

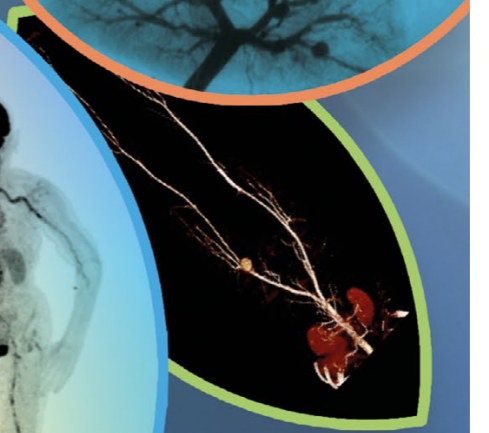
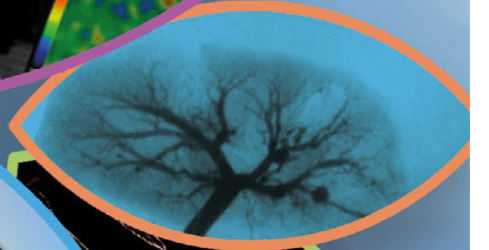
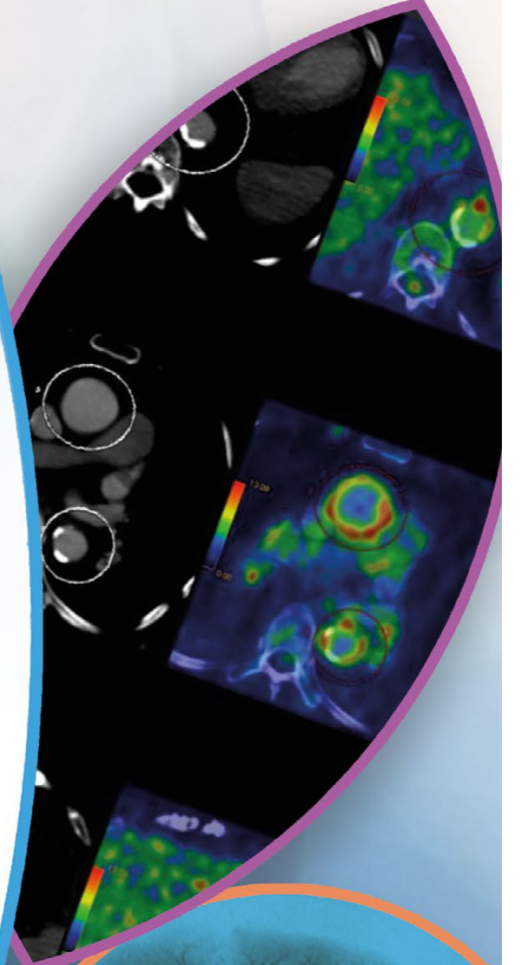
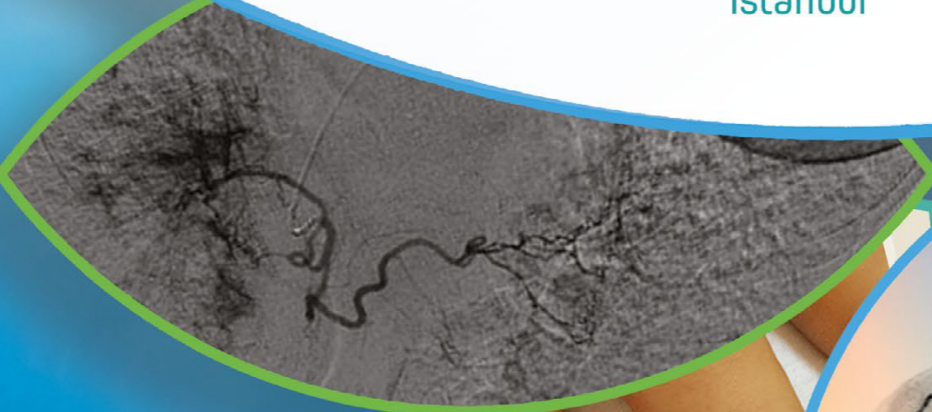


Cerrahpaşa  
Romatoloji  
Derneği

# Multidisipliner VASKÜLİT SEMPOZYUMU

**16 Nisan 2022**

Fairmont Quasar Hotel  
İstanbul



## **Düzenleme Kurulu**

İzzet Fresko  
Vedat Hamuryudan  
Gülen Hatemi  
Melike Melikođlu  
Yeşim Özgüler  
Emire Seyahi  
Sebahattin Yurdakul  
Hasan Yazıcı  
Huri Özdoğan  
Sedat Kiraz  
Serdal Uğurlu  
Haner Direskeneli  
Ali Akdoğan  
Cemal Bes  
Servet Akar  
Şermin Börekçi  
Kenan Aksu

## **BİLİMSEL PROGRAM**

<b>CERRAHPAŞA ROMATOLOJİ DERNEĞİ</b>	
<b>Vaskülitlere Multidisipliner Yaklaşım Sempozyumu</b>	
<b>16 Nisan 2022 Cumartesi</b>	
<b>09:00 - 09:10 Açılış</b> - Gülen Hatemi	
<b>09:10 - 11:10</b>	<b>Tedavide Yeni Ne var?</b>
	<b>Oturum Başkanları:</b> Sebahattin Yurdakul, Melike Melikoğlu
09:10 - 09:30	Behçet sendromu - Vedat Hamuryudan
09:30 - 09:50	Büyük çaplı damar vaskülitleri - Gülen Hatemi
09:50 - 10:10	ANCA ilişkili vaskülitler - Ömer Karadağ
10:10 - 11:10	Münazara - ANCA ilişkili vaskülit tedavisinde plazma değişiminin yeri var mı?
	Plazma değişimi: Güncel veriler ve öneriler - Nihal Esatoğlu
	Tartışmacılar: Haner Direskeneli, Kenan Aksu, A. Emre Eşkazan
<b>11:10 - 11:30 Kahve Molası</b>	
<b>11:30 - 12:30</b>	<b>Küçük ve Orta Çaplı Damar Vaskülitleri</b>
	<b>Oturum Başkanları:</b> Hasan Yazıcı, İzzet Fresko
11:30 - 11:50	Yeni AAV kriterlerine kritik bir bakış - Ahmet Gül
11:50 - 12:10	ANCA tipine göre klinik bulgular ve tedavi yanıtı – Sevil Kamalı
12:10 - 12:30	Kawasaki Hastalığı - Özgür Kasapçopur
<b>12:30 - 14:00 Öğle Yemeği</b>	
<b>14:00 - 15:40</b>	<b>Diğer Hastalıklar ve Vaskülit</b>
	<b>Oturum Başkanları:</b> Huri Özdoğan, Sedat Kiraz
14:00 - 14:20	VEXAS - Serdal Uğurlu
14:20 - 14:40	Romatooid artrit - Nevsun İnanç
14:40 - 15:00	Spondiloartritler - Servet Akar
15:00 - 15:20	COVID-19 enfeksiyonu ve aşısı sonrasında gelişen vaskülitler - Cemal Bes
15:20 - 15:40	Tartışma
<b>15:40 - 16:00 Kahve Molası</b>	
<b>16:00 - 17:30</b>	<b>Vaskülitlerde Organa Özgü Tutulumlar</b>
	<b>Oturum Başkanları:</b> Gülen Hatemi, Nilüfer Alpay Kanitez

16:00 - 16:20	Gastrointestinal tutulum - Aykut Çelik
16:20 - 16:40	İnterstiyel akciğer hastalığı ve diğer akciğer bulguları - Şermin Börekçi
16:40 - 17:00	Pulmoner hipertansiyon - Burçak Kılıçkiran Avcı
17:00 - 17:20	Vaskülitlerin Tanı ve İzleminde PET - Lebriz Uslu Beşli
17:20 - 17:30	Tartışma
<b>17:30</b>	<b>Kapanış</b>

## **KONUŞMA ÖZETLERİ**

### **Pulmoner Vaskülitler-İnterstiyel Akciğer Hastalığı ve Diğer Akciğer Bulguları**

Şermin Börekçi

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları AD.

Vaskülitlerin birçoğu pulmoner damarları da etkileyerek akciğer tutulumu yapabilir. Akciğer tutulumları, hafif bir interstiyel tutulmdan hayatı tehdit edecek hemorojilere kadar değişen bir yelpazede çeşitlik gösterir. ANCA ilişkili vaskülitler pulmoner vaskülitlerin önemli bir alt grubunu oluşturur. Granülomatöz Polianjitis, Mikroskopik Polianjitis, Eozinofilik Granülomatöz Polianjitis bu grupta yer alan vaskülitlerdir. Son yıllarda interstiyel fibroz saptanan bazı hastalarda vaskülit kriterlerini taşımadan ANCA pozitifliği saptanmış ve “ANCA pozitifliği ile birlikte Pulmoner fibroz” kavramı gündeme gelmiştir. Bu hastalarda şu an kriterleri taşımaları da gelecekte yaklaşık %25’inde vaskülit tablosunun ortaya çıkabileceği akılda bulundurulmalı ve bu açıdan yakın takip edilmelidirler.

### **Münazara: ANCA ilişkili vaskülit tedavisinde plazma değişiminin yeri var mı?**

#### **Plazma değişimi: Güncel veriler ve öneriler**

Sinem Nihal Esatoğlu

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

Şiddetli ANCA ile ilişkili vaskülit tedavisinde plazma değişiminin etkinliğini araştıran PEXİVAS adlı randomize kontrollü araştırmada plazma değişimi yapılan ve yapılmayan hastaların son dönem böbrek yetmezliği ve ölüm sonlanım noktaları açısından benzer olduğu saptandı. Bununla birlikte plazma değişimi grubunda ciddi infeksiyon sıklığı plazma değişimi almayan gruba göre daha sık gözlemlendi ve bu bulgu daha önceki plazma değişimi ile ilgili çalışmalarda saptanmamıştı. PEXİVAS çalışması sonrasında bu yıl ANCA ilişkili vaskülit tedavisinde plazma değişiminin yerine dair güncel tedavi önerileri yayımlandı.

Bu sunumda, güncel tedavi önerileri ile önerilere dayanak sağlayan randomize kontrollü çalışmalar gözden geçirilecek ve Cerrahpaşa Romatoloji Kliniği'nde ANCA ilişkili vaskülit tanısıyla plazma değişimi yapılmış olan hastalarda plazma değişiminin etkinliğini ve güvenliliğine dair veri sunulacaktır.

## **SUNUMLAR**

[PS-01]

### **BEHÇET HASTALIĞINA BAĞLI DEV KORONER ARTER ANEVİZMASI: OLGU SUNUMU**

**Mustafa ERDOĞAN<sup>1</sup>, Duygu Sevinç ÖZGÜR<sup>1</sup>, Gamze AKKUZU<sup>1</sup>, Melek YALÇIN MUTLU<sup>1</sup>, Fatih YILDIRIM<sup>1</sup>, Bilgin KARAALIOĞLU<sup>1</sup>, Cemal BES<sup>1</sup>**

<sup>1</sup> Başakşehir Çam Ve Sakura Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği

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

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

**TARTIŞMA:** Behçet hastalığında koroner arter tutulumu oldukça nadir görülür ve ölümcül seyredebilir. Göğüs ağrısıyla başvuran Behçet hastalarında koroner arter tutulumu akılda tutulmalıdır. Koroner arter tutulumunda

öncelikle medikal tedavi olarak yüksek doz glukokortikoid ile birlikte siklofosfamid gibi immunsupresif ilaçlar verilerek hastalık aktivitesi baskılanmalı ve gerekli görülen hastalara ardından cerrahi onarım yapılmalıdır.



**Resim 1;** Koroner anjiyografide sol anterior desenden arterde (LAD) 26 mm'lik anevrizmatik dilatasyon

[PS-02]

#### ANCA (-) EGPA

**Abdülbaki Gaydan<sup>1</sup>, Nilgün Göveç Gıynaş<sup>1</sup>, Recep Yılmaz<sup>1</sup>, Emine Gözde Aydemir Gülöksüz<sup>1</sup>, Ahmet İlbay<sup>1</sup>, Didem Şahin Eroğlu<sup>1</sup>, Emine Uslu Yurteri<sup>1</sup>, Aşkın Ateş<sup>1</sup>, Tahsin Murat Turgay<sup>1</sup>, Gülay Kınıklı<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

#### Giriş:

Eozinofilik Granulomatöz Polianjiit (EGPA), kronik rinosinit, astım ve belirgin periferik eozinofili ile karakterize multisistemik bir hastalıktır.<sup>1</sup> EGPA'da en sık tutulan organ akciğer olup, bunun dışında kardiyovasküler, gastrointestinal, renal ve merkezi sistem dahil olmak üzere birçok sistemi etkiler. Hastaların %40-60'ında c-ANCA (+)liği görülmekte olup, eozinofili karakteristik olmasına rağmen, hastalığı spesifik tanı testi yoktur.<sup>1,2</sup> Astım, polinöropati, sinusit, eozinofili öyküsü ile koroner arterlerde tutulum olan c-ANCA (-) EGPA gelişen hastayı sunuyoruz.

#### Olgu Sunumu:

74 yaşında erkek hasta, 10 yıldır astım, 10 yıl önce miyokardiyal enfarktüs nedeni ile koroner anjiyografi ile LAD'ye stent implantasyonu yapılan, 7 yıldır sinusit, 6 yıldır eozinofili hikayesi olan hasta son 3 aydır gece terlemesi, son 6 ayda 14 kilo kaybı, her 2 ayak bilekleri ve distalinde eldiven çorap tarzı uyuşma, son 2 aydır eforla nefes darlığı şikayetleri ile şikayetlerle kardiyoloji kliniğine yatırıldı. Fizik muayenede bilateral bazallerde ince ral dışında ek patolojik bulgu saptanmadı.

Bakılan tetkiklerde kreatin:0,91 mg/dl ast:10 u/l alt:12 u/l alp:39 u/l ggt:6 u/l total/direk bilirubin:0.99/0.37 mg/dl amilaz:51 u/l crp:5.1 mg/l sedim:119 mm/sa wbc:9.7 x10<sup>9</sup>/l nötrofil:3.34 x10<sup>9</sup>/l, lenfosit:3.26 x10<sup>9</sup>/l, eozinofil:3.56 x10<sup>9</sup>/l, hg:11 g/dl mcv: 98.5 fl, platelet:242 x10<sup>9</sup>/l, ferritin: 145 ng/mL, b12: 702 pg/mL, folik asit: 4.99 pg/mL, ANA, RF, Antifosfolipid antikorlar, HBSag, Anti Hbc Total (Anti Hbc IgG ve IgM), Anti Hbs, Anti-HCV, Anti HIV, ENA paneli ile ANCA (c-ANCA ve p-ANCA alt grupları dahil) negatifti.

Mevcut klinik bulgular ışığında çekilen toraks BT'de her iki ac parankiminde silik tarzda fokal buzlu cam dansiteleri, bilateral 1 cm plevral efüzyon, bilateral alt loblarda plevraya uzanan fibröz çekintiler izlenmiş olup EMG'de ise kronik sensorimotor aksonal polinöropati ile uyumlu bulgular şeklinde saptanmıştı.

Hastaya kardiyoloji kliniğince çekilen ekokardiyografide ejeksiyon fraksiyonu: %35-40 olup, ek patolojik bulguya rastlanmamış olup, çekilen kardiyak MRG'da global sistolik fonksiyonlarda azalma, subendokardiyal kontrastlanma, lateral duvar akinetik, diğer duvarlar hipokinetik olup EF: %22 olarak saptanınca, mevcut bulgular sonucunda koroner anjiyografi yapılmış ve KAG'da üç damarda yaygın ektazi görülmüştü.

Mevcut bulgularla romatoloji, göğüs hastalıkları, kardiyoloji ve nöroloji tarafınca ortak konseyde görüşülen hastada ön planda eozinofilik granülomatöz vaskulit düşünüldü. Hastaya metilprednizolon 1x40 mg (0.5 mg/kg/gün), siklofosamid 500 mg iv (2 haftada 1, toplamda 6 kür olacak şekilde) ile mesna 500 mg iv başlanmış olup takibine romatoloji polikliniğinde devam edilmektedir.

#### Sonuç:

EGPA, kilo kaybı, myalji, artralji gibi konstitusyonel semptomların eşlik ettiği, cilt tutulumu, pulmoner opasiteler, kardiyomyopati, böbrek hastalığı, nöropati ve gastrointestinal tutulumu yol açan hipereozinofili ile karakterize multisistemik küçük damarları etkileyen vaskulittir. %40-60 hastada c-ANCA (+) görülmekte olup, hastalık için spesifik biyomarker bulunmamaktadır. Özellikle multisistemik tutulum görülen ve diğer tanıların ekarte edilen hastalarda, vaskulit ön planda düşünülmeli ve erken tanı konulup hastalığın tedavi edilmesi ile gelişebilecek komorditeler önlenip genel sağkalım artırılabilir.

Anahtar Kelimeler: EGPA, vaskulit, c-ANCA, eozinofili

#### Kaynaklar:

1. Sinico RA, Bottero P. Churg-Strauss angiitis. Best Pract Res Clin Rheumatol 2009; 23:355.
2. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. Arthritis Rheum 2013; 65:1.

