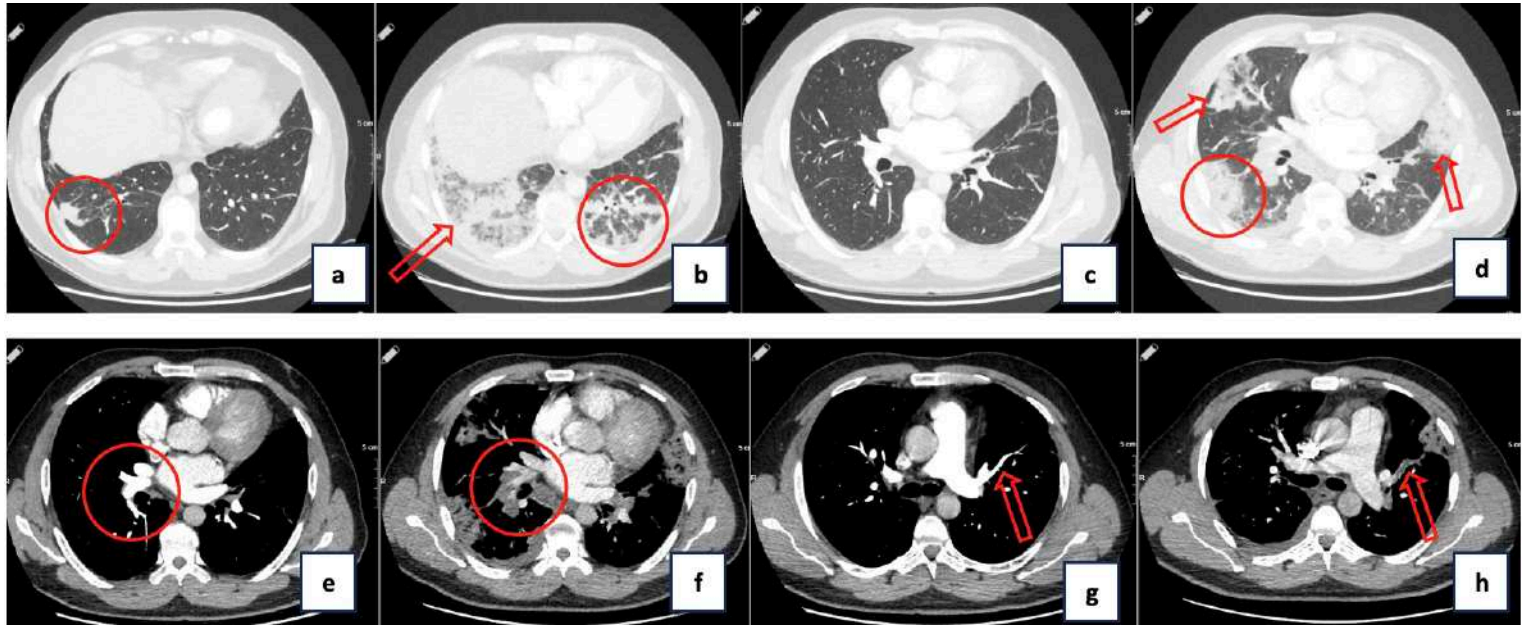
Giriş: Behçet Sendromunda (BS) intrakardiyak tromboz nadir bir durumdur. Bu sunumunda, ciddi kardiyak ve pulmoner tutulumla giden bir BS vakası anlatılacaktır.

Olgu: Kırk dört yaşında erkek hasta ateş, öksürük, balgam ve hemoptizi şikayetiyle başvurduğu dış merkezde pnömoni tanısıyla antibiyotik tedavi almasına rağmen şikayetleri geçmeyince ve nefes darlığı da başlayınca interne edilmiş. İntravenöz antibiyotik tedavisine kısmi bir klinik yanıt alınınca nefes darlığı olan hastaya toraks BT anjiyografi (BTA) ve transtorasik ekokardiyografi (TTE) yapılmış. Toraks BTA'da, birçok segmente tromboemboli, buna eşlik eden pulmoner enfarkt alanları, vaskülitik tutulumu düşündürülen alanlar ve ventrikül içi tromboz görülmüş (Figür-1). TTE'de ise düşük ejeksiyon fraksiyonu, her iki ventrikül içinde tromboz saptanmış (Figür-1). Anti-koagülan tedavi başlanmış ve enfektif endokarditi dışlamak amacıyla trans-özofageal ekokardiyografi yapılmış ve vejetasyon saptanmamış. Hemokültür ve balgam kültüründe de üreme olmamış. Koroner arter anjiyografide ise; LDA, RCA ve Cx arterlerinde uzun segment darlıklar saptanmış. (Figür-1). Kardiyak MRI'da; RCA sulama alanında subendokardiyal enfarktla birlikte her iki ventrikül içinde trombüs görülmüş. Romatolojik testleri negatif olan hastada pro-koagülan (AFS, trombofili paneli vs) bir durum saptanmadı. PET/BT'de vaskülit lehine bulgu yoktu. Vasküler alanları tarandığında, sigmoid sinüsün hipoplazik olduğu, yüzeysel tromboflebit saptandı. BS açısından, deri-mukoza bulguları olmamasına ve HLA-B51 ve paterji testi negatif saptansa da, hiçbir aterosklerotik risk faktörü olmamasının yanında, birden çok vasküler alanda trombozu hasta, BS olarak kabul edildi. Anti-koagülan ve kalp yetersizliği tedavisiyle birlikte hastaya immünsüpresif tedavi başlandı. Hastaya indüksiyon tedavisi olarak, pulse steroid ve siklofosfamid, idame olarak 40 mg/gün prednizolon ve infliksimab tedavisi verildi. Üçüncü ay kontrol toraks BTA'sında; pulmoneri trombozu kaybolmuştu, venöz enfarkt alanları sekel şeklinde iyileşmişti (Figüre-2). Kontrol TTE'de ise intrakardiyak trombüsü kaybolmuştu. Hasta desatüre olmadan 6 dakika boyunca 1080 metre yürüyebilir hale gelmişti.

Sonuç: BS, sadece damar tutulumu şeklinde karşımıza çıkabilmektedir. Genç erkek hasta birçok damar tutulumu ile karşımıza geldiğinde BS her zaman akılda tutulmalıdır. İmmünsüpresif tedavi bu hastalarda hayat kurtarıcı olmaktadır.



Figür-1: a-) Pulmoner venöz enfarkt alanları (kırmızı oklar) b-) Sol ventrikül içinde tromboz (kırmızı ok) c-) Sağ akciğer orta loba giden pulmoner arterde tromboz (kırmızı çember) d-) Sol akciğer lingular segmente giden pulmoner arterde tromboz (kırmızı çember) e-) Sol ventrikül içinde tromboz (kırmızı çember) f-) Sağ ventrikül içinde tromboz (kırmızı çember) g-) Sol inen arterde uzun segment darlıklar (kırmızı oklar) h-) Sirkümfleks arterde darlıklar (kırmızı oklar) i-) Sağ koroner arterde darlıklar (kırmızı oklar)



Figür-2: Tedavi Öncesi ve Tedavinin 3. Ayında Çekilen Toraks BT Anjiyografiler (Karşılaştırmalı)

a/b-) Akciğer alt loblarda görülen vaskülit düşündürülen buzlu cam dansitesinde alanların kaybolması (kırmızı ok ve çemberler) c/d-) Pulmoner venöz enfarkt alanlarının sekel olarak iyileşmesi (kırmızı ok ve çemberler) e/f-) Sağ akciğer orta loba giden pulmoner arterdeki trombozun rezolüsyonu (kırmızı çemberler) g/h-) Sol akciğer lingular segmente giden pulmoner arterdeki trombozun rezolüsyonu (kırmızı oklar)

Eklem Hareket Kısıtlılığı İle Değerlendirilen Hastalarda Etyoloji Belirlemeye Yönelik Moleküler Genetik Testlerin Kullanımı

Amra ADROVIC YILDIZ¹, Fayize MADEN BEDEL²

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji BD

²Erzurum Şehir Hastanesi, Çocuk Genetik BD

Çocukluk çağında eklem hareket kısıtlılığı, eklem ağrısı gibi şikayetlerin etyolojisinden daha çok romatolojik hastalıklar sorumlu olsa da, nadir konjenital kemik ve kıkırdak bozuklukları da neden olabilmektedir. Bu nadir görülen hastalıklar arasında Stickler Sendromu, Kneest Sendromu, Progresif Psödöromatoid Displazi, Konjenital Kontraktürel Araknodaktili, mikrodelesyon sendromları gibi birçok hastalık yer almaktadır. Kliniğimizde eklem hareket kısıtlılığı, eklem ağrısı nedeniyle değerlendirilen ve etyolojik olarak romatolojik bir hastalık saptanmayan hastalar değerlendirildi. Bu şikayetlerle başvuran sekiz hastanın bulguları kaydedildi. Hastaların eklem şikayetlerinin yanı sıra dismorfik bulguları da mevcuttu. Etyolojiyi belirlemek için çalışılan kromozomal mikroarray testinde bir hastada 18p 11.32 delesyonu saptandı. Diğer hastalarda ise tüm ekzom sekanslama çalışıldı. Sonucunda beş hastada FBN2’de varyant saptandı. Bir hastamızda ise DDR2 geninde hastalığına neden olduğunu düşündüğümüz varyant tespit edildi. Tüm bu veriler eşliğinde eklem bulguları olan ve romatolojik olarak değerlendirilmesinde patoloji gözlenmeyen hastalarda dismorfik bulgular da değerlendirilerek etyolojiyi belirlemeye yönelik genetik testler yapılmalıdır. Her ne kadar daha sık tek gen hastalıkları görülebilse de nadir olarak mikrodelesyon sendromlarının da neden olabileceği unutulmamalıdır.

No	Yaş	Sex	Akrabalık	Eklem bulguları	Ek Bulgular	Dismorfik Muayene	Kromozomal Mikroarray	Yeni Nesil Dizileme (Tüm Ekzom Sekanslama)
1	6 ay	E	+	Eklemelerde şişlik, kamptodaktili, polidaktili	Hidrosel	Brakisefali, geniş alın, frontal bossing, downslanting palpebral fissures, tübüler burun, short philtrum, thin upper vermillion,	Normal	FBN2:c.3484 T>C, Heterozigot, Patojenik
2	9 yaş	E	+	Eklem ağrısı, eklem hareket kısıtlılığı, kamptodaktili	-	Geniş alın, downslanting palpebral fissures, broad nasal tip	Normal	FBN2:c.3484 T>C, Heterozigot, Patojenik
3	39 yaş	E	+	Eklem ağrısı, eklemlerde şişlik (el interfalangeal	-	Geniş alın, downslanting	Normal	FBN2:c.3484 T>C,

				eklemler), eklem deformitesi		g palpebral fissures, short philtrum		Heterozigot, Patojenik
4	45 yaş	E	+	Eklem ağrısı, eklemlerde şişlik (el interfalangeal eklemler), eklem deformitesi	-	Uzun yüz, downslantin g palpebral fissures, broad nasal tip	Normal	FBN2:c.3484 T>C, Heterozigot, Patojenik
5	80 yaş	E	+	Eklem deformitesi, eklemlerde hareket kısıtlılığı ve şişlik	-	Uzun yüz, downslantin g palpebral fissures, broad nasal tip	-	FBN2:c.3484 T>C, Heterozigot, Patojenik
6	13.5 yaş	E	-	Her 2 elde interfalangeal eklemlerde şişlik ve hareket kısıtlılığı	Mikrosefali	Downslanti ng palpebral fissures, düşük kulak, burun sırtı ve burun ucu geniş, kısa boyun-	-	FBN2:c.2479 C>G, heterozigot, likely pathogenic
7	2.5 ay	K	+	El ve ayaklarda eklemlerde sertlik, kontraktür, hareket kısıtlılığı, el bileklerinde ulnar deviasyon, aşıl tendonu sert	Büyüme geriliği, IUGR	Mikrosefali , geniş alın, downslantin g palpebral fissures, hypertelorism, thin lips, micrognathia, kısa boyun	-	DDR2:c.1432 C>T, heterozigot , VUS, Warburg-Cinotti Syndrome
8	8.5 yaş	K	-	Sağ ve sol ayak başparmağında interfalangeal eklem şişliği, hareket kısıtlılığı mevcut	Puberte prekoks	Downslanti ng palpebral fissures, mikrosefali, derin yerleşimli küçük gözler, geniş burun kökü, düz filtrum, çene sivri belirgin	18p11.32p11.21 deletion syndrome	-

PP-05

NXP2 Antikoru Pozitifliği ve Disfaji: Bir Olgu Sunumu

Asena Eken¹, Serdar Sezer¹, Mücteba Enes Yayla¹, Emine Uslu¹, Aşkın Ateş¹, Tahsin Murat Turgay¹

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç :

İdiyopatik inflamatuvar miyopatiler (İİM), çeşitli klinik belirtiler, tedavi yanıtları ve prognozları olan heterojen bir otoimmün hastalık grubudur. Proksimal kas güçsüzlüğü, kalp akciğer , cilt tutulumları görülebilir. Bu konuda önemli bir yenilik olan miyozit spesifik antikorlar hem tanıda hem de hastalığın prognozunda yol göstericidir (1) Bu antikoarlardan anti-NXP2'nin maligniteyle yüksek oranda birliktelik gösterdiği bildirilmiştir (2) Burada anti-NXP2 pozitifliği olan bir polimiyozit vakası sunulmuştur.

Olgu :

Bilinen dahili hastalığı olmayan 66 yaşında kadın hasta, kliniğimize son iki hafta içinde başlayan ve ilerleyen yürümede ve kollarını kaldırmada güçlük şikayeti ile başvurdu. İncelemede yüzde, boyunda kızarıklık görülmedi. Muayenede her iki alt ve üst ekstremitede proksimal kas gücü 3/5 olarak değerlendirildi. Tetkiklerinde kreatin kinaz (CK) 12.717 (0-170 U/L), laktat dehidrogenaz (LDH) 764 U/L (135-214 U/L), CRP 9,5 (0-5 mg/L) , ANA negatif görüldü . Uyluk MR görüntülemesinde kas planları arasında fasyalar düzeyinde, simetrik dağılımlı, ödematöz sinyal değişiklikler görüldü. Anti-NXP2 yüksek pozitif saptandı. Hastaya polimiyozit tanısı ile Tedavide 1mg/kg prednizolon başlandı. Steroid doz azaltımı ile metotreksat 15/mg hafta tedavisiye eklendi. Bu tedavi ile kas gücünde objektif düzelme olan hasta 52 mg prednizolon ve metotreksat tedavisi alırken disfaji şikayeti başladı. Katı ve sıvı gıdalarla aspirasyon riski olan hastanın beslenmesine orali kapatılarak nazogastrik tüp ile devam edildi. Hastaya 2 g/kg/ay dozunda IVIG tedavisi uygulandı. Hastanın yutma fonksiyonlarında henüz iyileşme kaydedilmedi.

Malignite açısından değerlendirme için yapılan hastada abdomen BT görüntülemesinde kitle ya da batin içi sıvı görülmemekle birlikte sağ parakolik olukta peritonda 16x11 mm boyutlu nodüler lezyon görüldü US ile konfirme edildi. Hastaya FDG-PET görüntülemesi ve örnekleme planlandı.

Sonuç:

Anti- NXP2 pozitifliği disfaji, periferik ödem, kalsinozis, miyalji ile ilişkilendirilmiştir (3). Nadir görülmesi nedeniyle az sayıda hastayla yapılan çalışmalarda malignite ile birlikte olma sıklığı % 9 ila 43 arasında gösterilmiştir (4). Kanser tanıdan önce, tanı anında , tanıdan sonraki takip eden 5 yıl içinde görülebileceği bilinmektedir. Riskin en fazla tanı anı ve sonrasında ilk 1 yılda olduğu gösterilmiştir. Tedaviye dirençli disfaji de bu hastalarda önemli komorbid durumlardan biridir. Miyozit spesifik antikorlar hastaların tanı, takip ve tedavi süresince klinisyenler yardımcı olmaktadır. Yapılacak yeni çalışmalarla artacak verilerle tanı ve tedavide yeri ve öneminin artması beklenmektedir.

1. Lundberg IE, Fujimoto M, Vencovsky J, Aggarwal R, Holmqvist M, Christopher-Stine L, et al. Idiopathic inflammatory myopathies. Nature Reviews Disease Primers. 2021;7(1):86.
2. Fiorentino DF, Chung LS, Christopher-Stine L, Zaba L, Li S, Mammen AL, et al. Most patients with cancer-associated dermatomyositis have antibodies to nuclear matrix protein NXP-2 or transcription intermediary factor 1γ. Arthritis Rheum. 2013;65(11):2954-62.
3. Albayda J, Pinal-Fernandez I, Huang W, Parks C, Paik J, Casciola-Rosen L, et al. Antinuclear Matrix Protein 2 Autoantibodies and Edema, Muscle Disease, and Malignancy Risk in Dermatomyositis Patients. Arthritis Care & Research. 2017;69(11):1771-6.

4. Marzęcka M, Niemczyk A, Rudnicka L. Autoantibody Markers of Increased Risk of Malignancy in Patients with Dermatomyositis. *Clinical Reviews in Allergy & Immunology*. 2022;63(2):289-96.

İnvaziv Ürotelyal Karsinom Takibinde Gelişen Granulomatöz Epididimoorşit Olgusu

Ayşe Özdede¹

¹Kırıkkale Yüksek İhtisas Hastanesi Romatoloji Kliniği, Kırıkkale, Türkiye

Giriş: Mesane kanseri tanısı ile takipli hasta, testiste kitle ile malignite ön tanısı ile yapılan orşiektomi sonrası granülomatöz epididimoorşit saptanmış olup, geçmişte ANCA ilişkili vaskülit nedeniyle tedavi aldığı öğrenilen hasta hakkında bilgi verilmesi amaçlandı.