#### [PS-03]

#### PROSTATİZM BULGULARIYLA TANI ALAN ANCA İLİŞKİLİ VASKÜLİT

Selin Cebeci<sup>1</sup>, Hümevra Rekali Şahin<sup>1</sup>, Mustafa Erdoğan<sup>2</sup>, Serdal Uğurlu<sup>3</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Eğitim Şehir Hastanesi, İstanbul

<sup>3</sup>İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Hastanesi, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Olgu: Hashimoto tiroiditi ve post-renal kronik böbrek hasarı dışında bilinen kronik hastalık öyküsü olmayan 65 yaşındaki erkek hastaya üç yıldan beri olan prostatizm bulguları nedeniyle başvurduğu üroloji kliniğinde transüretal prostat rezeksiyonu yapılmış. Gleason skoru 3+3 adenokarsinom gelmesi üzerine radikal prostatektomi yapıp materyalin patolojik incelemesinde yaygın yüksek dereceli prostatik intraepitelyal neoplazi dışında küçük damarlarda fibrinoid nekroz, fokal granülom formasyonu oluşturan iltihabi infiltrasyon ve nekrotizan vaskülitik değişiklikler saptanması üzerine sistemik vaskülitik süreçlerin değerlendirilmesi amacıyla tarafımıza yönlendirilmiş.

Bulgular: Sistemik sorgulamasında allerji, astım, sinüzit; işitme problemi; hemoptizi öyküsü; nöropatik yakınmaları yoktu. Fizik muayenesi doğaldı. Son 3 ay içinde kreatinin değerlerinde progresif bir artış ve aktif idrar sedimenti gözlenmesi üzerine nefrolojik olarak değerlendirildi. Böbrek boyutları ve parankim kalınlıkları alt sınırdadır, parankim ekojeniteleri ise artmıştı. Renal dopplerinde bilateral renal arterde akım mevcut olup rezistivite indeksi normal aralıktaydı. İdrar kültüründe üreme olmadı. Yirmi dört saatlik idrarda total protein 3,5 g/gün protein, mikroalbümin 2,5 g/gündü. Hastaya, hızlı ilerleyici glomerülo nefrit ön tanısıyla renal biyopsi yapıldı. Romatolojik belirteçlerden MPO-ANCA: 35 IU/ml (N<12 IU/ml) olarak saptandı. C3, C4 ve anti-GBM dahil olmak üzere diğer belirteçleri negatifti. Çekilen toraks bilgisayar tomografisinde (BT) arkus aortada duvar kalınlaşması ve akciğer parankiminde buzlu cam dansitesindeki opasiteler vaskülit ile uyumlu olarak değerlendirildi. Paranazal BT'de de vaskülit ile uyumlu tutulumlar mevcuttu. İşitme testi, ince lif elektromiyografi göz ve kulak, burun, boğaz muayenesi doğaldı. Renal biyopsi sonucu diffüz nekrotizan vaskülit olarak sonuçlanan hastaya ardışık 3 gün, 1

gram pulse steroid tedavisi uygulandı. Pulse steroid sonrası kreatinin değerlerindeki artışın devam etmesi üzerine plazmaferez, siklofosamid ve rituksimab tedavilerine başlandı. Yedi seans plazmaferez, bir kurs rituksimab, siklofosamid ve idame metil-prednisolon tedavileri altında kreatinin 4,09 mg/dl'den 2,5 mg/dl'ye geriledi; 24 saatlik idrardaki total protein 1,9 g/gün'e düştü. Ürolojik açıdan yapılan multiparametrik manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde nüks lehine bulgu yoktu, post-operatif 3. ayında bakılan prostat spesifik antijen (PSA): 0,047 olup remisyonda tedavisiz takip edilmesi önerildi.

Sonuç: Vaka serileri ve post mortem analizler incelendiğinde ANCA ilişkili vaskülitlerde prostat tutulumu %2,3- %7,4 arasında seyretmektedir. Literatürlerdeki vakaların büyük bir kısmında C-ANCA pozitifliği belirtilmiş olsa da bir kısmında ANCA hakkında bilgi verilmemiştir. Çoğunda, tanı anında PSA yüksekliği ve dijital rektal muayenede nodüler prostat yapısı nedeniyle malignite açısından yüksek riskli kabul edilip biyopsiye gidilmiştir. Biyopsi sonucunda granüloamatöz yapılar ve nekrotizan vaskülitik bulgular gelmiştir (1). Bizim vakamız prostatta hem yaygın yüksek dereceli prostatik intraepitelyal neoplazi hem de vasküitle uyumlu tutulumlarının olması nedeniyle diğerlerinden ayrılmıştır.

Kaynaklar:

1. Jorge A. Lamarche, Alfredo M. Peguero, Joaquin O. Rosario. Anti-MPO small-vessel vasculitis causing prostatitis and nephritis. Clin Exp Nephrol (2007) 11:180–183

#### [PS-04]

Ateş ile prezente olan vaskülit taklitçisi olgusu

İlyas Ercan Okatan<sup>1</sup>, Emre Selim<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Farabi Hastanesi, İç Hastalıkları Romatoloji Bilim Dalı, TRABZON

<sup>2</sup>Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Farabi Hastanesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, TRABZON

55 yaş kadın hasta 15 yıldır Romatoid Artrit (RA) tanısıyla dış merkezde takipli olup metotreksat 15 mg/hf ,kolşisin ve sülfasalazin tedavileri almaktaymış. Batında asit, yaygın ödem ve pansitopeni gelişmesi üzerine FTR polikliniğine başvurusu olmuş. ANA pozitifliği, C3-C4 düşüklüğü, splenomegalisi olan hastada SLE düşünülerek 5 gün 32 g IVIG, 120 mg metilprednizolon verilmiş. Metilprednizolon 1x32 mg ile taburcu edilmiş. 3 hafta sonrasında ayaklarda şişlik, karında şişlik, yaygın ekimoz ve peteşi ile acil servise başvuran hasta FTR bölümü ile konsülte edilmiş. 3 gün 250 mg pulse steroid tekrar verilmiş. Yaygın ödem ve hipoalbuminemi olan hasta replasman tedavisi ve devir açısından İç Hastalıkları bilim dalı ile konsülte edilmiş. Sistemik sorgulamasında halsizlik, karında ve ayaklarda şişlik, göz ve ağız kuruluğu, eklem ağrıları olduğu öğrenilen hastanın hastanın fizik muayenesinde batın bombe, açıklığı yukarı bakan matite, KC kot altında 2 cm palpabl, dalak 3 cm palpabl, traube kapalı, bilateral alt ekstremitelerde ekimotik alanlar, PTÖ ++/++ tespit edildi. Laboratuvar bulguları kreatinin 0.44 mg/dl, albümin 20.4 g/L, ALT 26 U/L, AST 24 U/L, CRP 59 mg/L, lökosit 6620/µL, Hb 10 g/dL, Plt 52.000/µL, lenfosit 540/µL, nötrofil 5590/µL, Hematokrit 31, MCV 102 fL, ESH 74 mm/saat olarak saptandı. Görüntülemeye bakılan abdomen USG de karaciğer boyutu 173 mm ölçülmüştür. Dalak boyutu 200 mm ölçülmüştür (hepatosplenomegali). Batında perihepatik, perisplenik ve pelvik alanda en derin yerinde 110 mm ye ulaşan anekoik serbest mayi izlendi. Abdomen BT de ise splenomegali, karaciğer konturunda hafif düzensizlik (kronik parankimal karaciğer hastalığı?), portal hipertansiyon, batında yaygın asit saptandı. Kronik parankimal karaciğer hastalığı açısından bakılan parasentez sıvı örneğinde SAAG 1,66 olarak raporlandı hastada portal hipertansif asit düşünüldü.

Schirmer testi 3mm saptanan hastanın 4 sene önce sol parotis bezinde şişlik olması üzerine biyopsi yapılmış benign olarak raporlanmış. Hastanın bakılan ANA'sı benekli paternde 1/320-1/1000, Anti-dsDNA negatif, SS-A +3, SS-B +2 ve Ro-52 +3 olarak saptanması üzerine hastada Primer Sjögren Sendromu tanısı düşünüldü.

Takibinde diz ağrısı olup hemen sonrasında spot 38 derece ateşi çıkan hastanın kan kültür örneğinde Staf. aureus üremesi olunca EKO ve TEE yapıldı abse, vejetasyon izlenmedi. Konjonktival hemoraji, roth spot varlığı ve romatoid faktör pozitifliği olan hastada İnfektif Endokardit düşünülerek uygun antibiyoterapisi verildi.

PSS, pozitif ANA veya pozitif RF varlığına bağlı olarak sıklıkla SLE veya RA olarak yanlış tanı alabilir. İE'nin hem klinik hem laboratuvar bulguları ile vasküli taklit edebileceği akılda tutulmalıdır.

#### [PS-05]



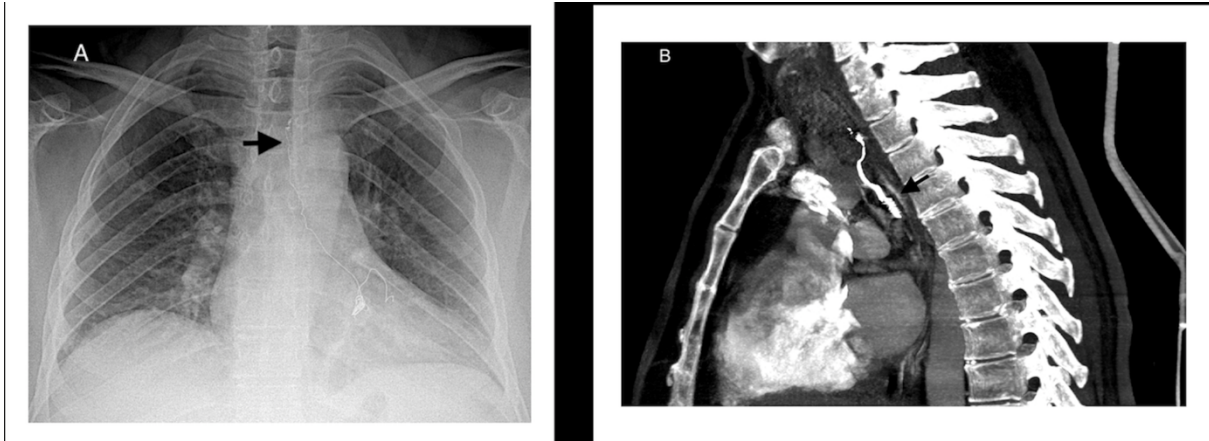
Mert Oztas<sup>1</sup> Serdal Ugurlu<sup>1</sup>

1- İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Romatoloji, İstanbul,Türkiye

Behçet hastalığı tanısı olan 38 yaşında erkek hasta acil servise spontan metalik tel ekspektorasyonu ile başvurdu. Öyküsünde, sol popliteal ven trombozuna ek olarak hasta tekrarlayan oral aftöz ülser ve papülopüstüler lezyonlar tarif etmekte. Acil başvurusundan bir yıl önce masif hemoptizisi öyküsü olan olgunun bilgisayarlı tomografisinde (BT) sol pulmoner arter anevrizması (PAA) olduğu görülmüş. Sol PAA endovasküler coil ile embolizasyonu yapıldıktan sonra olgu Behçet hastalığı şüphesiyle romatoloji ünitemize sevk edildi. Behçet hastalığı tanısı konulan hastaya remisyon indüksiyonu için pulse siklofosfamid ve prednizolon verildi. İmmünesüpresif tedaviye başlandıktan iki ay sonra hasta yukarıda belirtilen şikayetlerle başvurdu. Göğüs röntgeni (Şekil 1a) ve BT'si (Şekil 1b) trakeaya sol PAA'dan fistüle olan coil materyali izlendi. Hastaya sol alt lobektomi ve coil ile birlikte PAA eksizyonu yapıldı. Postoperatif komplikasyon olmadı ve ameliyattan iki ay sonra pulse siklofosfamid güvenli bir şekilde yeniden başlatıldı.

Tartışma

Behçet hastalığında PAA'ların tedavisinde temel tedavi yaklaşımı immünosupresifler olsa da kanama veya masif hemoptizi riski yüksek hastalarda embolizasyon gerekebilir. Masif hemoptizili Behçet hastalarında tarif edilen medikal tedaviye ek olarak çeşitli endovasküler yaklaşımlar (siyanoakrilat yapıştırıcı, Amplatzer vasküler tıkaç). Ancak bu yaklaşımlara bağlı ek cerrahi gerektiren komplikasyonlar da tanımlanmıştır



[PS-06]

**Behçet Sendromunun Vasküler Tutulumunda İnfliksimab Tedavisi**

Gülen Hatemi<sup>1</sup>, Nur Beyza Tükek<sup>2</sup>, Sinem Nihal Esatoğlu<sup>1</sup>, Yeşim Özgüler<sup>1</sup>, Melike Melikoğlu<sup>1</sup>, Elif Buse Çalışkan<sup>2</sup>, Serdal Uğurlu<sup>1</sup>, İzzet Fresko<sup>1</sup>, Sebahattin Yurdakul<sup>1</sup>, Hasan Yazıcı<sup>1</sup>, Vedat Hamuryudan<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

**AMAÇ:**

Behçet sendromunda (BS) vasküler tutulum mortalite ve morbiditenin önemli bir nedenidir. İnfliksimab (IFX) BS'nun bütün tutulumlarında etkili bir tedavi olmakla birlikte vasküler tutulumdaki etkinliğine dair veriler oldukça kısıtlıdır. Kliniğimizde vasküler tutulum nedeniyle IFX başlanan hastalarda ilacın etkinliğini ve güvenliliğini araştırmayı amaçladık.

**YÖNTEM:**

2004-2021 yılları arasında IFX kullanan BS hastalarının dosyaları retrospektif olarak taranarak aralarında vasküler

tutulum nedeniyle başlanmış olanlar belirlendi. Demografik ve klinik özellikler, vasküler tutulum tipi, öncesinde ve beraberinde kullandıkları ilaçlar, IFX kullanım süresi, nüks, kesilme nedenleri ve klinik seyir kaydedildi.

#### **BULGULAR:**

127 hastada (102 erkek, ortalama yaş  $40 \pm 9$  yıl) vasküler tutulum nedeniyle IFX tedavisi başlanmıştı. IFX tedavisini endike kılan vasküler tutulumun tipleri, IFX öncesi kullanılan ilaçlar ve tedavi sonuçları Tablo 1-2'de belirtilmiştir. 24 hastada IFX tedavisi başlandığında birden çok farklı damarda tutulum vardı. 6'sında göz, 3'ünde parankimal santral sinir sistemi, 2'sinde gastrointestinal tutulum, 2'sinde eklem tutulumu olmak üzere 13 hastada beraberinde başka bir major organ tutulumu mevcuttu. Yükleme dozunu takriben IFX doz ve sıklığı 4 hasta dışında hepsinde 5 mg/kg 6-8 haftada birdi. 29'unda intravenöz metilprednizolon (1 gr/3 gün) olmak üzere indüksiyon tedavisi sırasında 111 hasta glukokortikoid almıştı. Ek olarak 74 hasta azatiopurin, 14 hasta siklofosfamid ve 8'i mikofenolat mofetil kullanmıştı.

Ortanca 24 ay (CAA:10-40) takip süresi sonunda 78 (%61) hastada nüks gözlenmedi ve bu hastaların 22 (%17)'sinde IFX tedavisi kesilebildi. IFX tedavisi 13 hastada yan etkiler nedeniyle kesilmiş olup bu yan etkiler 5 hastada infüzyon reaksiyonu ve 1'er hastada tüberküloz, yaygın zona, akciğer adenokarsinomu, fibromiksoid sarkom, sol kalp yetmezliği, sistemik lupus eritematozus, kostokondrit ve palmoplantar püstülozis idi. Takip sonunda ölen 4 hastanın ölüm nedenleri akciğer adenokarsinomu (n=1), sepsis (n=1) ve pulmoner hipertansiyona bağlı sağ kalp yetmezliği (n=2) idi.

#### **SONUÇ:**

İnfliksımabın immünsüpresiflere ve glukokortikoidlere refrakter vasküler tutulumu olan BS hastalarında dahi etkin bir tedavi olduğu görülmüştür. Hastaların %61'inde takip süresince nüks izlenmemiş ve %10'unda yan etkilere bağlı olarak tedavi sonlandırılmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Behçet sendromu, infliksımab, vasküler tutulum

**Tablo 1. İnfliksımab tedavisini endike kılan vasküler tutulumun tipleri ve öncesinde kullanılmış olan ilaçlar**

	Arteriyel tutulum (n=53)	Venöz tutulum (n=74)
<b>İnfliksımab tedavisini endike kılan vasküler tutulumun tipi</b>	Pulmoner arter anevrizması ve/veya trombozu (n=37), Periferik arter anevrizması veya trombozu (n=8) Koroner arter trombozu (n=4) Aort anevrizması (n=4)	Alt ekstremite DVT (n=24), Dural sinüs trombozu (n=14), Vena cava superior ve/veya inferior trombozu (n=14), Venöz ülser (n=13), Budd-Chiari Sendromu (n=4) Superfisiyal tromboflebit (n=3) İntrakardiyak tromboz (n=2)
<b>İlk basamakta infliksımab kullanımı</b>	6 (11)	22 (30)
<b>Önceki tedaviler</b>		
<b>Siklofosfamid (CYC)</b>	44 (83) (31 siklofosfamid tedavisine refrakter; 13 siklofosfamid sonrası idame tedavi için)	16 (22) (12 CYC tedavisine refrakter, 4 CYC sonrası idame tedavisi için)
<b>İnterferon-alfa</b>	1	27 (36)
<b>Azatiopurin</b>	31 (58)	58 (78)
<b>Mikofenolat mofetil</b>	1	7 (9)
<b>Siklosporin-A</b>	6 (11)	16 (22)

**Tablo 2. Takip sonunda infliksımab tedavisinin sonuçları**

	Arteriyel tutulum nedeniyle IFX kullanan hastalar (n=53)	Venöz tutulum nedeniyle IFX kullanan hastalar (n=74)	Damar tutulumu nedeniyle IFX kullanan tüm hastalar (n=127) <sup>β</sup>
Vasküler nüks yaşamayan, n (%)	34 (64)	44 (59)	78 (61)
Halen IFX kullanan, n (%)	25 (47)	34 (46)	59 (46)
Remisyon nedeniyle tedavisi kesilen, n (%)	6 (11)	16 (22)	22 (17)
Yan etki nedeniyle tedavisi kesilen, n (%)	5 (9)	8 (11)	13 (10)
Primer etkisizlik nedeniyle kesilen, n (%)	4 (8)	7 (9)	11 (9)
Sekonder etkisizlik nedeniyle kesilen, n (%)	1	1	2 (2)
Hasta uyumsuzluğu nedeniyle tedavisi kesilen, n (%)	4 (8)	6 (8)	10 (8)
Diğer nedenlerle kesilen, n (%) <sup>δ</sup>	1	8 (11)	9 (7)
Ölüm, n (%)	2* (4)	2 (3)	4* (3)

<sup>β</sup> İnfliksımab tedavisi kesilen 68 hastanın 13'üne ikinci kez infliksımab başlandı. 4'ü sırasıyla 5, 31, 32, 38 aydır halen kullanılmakta. 9'unda yan etki (n=5), remisyon (n=2) ve hasta uyumsuzluğu (n=2) nedeniyle tekrar kesildi.

<sup>δ</sup> Diğer nedenler ise cerrahi operasyona hazırlık (n=2), pandemi sırasında sık infüzyona gelmek istememe (n=2), gebelik (n=1), gebelik isteği (n=1), sağlık sigortasının olmaması (n=1), hapis cezası (n=1) ve ölümdü (n=1).

\* Pulmoner arter trombozuna bağlı pulmoner hipertansiyonu olan hasta infliksımab kullanılmakta. sağ kalp yetmezliği sebebiyle vefat etti. Diğer 3 hastada öncesinde infliksımab kesilmişti.

[PS-07]

## Pfizer-BioNTech BTN162b2 mRNA COVID-19 aşısı sonrası gelişen büyük damar vaskülit

Erdem Bektaş

### Giriş

Büyük damar vaskülitleri özellikle aort ve dallarını etkileyen, tutulan organ sistemine göre değişken oranlarda mortalite ve morbidite ile seyreden hastalıklardır. Büyük damar vaskülitlerinin en sık sebebi dev hücreli arterit ve Takayasu arteritidir. Genellikle ateş, kilo kaybı, halsizlik gibi konstitüsyonel semptomlar ve akut faz reaktanlarında yükseklik yanında tutulan organ sistemi ile alakalı belirti ve bulgu verirler. Vaskülit etyopatogenezinde çeşitli tetikleyici faktörler ortaya konulmuştur (1). Biz de Pfizer-BioNTech BTN162b2 mRNA COVID-19 aşısı sonrası gelişen büyük damar vaskülit vakasını sunmayı amaçladık.

### Vaka

48 yaşında vitiligo dışında bilinen hastalık öyküsü olmayan kadın hasta yaklaşık 2 aydır olan sırt ve göğüs ağrısı şikayetine eklenen kilo kaybı, halsizlik ve ateş şikayeti ile tarafımıza başvurdu. Hastanın anamnezinden omuz-kalça kaslarında güçsüzlük, çene kladyosusu, yeni başlayan baş ağrısı, görme bozukluğu olmadığı ve şikayet başlangıcından 2 hafta önce ilk doz BTN162b2 mRNA aşısı olduğu ve bu dozdan 2 ay sonra 2. doz aşısını olduğu öğrenildi. Hastanın TA sağ kol 140/100 mmHg sol kol 150/110 mmHg, ateşi 37.6, nabız 89/dk, oda havasında oksijen saturasyonu 98 olarak saptandı. Fizik muayenede bilateral periferik nabızlar palpabldı, boyun sağ tarafında hafif üfürüm dışında patolojik bir özellik saptanmadı. Tam kan sayımında WBC 8200/mm<sup>3</sup>, Nötrofil 4400/mm<sup>3</sup>, Lenfosit 2900/mm<sup>3</sup>, Hb 10.4 gr/dL, Trombosit 595000/mm<sup>3</sup> olarak saptandı. Hastanın yapılan biyokimyasal tetkiklerinde renal fonksiyon testleri ve karaciğer fonksiyon testleri normal olarak bulundu, CRP 137 mg/dL (0-5) ve eritrosit sedimentasyon hızı 80 mm/saat olarak yüksek saptandı. O dönemde yapılan Sars-Cov-2 PCR negatif olarak sonuçlandı. Yapılan serolojik tetkiklerinde ANA, PR3-ANCA, MPO-ANCA, Anti- CCP, ENA paneli, AFS antikoru negatif saptandı. Bunun üzerine yapılan IV kontrastlı boyun, toraks, batin BT de inen aorta duvarında 5 mm kalınlığa ulaşan diffüz hipodens kalınlık artışı, abdominal aort duvarında en geniş yerinde 6.5 mm ye ulaşan diffüz kalınlaşma saptandı, tanımlanan duvar kalınlık artışı her iki renal arter orifisi, SMA ve İMA orifisini içine almaktaydı. Vaskülit ön tanısı ile çekilen PET-BT de boyunda bilateral common carotid arterlerde, bilateral subklavian ve aksiller arterlerde, brakiosefalik arterde diffüz tarzda, arkus aortada, çıkan

aortada ve inen torasik aorta boyunca diffüz tarzda yer yer belirgin fokal FDG tutulumlarının eşlik ettiği, abdominal aortaya uzanım gösteren, abdominal aorta düzeyinde en yoğun sirküler FDG tutulumunun izlendiği ve aortik bifurkasyon seviyesine devam eden diffüz tarzda artış FDG tutulumları izlendi ve bilateral common iliak arterlerde diffüz tarzda, sol iliak bifurkasyon düzeyinde fokal artmış FDG tutulumu saptandı (SUDmax 4.0). Hastaya semptomları, akut faz reaktanı yüksekliği ve görüntüleme sonuçlarıyla büyük damar vaskülit tanısı koyuldu. Hastanın yakın zamanda BTN162b2 mRNA aşısı yaptırması göz önünde bulundurulduğunda büyük damar vaskülitinin aşı ilişkili olduğu düşünüldü, kortikosteroid ve metotreksat tedavisi başlandı.

## Tartışma

Büyük damar vaskülitlerinin etyopatogenezinde bazı çevresel ve infeksiyöz ajanlardan şüphelenilmiştir. Bunun yanında bu hastalıklara karşı HLA ve non-HLA lokuslarında genetik yatkınlık saptanmıştır **(2)**. Günümüzde, Sars-Cov-2 enfeksiyonu ve aşılarıyla ilgili birçok yan etki ortaya konulmuştur **(3)**. Sars-Cov-2 enfeksiyonu ile ilişkilendirilen Kawasaki hastalığı, cilt, santral sinir sistemi, akciğer ve gastrointestinal sistem tutulumu ile seyreden küçük ve orta çaplı damar vaskülitleri, retinal vaskülit bildirilmiştir **(4)**. Sars-Cov-2 aşıları ile ilişkilendirilen büyük damar vaskülit, lökositoklastik vaskülit, ANCA ilişkili vaskülit, renal vaskülit, IgA vaskülit reaktivasyonu, Henoch-Schönlein purpurası, küçük damar vaskülit gibi vakalar literatürde mevcuttur **(5)**. Bizim vakamız semptomların başlangıcından 2 hafta önce ilk doz BTN162b2 mRNA aşısı olmak üzere tanı öncesinde 2 doz aşı yaptırmış. Aşı sonrası büyük damar vaskülit tanısı alan hastamızın vasküler patolojisini tetikleyen faktör olarak aşı şüpheli olarak görülmüştür. Her ne kadar aşı sonrası vaskülit patogenezi net olmasa da bu vakada olduğu gibi aşı predispozan faktör olarak göz önünde bulundurulmalıdır.

1 Ralli M, Campo F, Angeletti D, et al. Pathophysiology and therapy of systemic vasculitides. EXCLI J. 2020;19:817-

854. Published 2020 Jun 18. doi:10.17179/excli2020-1512

2 Watts RA, Robson J. Introduction, epidemiology and classification of vasculitis. Best Pract Res Clin Rheumatol.

2018;32(1):3-20. doi:10.1016/j.berh.2018.10.003

Barda N, Dagan N, Ben-Shlomo Y, et al. Safety of the BNT162b2 mRNA Covid-19 Vaccine in a Nationwide

Setting. N Engl J Med. 2021;385(12):1078-1090. doi:10.1056/NEJMoa2110475

4 Ramos-Casals, M., Brito-Zerón, P. & Mariette, X. Systemic and organ-specific immune-related manifestations

of COVID-19. Nat Rev Rheumatol 17, 315–332 (2021). <https://doi.org/10.1038/s41584-021-00608-z>

5 Gilio M, De Stefano G. Large-vessel vasculitis following the Pfizer-BioNTech COVID-19 vaccine [published online

ahead of print, 2022 Jan 24]. Intern Emerg Med. 2022;1-3. doi:10.1007/s11739-021-02908-4

## [PS-08]

### COVID-19 AŞI SONRASI ANCA İLİŞKİLİ VASKULİT

Ayşe Özdede, Sabriye Güner, Yeşim Özgüler

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

#### Amaç

COVID 19 hastalığı ortaya çıktığından itibaren dünyayı etkisi altına aldı ve hastalığı kontrol altına almak için geliştirilen aşının güvenilirliği önemli konulardan biridir. BioNTech COVID-19 aşısı sonrası literatürde bildirilmiş vakalar nedeniyle bu konuda dikkatli olunmalıdır.

#### Olgu

45 yaşında erkek, on yıllık astım hastalığı olan hastanın 20.06.21 de 1.doz biontech aşısından sonra ateş, üşüme, ayaklarda ağrı, uyuşma, his ve güç kaybı, alt ekstremitede nekrotik döküntüler nedeniyle nöroloji kliniğine başvuruyor. Yapılan FM’de her iki alt ekstremitede nekrotik cilt lezyonları, kas gücünde asimetrik ve farklı derecelerde kayıp, reflekslerde ve duyu hissinde azalma saptanıyor. Laboratuarda eozinofil: 4300 ağırlıklı lökositöz, ESH:79 mm/saat, CRP:113 mg/L, protein elektroforezinde: %32 poliklonal gammopati, kr: 3.4, MPO-ANCA: 300, TİT: ++ protein, 24 saatlik idrar total protein: 1071 mg/gün. Yapılan EMG’de asimetrik subakut dönemde, ağır düzeyde, sensorimotor, aksonal polinöropati saptanıyor. Paranasal sinüs BT: Pansinüzit ve sinozal polipozis. Cilt biyopsisinde: Küçük damarları tutan nekrotizan vaskülit. 3 gün 1 gr pulse steroid başlandı, takibinde siklofosamid ve rituximab tedavisi uygulandı.

#### Sonuç

En başından beri üst solunum yolu ve akciğer tutulumu olan sınırlı ANCA ilişkili vaskulit olup BioNTech COVID-19 aşısı sonrası mı alevlendi, yoksa de nova bir vaskulit tablosu ile mi uğraşıldığına dikkat çekmek amacı ile bu vakayı bildirmeyi amaçladık.

Anahtar Kelimeler: ANCA, Covid-19, Vaskulit

## [PS-09]

### Sinovac-CoronaVac Sonrası De Novo ANCA İlişkili Vaskulit

Sabriye Güner, Ayşe Özdede, Serdal Uğurlu

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

#### Amaç:

Pandemi ile birlikte covid 19 aşısının indüklediği düşünülen romatolojik hastalıklar vaka bildiri şeklinde nadir de olsa bildirilmiş olup özellikle mRNA COVID-19 aşısının tetiklediği de ANCA ilişkili vaskulit bildirilmiş olup Sinovac-

CoronaVac aşısı ile ilgili veriler sınırlıydı. Amacımız Sinovac-CoronaVac aşısı sonrası de novo vaskulit olaylara ilgi çekmekti.

**Olgu:**

33 yaşında erkek hasta, bir haftadır olan nefes bile aldirmayacak şiddette karın ağrısı şikayeti ile başvuruyor. Karın ağrısına ateş, bulantı-kusma, ishal eşlik etmiyor. Ciddi iştahsızlık nedeniyle bir haftada üç kilo kaybı olmuş. Çekilen BT'de ileal anlarda kalınlık saptanıyor ve diagnositik laparoskopi sonucunda duodenum ikinci kıta ve jejunum 30 cm'lik segmentte hafif dilatasyon, enflame görünüm ve mezenter pannikulit saptanıyor. Üst gis endoskopisi yapılıyor, jejunumda yaygın ülserler, 3-4 mm coin ülserler saptanmış, biyopsi alınıyor. Biyopsi sonucu orta dereceli aktif enterit, villus boyları düzenli, lamina propriada belirgin eozinofil artışı, kriptit, kript abseleri, asiner metaplazi saptanıyor, granulom saptanmıyor. Takibinde yaygın eklem ağrıları, üşüme, titreme, ciddi kas ağrıları, her iki gözde kızarıklık gelişmesi üzerine romatoloji polikliniğine yönlendiriliyor. Romatolojik sorgulamasında: 1-2 yıldır ara ara diz, topuk, kalça ağrıları mevcut. Yılda 1-2 kez oral aft öyküsü mevcut, genital aft öyküsü yok. Bilinen sistemik bir hastlığı yok. 03.08.21 ve 06.09.21'de Sinovac-CoronaVac aşısı olmuş. Nisan 2021 de Covid-19 enfeksiyonu geçirmiş. FM'de: GD iyi, bilinç açık, bilateral gözde kızarıklık, sulanma, sklerit?, iridosiklit? sağ ayak bileğinde kızarıklık, yaygın eklemlerde artralji ve takibinde her iki diz altı basmakla solmayan döküntüleri oluşuyor. Lab'da wbc:8.200 hgb:13.1 plt:338.000 neu:7200 lenf:500 eoz:100, CRP:129, ferritin:344, tit: dansite:1030, 2+ protein sedimenti:30 lökosit, bol eritrosit, RF:120, CCP:- ANA:1/160+, C3-C4 normal SS-A:26 SS-B:78 PR3-ANCA:300 MPO-ANCA:- Anti-ds DNA-12.7. Çekilen kruris MR'da kruris posterior kompartmanda fleksör grubu kas liflerinde sinyal artışı, minimal perifasyal ödem (myozit?) saptandı. 3 gün 1gr pulse IVMP takibinde 1mg/kg/gün oral prednisolon ve mikofenolat mofetil 500 mg 2\*2 ve rituksimab 1gr iki hafta ara ile planlandı.

**Sonuç:**

COVID 19 enfeksiyonu sonrası iki doz Sinovac-CoronaVac aşısı da olan hastanın muhtemelen indüklediği enflamasyona sekonder vaskulitin de çok da yadsınmamasına ilgi çekmek amacıyla bu olguyu bildiriyoruz.

**Anahtar Kelimeler:** anca, covid 19, sklerit

[PS-10]

## **İTERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIĞI İLE PREZENTE OLAN ANCA İLİŞKİLİ VASKÜLİT OLGUSU**

*Başak Ecem Bircan , Nigar Rustamli , Ayşe Özdede , Sinem Nihal Esatoğlu , Melike Melikoğlu , İzzet Fresko  
İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı Romatoloji Bilim Dalı,  
İstanbul*

**GİRİŞ:** İnterstisyel akciğer hastalığı (İAH) ve anti-nötrofil sitoplazmik antikor (ANCA) ilişkili vaskülit (AAV) arasındaki ilişki son yıllarda giderek daha da yaygın bir şekilde rapor edilmektedir. Bu ilişkili özellikle mikroskobik polianjiit (MPA) hastalarında daha sık bildirilmektedir. Diğer yandan, bazı İLD'li hastalar MPO-ANCA pozitifliği ile başvurabilmekte ve bu hastalarda ekstrapulmoner manifestasyonlar görülmeyebilmektedir.