Olgu: 72 yaşında erkek hasta bir yıldır invaziv ürotelyal karsinom tanısı ile üroloji kliniğinde takipli iken sağ testiste şişlik saptanması üzerine yapılan sağ skrotum MR'da sağ testiküler düzeyde skrotuma da invaze olarak değerlendirilen, testis parankiminden ayrımı net yapılamayan 3,5*3,5 cm heterojen kitlesel görünüm saptanınca orşiektomi yapılıyor. Testis biyopsisinde nekrotizan granülomatöz epididimoorşit olarak raporlanırken ve asit fast boyama ile tüberküloz basili saptanmıyor. Hastalık özgeçmişinde 40'lı yaşlarda hemoptizi, kanlı burun akıntısı ve nefes darlığı ve çekilen Toraks BT'de alveolar hemoraji nedeniyle hastaya siklofosamid ve prednizon tedavisi uygulanmış ve takibinde mikofenolat mofetil ile idame edilmiş olup, son bir yıldır hastanın ilaçsız olduğu öğreniliyor. Tetkiklerinde hgb: 10,5, kreatinin: 2,18 mg/dl, crp:29,6 ve PR3 ANCA:111 IU. Granülomatöz polianjitis hastalığında relaps olarak düşünülüp hastaya 1mg/kg prednizolon ve rituksimab 1gr indüksiyone ve mikofenolat mofetil tedavisi başlandı.

Sonuç: Granulomatosis polianjitis küçük damarların tutulumu ile giden üst solunum yolu, alt solunum yolu ve üriner sistemin ön planda etkilenimi ile giden ANCA ilişkili vaskülitidir. Etkilenen organ tutulumuna göre hastalığın prognozu değişmekte olup testis etkilenimi gibi daha nadir görülen organ tutulumları ile prezente olabilmektedir.

Trombotik Mikroanjiopati ile prezente olan SAMD9L ilişkili Otoinflamatuvar Hastalık: Yeni Bir SAMD9L Varyantı Olgu Sunumu

Ayşe Elif Boncukcuoğlu¹, Rabia Deniz¹, Fatma Dilara Yürük Kıtay¹, Aydeniz Aydın Gümüş², Cemal Bes¹

- 1) Başakşehir Çam ve Sakura Hastanesi, Romatoloji Kliniği, İstanbul
- 2) Başakşehir Çam ve Sakura Hastanesi, Tıbbi Genetik Kliniği, İstanbul

30 yaşında bir erkek hasta, yaklaşık iki aydır devam eden halsizlik şikâyeti ile merkezimize başvurdu. Tıbbi geçmişinde 1998 yılında onarım cerrahisi uygulanmış Fallot tetralojisi, kardiyak kapak cerrahisi, atriyal fibrilasyon ve kalp pili mevcuttu. Ayrıca, beş yıl önce tekrarlayan metakarpofalangeal artrit ile seyreden gut hastalığı tanısı konmuştu.

İlk değerlendirmede hastada akut böbrek fonksiyon bozukluğu saptandı; serum kreatinin düzeyi 2,7 mg/dL, bisitopeni (hemoglobin: 7,9 g/dL; trombosit sayısı: 120.000/ μ L) vardı. Laboratuvar incelemelerinde C-reaktif protein (CRP) yüksekliği (53 mg/L; normal <5 mg/L), belirgin proteinüri (4700 mg/gün), hematüri (yüksek büyütmede 90 eritrosit/görüş alanı) ve hipokomplementemi (C3: 0,5 g/L; normal 0,9–1,8 g/L ve C4: 0,055 g/L; normal 0,1–0,4 g/L) saptandı. Direkt Coombs testi pozitif. Diğer hemolitik parametreler şöyleydi: LDH 254 U/L (140–280 U/L), düzeltilmiş retikülosit oranı %1,2 (0,5–2,5%), haptoglobin 60 mg/dL (30–200 mg/dL). Anti-PR3 antikoruna belirgin şekilde pozitif (42 U/mL); antinükleer antikor (ANA) ve kriyoglobulin testleri negatifti. Periferik yaymada atipik hücre veya şistosit izlenmedi.

Olası immün aracılı glomerülonefrit ön tanısıyla pulse steroid tedavisinin ardından yüksek doz kortikosteroid başlandı. Böbrek biyopsisinde trombotik mikroanjiyopati (TMA) saptandı; bu bulgular arasında fokal segmental intrakapiller trombüsler, segmental skleroz, glomerüler kapiller bazal membranda çift kontur görünümü ve yaygın tübüler hasar vardı. Kemik iliği biyopsisinde ek patoloji saptanmadı. ADAMTS-13 düzeyi normaldi. PET görüntüleme ve endoskopi dahil kapsamlı malignite taraması negatifti. Tekrar edilen anti-PR3 testi negatif çıktı. Kreatinin düzeyindeki artış ve ilerleyen pansitopeni nedeniyle plazmaferez (7 seans) ve rituksimab tedavisi (iki hafta arayla 1 g'lık iki doz) uygulandı. Klinik ve laboratuvar bulguları belirgin şekilde düzeldi. Ancak hasta takibini bıraktı ve kortikosteroid tedavisini kendi isteğiyle kesti. Daha sonra dudakta nekroz ile başvurdu (Şekil 1). Değerlendirmede mukormikoz ve diğer fırsatçı enfeksiyonlar ekarte edildi; doku kültürleri negatifti. Histopatolojik incelemede iskemik nekroz ve süpüratif inflamasyon saptandı.

Atipik hastalık seyri nedeniyle otoinflamatuvar gen paneliyle yeni nesil dizileme (NGS) yapıldı. Analizde, Sterile α motif domain-containing protein 9-like (SAMD9L) geninde (NM_152903.5) c.994dup p.(Ile332AsnfsTer17) konumunda yeni, heterozigot germ hattı varyantı saptandı

Şekil.1 Hastanın dudak nekrozu sonrasında dudaktaki doku kaybını göstermektedir



Testiküler Ağrı ile Başvuran Granülomatöz Polianjiitis Vakası: Olgu Sunumu

Ayşenur Yılmaz¹, Beyza Nur Aydemir², Cemal Bes¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Amaç: Granülomatöz polianjiitis (GPA) nekrotizan, granülomatöz inflamasyonla karakterize, genellikle kapiller, venül, arteriyol gibi küçük damarları etkileyen, %70-80 PR-3 ANCA pozitifliğinin görüldüğü, 45-65 yaş arasında daha sık görülen; sıklıkla üst solunum yolları, böbrek ve alt solunum yollarında olmak üzere birçok sistemde tutulum yapabilen ANCA-ilişkili vaskülitir. Sık görülen tutulumlar dışında gastrointestinal sistem, genitoüriner sistem, cilt, kas ve eklem, nörolojik sistem gibi sistem tutulumları da izlenebilir (1). Bu vakada sık görülen sistemik bulgular dışında bulgularla başvuran bir hasta özetlenecektir.

Olgu: 20 yaşında erkek hasta, epigastrik bölgede daha belirgin olan, bulantı ve kusmanın eşlik ettiği karın ağrısıyla acil servise başvurmuş. Tetkiklerinde CRP 223 mg/L, Amilaz 1042 U/L, Lipaz 3208 U/L saptanmış. Akut ödematöz pankreatit izlenmesi üzerine interne edilmiş. Toraks bilgisayarlı tomografisinde her iki akciğerde birkaç adet alt lob ağırlıklı büyüğü sağ akciğer alt lob anterobazal segmentte boyutu 3x2.5 cm ye ulaşan bazıları içerisinde kistik kaviter alanlar içeren solid nodüller saptanmış. Bilateral alt ekstremitelerde palpabl purpura ile uyumlu lezyonlar gelişmiş. Romatoloji kliniğine konsülte edilen hastanın bu süreçte asimetric oligoartriti olduğu, sert damakta perforasyonu görüldü. Tam idrar tetkikinde >400 eritrosit mevcuttu, spot idrar protein kreatinin oranı 728 mg/g'dı. PR3-ANCA 180,67 U/ml idi. Testiste ağrısı olan hastanın görüntülemelerinde testislerde sağda büyüğü 16x12 mm, solda büyüğü 20x12 mm ölçülen multifokal heterojen, T1 hiperintens hemorajik odaklar içeren, postkontrast serilerde periferik kontrastlanan, difüzyon serilerde belirgin restriksiyon izlenmeyen odaklar izlendi. GPA ile ilişkilendirildi. Renal biyopsi yapıldı, segmental ve global nekrotizan lezyonlarla karakterize pauci immune glomerulonefrit saptandı. GPA tanısı ile hastaya metilprednizolon 3 gün 1000 mg intravenöz, 1 mg/kg eş değeri dozda verilerek doz azaltma planlandı. Remisyon indüksiyonu için rituksimab 1000 mg 14 gün arayla uygulandı. Hastanın takibine devam edildi.

Sonuç: GPA nadir görülen klinik bulgularla prezente olabilir. Birden çok sistemi içeren bulgusu olan hastalarda atipik olsa da vaskülit akılda tutulmalıdır. Organ-hayatı tehdit edici bulgusu olan hastalarda yoğun immunsupresyon ihtiyacı mevcuttur.

Anahtar Kelimeler: Granülomatöz Polianjitis, Testiste kitle, Pankreatit

Rehabilitasyon Hastalarında Akut Faz Reaktan Yüksekliğinin Klinik Önemi: Retrospektif Bir Analiz

Giriş:

Akut faz reaktanlarının (AFR) yüksekliği, genellikle enfeksiyon veya inflamatuvar romatizmal hastalık şüphesini doğurur. Ancak rehabilitasyon merkezlerinde takip edilen hastalarda AFR yüksekliği, primer kas-iskelet sistemi patolojisine veya sekonder inflamatuvar yanıtı da bağlı olabilir. Bu çalışmada, fizik tedavi hastanesinde yatan veya ayaktan izlenen, AFR yüksekliği nedeniyle enfeksiyon hastalıkları (EH) veya romatolojiye konsülte edilen hastalarda altta yatan tanılar ve laboratuvar seyri değerlendirilmiştir.

Yöntem:

2023–2024 yılları arasında AFR yüksekliği saptanarak EH veya romatoloji konsültasyonu istenen 123 hasta retrospektif olarak incelendi. Demografik özellikler, başvuru şikâyetleri, yönlendiren klinikler, laboratuvar bulguları ve kesin tanılar kaydedildi. EH ve romatolojiye yönlendirilen hastalar demografik ve laboratuvar parametreleri açısından karşılaştırıldı. CRP ve ESR değerlerinin başlangıç ve takip ölçümleri analiz edildi.

Bulgular:

Hastaların medyan yaşı 55 (IQR: 33–66) olup %62'si erkekti. Konsültasyonların %89'u EH, %6,5'i EH+romatoloji, %4,9'u yalnız romatolojiye yapıldı. En sık başvuru nedeni rehabilitasyon ilişkili durumlar (%76) olup, yönlendirmeler en çok ortopedik rehabilitasyon (%25), fiziksel tıp ve rehabilitasyon (%20) ve romatolojik rehabilitasyon (%18) birimlerinden geldi. Romatoloji grubunda yaş daha yüksek ($61,9 \pm 12,7$ vs. $51,0 \pm 19,6$; $p=0,045$) ve kadın oranı daha fazlaydı (%71,4 vs. %33,9; $p=0,007$). Laboratuvar parametreleri açısından anlamlı fark yoktu. Kesin tanı olarak en sık idrar yolu enfeksiyonu (%12,2) ve pnömoni (%6,5) saptandı; romatolojik tanılar daha düşük oranda görüldü. Hastaların çoğunda EH veya romatolojik hastalık tanısı konulmadı. CRP başlangıç medyan değeri 25,0 mg/L (IQR: 13,0–59,0) iken, takipte 7,5 mg/L'ye (IQR: 3,0–12,25) düştü. Grafikte (Şekil 1) görüldüğü üzere, çoğu hastada CRP değerleri anlamlı azalma gösterdi; ancak bazı olgularda yüksekliğin devam ettiği saptandı.

Sonuç:

Fizik tedavi hastanesinde AFR yüksekliđi nedeniyle konsülte edilen hastaların az bir kısmında enfeksiyon veya romatolojik hastalık saptandı. Bulgular, AFR yüksekliđinin bu hasta grubunda sıklıkla primer kas-iskelet sistemi patolojileri veya sekonder inflamatuvar yanıt ile ilişkili olabileceđini düşündürmektedir. Bu nedenle AFR yüksekliđinin değeriendirilmesinde klinik bağlamın dikkate alınması ve gereksiz antibiyotik veya immünsupresif tedaviden kaçınılması önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Akut faz reaktan yüksekliđi, Fizik tedavi ve rehabilitasyon, Enfeksiyon dışı nedenler, Romatolojik hastalıklar

CRP Deđerlerinin Başlangıç ve Takipteki Deđişim Seyri

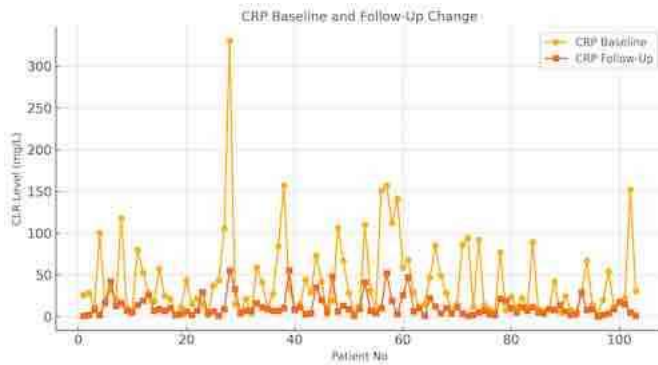


Table 1. Hasta özellikleri

Characteristic	N (%) / Median (IQR)
Total Patients	123
Age (years)	55 (33 – 66)
Gender	
Male (E)	76 (62%)
Female (K)	47 (38%)
Presenting Symptoms	
Rehabilitation-related	93 (76%)
Joint pain	12 (9.8%)
Skin rash	3 (2.4%)
Knee pain	3 (2.4%)
Lower limb swelling	2 (1.6%)
Shoulder pain	2 (1.6%)

Flank pain	2 (1.6%)
Back pain, neck pain, myalgia, arm swelling, or finger pain	1 (0.8%) each
Consulting Departments	
Orthopedic Rehabilitation	31 (25%)
Physical Medicine and Rehabilitation (FTR)	24 (20%)
Rheumatological Rehabilitation	22 (18%)
Acute Rehabilitation	12 (9.8%)
Spinal Cord Injury Rehabilitation	10 (8.1%)
Stroke Rehabilitation	17 (14%)
Dermatology	3 (2.4%)
Internal Medicine	1 (0.8%)
Neurology	1 (0.8%)
Rheumatology	1 (0.8%)
Referred Clinics	
Infectious Diseases (ID)	109 (89%)
ID + Rheumatology	8 (6.5%)
Rheumatology	6 (4.9%)
Laboratory Findings	
White Blood Cell (WBC) count*	8,200 (IQR: 6,350–10,300)
Erythrocyte Sedimentation Rate (ESR)*	44 (IQR: 25–74)
C-Reactive Protein (CRP)*	22 (IQR: 11–57)
Missing follow-up data	18 cases
*1 hastada baseline lab data yok	

Tablo 2. Enfeksiyon Hastalıkları ve Romatolojiye Sevk Edilen Hastaların Karşılaştırması

Characteristic	Infectious Diseases (N=109)	Rheumatology (± ID) (N=14)	p- value
Age (years)			0.045
Mean (SD)	51.0 (19.6)	61.9 (12.7)	
Range	19.0 - 91.0	36.0 - 86.0	
Gender			0.007
Male (E)	72.0 (66.1%)	4.0 (28.6%)	
Female (K)	37.0 (33.9%)	10.0 (71.4%)	
BMI			0.841
Mean (SD)	27.0 (5.7)	27.3 (3.2)	
Range	14.2 - 47.0	21.8 - 33.1	
White Blood Cell (WBC) count			0.579
Mean (SD)	8496.8 (2888.7)	8045.0 (2629.1)	
Range	3100.0 - 17300.0	3400.0 - 12400.0	
Erythrocyte Sedimentation Rate (ESR)			0.73
Mean (SD)	48.1 (27.9)	45.4 (28.3)	
Median (IQR)	44 (25-74)	51 (14-65)	
Range	4.0 - 125.0	4.0 - 100.0	
C-Reactive Protein (CRP)			0.533
Mean (SD)	43.0 (48.3)	34.2 (58.8)	
Median (IQR)	23 (12-60)	16 (5-29.4)	
Range	1.0 - 330.0	2.0 - 231.0	

Takayasu Arteriti'ne Eşlik Eden İnflamatuvar Bağırsak Sendromu Olgusu

Berçemhan Sulu¹, Atilla Akpınar², Alican Karakoç¹, Esra Fırat Şentürk¹, Sabri Sirolu³, Lebriz Uslu Beşli⁴, Sezgin Sahin⁵, Aykut Ferhat Çelik², Emire Seyahi¹

¹ İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

² İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Gastroenteroloji Bilim Dalı, İstanbul

³ İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

⁴ İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Nükleer Tıp Anabilim Dalı, İstanbul

⁵ İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Çocuk Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Giriş

Takayasu arteriti (TA) ve Ülseratif kolit (ÜK) nadiren birlikte görülebilir. Literatürde TA kohortlarında inflamatuvar bağırsak hastalığı sıklığının %6.4'e kadar ulaştığı bildirilmiştir ^{1,2}. Bu olgu sunumunda, ülseratif kolit araştırmaları sırasında Takayasu arteriti tanısı alan ve çoklu biyolojik tedaviye direnç gösteren bir hastayı paylaşacağız.

Olgu

Sekiz yıldır ÜK, üç yıldır TA tanıları ile takip edilen 20 yaşında kadın hasta, çoklu biyolojik tedaviye direnç nedeniyle merkezimize yönlendirildi. 2020 yılında adalimumab ve azatioprin tedavileri altında akut faz reaktan yüksekliği, trombositoz ve artrit gelişmesi üzerine yeniden değerlendirildiğinde, üst ekstremiteler arasında tansiyon farkı saptandı. Boyun, toraks ve abdomen bilgisayarlı tomografi anjiyografisinde bilateral common carotis, vertebral, subklavyen, aksiller, brakial, renal, inferior mezenterik, superior mezenterik ve çölyak arterlerde tutulum saptandı. Hastaya toplam 12 kür siklofosfamid, yüksek doz adalimumab ve infliksimab tedavisi uygulanmasına rağmen konstitüsyonel semptomları, ekstremitelerdeki ağrıları, akut faz reaktanlarındaki yükseklik ve ÜK aktivasyonu devam etti. Çoklu biyolojik tedavi direnci nedeniyle upadacitinib 30 mg/gün başlanan hastada remisyon sağlandı.