**OLGU:**

61 yaşında erkek hasta 6 aydır efor dispnesi sebebi ile dış merkezde çekilen toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) interstisyel akciğer hastalığı (İAH) ve Anti-SSA pozitifliği saptanması üzerine tarafımıza Sjögren sendromu ilişkili İAH ön tanısı ile yönlendirildi. Fizik muayenesinde akciğerde bilateral krepitan raller, sağda daha belirgin olmak üzere solunum seslerinde azalma dışında patolojik bulgu saptanmadı. Tetkiklerinde C- reaktif protein (CRP): 62 mg/L , sedimentasyon : 97 mm/h , hemogramında normositer anemisi ve trombositozu mevcuttu. Bazal kreatinini 0,8 mg/dl olan hastanın yatışında görülen kreatinin: 1,47 mg/dl olup tam idrar tetkikinde proteinüri, mikroskobik hematüri ve aktif idrar sedimenti mevcuttu. 24 saatlik idrarda total protein: 844 miligram/gün olarak

saptandı. Çekilen yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografide her iki akciğerde büyüğü 3 cm'yi bulan multiple kistleri, bilateral akciğer bazalinde retiküler dansite, buzlu camlar ve fibrozise bağlı traksiyon bronşektazileri mevcuttu. (Şekil 1-2) Göğüs hastalıkları ve radyoloji tarafından, hastanın akciğer tutulumu, Anti SSA pozitifliği de olduğu için, Sjögren sendromu ile ilişkili lenfositik interstisyel pnömoni olarak değerlendirildi. İşitmede azalma tarifleyen hastanın odyometri testinde bilateral iletim tipi işitme kaybı saptandı. Paranasal sinüs BT ve elektromiyografisinde patoloji saptanmadı. Göz muayenesinde sağ gözde geçirilmiş ön üveite bağlı sekel bulguları saptandı.

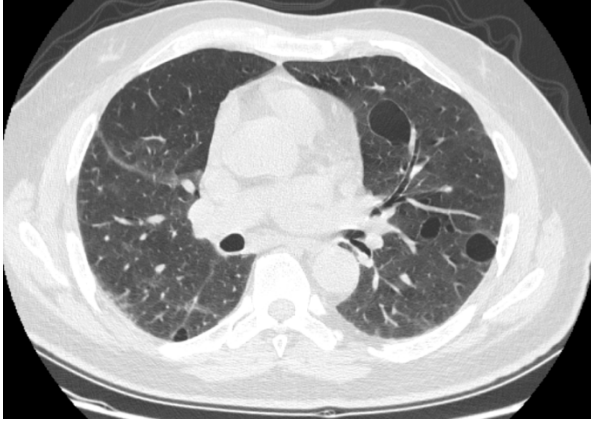
İLD ve yeni gelişen böbrek yetmezliği olduğu için istenen ANCA testlerinde MPO ANCA: 202 lu/ml saptandı ve renal biyopsi yapıldı. Renal biyopsi pauci-immun kresenterik glomerulonefrit ile uyumlu idi.

Hastaya 3 gün 1 gram metilprednizolon ve rituksimab 1 gr başlandı. Prednizolon 40 mg/gün ve mikofenolat mofetil 2 gram/ gün ile tedavisine devam edildi.

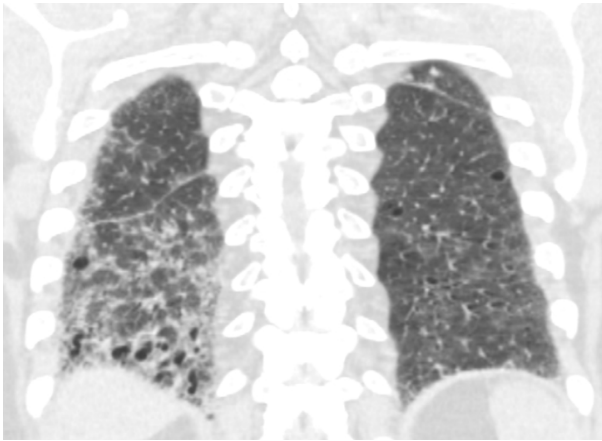
Tedavinin ikinci ayında kreatinin: 0,9 mg/dl , Sedimentasyon : 10 mm/ h , crp: 0,85 mg/L, 24 saatlik idrarda total proteini : 180 mg/gün ve MPO ANCA kontrolü: 9,87 lu/ ml olup hastalık aktivasyonunun belirgin gerilediği görüldü.

#### **SONUÇ:**

ANCA ilişkili vaskülitlerde akciğer tutulumu sık görülmektedir. Klinik bulguları arasında semptomatik veya asemptomatik nodüller, pulmoner infiltratlar, plevrit, plevral effüzyonlar, alveolar hemoraji, alveolit, pulmoner fibrozis ve pulmoner hipertansiyon yer almaktadır. ANCA ilişkili vaskülit ve İAH birlikteliği son yıllarda daha da yaygın rapor edilmekte ve bu birliktelik daha sık olarak MPO ANCA pozitif vakalarda bildirilmektedir. Biz burada akciğer dışı bulguları olmadan İAH ile prezente olan ve sonrasında renal tutulumun eklendiği bir MPA olgusunu sunarak İAH ayırıcı tanısında MPA'nın da yer alması gerektiğinin altını çizmek istedik.



Şekil-1



Şekil-2

[PS-11]

**Çoklu Biyolojik Tedavi Sonrası Romatoid Artrite Eşlik Eden Miliyer Tüberküloz ve Pott Apsesi Olgusu**  
**Seda Kutluğ Ağaçıran<sup>1</sup>, Fatma Alibaz Öner<sup>1</sup>, Mehmet Pamir Atagündüz<sup>1</sup>, Güzide Nevsun İnanç<sup>1</sup>, Haner Direskeneli<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı

**Giriş: Romatolojik hastalıklarda immunsupresif tedavi alan hastalarda fırsatçı enfeksiyonlar sık görülmektedir.**

**Bu bildiride, çoklu immunsupresif tedavi sonrası gelişen bir tüberküloz vakası sunulmuştur.**

**Vaka Sunumu:** 56 yaşında erkek hasta,diyabet,hipertansiyon,KOAH ve 1990 yılından beri seropozitif romatoid artrit tanılı hasta,Şubat 2018'de başlayan kilo kaybı ve sırt ağrısı nedeniyle polikliniğimize başvurdu.Öncesinde sulfasalazin(1990-2006)metotreksat(2006-2008,karaciğer enzim yüksekliği nedeniyle kesilmiş)ile takip edilen hastanın tedavisine 2007'de önce infliximab(2007-2008,hasta fayda görmemiş),sonrasında etanersept(2008-2015),tofasinitib(2016,yüzde döküntü şikayeti nedeniyle kesilmiş),tosilizumab(2016-2017,hasta fayda görmemiş)eklenmiş.Güncel tedavisi leflunomid(2009) ve sertolizumab(Mart 2017) ile devam edilen hastada etyoloji araştırması için yapılan üst-alt GIS endoskopide patoloji saptanmamış.Yakınmalarına gece terlemesi ve ateş eklenen hasta dış merkez başvurusunda kolestatik karaciğer enzim yüksekliği üzerine çekilen batın MR/MRCP'de safra kese duvar kalınlığı artmış,safra yolları normal .Akut kolesistit tanısıyla semptomatik tedavisinin ardından taburculuğu ardından şikayetleri artan hasta 29.6.18'de servise yatırıldı.Tetkiklerinde hemogram ve renal fonksiyonlar,total/direkt bilirubin,koagülasyon paneli,amilaz,lipaz normal,AST/ALT 49/64 IU/L,ALP/GGT 301/232 IU/L,LDH 277 IU/L,total protein/albumin:6.5/3.4 mg/dl,CRP 85,ESR 38 mm/sa,prokalsitonin negatif saptandı.1.7.18'de 39°C ateş olması üzerine gönderilen kan ve idrar kültürlerinde üreme olmadı.Abdomen BT'de safra kesesinde şüpheli taş görünümü saptanması nedeniyle batın MR/MRCP'si tekrarlanan ve akut patoloji bulunmayan hastanın karaciğer enzim yüksekliğine yönelik gönderilen tetkiklerinde özellik saptanmadı.Toraks BT'de her iki akciğerde milimetrik nodüller ve mediastende en büyüğü 13 mm'lik lenf nodları olan hastada miliyer tüberküloz düşünüldü.Quantiferon pozitif,idrar ARB'si negatif,PPD'si19 mm saptandı.4.7.18'de bronkoskopi yapılan hastada bronkoalveolar lavajda TBC PCR pozitif,ARB negatif tespit edildi. Aynı gün ateşinin tekrarlaması üzerine kültürleri yenilenen hastada üreme saptanmadı.Spinal MR'da T7-8'deki kontrast tutulumu ve dejenerasyon Pott apsisi ile uyumlu değerlendirilen hastaya 5.7.18'de izoniazid 1\*300 mg,rifampisin 1\*600 mg,etambutol 3\*500 mg ve pirizinamid 2\*1000 mg başlandı.Sırt ağrısı devam eden hasta algolojiye danışılarak tedavisine tramadol 3\*50 mg,parasetamol+kodein fosfat+kafein 3\*1 tablet ve pregabalın 2\*75 mg eklendi ve stabilizasyon amaçlı torakolomber çelik balenli korse önerildi.Hastanın takip ve tedavisi kliniğimizde devam etmektedir.

**Sonuç:** Sonuç olarak çoklu anti-TNF tedavi ülkemizde tüberküloz riskini arttırmaktadır. Olgumuzda sertolizumab tedavisinin henüz 3. ayında saptanan tüberküloz patogenezinde önceki anti-TNF tedavilerinin de rolü olabilir.

**Keywords :** romatoid artrit,miliyer tüberküloz,pott apsisi

**Resimler :**

**Başlık:** Toraks BT'de miliyer tüberküloz görüntüsü ve sagittal yağ baskılı T1+C spinal MR'da spondilodiskit ve spinal apse





## [PS-12]

MEFV Ekson 10 Mutasyonu Taşıyan Hastada İmmünoglobulin A Vaskülitisi Olgusu Sunumu  
Öznur Sadioğlu Çağdaş<sup>1</sup>, Duygu Temiz Karadağ<sup>1</sup>, Ayten Yazıcı<sup>1</sup>, Ayşe Çefle<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Kocaeli Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD, Romatoloji Bilim Dalı, Kocaeli

İmmünoglobulin A (IgA) vaskülitisi, deri, böbrek, eklemler ve gastrointestinal sistemi tutan sistemik bir küçük damar vaskülitidir. Ailesel Akdeniz ateşi (AAA), periyodik ateş, peritonit, plörit veya artritis ile karakterize en yaygın otoinflamatuar hastalıktır. FMF'nin vaskülit, özellikle küçük ve orta damar vaskülitisi ile birlikte olabileceği iyi bilinmektedir. Burada IgA vaskülitisi tanısı alan aynı zamanda FMF gen mutasyonu taşıyan hasta paylaşılmıştır. 19 yaşında bilinen kronik hastalık öyküsü olmayan erkek hasta, 3 hafta önce biontech aşısı olmuş. Aşıdan 2 gün sonra ateş yüksekliği ve miyalji şikayeti olması üzerine nonsteroid anti inflamatuvar ilaç kullanmış. Ardından hastanın her 2 bacak ve ayak bileklerinde yaygın purpurik döküntüleri ve karın ağrısı başlamış. Yapılan batın BT ve endoskopik incelemelerde ılımlı hepatomegali, kolelitiazis, rektumda anjiyoektazi odakları, bulbus ve postbulber bölge mukozasında multipl hipervasküler odaklar görüldü. MR anjiyografide belirgin damar tutulumu yoktu. Hastanın karaciğer fonksiyon testlerinde yükseklik vardı. ANA, ANCA, anti-MPO, anti-PR3, AMA, ASMA, anti-LKM, hepatit serolojisi testleri negatifti. Hematürisi olan hastanın 24 saatlik idrarında protein miktarı 170 mg/gün olarak bulundu. Kabul etmediği için cilt biyopsisi alınamayan hastaya IgA vaskülit ön tanısıyla 0,5 mg/kg dozunda metilprednizolon başlandı. Klinik olarak FMF bulgusu tarif etmeyen hastanın aile hikayesinde FMF öyküsü olması nedeni ile istenen genetik analizinde M694V heterozigot olarak bulundu. Steroid tedavisi sonrası KCFT değerlerinde gerileme olan hastaya uzun etkili tedavi olarak azatioprin, FMF için de kolşisin kademeli olarak eklendi; steroid dozu 4 mg'a kadar düşüldü. Hasta mevcut tedavisiyle asemptomatik olarak polikliniğimizde takip edilmektedir.

FMF sıklığı yüksek olan ülkemizde IgA vaskülitisi saptanan hastalarda FMF anamnezinin dikkatlice alınması ve gerekirse genetik tetkik istenerek FMF mutasyonunun araştırılması önemlidir. IgA vaskülitisi hastalarında AAA varlığından şüphelenmek, hastalığın daha erken fark edilmesi ve tedavinin daha erken başlamasıyla amiloidoz gibi ölümcül komplikasyonların önüne geçilmesinde önemli olacaktır.

## [PS-13]

### PAREZİ İLE BAŞVURAN HASTA

Dr. Murat Taşçı

Bolu Abant İzzet Baysal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Romatoloji Kliniği

Giriş: Romatolojik hastalıkların ilk prezantasyonu nörolojik patolojiler ile olabilir. Vaskülitler, damar tutulumu ve nörolojik tutulumun birlikte görülebildiği inflamatuvar romatolojik hastalık grubu içerisinde yer alırlar.

Vaka: Kırk yaşında bilinen kronik hastalığı olmayan erkek hasta bir gündür olan vücut sol yarımında uyuşukluk, güçsüzlük ile başvurdu. Muayenesinde bilinç açık, oryante koopere, sol kol ve bacak paretik, erken düşüyor, solda

hipostezi mevcut olduğu görüldü. EKG'si normal sinüs ritminde saptandı. Beyin difüzyon MR 'sağda frontal ve parietal lobda kortikal-subkortikal alanda, sentrum semiovalede akut enfark ile uyumlu milimetrik difüzyon kısıtlıkları izlenmiş olup Watershed enfark olarak kabul edilmiştir' şeklinde yorumlandı. Servikoserebral anjiyo sağda ve solda 'internal juguler vende brakiosefalik ven ile birleşim yerinde trombüs ile uyumlu düzensizlikler izlendi. Eksternal juguler vende yer yer trombüsle uyumlu düzensizlikler izlendi' şeklinde rapor edildi. Anamnezinden ve muayenesinden tekrarlayan oral aftları ve iz bırakarak iyileşen skrotum üzerinde genital ülser skarları mevcut olduğu anlaşıldı. DVT, üveit öyküsü yoktu. HLA B51 negatif bulundu. Paterji testi negatifti. Trombofili panelinde MTHFR heterozigot mutant olduğu görüldü. AFAS antikolları, ANA, ANCA, RF negatif saptandı. CRP ve sedimantasyon hızı normal bulundu. Mevcut bulgularla hasta Behçet Hastalığı olarak kabul edildi. Mikofenolat, Coumadin tedavisi başlandı. Sonuç: Nöroloji kliniklerine akut nörolojik şikayetlerle başvuran hastalarda eşlik eden periferik tromboz da varsa ayırıcı tanıda vaskülitler de mutlaka düşünülmelidir.

## [PS-14]

### AKCİĞER ADENOKARSİNOM TAKLİTÇİSİ: ANCA-İLİŞKİLİ VASKÜLİT

Kübra Akkaya<sup>1</sup>, Duygu Seyhan Erdoğan<sup>1</sup>, Sinem Nihal Esatoğlu<sup>2</sup>, Sümeyye Nur Balaban<sup>3</sup>, Fatma Gülsüm Karakaş<sup>3</sup>, Selin Küçükkyurt Kaya<sup>4</sup>, Gülen Hatemi<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa- Cerrahpaşa Tıp Fakültesi İç Hastalıkları A.B.D.

<sup>2</sup> İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa- Cerrahpaşa Tıp Fakültesi İç Hastalıkları A.B.D. , Romatoloji B.D.

<sup>3</sup> İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa- Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları A.B.D.

<sup>4</sup> İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa- Cerrahpaşa Tıp Fakültesi İç Hastalıkları A.B.D., Hematoloji B.D.

**Giriş:** Granulamatöz polianjitis (GPA) küçük-orta damarları etkileyen nekrotizan bir vaskülitir. Etkilenen tipik organlar arasında sinüsler, akciğerler ve böbrekler bulunur. GPA sayısız semptomla ortaya çıkabilmekle beraber, kanser veya enfeksiyonları taklit edebilmektedir. Biz burada akciğer malignitesini taklit eden bir ANCA ilişkili vaskülit olgusunu sunduk.

**Olgu:** 56 yaş erkek hasta, iki aydır olan kronik öksürük ve kilo kaybı şikayetleriyle Aralık 2021'de dış merkezde tetkik amacıyla yatırılıyor. Özgeçmişinde bilinen kronik hastalık öyküsü yok iken, 40 paket/yıl sigara öyküsü mevcuttu. FDG-18 PET/BT'de sağ akciğer orta lobta 82.8x46.8 mm boyutlu içerisinde nekroza bağlı hipodens alanlar içeren ve sol akciğer lingular segmentte 70x40 mm boyutlu kostal-mediastinal plevralara oturan düzensiz sınırlı yumuşak doku lezyonlarında artmış FDG tutulumları, her iki akciğer parenkiminde değişik yerleşimli ön planda metastaz olduğu düşünülen nodüler lezyonlar, mediastinal lenf nodularında patolojik artmış FDG tutulumları saptanıyor. Sağ akciğer parenkimindeki lezyona yapılan tru-cut biyopsisi invaziv adenokarsinom olarak sonuçlanıyor.