Sonuç

Bildiğimiz kadarı ile vakamız literatürde upadacitinib 30 mg/gün ile remisyon sağlanan ilk TA ve ÜK olgusudur. Janus kinaz inhibitörlerinin, çoklu sitokin sinyal yollarını inhibe ederek dokuda T-hafıza hücrelerini baskıladığı ve mikrovasküler anjiyogenezi engellediği hipotez edilmektedir ^{3,4}.

Referanslar

1.Kaymakci MS, Warrington KJ, Kermani TA. New Therapeutic Approaches to Large-Vessel Vasculitis. *Annu Rev Med.* 2024;75:427-42.

2.Dimitroulas T. Tofacitinib as a Promising Therapeutic Option in Refractory Autoimmune-Mediated Vascular and Sclera Inflammation. *Mediterr J Rheumatol.* 2023;34(3):282-3.

3. Reny JL, Paul JF, Lefebvre C, et al. Association of Takayasu's arteritis and Crohn's disease. Results of a study on 44 Takayasu patients and review of the literature. *Ann Med Interne (Paris)*. 2003;154(2):85-90.
4. Akiyama S, Fukuda S, Steinberg JM, Suzuki H, Tsuchiya K. Characteristics of inflammatory bowel diseases in patients with concurrent immune-mediated inflammatory diseases. *World J Gastroenterol*. 2022;28(25):2843-53.

Romatoid artrit ayırıcı tanısında bir multisentrik retikülohistiyositoz olgusu

Büşra Demir¹, Muazzez Çiğdem Oba², Serdal Uğurlu¹

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

² *İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, İstanbul*

Amaç: Multisentrik retikülohistiyositoz (MRH), multisistemik bir non-Langerhans hücreli histiyositozudur. Papülonodüler cilt lezyonları ve destrüktif simetrik poliartrit ile karakterize olup diğer sistem tutulumları eşlik edebilmektedir. Burada kistik ve sklerotik kemik lezyonlarının eşlik ettiği MRH tanısı alan bir olguyu sunmaktayız.

Olgu: Bilinen hipotiroidi tanılı 45 yaş kadın, kliniğimize başvurusundan önce, 2019'da başlayan bilateral el, el bileği ve ayak bileği, diz, omuz eklemlerinde simetrik poliartrit ve akut faz yüksekliği nedeniyle seronegatif romatoid artrit tanısı almış. Metotreksat ve prednizolon tedavisiyle klinik yanıtızsızlık nedeniyle leflunomid ve hidroksiklorokin eklenmiş. GİS intolerans nedeniyle tedavisine bir süre ara verdikten sonra yeniden hidroksiklorokin ve leflunomid başlanmış. Ayrıca 2019'dan beri oral mukoza, el parmakları, dirsekler, kulak ve saçlı deride papülonodüler, ağrılı döküntüleri mevcutmuş. 2022'de poliartrit nedeniyle adalimumab başlanmış. Primer yanıtızsızlık nedeniyle etanersepse geçilmiş. Ağustos 2024'te cilt lezyonlarında artış, sol diz artrit, tetkiklerinde CRP:250 saptanması üzerine çekilen MRI'da sol tibia proksimalinde metafizer alanda 47x28 mm ince septalı kistik lezyon, ayrıca bilateral femur başı ve lateral kondilde T2 hiperintens kistik lezyonlar mevcut. Poliartrit ve lezyonlarında progresyon nedeniyle Eylül 2024'te tosilizumab sc.başlanmış. Preoperatif dönemde tosilizumab kesilmiş. Ocak 2025'te sol tibia proksimalindeki lezyon patolojisi basit kemik kisti olarak raporlanmış. Hastanın tarafımıza başvurusunda bilateral el DİF, PİF ve MKF eklemlerde aktif artrit, oral mukoza, bilateral el ve parmak dorsallerinde, kulak ve saçlı deride ağrılı, sarımsı papülonodüler lezyonları mevcuttu (**Şekil 1**). Otoimmün seroloji negatifti. El MRI'da DİF, PİF, MKF eklem çevresinde periartiküler erozif değişiklikler ve interkarpal eklemlerde milimetrik kistler saptandı. Kemik sintigrafisinde bilateral omuz, dirsek, el bileği, MKF, interfalangeal, diz, ayak bileği, metatarsofalangeal eklemlerde ve tarsal kemiklerde artmış aktivite tutulumları, sağ tibia proksimal metafizer düzeye uzanan 6x3.5x4 cm artmış aktivite tutulumlu sklerotik lezyon izlendi. Malignite saptanmadı. El deri punch biyopsisinde tüm dermiste camı sitoplazmalı multinükleer histiositlerden

oluşan infiltrasyon görüldü. CD68 (+), S100(-),CD1a(-), lizozim (+)'ti. Patolojik olarak "multisentrik retikülohistiyositoz" tanısı doğrulandı. Şubat 2025'te yeniden tosilizumab sc.başlandı. Mevcut tedavi altında eklem yakınmaları ve cilt lezyonları gerilemiş olup izlemine devam edilmektedir.

Sonuç: Literatürde 300'e yakın MRH olgusu bulunmaktadır. MRH'da genellikle romatoid artriti (RA) taklit eden simetrik erozif poliartrit, ardından papülonodüler cilt lezyonları görülmektedir. Lezyonlar genellikle ağrısızdır ancak olgumuzda ağrılıydı ve eklem bulgularına sklerotik ve kistik kemik lezyonları eşlik etmekteydi. MRH, RA'dan farklı olarak en sık DİF eklemler etkilenmektedir. NSAİDler, glukokortikoidler, DMARDlar, siklofosfamid, TNF-alfa inhibitörleri, tosilizumab tedavi seçenekleri arasındadır (1). Vakaların çoğunda artrit mütillans gelişebilmektedir. Diğer organ tutulumları, malignite veya otoimmün hastalıklar eşlik edebileceğinden ayırıcı tanıda akla gelmelidir. Tanıdan şüphelenildiğinde kapsamlı değerlendirme gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: multisentrik retikülohistiyositoz (MRH), poliartrit, tosilizumab

Referanslar:

1. Selmi C, Greenspan A, Huntley A, Gershwin ME. Multicentric reticulohistiocytosis: a critical review



Şekil 1. (a) papülonodüler deri ve labial mukoza lezyonları. **(b)** direkt grafide DİF, PİF, MKF eklemlerde yaygın erozif değişiklikler.

Sık Tekrarlayan Oral Aftöz Ülser ve Genital Ülserleri olan Behçet Hastalığı Tanılı Hastada Dapson Deneyimi

Çisem Çağdaşer, Kevser Orhan
Ankara Bilkent Şehir Hastanesi

GİRİŞ:

Behçet Hastalığı tekrarlayan oral aftöz ülserler, genital ülserler, göz tutulumu, cilt lezyonları ve diğer sistem tutulumları (vasküler, gastrointestinal sistem, muskuloskeletal sistem gibi) ile seyreden, etyolojisi aydınlatılamamış multisistemik, inflamatuvar bir hastalıktır (1). Behçet Hastalığı'nın en belirgin özelliği, genellikle hastalığın ilk belirtisi olarak ortaya çıkan, hastaların %95'inde görülen tekrarlayan, ağrılı oral aftöz ülserlerdir. Genital aftöz ülserler ise hastaların %60-65'inde görülmekte ve Behçet hastalığı tanısında güçlü bir destekleyici bulgu olarak kabul edilmektedir (2). Mukokutanöz lezyonlar hastaların yaşam kalitesinde ciddi sorunlar yaratabilmektedir. Topikal tedaviler ve kolşisin mukokutanöz lezyonların birinci basamak tedavisinde tercih edilen ilaçlardır. Kolşisine dirençli hastalarda azatioprin, siklosporin, apremilast gibi tedaviler tercih edilirken hem antiinflamatuvar hem de antibakteriyel etkili dapson da alternatif bir tedavi seçeneğidir. Bu vakada sizlerle azatioprin ve kolşisin tedavisi ile sitopeni gelişen, sık tekrarlayan oral ve genital aftları olan bir hastada dapson deneyimimizi paylaşacağız.

VAKA SUNUMU

20 yaşında kadın hasta, 2021 yılında ayda 2-3 kez tekrarlayan oral aftlar, genital bölgede iz bırakarak iyileşen zımbayla delinmiş gibi ağrılı yaralar ve sağ gözde anterior üveit ile Behçet Hastalığı tanısı aldı. Hastanın tanı anında yapılan paterji testi negatifti. Bir kez sol dizde artritis öyküsü olan hastaya tanı anında kolşisin 1mg/gün başlandı ve aftlarına yönelik topikal steroid reçetelendi. Mevcut tedavi altında oral ve genital aftların tekrarlamaşı üzerine kolşisin dozu 2 mg/gün olarak düzenlendi ve takiplerinde tedaviye Penisilin G Benzatin aylık enjeksiyon olarak eklendi. Oral aft sayı ve sıklığı azalırken genital ülser sayı ve sıklığında artış izlenmesi üzerine hastanın tedavisine Azatioprin 50mg/gün eklendi ve doz kademeli olarak artırıldı. Azatioprin 150mg/gün ve kolşisin 2mg/gün kullanan hastanın hem oral aft hem de genital aft sayısında azalma izlendi. Eylül 2024 tarihli poliklinik kontrolünde hastanın tetkiklerinde beyaz kan hücresi(wbc): $2,91 \times 10^9/L$, nötrofil sayısı (neu): $1,45 \times 10^9/L$, hemoglobin (Hb): 13,1 g/dl, trombosit sayısı(plt): $148 \times 10^9/L$ saptandı. Böbrek ve karaciğer fonksiyon testlerinde patolojik bulgu saptanmadı. C-reaktif protein(crp): 0,5 mg/L, eritrosit sedimentasyon hızı(esr): 7 mm/saat idi. Periferik yayma lökopeni ile uyumluydu. Lökopeni nedeniyle imuran dozu 100 mg/gün, kolşisin dozu 1 mg/gün olarak düzenlendi. Tedavi doz azaltımı sonrası vulvada ülser ile polikliniğe başvuran hastanın tetkiklerinde wbc: $2,7 \times 10^9/L$, neu: $1,4 \times 10^9/L$ saptanması üzerine Hematoloji Bilim Dalı tarafından tetkik edilen hasta, ilaç ilişkili lökopeni olarak değerlendirildi. Azatioprin dozu kademeli olarak azaltılan hastanın nötrofil sayısı normal aralığa gelirken hem oral hem de genital aft sayı ve sıklığında artış izlendi. Majör depresyon tanısı olması nedeniyle hastaya apremilast tedavisi uygun görülmedi. Dermatoloji ile ortak değerlendirilen hastaya Şubat 2025'te dapson 1x50mg/gün başlandı. Hastaya aralıklarla tam kan sayımı, retikülosit sayımı ve kan gazı kontrolü yapılarak

tedavi başlangıcından bir ay sonra dapson dozu 100mg/gün olarak düzenlendi. Dapson 100mg/gün tedavisi başlandığından beridir genital ülser gelişmeyen hastanın son altı ay içerisinde bir kez oral aft nedeniyle poliklinik başvurusu mevcut olup hastanın takip ve tedavisine kliniğimizde devam edilmektedir.

TARTIŞMA

Vücutta neredeyse tüm sistemleri tutabilen Behçet Hastalığı'nın en erken bulgusu genellikle reküran ülserlerdir. Oral ülserler hastaların neredeyse tamamında görülürken genital ülserlerin görülme sıklığı daha azdır. Tedavinin temel hedefleri semptomları hafifletmek, doku hasarını önlemek ve sınırlamak, atakların sıklığını ve şiddetini azaltarak komplikasyonlardan kaçınmaktır. Dapson, anti-inflamatuvar özelliğe sahip bir anti-enfektif ajandır. Behçet Hastalığında, oral ve genital ülserasyonda ve cilt tutulumunda belirgin bir iyileşme ile ilişkilendirilmiştir(3). İlk basamak tedavide çok sık tercih edilmese de, Dapson tedavisi seçilmiş hastalarda mukokütanöz tutulum tedavisinde akla getirilmelidir.

Kaynaklar:

- 1-Behçet H. Über rezidivierende, aphthöse, durch ein virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien. Dermatol. Wochenschr. 1937;105:1152–1157.
- 2-Lavalle S, Caruso S, Foti R, Gagliano C, Cocuzza S, La Via L, Parisi FM, Calvo-Henriquez C, Maniaci A. Behçet's Disease, Pathogenesis, Clinical Features, and Treatment Approaches: A Comprehensive Review. Medicina (Kaunas). 2024 Mar 29;60(4):562. doi: 10.3390/medicina60040562. PMID: 38674208; PMCID: PMC11051811.
- 3- Hioe, Evelyn MD^a; Senador, Leilani R. MD, FPDS^b. A case of Behcet's disease succesfully managed with dapsone. Journal of the Philippine Dermatological Society 22(2):p 41-44, November 2013.

Vaskülit taklit eden bir arteriyel kalsifikasyon olgusu

Duygu Kerim¹, Kenan Aksu²

¹ Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir

² Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı İzmir

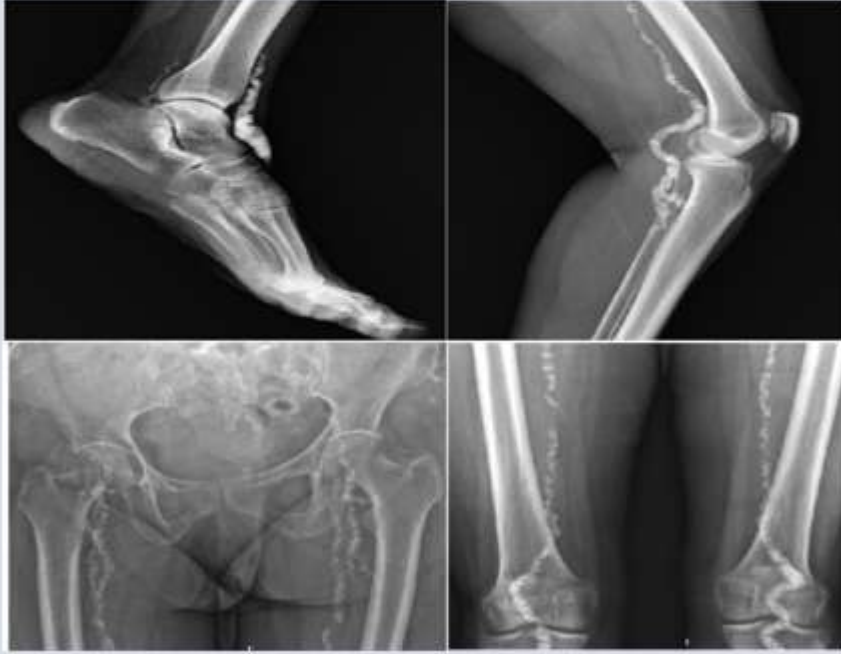
Giriş: Mönckeberg'in medial kalsifik sklerozu (MMKS), arterlerin tunika medyasının kalsifikasyonuna verilen isimdir. Aterosklerozdan bağımsız olarak ortaya çıkar. 50 yaş üstü ve diyabeti olanlarda daha sık görülür.

Olgu: Hipertansiyon ve diyabetes mellitus tanılı, 59 yaşında kadın hasta, Kasım 2024'de tibia ön yüzde ülser lezyonla dış merkeze başvurmuş. Selülit ve yumuşak doku enfeksiyonu düşünülerek antibiyotik başlanmış. Şikayetleri düzelmeyince vaskülitik patolojiler açısından tarafımıza danışıldı. Bağ doku sorgulaması negatifti. Daha önce tromboz, serebrovasküler olay ya da abortus öyküsü yoktu. Oral aft ya da genital ülseri yoktu, üveit atağı geçirmemişti. Nöropati, dispne, hemoptizi ya da hematokezyası yoktu. Sağ tibia ön yüzde 6x6 cm boyutunda iki adet tendon ekspozisyonu görülen ülser lezyon izlendi (Fotoğraf-1). Sağ ayakta duyu-dolaşım-hareket maueyenesi olağandı. Livedo retikülaris ya da subkutan nodülleri yoktu. CRP: 22.8 mg/L ve HbA1C (%): 6.3 dışında anormallik yoktu. Tam kan sayımı normaldi. ANA 1/100 sitoplazmik pozitiflik dışında tüm immün profili ve antifosfolipid antikorları negatifti. Hipokomplementemisi yoktu. RF ve kriyoglobulin negatifti. İdrar tetkiki normaldi. Hepatit serolojisi negatifti. Kültürlerinde üreme olmadı. Ekokardiyogramı normaldi. Direkt eklem grafilerinde, bilateral iliak arter ve popliteal arter trasesi boyunca damar duvarını çevreleyen kalsifikasyonlar izlendi (Görüntü-1). Abdomen-alt ekstremité BT aniyografisinde, abdominal aorttan çıkan ana visseral arterlerin proksimal segmentlerinin çapları normaldi. Aorta cidarında kalsifik aterosklerotik plaklar mevcuttu. Her iki ana ve yüzeyel femoral ve popliteal arter duvarını çevreleyen yaygın kalsifikasyonlar, ardışık sıra yüksek dereceli darlıklar izlendi. Vaskülit düşünmediğimiz hastada MMKS düşünüldü. Kalp damar cerrahisi önerisi de alınarak Asetil salisilik asit 1x100 mg, Klopidoğrel 2x100 mg başlandı.

Tartışma ve Sonuç: MMKS en sık asendan aort, renal ve ekstremité arterlerinde tanımlanmıştır. Koronerler, temporal arter ve diğer küçük arterlerde daha az görülür. İleri vakalarda damarlar sertleşerek esnekliklerini kaybedebilir. Etkilenen arterler direkt grafide "tren yolu" gibi tanımlanan kıvrımlı veya lineer radyopak yapılar olarak izlenir. Hastalar genellikle asemptomatiktir, çoğu tesadüfen farkedilir, intimada tutulum olmadığı için arter lümeninde tıkanıklık oluşturmaz. Ancak zamanla arter duvarı elastikiyetindeki kayıp, giderek kötüleşen arteriyel akışına, azalmış perfüzyon ve trombüs oluşumuna neden olabilir. Literatürde dev hücreli arteriti taklit eden, temporal arter biyopsisinde MMKS tanısı alan vakalar bildirilmiştir. Dijital ülserle prezente olup orta-küçük damar vaskülitlerini taklit eden olgular da mevcuttur. MMKS vaskülit ayırıcı tanısında akılda tutulması gereken bir antitedir.



Fotoğraf-1. Sağ tibia alt-ön yüzde 6x6 cm boyutunda iki adet tendon ekspozisyonu görülen ülsere lezyon.



Görüntü-1. Anterior tibial, popliteal ve bilateral ana-yüzeyel femoral arter duvarını çevreleyen kalsifikasyonlar

Behçet Sendromunda Psödotümör Serebri

Emine Eylül Kızıkan¹, Berçemhan Sulu¹, Sinem Nihal Esatoğlu¹, Gülen Hatemi¹

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

GİRİŞ

Sekonder intrakranyal hipertansiyona yol açan en sık durumlar arasında obstrüktif uyku apnesi, sistemik lupus eritematozus, kronik böbrek hastalığı ve Behçet hastalığı yer almaktadır. Psödotümör serebri, baş ağrısı ve görme azlığı gibi bulgularla kendini gösterir. Bu olgu sunumunda, Behçet hastalığı ve internal karotid arter (İCA) oklüzyonu bulunan bir hastada gelişen intrakraniyal basınç artışını romatolojik açıdan nasıl ele aldığımızı sunmayı amaçlıyoruz.

OLGU

15 yıldır oral aft, genital ülser, papülopüstüler lezyonları olan hasta 2022 yılında yeni gelişen alt ekstremitelerde derin ven trombozu ve artrit yakınması ile Behçet Sendromu (BS) tanısı alarak kliniğimizde takibe alındı. Bu dönemde sol yüzde uyuşma, sık düşme, dengesizlik, diplopi, idrar ve gayta inkontinansı yakınması nedeniyle yapılan görüntülemelerinde sol internal karotid arter (İCA) total oklüzyonu tespit edildi. Göz dibi muayenesinde papilödem saptanmadı. Hemogram ve biyokimyasında özellik saptanmadı. Kranial MR ve MR Venografide özellik görülmedi. Nörolojik semptomları ve ICA oklüzyonu hastanın klinik semptomları ile uyumlu olmaması nedeniyle lomber ponksiyon yapıldı. BOS basıncı 38 mmHg olarak ölçüldü ve intrakraniyal basınç artışını azaltmak amacıyla asetozolamid tedavisi başlandı.

Psödotümör serebri tetkik açısından yapılan otoimmün panel, kriyoglobulin ve MEFV mutasyonu ile PET/CT dahil görüntüleme ve endokrin tetkiklerinde ek patoloji bulunmadı. Memede düşük malignite riski olan lezyonlar ve KBB muayesinde parotiste lezyon saptandı. Meme lezyon biyopsisi in situ lobüler karsinom ve sağ parotis lezyon biyopsisi pleomorfik adenom ile uyumlu geldi. BOS'dan giden IgG indeksi, paraneoplastik panel, nöroimmunoloji ve immunogenetik panel normal olarak sonuçlandı.

Bu tetkikler süresince hastanın yakınmaları devam etti ve beraberinde baş ağrısı da eklendi. Tekrarlanan lomber ponksiyonda BOS basıncı yüksek geldi. Hastaya yüksek doz glukokortikoid tedavisi ile beraberinde mikofenolat mofetil başlandı. Yakınmaları gerileyen hastanın glukokortikoid dozu düşüldüncelikle semptomları tekrar etti. Memede multifokal lobüler karsinom nedeniyle biyolojik tedavi başlanamayan hastaya onkoloji bilateral mastektomi önerdi, ancak hasta kabul etmedi. Hasta halen asetozolamid, düşük doz glukokortikoid ve intrakraniyal basınç artışını azaltmaya yönelik aralıklı lomber ponksiyon ile takip edilmektedir.

SONUÇ

Behçet hastalığı, nadir olarak psödotümör serebri kliniği ile başvurulabilir. Bu hastalarda her zaman kontrastlı kraniyal MR, MR venografide ve göz muayenesinde intrakraniyal basınç artışına dair bulgu saptanamayabilir. Bu nedenle semptomu ve/veya bulgusu olan hastalarda tanı amacıyla lomber ponksiyon yapılarak intrakraniyal basınç artışı açısından hastalar değerlendirilmelidir.

Tedavi dirençli livedoid vaskülopati ile başvuran bir ADA2 eksikliği olgusu

Ender İğneci, Elif Dinçses Nas, Esen Kasapoğlu

İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Prof.Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, İstanbul

Amaç: ADA2 eksikliği (DADA2), CECR1 genindeki otozomal resesif mutasyonlara ikincil otoinflamatuvar bir hastalıktır. Sistemik belirtiler, MSS tutulumu, immün yetmezlik ve livedoid deri döküntüsü ile karakterizedir. Fenotipik varyasyon nedeniyle sistemik bulguların şiddeti ve sıklığı değişkenlik gösterir. Biz de tedavi dirençli livedoid vaskülopati ile tanı alan bir olguyu sunmayı planladık.

Olgu: 18 yaşında erkek hasta, 3,5 yıl önce başlayan ayak bileklerinde ağrı, yara ve iz bırakarak iyileşen kızarıklık şikayetleriyle başvurdu. Bilateral ayak laterallerinde beyaz atrofi benzeri iyileşme alanları, nekrotik krutlar ve retiküler lezyonlar; medial malleol çevresinde ise yaklaşık 5 cm çapında hemorajik, mor-kahverengi plak lezyonlar izlendi. Cilt biyopsisinde livedoid vaskülopati saptandı. Hemogram ve biyokimya sonuçları normaldi. CRP 27, sedimantasyon 10, ANA, RF, MPO ANCA, PR3 ANCA, ENA profili, kriyoglobulin, antifosfolipid antikorlar ve trombofili paneli negatif; C3, C4 düzeyleri normaldi. Batın görüntülemesinde hepatosplenomegali saptandı. Her iki bacak iç yüzünde parestezi ve miksiyon sonrası senkop nedeniyle yapılan beyin MR'da posterior araknoid kist, beyin MR anjiyografide sağ vertebral arter V4 segmentinde hipoplazi izlendi. Elektromiyografi ve ekokardiyografi normaldi. Daha önce Behçet ve JIA ön tanılarıyla metilprednizolon 16 mg ve azatiyopürin 50 mg tedavileri almış, ancak fayda görmemişti. Livedoid vaskülopati için kolşisin, pentoksifilin ve rivaroksaban kullanmaktaydı. Lezyonların seyri ve tedavi direnci nedeniyle ADA2 eksikliği araştırıldı. CES sonucu "ADA2 c.139G>A (p.Gly47Arg) missense (ClinVar ID:120304) (rs202134424)" varyantı patojenik homozigot formda tespit edilerek DADA2 tanısı konuldu. adalimumab tedavisi başlandı, antikoagülan kesildi. Takiplerinde postinflamatuvar hiperpigmentasyon dışında bulgu ve şikayeti olmayan hastanın izlemi sürüyor.

Görsel 1. Bilateral Medial malleol çevresinde ise yaklaşık 5 cm çapında hemorajik, mor-kahverengi plak lezyonlar



Sonuç: ADA2 eksikliği nadir bir hastalıktır ve olgumuzda görülen p.Gly47Arg homozigot mutasyonu Türkiye'de en sık rastlanan mutasyondur. Fenotipik varyasyon nedeniyle özellikle çocuklukta başlayan tedavi dirençli livedoid vaskülopatide ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Livedoid vaskülopati tedavisinde antikoagülan kullanımı yaygınken, ADA2 eksikliğinde antikoagülandan kaçınılması gerekliliği dikkat çekicidir.

Anahtar Kelimeler: ADA2 eksikliği, livedoid vaskülopati

Ailevi Akdeniz ateşinde tekrarlayan inflamatuvar atakların sebep olduğu nadir bir komplikasyon

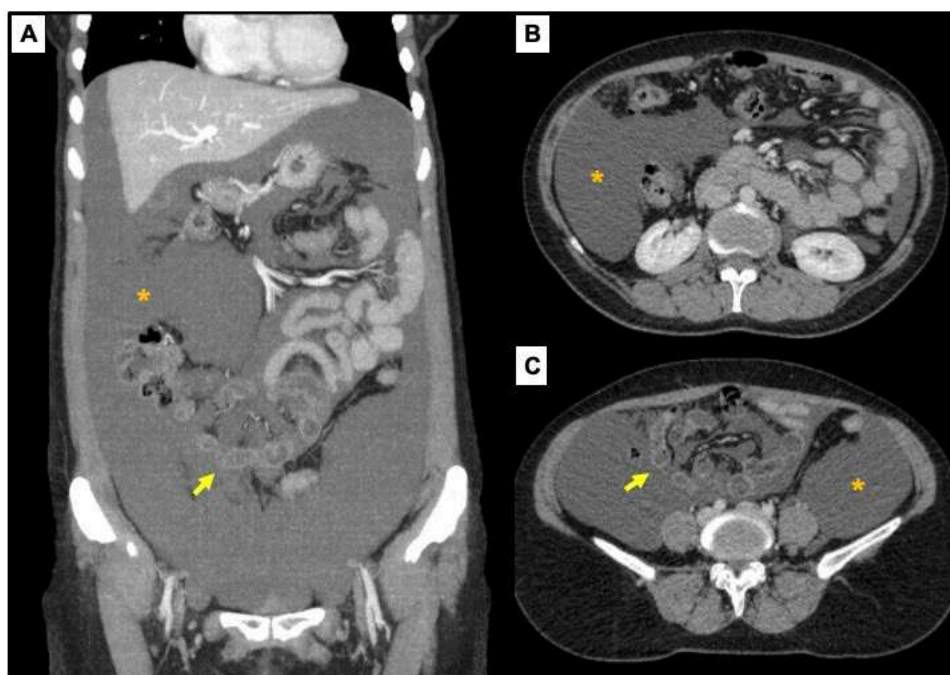
Erdem Bektaş, Ayşenur Yılmaz, Cemal Bes

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği

Amaç: Ailevi Akdeniz ateşi (AAA), tekrarlayan ateş ve serozit atakları ile karakterize monogenik otoinflamatuvar bir hastalıktır. Sklerozan enkapsüle peritonit (SEP) ise AAA'ye bağlı tekrarlayan peritonit atakları sonrası gelişebilen oldukça nadir bir komplikasyondur. Bu olgu, AAA zemininde gelişen SEP'nin klinik özelliklerini ve yönetimini sunmayı amaçlamaktadır.

Olgu: MEFV geninde bileşik heterozigot M694V/M680I mutasyonu bulunan 41 yaşındaki kadın hasta, ilerleyici karın şişkinliği ile başvurdu. Hastanın daha önce sık inflamatuvar atakları ve anakinra'ya kısmi yanıt öyküsü mevcuttu. Son beş yıldır kolşisin (1,5 g/gün) ve kanakinumab (150 mg/ay) tedavisi altında klinik olarak stabildi ve inflamatuvar belirteçleri normaldi. Abdominal BT'de fibrozan kapsül görünümünde kese içerisinde kümelenmiş bağırsak ansları ve ciddi asit izlendi. Kronik karaciğer hastalığı öyküsü olmayan hastanın asit sıvısı non-portal tipte ve sterildi; sitoloji ve kültürde patoloji saptanmadı. Periton biyopsisi kronik fibrozan peritonit ile uyumlu raporlandı. Bu bulgularla SEP tanısı konuldu. İleus veya subileus saptanmadığından, semptom kontrolü amacıyla tekrarlayan terapötik parasentez uygulandı.

Tartışma: AAA hastalarında biyolojik tedavi ile ataklar kontrol altında olsa dahi kronik subklinik inflamasyon SEP gelişimine neden olabilir. Bu nadir komplikasyonun tanınması önemlidir ve seçilmiş olgularda cerrahi dışı yaklaşımlar semptom kontrolünde etkili olabilir.



Granulomatöz Polianjitis Taklitçileri

Esra Fırat Şentürk¹ Sinem Nihal Esatoğlu¹

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

Giriş: PR-3 ANCA, granülomatöz polianjitis (GPA) tanısında oldukça yüksek özgüllüğe sahip bir belirteçtir. Biz bu vakada, kliniği yüksek olasılıkla GPA ile uyumlu olan ve serolojisi pozitif saptanan, ancak aslında vaskülit taklitçisi bir hastalığı sunmayı amaçladık.

Olgu Sunumu: Bilinen rektum adenokanseri, hipertansiyon ve koroner arter hastalığı tanıları mevcut olan 72 yaşında erkek hasta nedeni bilinmeyen ateş nedeniyle başvurdu. Hemokültürlerinde üreme saptanmayan hastanın toraks BT'sinde yer değiştiren, kavitasyon içeren konsolide alanları görüldü. Beraberinde yüksek titrede PR-3 ANCA pozitifliği saptanması üzerine granülomatöz polianjitis tanısıyla pulse steroid ve rituksimab tedavisi başlandı.

Ritüksimab D15 için başvurusunda sebat eden CRP yüksekliği nedeniyle yeniden hemokültür yollandı. Kan kültürlerinde maya sinyali gelmesine üzerine yatırılarak sistemik antifungal tedavi başlandı. Hastanın geçmişte kemoterapi aldığı dönemde takılan porttan da kültür alındı ve kan kültürleri ile eş zamanlı maya üremesi saptandı. Transtorasik ekokardiyografide triküspid kapakta vejetasyon görüldü. Göz muayenesinde kandida endoftalmiti saptanarak intraoküler enjeksiyon tedavisi uygulandı.

Sonuç: Bu olgu, sağ kalp endokarditine bağlı septik emboliler sonucu gelişen kaviter akciğer lezyonları ve beraberinde PR-3 ANCA pozitifliği ile vaskülit taklit etmiştir. Bu vaka, enfeksiyonlara ikincil PR-3 ANCA pozitifliğinin gelişebileceğini ve özellikle portu bulunan hastalarda sağ kalp endokarditi açısından odak belirlenmesi için kültür alınmasının önemini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Granülomatöz polianjitis, PR-3 ANCA, kandida enfeksiyonu, yalancı pozitiflik, septik emboli, endokardit



Figür 1 - Kandida endokarditi sonucu gelişen pulmoner septik emboliler

Romatoid artrit tedavisinde verilen orta doz steroid ile ilişkili, ekstratorasik lenfadenopati ile prezente olan tüberküloz vakası

Fatıma Gül Gülbahçe İncesu¹, Cemal Bes¹

¹Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, İstanbul

Giriş

Romatoid artrit (RA) tedavisinde kullanılan immünsüpresif ajanlar, özellikle uzun süreli kortikosteroid kullanımı, enfeksiyöz komplikasyonlara yatkınlığı artırır. Tüberküloz, bu hastalarda latent enfeksiyonun reaktivasyonu veya yeni enfeksiyon olarak ortaya çıkabilir.

Olgu Sunumu

53 yaşında erkek hasta, 15 yıldır seropozitif romatoid artrit tanısı mevcut. Tedavi öyküsünde metotreksat ve leflunomide yanıtızsızlık sebebiyle uzun süre orta doz deltacortil kullanımı olduğu öğreniliyor. Tarafımıza el bileğinde ve ön kolda şişlik, kızarıklık ile başvuruyor. Başlangıçta artrit ile karışan ve prednole yanıtızsız olan klinik bulgular sebebiyle ön kola yönelik görüntüleme planlanıyor. Ultrason görüntülemesinde sol kolda çok sayıda lenf nodu (büyüğü 15x17 mm), ön kolda 55x16 mm hipoekoik lezyon saptanıyor. Laboratuvar parametrelerinde CRP 149 mg/dl , EBV negatif, borellia negatif, quantiferon pozitif saptanıyor. Ayaktan trimetoprim sulfamateksazol ve moksifloksasin tedavisi veriliyor. Lenf nodlarında küçülme olmaması sebebiyle kist aspirasyonu yapılıyor, abse kültüründe üreme saptanmıyor. Mikroskopik incelemede çok sayıda lökosit görülüyor. Bunun üzerine bir süre oral doksisisiklin tedavisi veriliyor. Yanıtızsız izlenmesi sebebiyle hastaya PET-BT çekiliyor. Sol el ve bilekte ve ön kolda suvmax 7.6 olan FDG tutulumu, aksiller lenfadenopati (suvmax 3.4), kortizon kullanımına bağlı kosta fraktürleri saptanıyor. Ardından lenf nodundan tru-cut biyopsi yapılıyor, biyopsi materyalinden gönderilen tbc pcr pozitif saptanıyor. Hastaya anti tbc tedavi başlanıyor. Kontrol muayenede lenf nodlarında belirgin küçülme ve CRP değerinde gerileme saptanıyor.

Tartışma

Romatoid artritte uzun süreli immünsüpresyon ve steroid kullanımı tüberküloz gelişimini kolaylaştırır. Bu olguda ekstratorasik lenfadenopati, enfeksiyöz süreçle uyumludur. Görüntüleme bulguları maligniteyle karışabilir; tüberküloz mutlaka ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Olgumuzda kesin tanı histopatoloji/PCR ile konulmuştur. Tedavi sonrasında yanıt alınmıştır. Romatizmal hastalıklarda steroid tedavileri mümkün olan en kısa sürede kesilmeli veya en düşük dozda idame edilmelidir.

İdiyopatik Granulomatöz mastit vaka serisi

Fatih Taştekin

İzmir Şehir Hastanesi Romatoloji Kliniği, İzmir

Giriş: İdiyopatik granülomatöz mastit (İGM), memenin nadir görülen, kronik, benign inflamatuvar hastalığıdır. Genellikle genç kadınlarda, unilateral meme kitlesi olarak ortaya çıkar (1-3). Etiyolojisi bilinmemekle birlikte hasarlı duktal epitele lokal granülomatöz inflamatuvar yanıt içerdiği düşünülmektedir (4,5). Tedavide kortikosteroidler ve dirençli vakalarda immünosupresif ilaçlar düşünülebilir. Komplike vakalarda cerrahi bir alternatiftir (6).