Hasta invaziv adenokarsinom tanısının revizyonu amacıyla merkezimize Ocak 2022'de başvuruyor. Patoloji revizyonu, malignitenin eşlik etmediği organize pnömoni şeklinde raporlanıyor. Başvuru laboratuvar değerleri Tablo 1'de gösterilmiş olup hastanın o dönemki tetkiklerinde kreatinin değeri normal aralıktaydı. Merkezimizde tekrarlanan IV kontrastlı toraks BT'de de akciğerdeki lezyonlar ön planda metastaz olarak raporlandı ve bu nedenle Şubat 2022'de lezyonlara yönelik transbronşiyal biyopsi yapıldı. 2 hafta sonra nefes darlığıyla acil servise başvuran hastada sol akciğerde 6.5 cm kalınlıkta hidropnömotoraks izlendi. Bu tabloya ek olarak akut böbrek yetersizliği ve akut faz yüksekliği mevcuttu., Toraks tüpü takıldıktan sonra plevral sıvının makroskopik olarak pürülan olduğu görüldü ve biyokimyasal incelemede eksüda vasıflıydı. Bu nedenle piperasilin-tazobaktam başlanarak hasta yatırıldı. Yatışındaki laboratuvar tetkikleri Tablo 2'de özetlenmiştir.

Servis takiplerinde üre-kreatinin yüksekliği için ayırıcı tanıda kontrast nefropatisi düşünüldüyse de kontrast verildikten yedi gün sonrasındaki kreatinin değeri normal olduğu için bu tanıdan uzaklaşıldı. Gelişine göre hemoglobin değerindeki tedrici düşüş ve BUN hakimiyetinde böbrek fonksiyon testlerindeki hızlı yükselişe ek tam idrar tetkikinde zengin sediment görülmesi üzerine ön planda renal ve prerenal böbrek yetersizliği düşünüldü. Yatış seyri boyunca laboratuvar tetkikleri seyri Tablo 3'te özetlenmiştir.

Olası kanama odağının saptanması açısından çekilen toraks BT'de sağ hemitoraksta 4.5cm kalınlıkta plevral efüzyon ve kavite alanı komşuluğunda yeni gelişen buzlu cam dansitesinde alanlar görüldü. Plevral drenaj kateteri takıldı ve hemorajik karakterde efüzyon sıvısı mevcuttu. Aynı tarihte kreatinin değeri de 4.12 mg/dL'e progresse olduğu için renal biyopsi yapıldı ve pauci-immun kresentik glomerülonefrit ile uyumlu olarak değerlendirildi. Akciğer biyopsileri yeniden incelendi ve granülom formasyonu görüldü. ANCA ilişkili vaskülit ön tanısıyla 1 gr pulse metilprednizolon, 750 mg siklofosamid ve plazmafereze başlandı. 3 günlük 1 gr pulse sonrası 1

mg/kg'dan prednizolon tedavisine devam edildi. Plazmaferez 7 güne tamamlandı ve her plazmaferez sonrası hemodiyalize alındı. Plazmaferez öncesi alınan kanda çalışılan PR-3 ANCA düzeyi 26.6 IU/ml olarak sonuçlandı. Tedavinin 20. gününde kreatinin değeri 1.69 mg/dL'ye gerileyen, hemodiyaliz ihtiyacı ortadan kalkan, enfeksiyon tablosu gerileyerek antibiyoterapisi kesilen ve 6 lt/dk nazal oksijen ile spO2'si %98 olarak izlenen hastanın romatoloji servisinde su altı drenajıyla takibi devam etmektedir.

**Tartışma:** GPA, pulmonorenal sendromu olan hastalarda akciğer lezyon patolojisi akciğer adenokarsinomu olarak rapor edilmiş dahi olsa ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır.

Tablo 1

HGB	11.2	Üre	24 mg/dL
HCT	33.5	Kreatinin	0.9 mg/dL
WBC	8700/ $\mu$ L	AST	16 IU/L
NEUT	6500/ $\mu$ L	ALT	27 IU/L
PLT	691000/ $\mu$ L	CRP	117.9 mg/L
LYMPH	1400/ $\mu$ L	ESR	67 mm/sa

Tablo 2

WBC	29.100 / $\mu$ L	Total Protein	5.54 g /dL
HGB	9,5 g/dL	Albümin	2.42 g/dL
HCT	%28.5	LDH	258 U/L
NEUT	27200 / $\mu$ L	Albumin(Plevra Sıvısı)	1.66 g/dL
LYMPH	1400 / $\mu$ L	Total Protein (Plevra Sıvısı)	3.7 g/dL
PLT	972.000 / $\mu$ L	LDH (Plevra Sıvısı)	okunamadı
Üre	116 mg/dL	Serum İmmunelektroforezi	Poliklonal artış
Kreatinin	1,96 mg/dL	Plevra Sıvısı Hücre Sayımı	2100 hc/mm <sup>3</sup>
CRP	225 mg/L	İdrarda Protein	Eser
Prokalsitonin	1,42 $\mu$ g/L	İdrar Sedimenti	12 lökosit, bol eritrosit, nadir yassı epitel, 4 bakteri, az maya

Tablo 3

TARİH	31.1	15.2	17.2	19.2	21.2	22.2	23.2	24.2	25.2
Üre (mg/dL)	24	115	106	109	110	129	129	137	141
Kreatinin (mg/dL)	0.9	2.04	2.04	2.21	2.75	3.08	3.57	4.14	4.12
HEMOGLOBİN (g/dL)	11.2	9.5	8.9	8.9	7.4	7.3	6.6	8.7	8.7
HEMATOKRİT (%)	33.5	27.4	22.4	28.4	24.9	22.1	19.5	24.6	23.2

Anahtar kelimeler : alveolar hemoraji, ANCA ilişkili vaskülit, kresentik glomerülonefrit

[PS-15]

BEHÇET SENDROMUNA EŞLİK EDEN; PSÖRİATİK ARTRİT ve PSÖRİASİS

Pelin Yazgan<sup>1</sup>, Sinem Sağ<sup>1</sup>

1-SB Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Bölümü

Behçet sendromu karakteristik olarak tekrarlayan oral aftlara eşlik eden; sistemik bulgular: genital aft, göz, cilt, gastro intestinal, nörolojik, vasküler hastalıklar ve artrit ile karakterizedir. Psöriatik artrit cilt döküntülerinin de eşlik ettiği inflamatuvar kas iskelet sistem hastalığıdır. Biz Behçet sendromu olan bir olguda; üzerine gelişen psöriatik artrit, psöriasis nedeniyle karışabilecek ortak ve farklı klinik verileri sunmak istedik. Kırk bir yaşında bayan hasta; son iki senedir başlayan el ve ayak eklemlerinde ağrı ve şişlik şikâyetiyle ünitemize başvurdu. Hasta on beş sene önce başlayan kutanöz bulguları ve paterji test sonrasında Behçet sendromu tanısı ile dermatoloji bölümünde takip ediliyordu. İkinci derece yakınlarında da Behçet Sendromu olan hastanın tedavisinde; Kolçisin 1,5 mg/gün po olarak uygulanıyordu.

Klinik muayene sonrasında; bel ROM kısıtlı bulundu. Sol dizde effüzyon, bilateral 1. MTF ekleminde hassasiyet, sağ el 3. ve 4. PİF eklemlerde artrit saptandı (Resim:1). Kan testlerinde ESR 72 mm, CRP 29,1 mg/l olarak bulunurken; RF 8.7, anti CCP <8 ASO, ANA, ENA, anti ds DNA,  $\alpha_1$ -glikoprotein, dolaşımda immün kompleksler ve rutin hematolojik testler normal bulundu. HLA B27, HLA B51 testleri normal bulunan hastanın radyolojik değerlendirmesinde: sakroiliyak MRI ile tek taraflı sakroileit (Resim: 2) ve karşılıklı el grafilerinde periartiküler osteoporoz saptandı. Hastanın her iki dirseğinde zaman zaman ortaya çıkan Behçet sendromu ile ilişkilendirildiği bu nedenle ihmal ettiği cilt döküntülerinin psöriatik plaklar olduğu belirlendi (Resim:3). Hastanın birinci derece yakınlarında da psöriasis bulunmaktaydı.

Behçet sendromu: genellikle oligo-artiküler eklem tutulumuna neden olurken; %5 poliartiküler: non eroziv, 1-2 hafta süren, tekrarlayan artrit nedenidir. Sakroiliyak eklemde etkilediği olgu sunumları bulunmaktadır. Psöriasis seyrinde oligoartiküler, poliartiküler artrit, spondilit ve sakroileit gözlenebilir. Behçet sendromu ve psöriasis cilt döküntüleri de benzer klinik özellikler gösterebilmektedir. Hastanın tedavisine haftalık methotrexat ve indometazin başlandıktan sekiz hafta sonunda hastanın döküntüleri, artrit bulguları geriledi. Ortak klinik özelliklerin gözlemlendiği romatizmal hastalıkların seyrinde, eşlik eden diğer romatizmal hastalıklar gelişebilmektedir.

Kaynaklar

1-Kim HA, Choi KW, Song YW. Arthropathy in Behçet's disease. Scand J Rheumatol 1997; 26:125.

2-Canella C, Costa F, Bacchiega AB, Marchiori E. Sacroiliitis in Behçet syndrome. J Clin Rheumatol. 2013;19(6):356.

3-Hatemi G, Bahar H, Uysal S, et al. The pustular skin lesions in Behçet's syndrome are not sterile. Ann Rheum Dis 2004; 63:1450.

4-Garg A, Gladman D. Recognizing psoriatic arthritis in the dermatology clinic. J Am Acad Dermatol 2010; 63:733.

5-Elmets CA, Leonardi CL, Davis DMR, et al. Joint AAD-NPF guidelines of care for the management and treatment of psoriasis with awareness and attention to comorbidities. J Am Acad Dermatol 2019; 80:1073.

[PS-16]

## **ANCA İlişkili Vaskülitlerde Merkezi Sinir Sistemi Tutulumu ve Taklitçileri**

*Yeliz Yağız Özoğul<sup>1</sup>, Sinem Nihal Esatoğlu<sup>2, 3</sup>, Murat Özoğul<sup>4</sup>, Osman Kızılkılıç<sup>5</sup>, Yeşim Özgüler<sup>2, 3</sup>, Vedat Hamuryudan<sup>2, 3</sup>, Gülen Hatemi<sup>2, 3</sup>*

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

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

*3 İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Behçet Hastalığı Araştırma Merkezi,*

*4 Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği*

*5 İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyoloji Ana Bilim Dalı*

Giriş:

ANCA ilişkili vaskülitlerde, merkezi sinir sistemi (MSS) tutulumu nadir görülen bir durumdur. Bununla birlikte; hastaların bir kısmında, immünsupresif (İS) tedavinin komplikasyonları veya hastalığın diğer bulguları MSS tutulumunu taklit edebilmektedir.

**Amaç:**

MSS tutulumu olan veya MSS tutulumu dışında herhangi bir neden ile nörolojik semptomu gelişmiş ANCA ilişkili vaskülit tanılı hastalarımızın klinik, laboratuvar ve görüntüleme özelliklerini değerlendirmeyi amaçladık.

**Yöntem:**

Nörolojik belirti veya semptomları olan ANCA ilişkili vaskülit tanılı hastalarımız tarandı ve demografik özellikleri, ANCA ilişkili vaskülit tipleri, nörolojik belirti ve semptomları, nörolojik semptom ile ilişkili son tanıları ve takip süreç bilgileri incelendi.

Altı hastada (%32) nörolojik semptomlar ANCA ilişkili vaskülitin diğer bulgularına bağlı olarak değerlendirildi. Sensörinöral işitme kaybı olan iki hastada ve görme bulanıklığı olan bir hastada sinonazal tutulum; baş ağrısı olan iki hastada orbital tutulum; görme bulanıklığı ile gelen bir hastada oküler tutulum (sklerit) mevcuttu. Bu altı hastada, yüksek doz steroid (n=6), mikofenolat mofetil (MMF) (n=2), metotreksat (n=2), rituksimab (n=1) ve siklofosfamid ile birlikte plazmaferez (n=1) tedavileri ile iyileşme sağlandı.

Üç hastada (%16) sekonder komplikasyonlar nedeni ile MSS bulguları izlendi. Nöbet ile başvuran hastada posterior reversibl ensefalopati sendromu (PRES) mevcuttu ve siklofosfamid ile antiepileptik tedavisi ile remisyon sağlandı. Bulanık görme ve baş ağrısı olan ikinci hastada serebral venöz sinüs trombozu tespit edildi ve antikoagülan tedavi ile remisyon sağlandı. Kas güçsüzlüğü ile başvuran üçüncü hastada spondilodiskit ve aort psödoanevrizma komplikasyonu nedeni ile kaybedildi.

Beş hastada (%26) nörolojik incelemeler sonucunda herhangi bir patoloji bulunmadı. Bu hastaların nörolojik belirti ve bulguları; iki hastada ani geçici görme kaybı, bir hastada ekstremitelerde uyuşma, bir hastada senkop ve bir hastada ise vertigo şeklindeydi. Vertigosu olan hastada yüksek doz steroid ve rituksimab tedavisi sonrası nörolojik bulgu izlenmedi. Nörolojik semptomlar geliştiğinde bir hasta azatiopurin, bir hasta MMF, diğer hasta ise siklofosfamid içeren immünsupresif tedavi altındaydı. Bir hasta ise takip dışı kaldı. Bu hastalarda nörolojik semptomlar geçici seyretti ve 36, 52, 57 ve 120 aylık takip süreleri boyunca tekrarlama izlenmedi.

**Bulgular:**

Nörolojik belirti veya bulguları olan 19 ANCA ilişkili vaskülit hastası (13 erkek, 6 kadın, ortalama yaş: 46.6±16.6 SS yıl) belirlendi. Granüloamatöz polianjit tanılı 15 hasta, mikroskopik polianjit tanılı üç hasta ve eozinofilik granüloamatöz polianjit tanılı bir hasta tespit edildi. Dokuz hastanın nörolojik semptomları tanı anında mevcutken; diğer 10 hastanın nörolojik semptomları tanıdan ortalama 36,7 ± 40,1 SS ay sonra gelişmiş olarak bulundu. Tüm hastaların nörolojik semptomlarının ortaya çıktığı dönemde hastalık aktivitesi yüksek (ortanca (IQR) BVAS: 13.8 (9.5-18.5)) olarak tespit edildi. Sekiz hastada (%42) periferik sinir sistemi tutulumu mevcuttu.

Beş (%26) hastada kesin tanı ANCA ilişkili vaskülitin MSS tutulumu olarak belirlendi. MSS tutulumu prezentasyonu iki hastada serebrovasküler olay (SVO), bir hastada hemorajik SVO ve iki hastada kraniyal nöropati (periferik fasiyal sinir paralizisi) şeklinde tespit edildi. İskemik SVO geçiren hastaların birinde sınır bölge iskemik değişiklikleri, diğerinde ise terminal dal iskemisi ile uyumlu alanlar ve aynı zamanda bu iki hastanın kraniyal MR görüntülemesinde T2 FLAIR hiperintensiteler mevcuttu. Hemorajik SVO tanılı hastada ise sol parietal lobta kortikosubkortikal hematoma ve sağ frontal lobta mikrohemorajiler izlendi. Fasiyal sinir felci tanısı alan iki hastanın birinde MR görüntülemesi normalken, diğerinde serebral kortekste spesifik olmayan T2 sinyal artışları mevcuttu. Bir hastada kraniyal nöropati yüksek doz steroid tedavisi ile düzelirken diğer hastada yüksek doz steroid ve siklofosfamid tedavisi ile geriledi. İskemik SVO ile izlenen hastalardan biri yüksek doz steroid ve siklofosfamid tedavisi ile sekelsiz iyileşti. İskemik SVO tanılı diğer hasta ve hemorajik SVO tanılı hasta takip sürecinde kaybedildi.

**Sonuç:**

ANCA ilişkili vaskülitlerde MSS tutulumu nadir görülmekte olup; oküler, orbital, nazofarengeal tutulum veya PRES, serebral venöz sinüs trombozu gibi komplikasyonlar ve enfeksiyonlar MSS tutulumunu taklit ederek karşımıza çıkabilmektedir.