Olgular: Hastaların yas ortalaması 27.8, ortalama lezyon boyutu 47 mm olup, bir olgu hariç tek lezyon saptanmıştır. 4 hastaya antibiyotik, 2 hastaya lokal enjeksiyon, 2 hastaya steroid, 1 hastaya Metotreksat + steroid verilmiştir (Tablo 1).

Tartışma: Çoğu hastada tek ve büyük lezyon görülmekle birlikte multiple lezyonlar ve maligniteyi taklit edebilecek lenfadenopatiler de görülebilir (7). Literatürde %15 oranında aksiller lenfadenomegali bildirilmiştir (2). Hastaların çoğunda 3'ten fazla gebelik sayısı olup 1 hastada ise emzirme sırasında görülmesi İGM'nin gebelikle ilişkisini desteklemektedir (8). Serimizde antibiyotik ve lokal girişimlerin sık kullanıldığı (%80 ve %40) görülmekle birlikte, steroid ve immünosupresif tedavi uygulanan hastaların da bulunduğu dikkat çekmektedir. İntralezyonel kortikosteroid enjeksiyonunun oral steroidlere benzer sonuçları gösterilmiştir. (4,8). Çalışmamızda lokal tedavi verilen 1 hastada yanıt alınmış, 1 hastada sistemik tedaviye geçilmek zorunda kalmıştır. Methotrexate ve kortikosteroid kombinasyonu en etkin tedavilerden biri olup çalışmamızda 1 hastada methotrexate ilk immünsuprese tedavi olarak steroidle birlikte verilmiştir. (4,7,8). Literatürde, cerrahi eksizyonun yüksek rekürrens oranları nedeniyle artık ilk basamakta önerilmediği, immünosupresif tedavilerin ise hem semptom kontrolü hem de nükslerin önlenmesinde daha başarılı olduğu bildirilmiştir (6). Bizim serimizde eksizyon uygulanmamış olması, güncel romatolojik yaklaşım ile uyumludur.

Sonuç: İGM gebelikle ilişkisi görülen ve maligniteye benzemesi nedeni ekartasyonun yapılması gereken bir durumdur. İGM için en uygun tedavi stratejisi, hastalığın şiddetine ve hastanın özelliklerine bağlıdır. Antibiyoterapi ve lokal tedavilere dirençli hastalarda immünsuprese tedavilerin yeri unutulmamalıdır. Özellikle serimizde de immünosupresif tedavilerin öne çıkması, İGM'nin yalnızca cerrahi ya da antibiyotik ile yönetilebilecek bir hastalık olmadığını, aksine sistemik inflamatuvar süreçlerle ilişkili olabileceğini düşündürmektedir.

Referanslar

- 1) Aksoy, Ş., Aren, A., Karagöz, B., Aydın, I., Çelik, G., Özakay, K., Gökçe, A. H., Altınsoy, E., Yamanyar, S., Özoran, E. (2010). Granülomatöz mastit ve cerrahi tedavisi. İstanbul Tıp Dergisi, 11(4), 164 - 167.
- 2) Gökalp G., Topal U., Sahin N. İdiyopatik granülomatöz mastit". Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi, 29(2), 43-46.
- 3) Kor A, Apaydın H, Erten Ş. An important disease in the differential diagnosis of breast cancer: Idiopathic granulomatous mastitis. Ulus Romatol Derg 2021;13(3):129-133
- 4) Dilaveri, C., Degnim, A., Lee, C., DeSimone, D., Moldoveanu, D., & Ghosh, K. (2024). Idiopathic Granulomatous Mastitis. The breast journal, 2024, 6693720.

- 5) Wolfrum, A., Kümmel, S., Theuerkauf, I., Pelz, E., & Reinisch, M. (2018). Granulomatous Mastitis: A Therapeutic and Diagnostic Challenge. *Breast care (Basel, Switzerland)*, 13(6), 413–418.
- 6) Benlghazi, A., Messaoudi, H., Belouad, M., Ait Bouhou, R., Elhassani, M. M., & Kouach, J. (2024). Idiopathic granulomatous mastitis: A challenging case report and comprehensive review of the literature. *International Journal of Surgery Case Reports*, 118, 109555.
- 7) Varik Bhat V, Raju K, Umashankar P, et al. Advancing the treatment of idiopathic granulomatous mastitis: The case for medical management over surgical approaches. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2024;83:1122
- 8) Sarmadian, R., Safi, F., Sarmadian, H., Shokrpour, M., & Almasi-Hashiani, A. (2024). Treatment modalities for granulomatous mastitis, seeking the most appropriate treatment with the least recurrence rate: a systematic review and meta-analysis. *European journal of medical research*, 29(1), 164.

Tablo 1. İdiopatik Granulamatöz Mastit Hastaları

Olgular	1	2	3	4	5
Yaş	22	27	28	34	28
Boyut	60	80	13	50	32
Lezyon sayısı	>3	1	1	1	1
5 yıl içinde gebelik	1	0	0	1	1
Gebelik sayısı	4	1	0	3	3
Emzirme	0	0	0	0	1
Sigara	0	0	0	1	0
Lenfadenopati	0	1	1	0	1
Ateş	0	0	0	0	0
Apse	1	1	1	0	0
Akut faz yüksekliği	1	0	0	0	0
Tedaviler					
Antibiyotik	1	1	0	1	1
Lokal enjeksiyon	1	1	0	0	0
Eksizyon	0	0	0	0	0
Steroid	1	0	1	0	0
Methorexate+steroid	0	0	0	0	1

ERASMUS SENDROMUNDA IL-1 BLOKAJI: NADİR BİR OLGU SUNUMU

Fatma Dilara Yürük Kıtay

SAĞLIK BİLİMLERİ ÜNİVERSİTESİ BAŞAKŞEHİR ÇAM VE SAKURA ŞEHİR HASTANESİ, ROMATOLOJİ BD, İSTANBUL

GİRİŞ

SİLİKA MARUZİYETİ SONRASI YA DA SİLİKOZİS TANILI BİR HASTADA SİSTEMİK SKLEROZ GELİŞMESİ OLARAK TANIMLANAN ERASMUS SENDROMU, LİTERATÜRDE NADİR GÖRÜLEN BİR DURUM OLARAK KARŞIMIZA ÇIKAR. HASTALIK GENELLİKLE AKCİĞER TUTULUMUYLA AĞIR SEYİRLİDİR, İMMÜNSÜPRESİF TEDAVİLER ENFEKSİYON RİSKİ NEDENİYLE ZORDUR. SON YILLARDA IL-1 BLOKAJI OTOİNFLAMATUVAR ÖZELLİKLERİN BASKILANMASINDA GÜNDEME GELMİŞTİR. BU YAZIMIZDA GEÇİRİLMİŞ AKCİĞER TÜBERKÜLOZUNUN DA EŞLİK ETTİĞİ, YÖNETİMİ OLDUKÇA ZOR OLAN BİR ERASMUS SENDROMLU VAKAYI ÖZETLEMİYİ AMAÇLADIK.

OLGU SUNUMU

40 YAŞINDA ERKEK HASTA UZUN YILLAR KOT TAŞLAMA İŞÇİSİ OLARAK ÇALIŞMIŞ OLUP 2011 YILINDA KUSMA,KİLO KAYBI ŞİKAYETLERİ İLE TETKİK EDİLEREK SİLİKOZİS TANISI ALMIŞ.TAKİPLERİNDE 2015 VE 2021 YILLARINDA 2 KERE AKCİĞER TÜBERKÜLOZU NEDENİYLE ANTİTÜBERKÜLOZ TEDAVİ VERİLMİŞ. AĞUSTOS 2022 YILINDA KLİNİĞİMİZE 6 AYDIR EL EKLEMLERİNDE ŞİŞME,AĞRI VE RENK DEĞİŞİKLİĞİ OLMASI ÜZERİNE TAKİPLİ OLDUĞU GÖĞÜS HASTALIKLARI KLİNİĞİ TARAFINDAN REFERE EDİLİYOR. ROMATOLOJİK SORGUSUNDA SIKKA SEMPTOMLARI , ÖKSÜRÜK VE NEFES DARLIĞI OLDUĞU YUTMA GÜÇLÜĞÜNÜN OLMADIĞI ÖĞRENİLDİ. FİZİK MUAYENESİNDE BİLATERAL METAKARPOFALANGEAL EKLEM DİSTALİNDE SKLERODAKTİLİ VE BİLATERAL AKCİĞER SESLERİNDE KABALAŞMA MEVCUT İDİ. LABORATUVAR PARAMETRELERİ: ANA 1/10000 HOMOJEN POZİTİF ANTİ-SCL-70 3+ CRP 25 MG/L SEDİMENTASYON 51 MM/H.AKCİĞER GÖRÜNTÜLEMESİ RESİM 1 (MART 2022). TRANSTORASİK EKOKARDİYOĞRAFİDE EF %65 KAPAK PATOLOJİSİ YOK PAB NORMAL. SOLUNUM FONKSİYON TESTİNDE FVC 70 FEV1/FVC 104 DLCO YAPILAMADI. 6 DAKİKA YÜRÜME TESTİNDE 375 METRE YÜRÜDÜ BAŞLANGIÇ VE BİTİŞ VİTALLERİ ARASINDA ANLAMLILI FARK SAPTANMADI. HASTAYA SİSTEMİK SKLEROZ TANISIYLA PREDNİSOLON 5 MG, AZATİOPÜRİN 100 MG, HİDROKSİKLOROKİN 200 MG, NİFEDİPİN 30 MG VE ASETİLSALİSİLİK ASİT 100 MG TEDAVİLERİ BAŞLANDI. ANCAK TEDAVİ ALTINDA ŞİKAYETLERİNDE GERİLEME OLMAYAN VE RADYOLOJİK OLARAK PROGRESYON GÖSTEREN HASTANIN TAKİPLERİNDE İMMUN SUPRESİF TEDAVİSİ AZATİOPÜRİN KESİLEREK RİTUKSİMAB OLARAK DEĞİŞTİRİLDİ. RİTUKSİMAB 2. DOZDA NEFES DARLIĞI, UVULA ÖDEMİ VE CİLTTE DÖKÜNTÜ ŞEKLİNDE ALERJİK REAKSİYON GELİŞMESİ ÜZERİNE BU TEDAVİ DE SONLANDIRILARAK MİKOFENOLAT MOFETİL BAŞLANDI. MİKOFENOLAT MOFETİL TEDAVİSİ GASTROİNTESTİNAL İNTOLERANS YAPMASI NEDENİYLE KESİLDİ VE TEKRARLAYAN ENFEKSİYONLAR VE DİSFAJİ GELİŞMESİ ÜZERİNE IVIG, TEDAVİ DOZUNDA OLACAK

ŞEKİLDE AYDA BİR KEZ 3 KÜR VERİLDİ. ANCAK SEBAT EDEN CRP YÜKSEKLİĞİ PULMONER FONKSİYONLARININ PROGRESE OLMASI (FVC 43 FEV1/FVC 112) ENFEKSİYONLARIN TEKRARLAMASI ÜZERİNE EK İMMUNSÜPRESİF TEDAVİ VERİLEMEDİ VE IL-1 BLOKAJİ İÇİN ANAKİNRA 1X100 MG SC OLACAK ŞEKİLDE BAŞLANDI. BAŞLANGIÇTA DEĞİŞKEN YANIT ALINMIŞ OLSA DA DÜZENLİ KULLANIMDA İNFLAMATUVAR BELİRTEÇLERDE (CRP 115 MG/L---16 MG/L) KISMİ DÜZELME; DİSFAJİ VE NEFES DARLIĞINDA STABİLİZASYON SAĞLANDI. GÜNCEL SFT FVC 40 FEV1/FVC 110 DLCO YAPILAMADI.GÜNCEL TORAKS BT GÖRÜNTÜLERİ RESİM 2 (TEMMUZ 2025).
TARTIŞMA VE SONUÇ

ERASMUS SENDROMUNDA STANDART İMMÜNSÜPRESİF TEDAVİLER (MMF, SIKLOFOSFAMİD, RTX) TBC ÖYKÜSÜ VE AKCIĞER FİBROZİSİ NEDENİYLE RİSKLİ OLABİLMEKTEDİR. IL-1 BLOKAJİ, ENFEKSİYON RİSKİ DAHA AZ OLAN FAKAT TAM YANITIN SINIRLI OLDUĞU BİR SEÇENektir. LİTERATÜRDE ERASMUS SENDROMUNDA IL-1 İNHİBİTÖRLERİYLE İLGİLİ ÇOK AZ SAYIDA OLGU BİLDİRİLMİŞTİR. BU OLGU, TEDAVİYE DİRENÇLİ VE İMMÜNSÜPRESİF KISITLI HASTALARDA IL-1 BLOKAJİNİN ALTERNATİF OLABİLECEĞİNİ GÖSTERMEKTEDİR ERASMUS SENDROMU NADİR VE TEDAVİSİ ZOR BİR TABLODUR. IL-1 BLOKAJİ, ENFEKSİYON ÖYKÜSÜ NEDENİYLE DİĞER İMMÜNSÜPRESİFLERİN KONTRENDİKE OLDUĞU SEÇİLMİŞ OLGULARDA UMUT VERİCİ BİR SEÇENEK OLABİLİR. ANCAK UZUN DÖNEM YANIT VE GÜVENLİK İÇİN DAHA FAZLA VERİ GEREKLİDİR.

Still Hastalığına Laboratuvar ve Klinik Özellikleri Üzerinden Genel Bakış: Tek Merkez Deneyimi

Gamze Akkuzu, Ayşenur Yılmaz, Ayşe Elif Boncukçuoğlu, Erdem Bektaş, Fatma Dilara Kıtay, Rabia Deniz, Cemal Bes
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği

Giriş: Still Hastalığı (SH) nadir görülen bir sistemik inflamatuvar hastalıktır. SH'nin başlıca klinik özellikleri, ateş, tipik deri döküntüsü, kas/iskelet semptomları şeklinde sayılabilir. Hastalığın karakteristik özellikleri olarak sıralanabilecek bir dizi laboratuvar bulgusu olsa da bunların hiçbiri SH'ye özgü değildir ve enfeksiyöz hastalıklar, diğer romatizmal hastalıklar ve maligniteler başta olmak üzere pek çok başka durumda da görülebilir. Bu laboratuvar özellikleri arasında, yükselmiş akut faz reaktanları, nötrofilik lökositoz, trombositoz, anemi ve yükselmiş hepatik aminotransferazlar sayılabilir. Serum ferritin düzeylerindeki yükseklik çarpıcı olabilir ve genellikle diğer durumlarda görülenin üzerindedir.

Hastalar ve Yöntem: Ağustos 2020-Eylül 2024 tarihleri arasında Yamaguchi sınıflama kriterlerini karşılayan ve SH tanısı ile kliniğimizde takip etmiş olduğumuz 31 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastalarla ilgili verilere hastane otomasyon sistemi üzerinden ulaşıldı ve veriler geriye dönük olarak incelendi.

Demografik ve klinik özelliklere bakıldığında, hastaların 19'u (%61,3) kadın ve 12'si (%38,7) erkekti. Ortama yaş $42,4 \pm 16,6$ (21-71)'tü. Sık görülen klinik özellikler sırasıyla; ateş (%100), eklem ağrısı (%90,3), boğaz ağrısı (%90,3) ve deri döküntüsü (%71) şeklindeydi. Bunları miyalji (%58,1), lenfadenomegali (%45,2), hepatomegali (%29) ve splenomegali (%12,9) izlemişti.

Hastalar başlıca laboratuvar bulguları açısından da değerlendirilmiş ve sonuçlar tablo 1'de özetlenmiştir. Buna göre; yükselmiş eritrosit sedimentasyon hızı (ESR) hastaların %83,9'unda, lökositoz %87,1'inde, anemi %16,1'inde, trombositoz %29'unda ve hepatik aminotransferaz yüksekliği %71'inde saptanmıştır. Serum ferritin düzeyleri hastaların %35,6'sında >1000 ve yine aynı orandaki hastada da >10 000 olarak saptanmıştır.

Sonuç: SH tanılı hastaları klinik olarak incelediğimiz ve bu çalışmamızda SH'yi daha ön planda düşündürecek özellikleri vurgulamaya çalıştık. Bununla birlikte klinik ya da laboratuvar özelliklerinin hiçbiri SH'ye özgü değildir ve klinik tanı hala öncelikle diğer olası durumların dışlanması gerektirmektedir. Bu alanda daha fazla hasta sayısı ile yapılacak prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Tablo 1: Still Hastalığı tanılı hastaların laboratuvar özellikleri

N=31		N	%
Yüksek ESR		26	83,9
Beyaz küre hücre sayısı	≥10 000	11	35,5
	≥15 000	16	51,6
Nötrofil yüzdesi	≥%80	22	71
Yüksek ALT ve/veya AST		22	71
Anemi		5	16,1
Trombositoz		9	29
Ferritin	>500	7	22,6
	>1000	11	35,6
	>10 000	11	35,6
Prokalsitonin	>0,05	19	61,3
	>0,1	8	25,8
ESR: eritrosit sedimentasyon hızı (yaşa ve cinsiyete göre üst sınırın üzeri yüksek kabul edilmiştir), ALT: alanin aminotransferaz AST: aspartat aminotransferaz (35 U/L üzeri yüksek kabul edilmiştir), anemi için hemoglobin değerinin <10 g/dL olması ve trombositoz için >400 000, ferritin için üst sınır 150 ng/mL kabul edilmiştir			

Omuz ekleminde kalsiyum pirofosfat dehidrat kristal depolanma hastalığı: Olgu sunumu

Hande Öğün

Giresun Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş

Kalsiyum pirofosfat dehidrat kristal depolanma (CPPD) hastalığı genellikle ileri yaşta görülür ve eklem içi ya da çevresinde kristal birikimiyle ortaya çıkar. Monoartrit ayırıcı tanısında önemlidir. Tanı klinik bulgular, eklem tutulum şekli ve radyolojik kalsifikasyonlarla desteklenir; kesin tanı ise sinoviyal sıvı veya eklem biyopsisinde CPP kristallerinin gösterilmesiyle konur.

Olgu

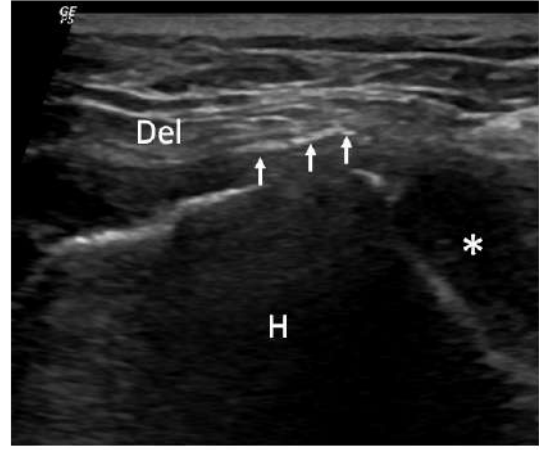
65 yaşında kadın hasta, sağ omuzda 1 yıldır süren ağrıya ek olarak son 1 haftadır artan şişlik ve hareket kısıtlılığı ile başvurdu. Ağrısı sürekli karakterdeydi ve istirahatte de belirgindi. Travma öyküsü yoktu. Muayenede omuz hareketleri ileri derecede kısıtlı ve ağrılı, belirgin glenohumeral (GH) eklem krepitasyonu mevcuttu. Radyografide GH ekleminde dejeneratif değişiklikler ve lineer kalsifikasyonlar (Şekil 1), USG’de eklem efüzyonu, rotator kaf tam kat yırtıkları ve hiperekoik kristal birikimleri saptandı (Şekil 2, Şekil 3, Şekil 4). Laboratuvarında lökositöz ve yüksek AFR (CRP:134, ESH: 88 mm/saat) saptandı, romatizmal belirtiçler negatifti. Ultrasonografi rehberliğinde sağ omzundan 80 cc hemorajik sıvı aspire edildi; mikroskopide bol eritrosit, yaklaşık 2000 lökosit/mm³’te ve romboid ve çubuk formda zayıf pozitif çift kırıcılık veren CPP kristalleri (Şekil 5) izlendi, kültürler negatifti. Septik artrit tanısı dışlanan ve kristal analizi ile de CPPD tanısı konulan hastaya intraartiküler betametazon ve lidokain enjeksiyonu yapıldıktan sonra birinci saatte ağrısı tama yakın geriledi. Nonsteroid antiinflamatuvar tedavisi ile 15. gün kontrolünde omuz eklem hareketlerinde aktif ve pasif olarak kısıtlılık devam etse de ağrı yakınması yoktu; AFR’de gerileme (CRP:26, ESH: 41 mm/saat), lökositözde düzelme görüldü.

Sonuç

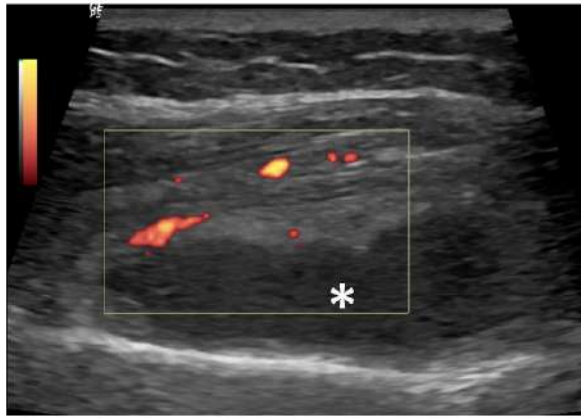
CPPD hastalığı asemptomatik olabileceği gibi akut veya kronik enflamatuvar artritle de ortaya çıkabilir. Akut form omuzda nadirdir, ancak kronik form metakarpofalangeal eklemler, el bileği, dirsek ve omuzda dejeneratif artropatiye yol açabilir. Akut faz reaktanları yükselebilir ve artrit atakları gelişebilir. Özellikle 65 yaş üstü hastalarda diz, el bileği veya omuzda şiddetli ağrı ve şişlik ile başvuran olgularda monoartrit ayırıcı tanısında osteoartrit, romatoid artrit, gut ve septik artritin yanı sıra kristal artriti de düşünülmelidir.



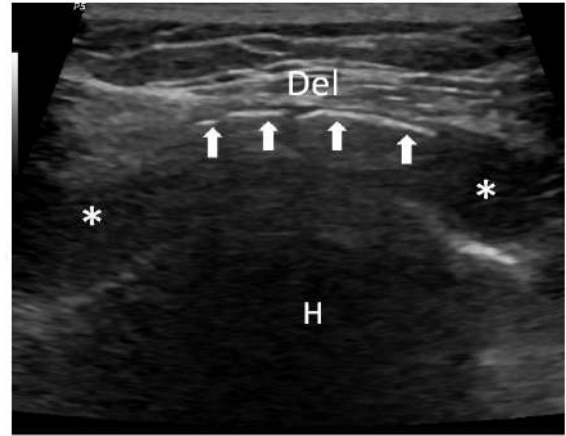
Şekil 1. Sağ omuz AP grafisi. Beyaz oklar, yumuşak doku içerisinde lineer kalsifikasyonlar



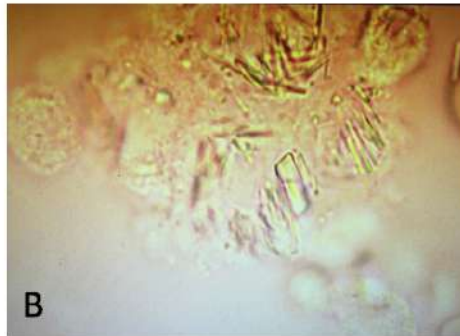
Şekil 2. Omuz ultrasonografik değerlendirme. Del, Deltoid kası; H, Humerus; Beyaz oklar, lineer zayıf akustik gölgelenme veren hiperekoik birikimler; Yıldız, Efüzyon



Şekil 3. Omuz Ultrasonografik değerlendirme. Artmış Power Doppler Aktivitesi; Yıldız, efüzyon



Şekil 4. Omuz ultrasonografik değerlendirme. Del, Deltoid kası; H, Humerus; Beyaz oklar, subdeltoid bursada lineer tarzda zayıf akustik gölgelenme veren hiperekoik birikimler, Yıldızlar; efüzyon



Şekil 5. CPP Kristalleri. A, Hücre içi, çubuk form. Işık Mikroskobu (x400); B, Hücre dışı, çubuk ve romboid form. Işık Mikroskobu (x1000)

Juvenil psöriatik artrit hastasında otoimmün poliglandüler sendrom tip 3 ile ilişkili nadir miyokardiyal tutulum

Neslihan Kara Çanlıoğlu ¹, Betül Sözeri ¹

¹ Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

Amaç

Otoimmün poliglandüler sendrom (APS), birden fazla endokrin bezin otoimmün hasarı ile seyreden ve diğer otoimmün hastalıklarla da ilişkili olabilen klinik bir tablodur. APS tip 3 ise, otoimmün tiroid hastalığı ile birlikte Addison hastalığı ve hipoparatiroidizmin bulunmadığı diğer otoimmün hastalıkların eşlik etmesiyle tanımlanır (1). Klinik spektrumu geniş olmakla beraber kardiyak tutulum son derece nadirdir. Literatürde APS tip 2 ve 3 hastalarında kardiyak MR ile sol ventrikül fonksiyon değişiklikleri gösterilmiştir (2). Bu bildiride, juvenil psöriatik artrit ve çölyak hastalığı öyküsü bulunan bir çocukta APS tip 3 kapsamında gelişen tekrarlayan miyokardit atakları sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

On üç yaşındaki erkek hasta, yedi yaşında eklem şişliği, daktilit, pitting ve psöriatik döküntülerle başvurarak juvenil psöriatik artrit tanısı aldı. Aralıklı dönemlerde metotreksat ve kortikosteroid tedavileri uygulandı. On iki yaşında ateş ve göğüs ağrısı ile başvurduğunda ilk miyokardit atağı gelişti. Ekokardiyografide ejeksiyon fraksiyonunda belirgin düşüş ve hafif mitral yetersizlik, EKG’de ise QTc uzaması saptandı. Bir yıl sonra ikinci miyokardit atağı meydana geldi ve bu dönemde ejeksiyon fraksiyonu %32–46 arasında ölçüldü.

Özgeçmişinde çölyak hastalığı bulunan ve anne-babası arasında akrabalık öyküsü olan hastanın laboratuvar incelemelerinde anti-parietal antikor, anti-TPO (Tiroid Peroksidaz Antikor) ve düşük titrede anti-skin antikor pozitifliği tespit edildi. Bulgular, otoimmün poliglandüler sendrom tip 3 (APS tip 3) kapsamında miyokardiyal tutulum olarak değerlendirildi.

Hastaya aylık intravenöz immunglobulin, düşük doz steroid ve mikofenolat mofetil tedavileri başlandı. Bu tedavi altında hastanın son bir yıldır miyokardit atağı tekrarlamadığı gözlemlendi.

Sonuç

Bu olgu, APS tip 3'ün nadir bir kardiyak komplikasyonuna dikkat çekmektedir. APS tip 3 tanısı olan olgularda kardiyak yakınmalar titizlikle değerlendirilmelidir. Miyokardiyal tutulumun erken tanınması ve immunmodülatör tedaviyle kontrol altına alınması, morbidite ve mortalitenin önlenmesinde kritik önemdedir.

Referanslar

1. Fernández Miró M, Colom Comí C, Godoy Lorenzo R. Autoimmune polyendocrinopathy. Med Clin (Barc). 2021 Sep 10;157(5):241-246. English, Spanish. doi: 10.1016/j.medcli.2021.02.004.
2. Molashenko NV, Troshina EA, Babaeva DM, Malysheva NM, Nikankina LV, Bostanova FA. [Instrumental and laboratory parameters of myocardial function in adult patients with autoimmune polyglandular syndrome type 2, 3]. Probl Endokrinol (Mosk). 2020 Sep 25;66(4):16-23. Russian. doi: 10.14341/probl12554.

IgG4-İlişkili Hastalığın Tanı ve Takibinde Görüntüleme Yöntemleri: Kullanım Eğilimleri ve Klinik Yansımaları

Rabia Deniz, Cemal Bes

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği

Amaç: İmmünoglobulin G4 ile ilişkili hastalık (IgG4-RD), çoklu organ sistemini etkileyen kronik, fibroenflamatuvar bir hastalıktır ve tanı ile izlemde sıklıkla görüntülemeye ihtiyaç duyulmaktadır. Kritik rolüne rağmen, hangi görüntüleme yönteminin tercih edilmesi gerektiği ve takip aralıkları gibi konularda halen bir standart belirlenmemiştir. Bu çalışma, IgG4-RD'de farklı görüntüleme yöntemlerinin kullanım eğilimlerini değerlendirmeyi amaçlamaktadır.

Gereç-Yöntem: Bu retrospektif, tek merkezli çalışmaya, Mayıs 2020 ile Aralık 2024 tarihleri arasında ACR/EULAR kriterlerine göre IgG4-RD tanısı almış 18 hasta dahil edilmiştir. Klinik, laboratuvar, histopatolojik ve görüntüleme verileri değerlendirilmiştir. Tanı ve takip süreçlerindeki BT, MRG ve PET-BT kullanımları analiz edilmiştir. Hastalar tanı anında akut böbrek hasarı (AKI) varlığına göre sınıflandırılmıştır.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen hastaların temel demografik ve hastalık ilişkili verileri AKI varlığına göre Tablo 1'de verilmiştir. Tanı anında en sık tercih edilen görüntüleme yöntemi BT (%83.3) olurken, bunu PET-BT (%61.1) ve MRG (%27.8) takip etmiştir ve kullanılan görüntüleme yöntemlerine ilişkin veri Tablo 2'de verilmiştir. İlk tanı anında %66.6 oranında kombine görüntüleme kullanılmışken, takip sürecinde bu oran azalmış ve tek modalite kullanımına geçilmiştir. AKI olan ve olmayan hastalar arasında ilk takip görüntülemesi tercihinde anlamlılığa yakın bir fark gözlenmiştir ($p=0.072$). Özellikle AKI olan hastalarda görüntüleme takip aralıkları anlamlı şekilde daha kısa bulunmuştur (30.5 ay vs. 49 ay, $p=0.049$). Zamanla PET-BT kullanımı azalırken, MRG daha fazla tercih edilmiştir. Bununla birlikte, standart bir takip stratejisi gözlenmemiştir.

Sonuç: Çalışmamız, tanıda multimodal görüntüleme kullanımından takibin ilerleyen dönemlerinde tek modaliteye geçiş olduğunu göstermektedir. AKI varlığı gibi klinik faktörlere bağlı olarak görüntüleme tercihlerinde farklılıklar izlenmiştir. Standardize edilmiş görüntüleme

protokollerinin eksikliği, hasta izleminin iyileştirilmesi açısından konsensüs kılavuzlara olan ihtiyacı ortaya koymaktadır.

Tablo 1: Çalışma gruplarının demografik ve hastalık ilişkili özellikleri

Parametreler	Tanıda AKI (+) (n=10)	Tanıda AKI (-) (n=8)	p-değeri
Kadın/Erkek (n,%)	1/9 (10/90)	0/8 (0/100)	0.556
Yaş, yıl (ortanca, aralık)	56 (46–77)	48 (43–66)	0.138
Tanı yaşı, yıl (ortanca, aralık)	55 (44–77)	43 (39–66)	0.058
Hastalık süresi, ay (ortanca, aralık)	30.5 (3–61)	49 (4–60)	0.004
Son vizitte remisyon (n,%)	7 (87.5)	9 (90.0)	0.706
Tanıda biyopsi (n,%)	5 (50.0)	3 (37.5)	0.480
CRP mg/L (ortanca, aralık)	75.1 (49.2–450.7)	39.8 (0.9–140.0)	0.317
ESR mm/saat (ortanca, aralık)	65.5 (32–192)	35.5 (7–86)	0.280
PET-BT (n,%)	6 (60.0)	5 (62.5)	0.648
BT (n,%)	8 (80.0)	7 (87.5)	0.568
MRG (n,%)	3 (30.0)	2 (25.0)	0.618

Tablo 2: Görüntüleme yöntemlerinin tanı ve takipte kullanımı

Görüntüleme Yöntemi	Tanıda (n=18)	1. Takip (n=16)	2. Takip (n=12)	3. Takip (n=10)	4. Takip (n=3)	5. Takip (n=2)
PET-BT	1 (5.6)	5 (31.3)	3 (25.0)	2 (20.0)	1 (33.3)	0
BT	3 (16.6)	6 (37.5)	3 (25.0)	2 (20.0)	2 (66.7)	1 (50.0)
MRG	2 (11.2)	3 (18.8)	5 (41.7)	6 (60.0)	0	1 (50.0)
PET-BT+BT	9 (50.0)	0	0	0	0	0
PET-BT+MRG	0	1 (6.3)	0	0	0	0
PET-BT+BT+MRG	1 (5.6)	0	0	0	0	0
BT+MRG	2 (11.2)	1 (6.3)	1 (8.3)	0	0	0
Son görüntüleme sonrası geçen süre (ay)	N/A	3 (1–19)	6.5 (2–13)	7.5 (3–16)	3 (1–12)	7.5 (4–11)

Trombositopeni ile takip edilen hastanın romatoid artritle sonlanan yolculuğu

Recep Yılmaz¹

¹Gaziantep Şehir Hastanesi, Romatoloji, Gaziantep

Giriş: Trombositopeni, çeşitli nedenlere bağlı olarak gelişebilen ve bazen sistemik hastalıkların ilk belirtisi olabilen önemli bir hematolojik bulgudur. Otoimmün hastalıklarda trombositopeni sık görülmese de tanısal ipucu niteliği taşıyabilir. Romatoid artrit (RA), kronik seyirli, inflamatuvar, otoimmün bir hastalıktır. Hastalar genellikle eklem yakınmalarıyla başvurur. Ancak nadiren trombositopeni gibi hematolojik bozukluklar, RA'nın öncü bulgusu olabilir. Bu nedenle, açıklanamayan trombositopenilerde altta yatan romatolojik hastalıkların da araştırılması önemlidir. Bu yazıda, izole trombositopeni ile izlenen bir hastada, romatoid artritin tanı ve izlem süreci sunuldu.

Olgu: 50 yaşında, bilinen astım, tip 2 diyabetes mellitus, gonartroz tanıları olan kadın hastanın 3 yıl önce rutin testlerinde trombositopeni saptanmış. Trombosit değeri $20-25 \times 10^9/l$ arasında seyreden hastanın majör kanaması daha önce olmamış. Ekimoz ve peteşi arada olurmuş. Daha önce kemik iliği incelemesi yapılmamış. Periferik yaymada psödotrombositopeni dışlanmış ve atipik hücre saptanmamış. Abdomen ultrasonografide grade 2 hepatosteatoz görülmüş. Dalak ve lenf nodlarında büyüme tespit edilmemiş. PET görüntülemeye malignite lehine bulgu saptanmamış. Hasta hematoloji bölümünce kısa dönem steroid tedavileri verilerek takip edilmiş.

Hasta merkezimize 2 ay önce başlayan el, ayak bileklerinde ve dizlerde ağrı nedeniyle başvurdu. Ağrıyla beraber arada şişlik de olmuş. Sabah tutukluğu yarım saat civarında seyredermiş. Bakılan laboratuvar incelemesinde Hg:12 g/dl, trombosit: $24 \times 10^9/l$, wbc: $9,2 \times 10^9/l$, RF:137, anti-CCP: 179 ANA: Negatif, ENA: Negatif, C3, C4, sedimentasyon, crp, Ig G, A, M: Normal aralıkta saptandı. Hastaya romatoid artrit ve trombositopeni nedeniyle methotreksat 15mg/hafta ve metilprednizolon 32mg/gün başlandı. Eklem ağrılarına yanıt alındı. Trombosit değeri 3 hafta sonra $33 \times 10^9/l$ olarak saptandı. Hastanın obezitesi olması nedeniyle steroid tedavisi hızlıca azaltıldı. Otoimmün trombositopeni olarak değerlendirilip ritüksimab tedavisi başlanması planlandı. Hastaya 0-15.günlerde 1000mg olacak şekilde 2 doz ritüksimab verildikten 3 ay sonra bakılan trombosit değeri $84 \times 10^9/l$ olarak tespit edildi. Takip eden süreçte trombosit değeri azalsa da $35 \times 10^9/l$ civarında seyretti.