**[PS-17]**

### **Yaygın Tutulumlu Sarkoidoz : Nadir Bir Olgu Sunumu**

Zeynep Kaya, Eylem Atasoy Güner, Feyza Ak, Sevil Yiğit, Feyza Şahan Gürpınar, Pelin Yazgan, Damla Baki Gedik, Sinem Sağ, Necati Çakır

*Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi Romatoloji Kliniği*

Sarkoidoz; sistemik, enflamatuvar, granüloamatöz bir hastalıktır. Etiyolojisi tam olarak aydınlatılamasa da , genetik varyasyonlar, mesleki ve çevresel etkenler düşünülmektedir. En sık akciğerleri tutmakla beraber göz, deri ve diğer

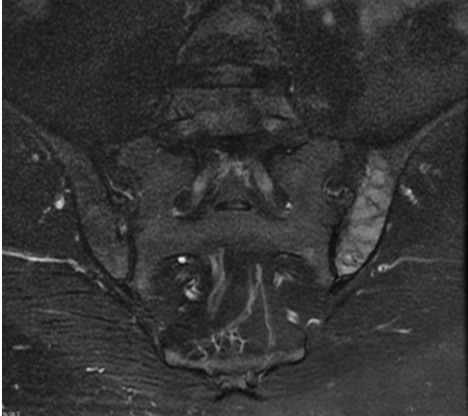
organlarda tutulabilir (1). Birçok romatizmal hastalığı taklit edebilir veya romatizmal hastalıklarla eşlik edebilir. Sarkoidoz hastalarında, romatizmal belirtiler %4-38 oranında görülmektedir. Artrit, periartrit, artralji, sakroiliit ile eklemleri tutabileceği gibi; miyozit ve miyopati şeklinde kas tutulumu da gözlenebilir. Kemik tutulumu nadir olup genellikle el ve ayakların küçük eklemlerin tutulumu şeklindedir. Vertebral tutulum ise daha nadirdir ve metastatik lezyonları taklit edebilir (2,3).

### **Olgu**

55 yaşında kadın hasta, kliniğimize özellikle kalça bölgesinde olan yaygın kas ve eklem ağrıları yakınmaları ile başvurdu. Öksürük ve balgam şikayetleri olan hastanın, ateş, burun akıntısı, kilo kaybı, gece terlemeleri ve göğüs ağrısı yoktu. Fizik muayenesinde bilateral aksiler lenfadenopati, yaygın ince krepitan raller, solda daha fazla olmak üzere kalça hareketleri ağrılı, FABER ve FADIR pozitif saptandı. Hikayesinde on yıl önce öksürük şikayetleri ile başvurduğu göğüs hastalıkları kliniğinde akciğer sarkoidozu ve beş yıl önce cilt lezyonlarından alınan biopsi ile deri sarkoidozu tanısı konduğu öğrenildi. Göğüs hastalıkları bölümünde takipli hasta son zamanlarda artan nefes darlığı, öksürük şikayetleri ve akciğer bulgularına yönelik 3 haftadır 45 mg Deflazakort tedavisi almaktaydı. Sarkoidoza yönelik ek tedavi almamaktaydı. Hastanın geçmişte Metotreksat kullanım öyküsü mevcuttu. Yüksek doz steroid kullanmakta olan hastada Kalça MR ve Sakroiliak MR ile değerlendirildi. Solda sakroiliak ekleme komsu iliak kemigi tamamen tutan alanda heterojen yapıda lezyon, L5 vertebra korpusunda, solda pubik kolda, 2.sakral vertebra düzeyinde çok sayıda olmak üzere sağ ve sol iliak kemiklerde T1 hipo, T2 hiperintensite ile karakterize lezyonlar saptandı. (Şekil 1) Pelvik düzeyde en büyüğü uzun çapı 21mm'ye ulaşan buyumus lenf nodları izlendi. Laboratuvar bulgularında sedimentasyon hızı 13/1 saat, CRP 8 mg/L, WBC 4,6x10<sup>9</sup> hücre /L, Hb: 10,5 g/L, trombosit sayısı 273x10<sup>9</sup> /L, kalsiyum 9,6 mg/dl, serum glukoz, üre, kreatinin, AST, ALT, kan elektrolitleri, fosfor, magnezyum ve alkalen fosfataz değerleri normal sınırlar içerisinde bulundu. Protein elektroforezi, Brucella ve Quantiferon negatif saptandı.

PET-CT de submandibular, üst ön juguler ve submental lenfatik lojlarda milimetrik lenfadenopatiler, bilateral aksillada sağda 1 cm(SUD max:5,3) , batında portokaval, paraaortik, common iliak lojda en büyüğü 9x14 mm(SUD max:8,4), mediastende en büyüğü 18 mm (SUD max:9,6) yaygın lenfadenopatiler gözlemlendi. İskelet sisteminde bilateral parietal, sağ sfenoid kemik posteriorunda (SUD max:8,6), sol humerus distalde, sağ humerus proksimalde, sol klavikula, Th11 ve L5 vertebra, solda belirgin bilateral iliak kemikte (SUD max:9,4),sol iskiümde (SUD max:8,5) artmış FDG tutulumu gösteren litik lezyonlar izlendi.

Hasta mevcut bulguları ile kemik sarkoidozu olarak değerlendirildi. Göğüs hastalıkları tarafından rebiyopsi yapıldı. Akciğer tomografisinde yaygın parankimal tutulumunda mevcut olan hastanın Deflazakort tedavisine ek olarak Azatioprin eklendi. Hastanın takibi kliniğimizde devam etmektedir.



Şekil 1 : Sakroiliak MR da Yaygın Lezyonlar



Şekil 2 : Kafa Grafisinde Litik Lezyonlar



Şekil 3 : Toraks BT de Bilateral Parankimal Lezyonlar

## TARTIŞMA

Sarkoidoz, non-kazeifiye granülomlarla karakterize, enfeksiyöz nedenlere bağlı olmayan inflamatuvar bir hastalıktır. Birçok sistemi etkilemekle beraber %87 intratorasik (hiler nod %72, akciğer parankimi %46) , %18 deri ve %28 periferik lenf nodlarını etkilemektedir (4).

Literatürde kemik tutulumu sıklığı %3 ile %13 arasında bildirilse de, (5) çoğu olgu asemptomatik olduğundan gerçek prevalans tam olarak bilinmemektedir(6). Genellikle kemik lezyonları, kronik deri lezyonları da olan, ilerlemiş ve eski olgularda görülür; prognozun kötü ve mortalitenin yüksek olduğunu gösterir.(7,8) Vakamızda 10 yıldır akciğer sarkoidozu ve 5 yıldır deri sarkoidozu tanısı ile takipli idi.

Aksiyel iskelet tutulumu nadir görülebilir ve bel-sırt ağrısına neden olabilir.(9) Radyolojik olarak üst dorsal, alt lomber ve servikal vertebralarda litik, sklerotik veya miks lezyonlar yapabilir.(10) İntervertebral disk aralıkları genellikle korunmuştur.(11)

Bu makalede, sarkoidozun multi organ tutulumu bir olgu üzerinden gözden geçirilmiş ve literatürdeki bilgiler derlenmiştir.

## KAYNAKLAR

1. Newman LS, Rose CS, Maier LA. Sarcoidosis. N Engl J Med 1997;336:1224-34.
2. Thelie N, Assous N, Job-Deslandre C, Meyer O, Bardin T, Orcel P, et al. Osteoarticular involvement in a series of 100 patients with sarcoidosis referred to rheumatology departments. J Rheumatol 2008;35:1622-8.
3. Sweiss NJ, Lower EE, Korsten P, Niewold TB, Favus MJ, Baughman RP. Bone health issues in sarcoidosis. Curr Rheumatol Rep 2011;13:265-72.
4. Krumholz A, Stern BJ. Neurologic manifestations of sarcoidosis, Handbook of Clinical Neurology. Vol. 119 3rd series. 2014; 119: 305-333.
5. Wilcox A, Bharadwaj P, Sharma OP. Bone sarcoidosis. Curr Opin Rheumatol 2000;12:321-30.
6. Bargagli E, Mazzi A, Rottoli P. Markers of inflammation in sarcoidosis: blood, urine, BAL, sputum and exhaled gas. Clin Chest Med 2008;29:445-58.
7. Chatham W. Rheumatic manifestations of systemic disease: Sarcoidosis. Curr Opin Rheumatol 2010;22:85-90.
8. Ugwonali OF, Parisien M, Nickerson KG, Scully B, Ristic S, Strauch RJ. Osseous sarcoidosis of the hand: pathologic analysis and review of the literature. J Hand Surg Am 2005;30:854-8.
9. Okumus G, Musellim B, Cetinkaya E, et al. Extrapulmonary involvement in patients with sarcoidosis in Turkey. Respiriology 2011;16:446-50.
10. Binicier O, Sari I, Sen G, et al. Axial sarcoidosis mimicking radiographic sacroiliitis. Rheumatol Int 2009;29:343-5.
11. Koyoma T, Ueda H, Togashi K, Umeoka S, Kataoka M, Nagai S. Radiologic manifestations of sarcoidosis in various organs. Radiographics 2004;24:87-104.

[PS-18]

## Dirençli myalji ile seyreden fmf hastalık olgusu

Taylan Kaplan, Gülar Kerimova, Alida Aliyeva, Gizem Sevik, Seda Kutluğ Ağaçkırın, Kerem Yiğit Abacar, Fatma Alibaz Öner, Mehmet Pamir Atagündüz, Güzide Nevsun İnanç, Rafi Haner Direskeneli  
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

**AMAÇ:** Ailevi akdeniz ateşi(fmf) tekrarlayan sistemik ve lokal inflamasyon epizodlarıyla karakterize otoinflamatuvar hastalıktır. Hastalığın doğal seyrinde ateş, serozit atakları görülmekle birlikte nadiren kolşisin ve non-steroidal antiinflamatuvar tedaviye refrakter, yüksek eritrosit sedimentasyon düzeyi ile seyreden, steroid tedaviye dramatik yanıt veren uzamış febril myalji görülmektedir. Bu olguda steroid tedaviye yanıt vermeyen ateş ve myaljisi olan vakayı sunmayı amaçladık.

**OLGU:** 20 yaşında, bilinen ailevi akdeniz ateşi(fmf) dışında hastalığı olmayan erkek hasta, 2 gün süren tekrarlayan ateş, karın ağrısı atakları, fmf aile öyküsü, ayak bileği monoartrit, alt ekstremitede eritem ve MEFV geninde M680I/V726A heterozigot mutasyon saptanarak fmf tanısı alıp, kolşisin başlanmış. Kolşisin tedavi sonrası atak sıklığı ve şiddeti azalmış. Kolşisin tedavisiyle takip edilirken 1,5 yıl öncesinde başlayan myalji olması nedeniyle opac kolşisine geçilip, tedaviye ibuprofen eklenmiş. Bu tedavi alırken tekrarlayan ishal gelişmesi nedeniyle yapılan kolonoskopide terminal ileit ve 4-5 adet aftöz ülserasyonlar saptanmış, patolojik değerlendirmede amiloidoz ya da granülom saptanmamış, gastroenteroloji poliklinik değerlendirmede inflamatuvar barsak hastalığı yada tüberküloz lehine bulgu izlemeyip non-steroidal antiinflamatuvar ilaç ilişkili ülser düşünülmüş. Hastanın fmf ataklarının seyrinden farklı özellikte aralıklı devam eden ateş, karın ağrısı myalji, akut faz reaktanları yüksekliği uzamış febril myalji ilişkili düşünülerek orta-düşük doz steroid tedavisi almış ancak şikayetleri devam etmiş. Tetkiklerinde hemogram, renal ve karaciğer fonksiyonları, kreatin kinaz normal, crp:95 mg/dl sedimentasyon: 12 mm/saat, ANA, ENA, RF, ANCA, viral seroloji, idrar analizi normal saptandı. Elektromyografide(EMG) polinöropati, myopati saptanmadı. Abdominal bilgisayarlı tomografide(BT) hepatosplenomegali, lenfadenomegali ve dalakta şüpheli enfarkt alanı izlendi. Vaskülit şüphesiyle çekilen abdominal bt anjiyografide sağ renal arter dallarında <5 mm iki adet sakküler anevrizma, sağ renal ve hepatik arterde luminal düzensizlikler ve dalak enfarktı izlendi. Hastanın konstitüsyonel semptomları, steroide refrakter myaljisi, akut faz reaktanları yüksekliği ve küçük-orta boy arterlerde anevrizmaları eşliğinde poliarteritis nodosa(PAN) tanısı konularak, 3 gün 500 mg/gün pulse metilprednizolon ve siklofosfamid 500 mg/m<sup>2</sup>/ ay toplamda 6 aylık tedavi başlandı. Metilprednizolon tedavisi 1 mg/kg/gün devam edildi. Tedavinin 1. ayında hastanın semptomları düzeliyor, akut faz reaktanları gerilemesi üzerine steroid doz azaltılması planlandı. Tedavinin 3. ayında asemptomatik ve akut faz reaktanları düşük düzeyde takip edilmektedir.

**SONUÇ:** PAN ile ilişkili bildirilen otoinflamatuvar hastalıklardan en sık görüleni fmf hastalığıdır. Fmf de görülen mutasyonların ve proinflamatuvar sitokinlerin vaskülit gelişiminde rol oynayabileceği düşünülmektedir. Bizim vakamızda olduğu gibi klasik tedavilere dirençli vaskülitik süreçlerle ilişkili olabilecek klinik bulguları olan hastalarda otoinflamatuvar hastalıkla birlikte vaskülit olabileceği akla gelmelidir. Vaskülitin erken tanısı ile komorbiditelerin engellenmesi sağlanabilir.

**Anahtar kelimeler:** febril myalji, vaskülit, poliarteritis nodosa

[PS-19]

### **Gebelikle ilişkili IgA vaskülit: Olgu sunumu**

Özlem Kudaş

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Erzurum

**Giriş:** Primer vaskülitlerde hastalığın yaygınlığı ve şiddeti ile farmakoterapi doğurganlık ve gebelik sonuçlarını etkileyebilir. Ayrıca gebelik hastalık alevlenmelerini tetikleyebilir.

IgA vaskülit (IgAV), aşırı duyarlılık vaskülitidir, nispeten yaygın bir pediatrik vaskülit. Çok sayıda IgAV tetikleyicisi tanımlanmıştır. IgAV uç organ hasarı potansiyeli taşır ve immün modüle edici ilaç tedavisi gerektirebilir. IgAV 'nin gebelikte ortaya çıkması annesi ve fetüsü etkileyebilir, özellikle böbreklerin etkilenmesi ve üremi maternal-fetal sonuçların en önemli belirleyicisi gibi görünmektedir.

IgAV öyküsü olan ve sağlıklı kontroller arasındaki gebelik sonuçlarını karşılaştıran, gebeliğin IgAV üzerindeki etkisinin belirlendiği retrospektif kohort çalışmasında; IgAV'nin hamilelik sırasında alevlenebileceği ve IgAV öyküsünün hastalık alevlenmelerinden bağımsız olarak, artan spontan abortus, gestasyonel hipertansiyon ve erken doğum olasılığı ile ilişkisi gösterilmiştir<sup>1</sup>.

Erişkinlerdeki sınırlı sayıda vaka, gebeliğin kendisinin de novo IgAV gelişimi için bir risk faktörü olup olmadığını belirlemeyi imkansız kılmaktadır. Literatürde, gebelik sırasında yeni başlangıçlı az sayıda IgAV vakası yayınlanmıştır



ve bu hastaların yarısından fazlasının önemli böbrek hastalığı, eklampsi, spontan abortus veya bebek ölümü gibi kötü sonuçları bildirilmiştir<sup>2</sup>.

Fetus üzerindeki uzun vadeli etkiler bilinmemektedir. IgA plasenta bariyerini geçemez, bu nedenle fetal vaskülit neden olmaz. Ancak küçük damar vaskülit olan gebelerde intrauterin büyüme geriliği %30'a varan oranlarda daha sık bildirilmiştir.

Burada, 24. gebelik haftasında yeni başlangıçlı IgAV tanısı alan ve maternal-fetal komplikasyon olmaksızın canlı doğumla sonuçlanan kadın olguyu sunduk.

**Vaka:** 34 yaş, 24 haftalık sekundigravid kadın, iki gün önce ortaya çıkan alt ekstremitelerde makülopapüler döküntüler ve eşlik eden kalçalar ve ayak bileklerinde artralji ve karın ağrısı nedeniyle romatoloji polikliniğine başvurdu. Herhangi bir enfeksiyon, ilaç, aşı, alerji öyküsü yoktu. Hasta daha önceden benzer semptomlar yaşamamıştı. Hamileliği sorunsuz geçmekteydi.

Öz ve soy geçmişi; ev hanımı, Erzurum'da yaşıyor. Sigara, alkol, ilaç kullanım öyküsü yoktu. Ek hastalığı yoktu. İlk gebelik öyküsünde bir özellik yoktu

Fizik muayene; genel durumu orta-iyi, şuuru açık, koopere, vücut ısısı 37°C, kan basıncı 100/70 mmHg, nabız 95/dakika idi. Başlangıçta ayak bileklerinde olan ve sonraki 48 saat içinde proksimale yayılan ve daha kanamalı bir görünüm kazanan bilateral bacaklarda palpable purpura tarzında döküntüleri ve solda daha belirgin olan bilateral ayak bileklerinde artrit mevcuttu (Resim1). Kalça eklemlerinde her yöne hareket kısıtlılığı ve hassasiyet mevcuttu. Batın muayenesi dahil diğer sistem muayeneleri normaldi. Başvuru sırasındaki ve takiplerindeki obstetrik-fetal bulgular normaldi.