Sonuç: Bu olgu, izole trombositopeni ile başvuran bir hastada altta yatan sistemik bir hastalık olarak romatoid artritin gelişebileceğini göstermektedir. Başlangıçta yalnızca hematolojik bir bozukluk olarak takip edilen olgumuz, zaman içinde eklem semptomlarının ortaya çıkmasıyla RA tanısı almıştır. Bu durum, özellikle açıklanamayan trombositopeni olgularında, otoimmün hastalıkların da ayırıcı tanı listesinde bulundurulması gerektiğini vurgulamaktadır.

Kutanöz Lupus eritematozusun nadir bir varyantı:Lupus Eritematozus Pannikülit

17 yaşındaki kadın hasta, sol bacak uyluk iç kısmında ağrı, kas güçsüzlüğü şikayeti ile başvurdu. Romatolojik sorgulamasında bağ doku hastalıkları ve miyozit açısından bir özellik yoktu. Özgeçmişinde hashimoto tiroiditi dışında bilinen ek bir hastalığı yoktu. Soygeçmişinde teyzesi sistemik lupus eritematozus tanılıydı. Fizik muayenesinde sol uyluk iç kısmında eritemli, yer yer atrofik, yer yer nodüler bir lezyon mevcuttu, kas gücü tamdı. Tetkiklerinde akut faz reaktanları normal sınırlarda, antinükleer antikor 1/100 homojen pozitif, ekstrakte edilebilir nükleer antijen testi negatif, romatoid faktör ve sitrülünli siklik peptit antikorları negatif, kompleman C3 ve C4 normal, anti-ds DNA negatif, antifosfolipid antikorları negatif, kreatin kinaz normal sınırlardaydı. Tanımlanan lezyondan yapılan biyopsisi dermiş ve subkutan yağ dokuda T lenfositlerden zengin lenfoid infiltrasyon CD 123 pozitif hücreler eşlik etmesi lupus pannikülit olara sonuçlandı. Elektronöromiyografi testi normaldi. Sol kruris manyetik rezonans görüntülemeye kas gruplarında sinyal normaldi. Olası lenfoproliferatif hastalıkların dışlanması amacıyla çekilen pozitron emisyon tomografide hipermetabolik ve reaktif lenf nodları dışında anlamlı bir bulgu saptanmadı. Takibinin 6. yılında SLE ile ilgili ek bir laboratuvar ya da klinik bulgu gelişmeyen hastada antinükleer antikor pozitifliği devam etmektedir, LEP nüksü olmamıştır ve ilk lezyon lipoatrofi ile birlikte derin bir skara sebep olmuştur.

Lupus eritematozus pannikülit, derin dermiş ve subkutan yağ dokuyu etkileyen inflamatuvar, subkutan nodül ve plaklarla seyreden, lobüler ve septal pannikülit özelliği gösteren kronik kutanöz lupus lezyonlarından biridir. Yüz, üst ve alt ekstremitte proksimali, göğüs yerleşimli olabilir. Hastaların %50'si SLE, DLE veya diğer otoimmün hastalıklarla birlikte bulunabilir. 2020 yılında lupus eritematozus pannikülit olan 61 hastanın incelendiği retrospektif çalışmada, esasen orta yaşlı kadınlarda meydana geldiği, genellikle proksimal uzuvları, yüzü ve sırtı etkilediği, çoğunluğun LEP'den önce SLE veya DLE tanısı aldığı tespit edilmiştir.(1) SLE veya DLE olmayan hastalarda tanıdaki gecikme 29.8 aydı. Bu süre, LEP ile ilişkili atrofi göz önüne alındığında dikkat çekicidir. Tedavide intralezioner ve sistemik steroid, hidrosiklorokin, dapson, siklosporin kullanılabilir. SLE veya DLE ile birlikte bulunanla ilk basamak tedaviye (genellikle hidrosiklorokin) daha dirençlidir. Lupus eritematozus pannikülit nadirdir ve özellikle SLE veya DLE olmayanlarda tanı koymak zordur. Tanı gecikmesi lipoatrofiyle birlikte derin bir skar bırakarak ciddi kozmetik probleme sebep olabilir. Bazı yayınlarda LEP'in SLE için öncü bir lezyon olabileceğinden bahsedilmektedir.(x)

1) Rangel LK et al., Clinical Characteristics of Lupus Erythematosus Panniculitis/Profundus

A Retrospective Review of 61 Patients, JAMA Dermatology 2020 Sep 2;156(11):1264–1266.

2) [Martens](#) PB et al., Lupus panniculitis: clinical perspectives from a case series J Rheumatology, 1999 Jan;26(1):68-72

Anti-MDA5 İlişkili Otoimmün Hastalık: Olgu Sunumu

Senem Tekeoğlu, Romatoloji Bölümü
Bezmialem Vakıf Üniversitesi Hastanesi

Giriş:

Anti-MDA5 antikor en çok dermatomyozit ve interstisyel akciğer hastalığı ile ilişkilidir. Ancak bu antikor pozitifliği, miyozit yerine vaskülitik bulguların hakim olduğu farklı klinik fenotiplerle de karşımıza çıkabilir. Bu olguda, vaskülitik cilt lezyonları ve artrit bulgularının eşlik ettiği, proteinüri ile seyreden anti-MDA5 ilişkili bir otoimmün sendrom sunulmaktadır.

Olgu:

45 yaşında kadın hasta, Eylül 2022'de konstitüsyonel semptomlar, eklem ağrıları, parmaklarda vaskülitik lezyonlar ve akut faz yüksekliği ile romatolojiye yönlendirildi. Laboratuvarda ANA zayıf pozitif, ENA paneli negatif, RF ve anti-CCP pozitif bulundu. 500 mg/gün proteinüri mevcuttu, ancak böbrek biyopsisi yapılmadı. Yüksek doz pulse steroid uygulandı ve ardından 500 mg intravenöz siklofosfamid iki haftada bir, toplam altı kür verildi. Bu tedavi sonrasında cilt lezyonları, artrit ve ödemde belirgin düzelme sağlandı.

Takibinde tekrar konstitüsyonel bulgular, artrit, vaskülitik lezyonlar, akut faz yüksekliği ve sol el 3. parmakta kalsinozis gelişti. Hastada miyozit bulgusu ve interstisyel akciğer hastalığı izlenmedi. Anti-MDA5 pozitifliği saptanması üzerine rituksimab tedavisi planlandı.

Toplam üç kür rituksimab uygulandı ve klinik yanıt elde edildi. Tedavi sürecinde saç dökülmesi, amenore ve Cushingoid görünüm gelişti. Ancak vaskülitik lezyonlar tamamen kayboldu, artrit geriledi ve proteinüri düzeldi.

Sonuç:

Bu olgu, anti-MDA5 antikorumun klasik dermatomyozit fenotipi dışında, vaskülitik bulguların baskın olduğu atipik otoimmün tablolarla da ilişkili olabileceğini göstermektedir. Anti-MDA5 pozitifliğinde farklı klinik spektrumların akılda tutulması ve uygun immünsüpresif tedavi ile hastalık kontrolünün sağlanabileceği vurgulanmaktadır.



Azatioprin kullanan Behçet hastasında torako-abdominal yayılım gösteren psoas apsesi ve superior vena cava sendromu

Serpil Ergülü Eşmen

Konya Şehir Hastanesi, Romatoloji, Konya

GİRİŞ

Psoas apsesi, iliopsoas kas kompartmanında püy birikimi olup lokal yayılımla veya hematojen yolla uzak bir bölgeden yayılım yoluyla oluşabilir. Behçet hastalığına bağlı üveit nedeniyle azatioprin kullanan, torako-abdominal yayılım gösteren psoas apsesi ve superior vena cava sendromu olan olgu sunuldu.

Olgu

Behçet hastalığına bağlı üveit nedeniyle azatioprin 100 mg/gün, kolşisin 1,5 mg/gün ve metilprednizolon 4 mg /gün kullanan otuz bir yaşındaki erkek hasta ateş, öksürük, nefes darlığı ve yan ağrısı nedeniyle başvurdu. Hastanın yakınmalarının sırt, kalça, kasık ve yan ağrısı şeklinde başladığı, ağrısı geçmeyince bakılan akut faz değerinin belirgin yüksek olması nedeniyle dış merkezde pulmoner BT anjiyografi çekildiği fakat emboli saptanmadığı görüldü. Hastanın dış merkez görüntülerinde abdominal abse ile uyumlu görünüm olması üzerine BT çekildiğinde sol hemitoraksı tamamen dolduran batın sol kadrana ve sol psoas kası düzeyine uzanan yoğun içerikli yer yer loküle apse ile uyumlu sıvı izlendi. Anterior kesiminde hava-sıvı seviyelenmeleri izlendi. Kitle etkisine bağlı olarak sol akciğerde atelektazi izlendiği, kalp ve mediastenine sağa doğru yer değiştirdiği görüldü. Sol psoas kasında apse ile uyumlu izlenen 14,5x7,5 cm yoğun içerikli sıvı koleksiyonunun süperior kesimde sol hemitoraksı dolduran apse ile ilişkili olduğu görüldü (Görüntü 1-2-3) Sağ kolda şişlik olan hastanın doppler USG’de akut-subakut tromboflebit ile uyumlu, sağ sefalik ven kol ve ön kol düzeyinde ekojen trombüs materyali izlendi. Sağ üst ekstremitate venografide süperior vena cava düzeyinde oklüde görünüm olduğu ve kollateral vasküler yapılarda kalibrasyon ve tortiozite artışı görüldü. Hasta torako-abdominal yayılım gösteren psoas apsesi ve superior vena cava sendromu olarak değerlendirildi.

Tartışma

Psoas apsesinin klasik semptomları ateş, yan ağrısı, karın, bel ve kalça ağrısı şeklindedir. Kasık ağrısı ve uyluk arkasında ağrı görülebilir. Vakaların çoğunda ateş, halsizlik, iştahsızlık ve kilo kaybı gibi sistemik semptomlar görülebilir. Semptomların başlangıcı subakuttur ve kas-siskelet sistemi ağrıları lehine değerlendirilebileceği için tanı genellikle günler hatta haftalar sürebilir. Olgumuzda tanının bu nedenle geciktiği ve apsenin torako-abdominal bölgeye yayıldığı düşünüldü.

Görüntü 1



Görüntü 2



Görüntü 3



SLE Hastasında Siklofosfamid İlişkili Erken Dönem Akut Semptomatik Hiponatremi

Şerife Gözde Şen, Elif Dinçses Nas

Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi İç Hastalıkları ABD, Romatoloji BD, İstanbul

Giriş: Lupus nefriti tedavisinde yüksek doz glukokortikoid, mikofenolat mofetil, intravenöz siklofosfamid ve kalsinörin inhibitörleri önerilmektedir. Siklofosfamid çeşitli otoimmün hastalıkların ve malignitelerin tedavisinde kullanılan bir alkilleyici ajandır. Siklofosfamid ilişkili akut hiponatremi nadir görülmekle birlikte önemli bir komplikasyondur. Burada siklofosfamid sonrası semptomatik akut hiponatremi gelişen bir lupus nefriti vakasını sunmayı amaçladık.

Olgu: 42 yaşında kadın hasta 2014'te artrit, lenfopeni, fotosensitivite, Anti-ds DNA ve Anti-Sm pozitifliğiyle değerlendirilerek SLE tanısı aldı. Azatiyopürin 100 mg/gün, hidrosiklorokin 200 mg/gün ve prednizolon 4 mg/gün almaktayken 2020'de yapılan renal biyopsisinin Klas 1 lupus nefriti olarak sonuçlanması üzerine tedavisine mikofenolat mofetil eklendi. Mart 2025'te 1100 mg/gün proteinüri, Anti-ds DNA titresinde artış, c3 ve c4'te düşüklük, akut faz reaktanlarında artış görülmesi üzerine yapılan biyopsisinin lupus nefriti Klas 3a olarak sonuçlanması üzerine pulse steroid ve siklofosfamid 1000 mg/ay tedavisi başlandı. İlk dozdan sonra baş ağrısı, bulantı şikayetleri olan hastanın sodyum değeri 133 mmol/L görüldü. Bu şikayetleri nedeniyle hastaya ikinci kür siklofosfamid 750 mg olarak verildi. Tedavi öncesi bakılan sodyum değeri 139 mmol/L idi. Siklofosfamid tedavisini aldıktan 8 saat sonra hastada yer-zaman oryantasyonunda kaybolma, anlamsız konuşma, ajitasyon tablosu gelişti. Hastanın sodyum değeri 127 mmol/L olarak görüldü. Fizik muayenede hasta övolemikti. Nörolojik değerlendirmede ve kranial görüntülemelerde bu tabloya neden olabilecek diğer nedenler ekarte edildi. Hastanın deliryum tablosundan dolayı idrar sodyumu ve ozmolalitesi gönderilemedi. IV izotonik başlanan hastanın sodyum değeri ve kliniği 12 saat sonra normale döndü. Tedavi rituksimab olarak değiştirildi.

Sonuç: Lupus nefriti tedavisinde yaygın olarak tercih edilen siklofosfamidin nadir görülen yan etkilerinden biri uygunsuz ADH sendromuna (SIADH) bağlı olduğu düşünülen akut hiponatremidir ve genellikle yüksek doz siklofosfamid sonrası görülmektedir. Vakamızda SIADH tanısını doğrulamak için gerekli tetkikler yapılamamıştır. Benzer etkinliği daha düşük yan etki profili ile sunan düşük doz 500 mg/2 hafta EuroLupus protokolü, siklofosfamide bağlı hiponatremi riskini azaltmada da potansiyel katkı sağlayabilir.

Romatoid artrit seyrinde saptanmış bir anti-sentetaz sendromu vakası

Şerife Şeyda Zengin Acemoğlu

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gaziantep Şehir Hastanesi

GİRİŞ

Anti-sentetaz sendromu; anti-ARS otoantikorları, çoğunlukla miyozit, eroziv olmayan artrit, Raynaud fenomeni, ateş ve "mekanik elleri" ile birlikte görülen, çoğunlukla interstisyel akciğer hastalığı ile karakterize bir hastalıktır. (1) ASSD genellikle idiyopatik inflamatuvar miyopatilerin (IIM) bir alt tipi olarak sınıflandırılrsa da ASSD'li tüm hastalarda miyozit görülmez. (2)

Anahtar kelimeler: romtoid artrit, anti-sentetaz sendromu

OLGU SUNUMU

61 yaşında kadın hasta. 30 yıldır seropozitif romatoid artrit tanısı ike takip edilmiş. Öyküsünde DMARD, Anti-TNF ve tosilizumab kullanımı mevcut. Hasta kliniğimize başvurduğunda eklem ağrıları, küçük eklem oligoartriti ve bifazik raynaud fenomeni tarifliyordu. Muayenesinde hastada mekanist eli saptadık ve bunun üzerine hastada ANA ve kliniğimizde bakabildiğimiz anti-jo1, anti Ku, anti mi2 otoantikorlarını baktık ve ANA ile Anti jo-1 pozitif saptadık. Hastaya HRCT çekildi ve interstisyel akciğer hastalığı ile uyumlu patern izlendi. Hastada myozit bulgusu yoktu ve kreatinin kinaz değeri normaldi. Maligniteye eşlik edebileceği şüphesi ile hastada görüntüleme ile malignite tarandı ve malignite lehine bulgu saptanmadı. Bunun üzerine üzerine hastada rituksimab tedavisne geçildi.

Tablo 1: Laboratuvar bulguları

OTOANTİKORLAR	
ANA	Pozitif
Anti-Ku	Negatif
Anti-Scl 70	Negatif
Anti-Sm	Negatif
Anti-Jo1	Pozitif
Anti-SSA	Negatif
Anti-SSB	Negatif
Anti-ds DNA	Negatif
Anti mi 2	Negatif

RF	Pozitif
CCP	Pozitif

TARTIŞMA

Tamirci elleri, hiperkeratoz ve pullanma nedeniyle avuç içlerinde ve parmakların radyal yüzeylerinde bilateral kalın, çatlamış deri olarak tanımlanır. (3) Mekanik elleri teşhis etmek ve fizyolojik hiperkeratozdan ayırmak için ayrıntılı bir öykü almak ve ayrıntılı bir klinik muayene yapmak zorunludur. Hastamızın interstisyel akciğer hastalığı semptomu yoktu. Her hastada semptom olmayabileceği için akciğer değerlendirmesinin mutlaka yapılması gerekliliği unutulmamalıdır.

REFERANSLAR

- 1) Mahler M, Miller FW, Fritzler MJ et al. Idiopathic Inflammatory Myopathies and the Anti-Synthetase Syndrome: A Comprehensive Review , Autoimmun Rev. 2014 Jan 11;13(0):367–371. doi: 10.1016/j.autrev.2014.01.022
- 2) Faghihi-Kashani S, Yoshida A, Bozan F et al. Clinical Characteristics of Anti-Synthetase Syndrome: Analysis From the Classification Criteria for Anti-Synthetase Syndrome.Arthritis Rheumatol . 2025 Apr;77(4):477-489. doi: 10.1002/art.43038.
- 3) Witt LJ, Curran JJ, Strek ME.The diagnosis and treatment of antisynthetase syndrome. Clin Pulm Med. 2016;23:218–226. doi: 10.1097/CPM.0000000000001714)

Granülomatoz polianjitis ve IgA nefropatisi birlikteliği gösteren iki olgu sunumu

Tuğçe Bozkurt¹, Elif Dinçes Nas¹, Sevilay Batıbay¹, Esen Kasapoğlu¹

¹*İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi İç Hastalıkları ABD, Romatoloji BD, İstanbul*

Giriş: Ig A nefropatisi, mezengiumda IgA birikimi ile karakterize bir glomerülofrit (GN). Granülomatoz polianjitis (GPA) ise, küçük damar vaskülit olup karakteristik “pauci-immun nekrotizan” kresentik GN ile prezente olabilir. Burada renal histopatoloji bulguları IgA nefropatisi ile uyumlu iki GPA olgusunu sunmayı amaçladık.