Döküntü etyoloji ve sistemik tutulumu değerlendirmek için romatoloji servisine yatırılan hastanın, laboratuvar tetkiklerinde; WBC: 11.07 µL, HGB: 10.2 (takiplerinde düşme olmadı), Plt: 307000 µL, albümin 2,7 g/dl, D-Dimer 3606 ng/ml (0-500), fibrinojen 548 mg/dl (245-400), prokalsitonin 0.3 ng/ml, CRP 121 mg/L, ESR 74 mm/h idi. TİT'de eser eritrosit, eser protein, lökosit 2+; idrar sedimentinde her alanda morfik 2-3 eritrosit mevcuttu. 24 saatlik idrar proteinüri 352 mg/gün olarak geldi. aPTT, INR, tiroid, kardiyak testler ve transaminazlar dahil diğer biyokimya parametreleri normaldi. Gaytada gizli kan negatifdi. Kan-idrar-gayta kültürlerinde üreme olmadı. Burun ve boğaz sürüntüleri temizdi. Hepatit, brusella, T. Pallidum ve TORCH serolojisi negatifti. Covid 19 PCR negatifti. ANA, anti-dsDNA, ENA, ANCA, AFA, anti-GBM, CCP negatif saptandı. Serum immünglobulinler, antistreptolizin O (ASO) titresi, C3, C4 normaldi.

Radyolojisi; EKO, batın USG ve alt ekstremita a-v doppleri normaldi. Fetal izlem ve obstetrik USG normaldi.

Purpurik lezyonlarından alınan deri-deri altı "punch" biyopsi lökositoklastik vaskülit ile uyumluydu.

Tıbbi geçmişinde çocukluğu da dahil vaskülit öyküsü olmayan hastaya; mevcut klinik bulgularla gebelik sırasında yeni başlayan, gebeliğin tetiklemiş olabileceği kütanöz ve eklem tutulumlu IgAV tanısı konuldu. Böbrek yetmezliği veya gastrointestinal kanamanın klinik veya laboratuvar bulguları yoktu. Karın ağrısı kalça ekleminden yansıyan ağrı olarak değerlendirildi. İlerleyici döküntüleri ve ciddi eklem şikayetleri nedeniyle 0,5 mg/kg/IV/gün'den metilprednisolon tedavisi ve kolşisin 2x1/gün tedavisi başlandı. Tedaviyle kütanöz lezyonları ve eklem ağrıları geriledi. Gebelik boyunca, durumu stabil kaldı, nüks ve komplikasyon gelişmedi. Gebeliğin 39. haftasında NVD ile sağlıklı bir yenidoğan dünyaya getirdi.

**Tartışma:** Klinisyen, gebelik sırasında yeni başlangıçlı IgAV'nin nadir görülme olasılığının yanı sıra, geçmişte bu durumun öyküsü olan gebe kadında komplikasyonlar veya nüks konusunda dikkatli olmalıdır.

Gebeliğin IgAV seyri üzerindeki etkileri ve bunun tersi belirsizliğini koruyor ve bunların tam olarak açıklığa kavuşturulması için daha fazla vakanın gözlemlenmesi gerekmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Gebelik, IgA vaskülit, komplikasyon

**Kaynakça:** 1- Pregnancy outcomes in women with a history of immunoglobulin A vasculitis. Johannes Nossent, Warren Raymond, Helen Keen, Charles Inderjeeth and David Preen. Rheumatology (Oxford). 2019 May 1;58(5):884-888.doi:10.1093/rheumatology/key408.

2- Henoch-Schönlein purpura in pregnancy. D L Cummins<sup>1</sup>, D Mimouni, A Rencic, D J Kouba, C H Nousari. Br J Dermatol. 2003 Dec;149(6):1282-5. doi: 10.1111/j.1365-2133.2003.05671.x.



**Resim1.** Başlangıçta ayak bileklerinde olan ve sonraki 48 saat içinde proksimale yayılan ve daha kanamalı bir görünüm kazanan bilateral bacaklarda palpable purpura tarzında döküntüler.



## Subglottik Stenozu Olan Granülomatöz polianjiitis Vakası

**Özlem Özdemir Işık , Ayten Yazıcı , Ayşe Çefle**  
**Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları AD Romatoloji Bilim Dalı**

Granülomatöz polianjiitis (GPA), etyolojisi bilinmeyen ve birçok organı etkileyebilen otoimmün granülomatöz bir vaskülitir. GPA'lı hastaların yaklaşık %90'ında nazal kavite, sinüsler, kulak ve trakeayı içeren üst solunum yolları tutulumu görülür. Trakeal tutulumu bağlı olarak bazı hastalarda subglottik stenoz (SGS) gelişebilir. Burada erken yaşta tanı alan SGS'li bir GPA vakası sunulacaktır.

Olgu: 48 yaş kadın hasta.16 yaşında öksürük ve nefes darlığı ile başvuran hastaya subglottik stenoz saptanması üzerine trakeostomi açılmış. Trakeostomi sırasında vokal kordlarda paralizisi nedeniyle kalıcı ses kısıklığı olmuş. 4 yıl boyunca KBB tarafından takip edilmiş. Takibinde proteinüri gelişen hastanın ANCA IFA pozitif saptanmış. İç hastalıklarına yönlendirilen hastaya renal biyopsi yapılmış; kresentrik glomerülo nefrit saptanmış. GPA tanısı ile hastaya remisyon indüksiyon tedavisi olarak endoxan, idame tedavi olarak da azatiopürin verilerek takibe alınmış. 3 yıl kadar düzenli takibe devam etmiş. Sonrasında 6 yıl boyunca takiplerine gitmeyen ve tedavisiz kalan hasta gebe kalmış. Gebeliği sırasında stridoru gelişmiş ve yoğun bakımda takip edilmiş. 4 kür endoxan verilen hastanın sorunsuz bir doğumu olmuş. Yine doğum sonrası 1,5 yıl takibe gitmeyen hasta nefes darlığı, öksürük, hemoptiziyle 2007 yılında polikliniğimize başvurmuş. Başvurusunda muayenesinde ses kısıklığı, stridoru ve bilateral akciğerlerde orta zona kadar kaba ralleri varmış. Laboratuvarında akut faz reaktanları, hemogramı normal, kreatinin: 0,9 mg/dl, TİT'te protein negatif, sedimentinde 3 lökosit izlenmiş. 24 saatlik idrarda 144,6 mg/gün protein saptanmış, ANCA (IFA): cANCA (+). PR3 ANCA ve MPO ANCA negatifmiş Boyun BT'sinde; glottis düzeyinde hava sütunu dar olarak izlenmiş, tiroid kartilaj düzeyinde anteriorda trakeostomi defekti görülmüş. Toraks BT'de akciğer üst lob apikoposterior segmentte sekel fibrotik değişiklik, sol akciğer üst lobta alveolar infiltrasyon alanı izlenmekte olup alveolar hemorajiyile uyumlu bulunmuş. Alveolar hemoraji nedeniyle pulse steroid (3 gün 1 gr metilprednizolon, sonrasında 48 mg/gün metilprednizolon devam edecek) 1 gr endoxan verilmiş. Proflaktik trimetoprim sülfometoksazol tedavisi başlanmıştır. Hemoptizi şikayeti gerileyen, stridoru azalan hastaya toplam 4

kür endoxan verilmiş. İdame tedavisi olarak azatiopürin eklenmiş. Yaklaşık 3 yıl mevcut tedaviyle izlenen hasta epistaksisi olması üzerine başka bir merkezde romatoloji kliniğine başvurmuş. Hastaya Rituksimab (RTX) tedavisi başlanmıştır. Dış merkezde 3 kür RTX (6 ayda 1; 2 hafta arayla 1 gr) tedavisi alan hasta 2013'te tekrar polikliniğimize başvurmuş. Stridoru, efor dispnesi devam etmekte olan hastanın hemoptizisi yokmuş. Toraks BT'sinde 2 yıl önceki BT'siyle karşılaştırıldığında trakeadaki daralmanda anlamlı fark izlenmezken sol ana bronşundaki daralma ve duvarındaki kalınlaşmada artış, sol ana bronştaki darlığa sekonder hava hapsinde artış, sol akciğer alt lob mediobazal segmentte yeni gelişen buzlu cam dansitesinde nodül, sol akciğer üst lob santralde bronş lümenlerinde mukusa ait olabilecek dolum izlenmiş. RTX tedavisinin devamına karar verilmiş. Nisan 2017'de pnömomediastinum, sol akciğerde total atelektazi nedeniyle göğüs cerrahisine yatışı olmuş. O dönemde KBB tarafından vokal kord seviyesinde anteriorda izlenen web lazer yardımıyla eksize edilmiş, ayrıca lazer yardımıyla subglottik alandaki yumuşak dokular eksize edilmiş, darlık genişletilmiş, lazer vaporizasyon yapılan alanlara deksametazon enjekte edilmiş. Aralık 2017'de semptomları operasyona rağmen devam eden hasta başka bir merkezde tekrar operasyona alınmış, operasyon sırasında karotiste kesi olması üzerine darlıkla ilgili işlem yapılamadan operasyon sonlandırılmış. Stenoza yönelik yapılacak herhangi bir operasyonun hayati risk taşıdığı belirtilerek reoperasyon planlanmamış ve stenozu için medikal tedaviyle izlem önerilmiş. Takipte hasta RTX ve azatioprin tedavisi almayı reddetmiş. Hastanın sık sık sol akciğer total atelektazi nedeniyle yatışları devam etmiş. Nisan 2019'da çekilen toraks BT'sinde alveolar hemoraji alanları izlenmesi üzerine rituksimab (hasta tedaviyi kabul etmiş) tekrar verilmiş. Hala atelektazi, pnömöni nedeniyle sık hastane yatışı olan hastaya doz redüksiyonu yapılarak rituksimab verilmektedir. Hastanın izleminde hiç PR3-ANCA pozitifliği olmamıştır, renal aktivasyon izlenmemiştir.

Tartışma: Büyük serilerde SGS frekansı GPA hastalarının %8-23'ü olarak gözlenmiştir. Önemli morbidite ve mortalite nedeni olması dolayısıyla trakeal stenoz vakası sunulmuştur.

[PS-21]

### The co-existence of seronegative anti-glomerular basement membrane disease and achalasia: A unique case report

Muhammed Abdulkerim Şahin, Necati Ulu, Emire Seyahi

**Objective:** Anti-glomerular basement membrane (anti-GBM) disease is an extremely rare small vessel vasculitis. It mainly affects glomerular and pulmonary capillaries and is caused by circulating anti-GBM antibodies. Achalasia is also a rare disease of the esophagus with unknown etiology. We herein present a case of anti-GBM disease coexisting with achalasia.

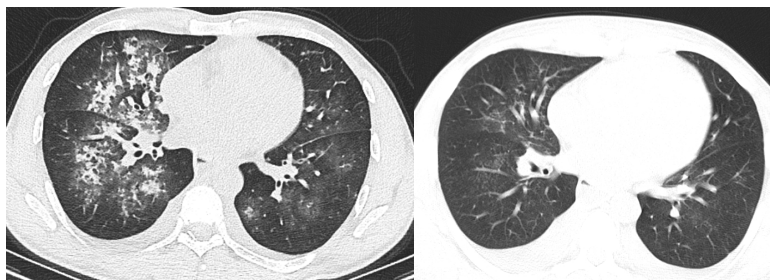
**Case:** A 32-year-old male patient without a significant medical history presented with hemoptysis in May 2017. No obvious pathological finding was found in the physical examination. All laboratory test results were normal. Gastroscopy resulted in hiatal laxity, pangastritis. No pathology was detected in bronchoscopy and after one month his complaints resolved.

In January 2022, he was admitted with dyspnea and non-massive hemoptysis again. He had occasional yellow vomiting for 3 months and a weight loss of more than 5 kg in the last 3 months. In laboratory analysis, anemia (Hemoglobin: 6.8 g/dL), acute kidney failure (creatinine: 8.1 mg/dL), elevated acute phase reactants CRP: 70 mg/L, proteinuria and hematuria were detected. MPO ANCA, PR-3 ANCA and anti-GBM antibodies were negative. Thorax CT were disclosed with alveolar hemorrhage (Figure 1a). Ear-nose-throat examination and paranasal sinus CT showed no pathology. Kidney biopsy revealed crescentic appearance in more than 50% of glomeruli and on immunofluorescence staining a linear pattern of IgG staining along the GBM. Because he had epigastric pain, nausea-vomiting, dysphagia and dilated esophagus appearance on thorax CT, barium esophagogram was performed (Figure 2). All these findings were consistent with the diagnosis of achalasia and seronegative anti-GBM disease. Control thorax CT after immunosuppressive therapy involving 1 gr methylprednisolone for 3 days, cyclophosphamide and plasmapheresis was depicted in Figure 1b.

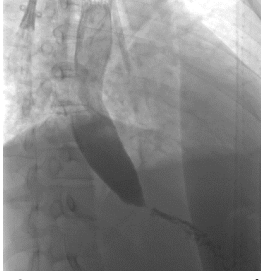
**Conclusion:** The only study examining the association between achalasia and autoimmune diseases reported that achalasia is more common among patients with autoimmune diseases including uveitis, systemic lupus erythematosus, Sjögren's syndrome, Hashimoto thyroiditis, and type I diabetes mellitus, compared to general population. As far as we know, this is the first case report in which achalasia and anti-GBM disease occurred in the same patient.

**Keywords:** Anti-Glomerular Basement Membrane Disease (Goodpasture Syndrome), Achalasia

1) Booy, J.D., Takata, J., Tomlinson, G. and Urbach, D.R. (2012), The prevalence of autoimmune disease in patients with esophageal achalasia. *Diseases of the Esophagus*, 25: 209-213.



**Figure 1-a and 1b:** Thorax CT shows bilateral, multifocal ground-glass opacities compatible with alveolar hemorrhage (1a) and these opacities were resolved after treatment (figure 1b)



**Figure 2:** Barium swallow study shows bird's peak sign that is a typical feature of achalasia.

[PS-22]

### **Kalp Tamponadı İle Tanı Alan Sistemik Lupus Eritematozus Olgusu**

**Yıldız Akbal Engin, Selda Çelik**

**Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Ana Bilim Dalı, İstanbul**

#### **Amaç:**

Sistemik lupus eritematozus (SLE) birçok organ ve sistemi tutabilen heterojen bir hastalıktır. Perikardit SLE’de en sık kalp tutulum şeklidir. Perikardiyal efüzyonlar lupusta perikarditin bir özelliği olarak sık görülebilir, ancak perikardiyal tamponad enderdir. Burada kalp tamponadı ile tanı alan sistemik lupus eritematozus olgusu sunmayı amaçladık.

#### **Olgu:**

35 yaşında bilinen hastalık ve ilaç kullanım öyküsü olmayan kadın hasta nefes darlığı, nefes almakla ve yatar pozisyonda artan, batıcı tarzda göğüs ağrısı şikayeti ile dış merkeze başvurdu. Hasta kalp tamponad tanısıyla dış merkezden hastanemiz koroner yoğun bakım ünitesine sevk edildi. Perikardiyosentez mikroskopisinde yoğun nötrofil, eritrosit ve fibrin izlendi, yayma malignite yönünden negatifti. Torasentez mikroskopisinde lenfositler yanı sıra çok sayıda makrofaj izlendi. Makrofajların bir kısmının sitoplazmasında nötrofil nükleusu ile uyumlu fagosite debris tespit edildi, yayma malignite yönünden negatifti. Plevra sıvısında glukoz 69.6 mg/dl, total protein 39.46 g/l, LDH 324 U/L idi. Eş zamanlı serum total protein 72.2 g/ L, LDH 177 U/L olup plevral sıvı eksüda vasfındaydı. Plevral sıvı ARB ve bakteriyolojik kültürlerinde üreme olmadı. Hastanın yapılan muayenesinde alopesi, oral ülser, lupus cilt lezyonları saptanmadı. Eklem muayenesinde her iki el bileği ve metakarpofalangeal eklemleri ağrılıydı. Hastanın yapılan tetkiklerinde lökosit 15 bin /mm<sup>3</sup>, lenfosit 720/mm<sup>3</sup>, hemoglobin 10 g/dL, trombosit 515 bin x 10<sup>3</sup>/µL, CRP 217 mg/L, 44 mm/sa, kreatinin 0,31 mg/dL, tam idrar tahlilinde 3 eritrosit (+), 6 lökosit (+), albumin (-) idi. 24 saatlik idrarda proteinüri saptanmadı. ANA 1/ 320 homojen (+), anti-dsDNA (-), C3 ve C4 normal saptandı. Ekokardiyografide kalbi çepeçevre saran en geniş yerinde 36 mm tamponad bulgusuna yol açan perikardiyal efüzyon izlendi. Çekilen toraks tomografisinde her iki hemitoraksta en derin yerinde 3 cm ölçülen plevral efüzyon izlendi. Sistemik lupus eritematozus tanısı koyulan hastaya hidroklorokin, metil prednizolon, kolşisin ve ibuprofen başlandı. Tedavi sonrası hastanın yapılan kontrol ekokardiyografide kalbin etrafında minimal perikardiyal efüzyon saptandı. Hastanın yapılan kontrollerinde plevral efüzyon yoktu.