Olgu 1: Kırk üç yaşında erkek, sinüzit, öksürük, halsizlik, hematüri ve akut böbrek hasarı (ABH) yakınmaları ile değerlendirildi. Toraks görüntülemesinde bilateral akciğerde en büyüğü 70mm olan nodüler dansiteler, paranazal sinüs BT’de aktif sinüzit bulguları, 710 mg/gün proteinüri, ESH: 120 mm/saat, CRP: 216 mg/L, PR3-ANCA>200 saptandı ve GPA tanısı aldı. Böbrek doku örneklerinde 2/11 glomerülde sellüler kresent, interstisyumda inflamasyon, DIF incelemede glomerül bazal membranlarda fokal IgA pozitiflikleri gözlemlendi. Siklofosamid ve azatiyoprin tedavisi sonrası klinik, laboratuvar ve radyolojik bulgular geriledi.

Olgu 2: 68 yaşında kadın, birkaç aydır konstitüsyonel semptomlar, sinüzit atakları, bacaklarda döküntü ve ABH ile değerlendirildi. Muayenesinde semer burun deformitesi, bilateral alt ekstremitelerde palpabl purpura, tetkiklerinde kreatinin, ESH, CRP yüksekliği ve PR3-ANCA>200 izlendi.

Muayenesinde nazal septal perforasyon görüldü. Çevre dokudan alınan biyopside akut inflamasyon ve nötrofilik vaskülit bulguları saptandı. Toraks görüntülemesinde sağ akciğerde buzlu cam dansitesinde nodüler fokal infiltrasyonlar görüldü. GPA ön tanısıyla yapılan böbrek biyopsisinde kresent gözlenmedi, mezengioproliferatif GN, mezengial fokal granüler IgA birikimi, tübülointerstisyel alanda vaskülitik değişiklikler görüldü. Siklofosamid tedavisini reddeden ve azatiyoprin ile takip edilen hastada renal ve sistemik bulgular geriledi, otit-sinüzit atakları ve ANCA pozitifliği devam etti.

Sonuç: IgA nefropatisi ve GPA ilişkisi bilinmemektedir, patogenezi net açıklanamamıştır. Beraber görülme sıklığı %1.4 olarak bildirilmiştir (1), vaka serileriyle sınırlıdır. Biyopside IgA nefropatisi olanlarda daha şiddetli seyir olgu serilerinde raporlanmıştır (2). IgA nefropatisi ve GPA birlikteliğine nadir rastlansa da böbrek rezervini korumak için erken ve etkili tedavi açısından akılda tutulmalıdır.

Kaynaklar

1. XIE, Lijiao, et al. Clinical rheumatology, 2018, 37: 1953-1961.
2. RUIZ, Elizabeth Torres, et al. International Journal of Medical Science and Clinical Research Studies, 2023, 3.11: 2894-2899.

Psikoz ile prezente olan SLE ve TTP olgusu

Zeynep Toker Dincer¹, Berna Yurttaş², Mustafa Erdoğan², Yeşim Özgüler²

¹İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi

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

Amaç

Nöropsikiyatrik sistemik lupus eritematozus (NP-SLE), santral sinir sistemi tutulumuna bağlı olarak, çeşitli psikiyatrik ve nörolojik semptomlar ile karakterize bir tablodur. Organik psikoz ise lupus hastalarının %5'inde görülmektedir. (1) SLE ve Trombotik Trombositopenik Purpura (TTP) birlikteliği nadir olarak görülebilir.(2) Bu yazıda psikoz kliniği sonrası SLE ve TTP tanısı konan bir vaka sunuyoruz.

Olgu

22 yaşında kadın hasta saç dökülmesi, kaşıntılı purpurik cilt döküntüleri nedeni ile dermatoloji tarafından 7 aydır takip edilirken, trikotillomani ve nörodermatit düşünülerek psikiyatri hekimine yönlendirilmiş. Psikotik depresyon ve delirium tanısı ile psikiyatri kliniğine yatırılmış. Hastanın tetkiklerinde Hgb:5 gr/dl, Trombosit:18.000 /mm³, Lökosit:7000 / mm³ LDH: 1876 IU/ l saptanması üzerine hasta iç hastalıklarına danışılmış. Periferik yaymasında çok sayıda şistosit görülmüş ve hasta hematoloji tarafından mikroanjiopatik hemolitik anemi olarak değerlendirilmiş. Hasta temporal alopesi ve vaskülitik döküntüleri nedeni ile tarafımıza danışıldı.

Fizik muayenede vitalleri stabil olan hastada akrosiyanoz eşlik eden, peteşial döküntüleri, temporal bilateral alopesi, malar raş mevcut ve konjunktivalar soluk görünümde idi. Arteriyel tansiyon 120/80 mmHg ve diğer sistem muayeneleri normal saptandı.

Sistem sorgulamasında oral aft dışında ek yakınması yoktu. Tetkiklerinde, ANA 1/1280 homojen pozitif, anti ds-DNA:49 IU/ml(pozitif), anti-Sm:291 U/ml (pozitif), anti-RNP:218 U/ml (pozitif), C3:0.39 g/L(düşük), kreatinin: 0,6 mg/dl(normal) bulundu. Hastaya SLE tanısı ile 500 mg iv metilprednizolon uygulandı, TTP ön tanısı

ile ADAM-TS13 düzeyi ve antikoru için örnek alınarak plazmaferez başlandı. İdame doz 60 mg/gün metilprednizolon ve hidroklorokin 400mg/gün başlandı. Hastanın nörolojik tutulumu açısından yapılan Kranial MR ve MR anjografisi normal bulundu. Planlanan lomber ponksiyon hasta uyumu olmaması nedeni ile yapılamadı. 24 saatlik idrar protein düzeyi 754 mg/gün saptandı. Hasta ve yakınları onamı alınamadığı için renal biyopsi yapılamadı.

Tedavi sonrası 3. günde klinik ve laboratuvar olarak belirgin düzelme sağlandı.

Hastaya NP-SLE ve lupus nefriti tanıları ile siklofosfamid ve prednizolon tedavisi başlandı.

Tartışma-Sonuç

SLE hastalığında görülen nöropsikiyatrik bulgular hastalık tanısı konmadan, hastalık tanısı ile eş zamanlı veya tanı sonrası ortaya çıkabilir. Hem tanı hem takipte multidisipliner yaklaşım ve ilgili hekimlerin farkındalığı NP-SLE tanısının zamanında konması ve erken tedavisi için önem arz etmektedir. Hemolitik anemi ve trombositopeni SLE hastalarında sık görülebilmekle birlikte mikroanjiopatik hemolitik anemi(MAHA) nadiren görülmektedir. SLE hastalarında MAHA şüphesi varlığında TTP ön tanıda mutlaka düşünülmelidir.

1) Meszaros, Zsuzsa Szombathyne, Andres Perl, and Stephen V. Faraone. "Psychiatric symptoms in systemic lupus erythematosus: a systematic review." The Journal of clinical psychiatry 73.7 (2012): 993-1001.

2) Stricker RB, Davis JA, Gershow J, et al. Thrombotic thrombocytopenic purpura complicating systemic lupus erythematosus. Case report and literature review from the plasmapheresis era. J Rheumatol 1992;19:1469–73

Anahtar Kelimeler: sistemik lupus eritematozus , psikoz, trombotik trombositopenik purpura

ANCA İLİŞKİLİ VASKÜLİT HASTALARINDA CİDDİ ENFEKSİYON SIKLIĞI VE CİDDİ ENFEKSİYON İLE İLİŞKİLİ RİSK FAKTÖRLERİ

Duygu Sevinç Özgür¹, Bilgin Karaalioglu¹, Gamze Akkuzu¹, Fatih Yıldırım¹, Rabia Deniz¹, Burak İnce¹, Gül Güzelant Özköse¹, Kübra Kalkan¹, Cemal Bes¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği

Giriş

ANCA ilişkili vaskülit hastalarında tanı ve takip sırasında ciddi enfeksiyonlar önemli mortalite ve morbidite nedenidir. Bu çalışmada kliniğimizde takipli olan hastalarda takip sırasında gelişen ciddi enfeksiyonları ve bu enfeksiyonlarla ilişkili risk faktörlerini incelemeyi amaçladık.

Metot

Çalışmaya kliniğimizde ANCA ilişkili vaskülit tanısı ile takip edilmekte olan 67 hasta dahil edildi. Yatış gerektiren ve intravenöz antibiyotik gerektiren enfeksiyonlar ciddi enfeksiyon olarak tanımlandı. Hastaların tanı yaşı, takip süresi, takip sırasındaki BVAS skorları, indüksiyon ve idame sırasında almış olduğu tedaviler, plazmaferez, diyaliz tedavileri, alevlenme durumları, güncel BVAS skorları, akciğer, böbrek, periferik ve santral sinir sistemi tutulumu, tanı sırasındaki kreatinin düzeyi değerlendirildi. Renal tutulum, diffüz alveolar hemoraji, kardiyak tutulum, santral sinir sistemi tutulumu ve mononöritis multipleks olması majör organ tutulumu olarak değerlendirildi. Bu parametrelerin ciddi enfeksiyon sıklığı üzerine etkisi incelendi.

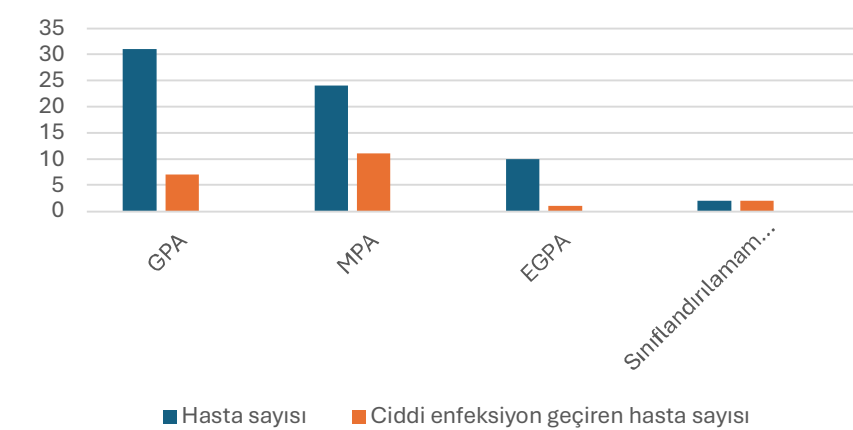
Bulgular

Hastaların %46'sında Granümatöz polianjit (GPA) , %36'sında MPA (Mikroskopik polianjit), % 15'inde Eozinofilik granümatöz polianjit ve %3'ünde sınıflandırılamamış ANCA ilişkili vaskülit mevcuttu(Şekil 1). 67 hastanın %31'inde ciddi enfeksiyon gelişti, enfeksiyonların büyük çoğunluğu ilk 3 ayda gerçekleşti (Şekil 2). En sık görülen ciddi enfeksiyon pnömoniydi (Şekil 3).Diyalize giren (%42 vs %4, p=0.001), kronik renal yetersizliği olan (%71 vs %26, p=0.001) hastalarda ciddi enfeksiyon sıklığının daha fazla olduğu saptandı. Kardiyak tutulumu olan hastalarda ciddi enfeksiyon sıklığının daha fazla olduğu saptandı (%19 vs %2, p=0.03). Tanı sırasında BVAS skoru yüksek olan hastalarda ciddi enfeksiyon sıklığının daha yüksek olduğu görüldü (17.4±8.3, 12.9±7.3, p=0.03). indüksiyon tedavisi sırasında verilen pulse kortikosteroid, siklofosfamid, rituksimab ile ciddi enfeksiyonlar arasında anlamlı bir ilişki bulunamadı (Tablo1). Majör organ tutulumu olan hastalarda enfeksiyon sıklığının daha fazla olduğu saptandı (%37 vs %7, p=0.049) (Tablo 2).

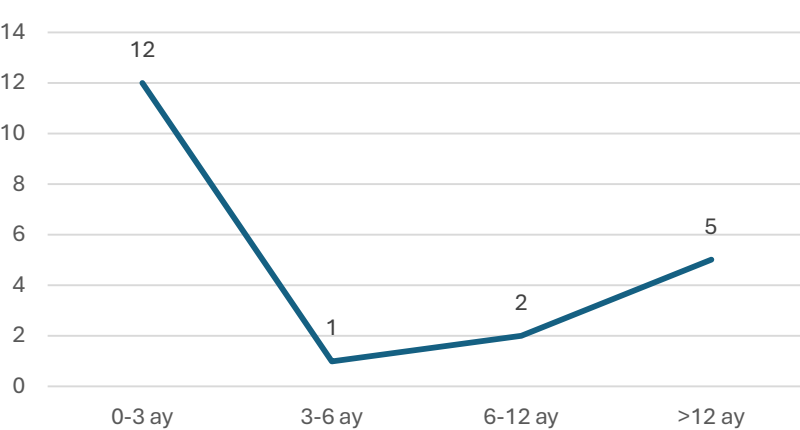
Tartışma ve sonuç

ANCA ilişkili vaskülit hastalarında ciddi enfeksiyon oranını ve bununla ilişkili faktörleri inceleyen tek merkezli ve retrospektif çalışmamızda tanı sırasındaki BVAS skorlarının, güncel BVAS skorlarının, herhangi bir dönemde diyaliz gerekliliğinin, kardiyak tutulumun, kronik renal yetersizliğin ciddi enfeksiyon riski ile ilişkili olduğu saptandı. indüksiyon sırasındaki pulse steroid, siklofosfamid, rituksimab tedavilerinin ve idamede verilen mikofenolat mofetil, azatiopürin tedavilerinin ciddi enfeksiyon ile ilişkisi gösterilemedi.

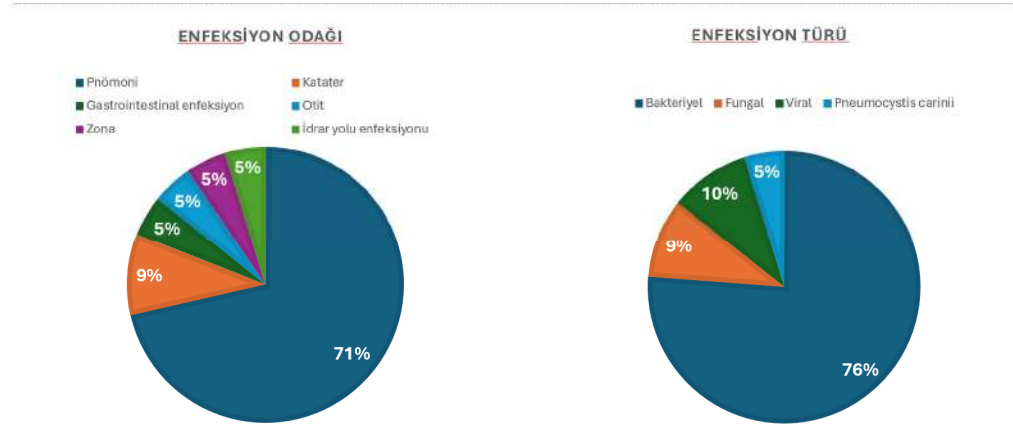
Şekil 1. Ciddi enfeksiyon geçiren hastaların AAV alt gruplarına göre dağılımı



Şekil 2. Enfeksiyon gelişme zamanı



Şekil 3. Enfeksiyon odağı ve etkenleri



Tablo 1. Ciddi enfeksiyon olan ve olmayan hastaların karakteristik özellikleri

	Ciddi Enfeksiyon var (n=21)	Ciddi enfeksiyon yok (n=46)	p
Tanı yaşı (mean±SD)	61±12.5	49.8±16.1	0.006
Tanı BVAS(mean±SD)	17.4±8.3	12.9±7.3	0.03
Tanı kreatinin (medyan)	4.19	1	0.008
BVAS son (medyan)	4	1.5	0.019
Komorbidite (%)	%20.8	%10.4	0.003
Takip süresi (ay)	34.8±7.6	31.9±4.7	0.6
Konstitüsyonel semptom, n(%)	16 (%76)	27 (%58)	0.1
Kbb tutulumu, n(%)	8 (%38)	19 (%41)	0.8
Göz tutlumu, n(%)	4 (%20)	5 (%10.9)	0.4
Akciğer tutulumu, n(%)	19 (%90)	38 (%82)	0.4
Kardiyak kutulum, n(%)	4 (%19)	1 (%2)	0.03
Cilt tutulumu, n(%)	3 (%14)	9 (%20)	0.7
Eklemler tutulumu, n(%)	11 (%23.9)	0	0.01
GIS tutulumu, n(%)	0	2 (%4)	1
Renal tutulum, n(%)	18 (%85)	30 (%65)	0.08
Santral sinir sistemi, n(%)	3 (%14)	1 (%2)	0.08
Periferik sinir sistemi tutulumu, n(%)	0	6 (%13)	0.1
Alevlenme, n(%)	8 (%40)	11 (%23.9)	0.18
Ölüm, n(%)	4 (%19)	0	0.08
KBY, n(%)	15(%71)	12(%26)	0.001
Hipogamaglobunemi (igg<5) , n(%)	3 (%14)	5(%11)	0.6
Komorbidite, n(%)	14(%20.8)	7 (%10.4)	0.003
Nazal staf aureus pozitifliği, n(%)	1 (%11)	2 (%15)	1
Bactrim profilaksisi, n(%)	12 (63)	25 (55.6)	0.78
Pulse ks+cyc+ rtx , n(%) *	4 (%19)	5 (%11)	0.4
Pulse ks, n(%)**	18 (%85.7)	31 (%67.4)	0.1
Plazmaferez, n(%)	5(%23)	5(%11)	0.1

*Pulse ks+cyc+ rtx: pulse steroid, siklofosfamid, rituksimab kombinasyonu

** Pulse ks: pulse kortikosteroid tedavisi

Tablo 2. Ciddi enfeksiyon, majör organ tutulumu ilişkisi

	Majör organ tutulumu var (n=54)	Majör organ tutulumu yok (n=13)	p
İlk 6 ay enfeksiyon	%33 (n=18)	%7 (n=1)	0.09
İlk 1 yıl enfeksiyon	%30 (n=16)	%7 (n=1)	0.1
Ciddi enfeksiyon	%37 (n=20)	%7 (n=1)	0.049



Organizasyon Sekreteryası



D Event Turizm Organizasyon
İçerenköy Mah. Çayır Cad. No:5
Bay Plaza Kat:12 Ataşehir, İstanbul
+90 216 573 18 36
kongre@devent.com.tr
www.devent.com.tr

www.istanbulromatoloji.com