#### **Sonuç:**

SLE’nin en sık gözlenen bulguları konstitusyonel semptomlar ve cilt bulguları olmakla birlikte bazı hastalarda kalp, akciğer, böbrekler ve hematolojik sistem tutulumu gibi major organ tutulumları görülür ve daha ciddi klinik bulgulara sebep olabilir. SLE’ de nadir görülen kalp tamponadı klinik pratikte akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** kalp tamponadı, sistemik lupus eritematozus

[PS-23]

## PRİMER SJÖGREN SENDROMU İLE BİRLİKTELİK GÖSTEREN MEMEDE LOKALİZE MORFEA OLGUSU

FEYZA AK<sup>1</sup>, SİNEM SAĞ<sup>2</sup>, NURDAN YURT<sup>2</sup>, ZEYNEP KAYA<sup>2</sup>, EYLEM A.GÜNER<sup>2</sup>, SEVİL YİĞİT<sup>2</sup>, FEYZA Ş.GÜRPINAR<sup>2</sup>, PELİN YAZGAN<sup>2</sup>, DAMLA B.GEDİK<sup>2</sup>

FATİH SULTAN MEHMET EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ ROMATOLOJİ KLİNİĞİ

**GİRİŞ:** Poikiloderma, epidermisin atrofisi, telanjiektazi , hiperpigmentasyon ve hipopigmentasyonun birleşimidir. Konjenital hastalıklar, ilaçlar, maligniteler ve romatolojik hastalıklar olmak üzere birçok hastalığın deri bulgusu olabilir. (Tablo 1) Nadir de olsa SLE, dermatomyozit ve sklerodermada görülebilir.

**Olgu sunumu:** 65 yaşında kadın hasta 8 yıldır kliniğimizde primer sjögren tanısıyla takip edilmekteydi. Hidroksiklorokin 400 mg/gün ve pilokarpin 5 mg/gün ve topikal göz tedavisi altında hastalığı kontrol altındaydı. 1 hafta önce başlayan her iki memede kızarıklık ve ağrı şikayeti ile polikliniğe başvurdu. Hastanın bilateral her iki memesinde poikilodermik görünüm mevcuttu.(Resim 1) Mammografisi yapılan hastada memede malignite yönünde bulgu saptanmadı. Dermatoloji ile konsülte edilen hastaya punch biyopsi planlandı. Biyopsi patoloji sonucunda epidermiste retelerde düzleşme,yer yer hafif incelme,papiller/üst retiküler dermiste minimal hücre infiltrasyonu,retiküler dermiste kollajen liflerde kalınlaşma izlendi. Bulgular nonspesifik olmakla birlikte,dermal kollajen liflerde kabalaşmanın belirgin olması,EVG ile dermal elastik liflerde düzensizlik ile kabalaşma nedeniyle ayırıcı tanı içine morfea alınabileceği yönünde değerlendirildi. Çekilen hrct ve toraks aorta bt anjiyografisi normaldi. Laboratuar bulguları crp: 9 mg/l , esr: 24 mm/saat, wbc: 5700 lym:1700 hb:13.5 plt:281000, ast:24, alt:7 ,ck:58 kreatinin:0,6 tit: normal ccp (-), rf: 35, ANA granüler (+),anti- SSA (+),ds dna (-), c3,c4 (-), anti-sm (-), anca (-) skleroderma spesifik antikorlar ve diğer ena panelindeki antikorlar negatifti. Hastanın başka cilt bulgusu yoktu ve proksimal kas güçsüzlüğü yoktu. Ekstremitelerde puffy hand, sklerodaktili, raynaud ve telenjektazi bulguları yoktu. Video kapilleroskopik değerlendirmesi normaldi. Dermatoloji görüşü de alınarak morfea kabul edilen hastanın tedavisine metotreksat 15 mg/hafta eklenmesi plandı.

**Sonuç:** Her iki memede poikilodermik görünüm ile başvuran hasta diğer nedenler ekarte edildikten sonra morfea olarak kabul edildi. Literatürde primer sjögren sendromu ve morfea birlikteliği gösteren vaka örneği olmadığı için bu vakanın akılda tutulması gerekmektedir.

Hereditary or congenital poikilodermas	Acquired poikiloderma
Familial spastic paraplegia with neuropathy and poikiloderma	Chronic graft-versus-host reaction
Fanconi's (pernicious) anemia	Dermatomyositis
Fat overload related diseases	Lichen planus
Imerslund-Grasbeck syndrome	Lupus erythematosus (subacute)
Kindler syndrome	Macular amyloidosis
Mendes da Costa syndrome	Mycosis fungoides
PARC syndrome	Poikiloderma of Civatte
Poikiloderma with tendon retraction, hyperhidrosis and pulmonary fibrosis	Radiodermatitis and skin response to chronic exposure to cold or hot temperatures
Poikiloderma with neutropenia (Clericuzio type)	Systemic sclerosis (rarely)
Rothmund-Thomson syndrome	Treatment with hydroxyurea
Scleroatrophic syndrome of Huriez	
Weary syndrome	
Werner syndrome	
Xeroderma pigmentosum	
Zinsser-Cole-Engman syndrome	

Tablo 1: Poikiloderma nedenleri



Resim 1

## [PS-24]

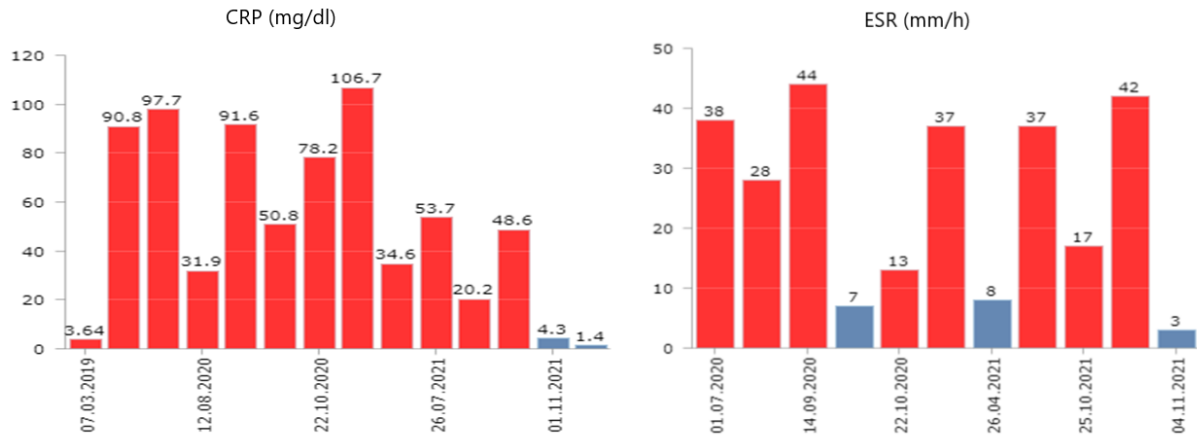
### Takayasu Arteriti Taklitçisi Behçet Sendromu: Olgu Sunumu

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

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

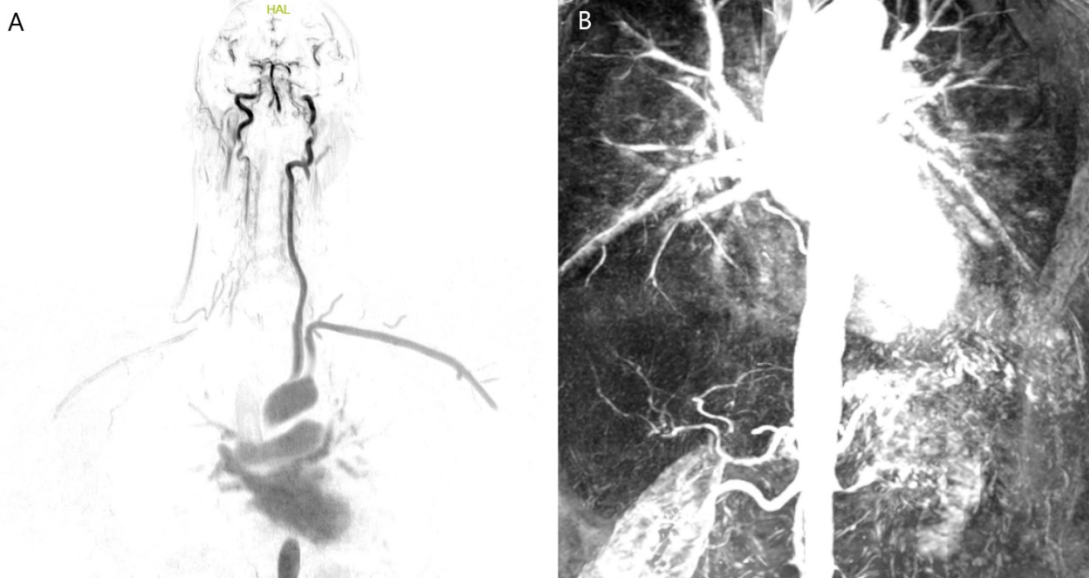
**OLGU:** Ayda 2-3 kez tekrarlayan oral aft, geçirilmiş sağ alt ekstremitte venöz trombozu, paterji testi ve HLA-B51 pozitifliği nedeniyle BS tanısı almış olan 44 yaşında erkek hasta, kollarda ağrı ve çabuk yorulma şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenede sağ kolda radyal nabız palpe edilemedi, sağ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

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



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





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

## [PS-25]

### **Amiodaron İle İlişkili Kutanöz Lökositoklastik Vaskülit: Bir Olgu Bildirimi Ve Literatür Taraması**

Tumay Ak<sup>1</sup>, Rumeysa Nur Algan<sup>2</sup>, Senay Agirgol<sup>2</sup>, Seyhan Ozakkayunlu Hascicek<sup>3</sup>, Zafer Turkoglu<sup>2</sup>

<sup>1</sup> İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları, İstanbul, Türkiye

<sup>2</sup> Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Dermatoloji, İstanbul, Türkiye

<sup>3</sup> Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji, İstanbul, Türkiye

Dr. Tümay AK

Mail: [tumayyakk@gmail.com](mailto:tumayyakk@gmail.com)

GSM: +90 531 634 07 77

## **Özet**

Amiodaron, çeşitli aritmilerde tercih edilen bir ilaçtır. Yaygın kullanımı göz önüne alındığında, klinisyenlerin kutanöz yan etkileriyle karşılaşma olasılığı yüksektir. Tıbbi literatürde birkaç amiodaron kaynaklı kutanöz vaskülit vakası bildirilmiş olmasına rağmen, klinik uygulamada muhtemelen yetersiz teşhis edilmektedir. Gerçekten de, amiodaronun kutanöz reaksiyonları çok çeşitli belirtiler gösterebilir ve bazen teşhis edilmesi zordur. Burada, amiodaron maruziyetinden kısa bir süre sonra sol alt bacakta büyük bir nekrotik ülser ortaya çıkan bir vakayı sunuyoruz. Lökositoklastik vaskülitin histopatolojik özelliklerini gösteren amiodaron kaynaklı kutanöz vaskülit tanısına varmadan önce titiz bir tanı çalışması yapıldı. Başarısız tedavi girişimlerinden sonra, amiodaron kesilmesinin üçüncü ayında lezyon neredeyse tamamen iyileşti. Bildiğimiz kadarıyla, biri dronedaron ile ilgili olsa da, literatürde daha önce birkaç amiodaron ile indüklenen kutanöz vaskülit vakası olmuştur. Bu yazıda önceki vakaları inceledik ve vakamızı önceki vakalarla karşılaştırdık.

## **Anahtar Kelimeler**

**Amiodaron, yan etkiler, lökositoklastik vaskülit, cilt ülseri**

## **Giriş**

Amiodaron, supraventriküler ve ventriküler aritmileri tedavi etmek için kullanılan bir sınıf III antiaritmik ajandır. Uzun yarı ömre (25-100 gün) sahip farmakokinetiği, amiodaronu benzersiz kılar[1]. Bu nedenle, amiodaron yan etkilerinin çoğu dozla ilişkilidir, ancak bazıları dozdan bağımsız

olabilir[2]. Pulmoner toksisite, tirotoksikoz, kardiyak disritmi, hepatit, oküler toksisite ve kutanöz reaksiyonlar dahil olmak üzere, bazıları potansiyel olarak yaşamı tehdit eden çok sayıda advers reaksiyon tanımlanmıştır[3-8]. Tüm bu advers reaksiyonlar göz önüne alındığında, kutanöz reaksiyonlar heterojenlikleri nedeniyle klinik uygulamada yeterince tanınmamaya daha yatkın olabilir[9]. Olumsuz cilt reaksiyonları, ışığa duyarlılık, ciltte mavimsi-arduvaz grisi renk değişikliği ("mavi adam sendromu" olarak adlandırılır), hiperpigmentasyon, psödoporfiri, büllöz dermatit ve kutanöz vaskülit oluşur[8]. Kutanöz vaskülit bu reaksiyonlar arasında en nadir görülenidir çünkü tıbbi literatürde sadece birkaç amiodaron kaynaklı vaskülit vakası bildirilmiştir[9]. İmmün kompleksleri olan veya olmayan amiodaron kaynaklı lökositoklastik vaskülit bildirilmiştir [2, 9, 10]. Bu yazıda amiodaron maruziyetinden yirmi gün sonra lökositoklastik vaskülit gelişen bir hastayı sunuyoruz. Ayrıca, muhtemelen gözden kaçan amiodaron kaynaklı vaskülit hakkında farkındalığı artırmayı hedefliyoruz.

### **Olgu Sunumu**

Hipertansiyon, diabetes mellitus, astım ve sistemik lupus eritematozus (SLE) öyküsü olan 60 yaşında kadın hasta, bacaklarda şişlik ve yara şikayetleri ile başvurdu. Bu yatıştan önce başka bir hastanede dapson ve kolşisin ile medikal tedavi görmüştü. İlaç olarak antihipertansifler, oral antidiyabetikler, amiodaron, metilprednizolon ve hidroklorokin kullanıyordu. Özgeçmişinden iki yıl önce sürekli ventriküler taşikardi (VT) nedeniyle amiodaron infüzyonu yaptırdığı ve ardından VT önleme amacıyla amiodaron 200 mg/gün tedavisine devam edildiği öğrenildi. Amiodaron infüzyonundan yirmi gün sonra bacaklarında yaralar oluştuğunu bildirdi. Muayenede sol ağırlıklı olmak üzere her iki bacakta ödemli görünümdeydi ve sol alt bacağın lateral tarafında büyük nekrotik ülser mevcuttu (**Resim-1**). Bu nedenle amiodaron kaynaklı vaskülit, antifosfolipid sendromu (APS), lupus profundus, pyoderma gangrenozum, liveoid vaskülopati, venöz yetmezlik, arteriyel iskemi ve herediter trombofili ayırıcı tanılara dahil edildi. Lezyon sınırından alınan punch biyopside lökositoklastik vaskülit saptandı (**Resim-2**). DIF'de (direkt immünofloresan) tespit edilen immüno-kompleks birikimi yoktu. Vaskülit için yapılan serolojik testler (ANA, anti-ds DNA, C-ANCA, P-ANCA, kriyoglobulinler, RF, antifosfolipid antikoru) negatifti ve serum immünoglobulin ve kompleman seviyeleri normal sınırlardaydı. Trombofili genetik testi, heterozigot MTHFR (metilentetrahidrofolat redüktaz), Faktör V Leiden ve PAI (plazminojen aktivatör inhibitörü) mutasyonlarıyla sonuçlandı. Her iki bacağın Doppler ultrasonografisinde kan akımında herhangi bir engel görülmedi. Bu bulgular dikkate alındığında, en olası tanı olarak amiodaron kaynaklı kutanöz lökositoklastik vaskülit düşünüldü. Daha sonra amiodaron metoprolol ile değiştirildi. Bu arada iyileşmeyi hızlandırmak için topikal VEGF (vasküler endotelial büyüme faktörü) uygulandı. Ancak VEGF, az etkinliği ve yüksek maliyeti nedeniyle üç hafta sonra kesildi. Ardından, metilprednizolon (60 mg/gün) herhangi bir semptom alevlenmesi olmaksızın başarıyla azaltıldı. Hasta taburcu edildiğinden beri poliklinik takibimizde olup steroid kullanmıyor. Üçüncü ay ziyaretinde, lezyon periferinde bol miktarda granülasyon dokusu ile bacak ülserinin belirgin şekilde iyileştiği görüldü (**Şekil-3**).

### **Tartışma**

Amiodaron yaygın olarak kullanılan bir ilaçtır ve çeşitli aritmileri tedavi etmek için değerlidir. Eskiden yüksek dozlarda amiodaron uygulandığı için advers cilt reaksiyonları daha sıkı. Bununla birlikte, bir meta-analiz, kronik-düşük doz amiodaron tedavisinin (ortalama doz 150 ila 300 mg/gün) hastaların yüzde 2,3'ünde cilt reaksiyonlarına yol açtığını göstermiştir (plasebo alıcılarında yüzde 0,7; veya 2,5, %95). CI 1.1-6.2)[11]. Amiodaron ile ilişkili dermatolojik komplikasyonlar, özellikle uzun süreli kullanımı olan hastalarda sık görülmekle birlikte, sıklıkla gözden kaçmaktadır. Yakın zamanda yapılan bir inceleme, ışığa duyarlılığın amiodaron kullanan hastaların yüzde 25 ila 75'ini etkilediğini göstermiştir[12]. Amiodaron ile fotosensitivite, cilt renk değişikliği, psödoporfiri ve büllöz dermatit dahil olmak üzere çok çeşitli kutanöz reaksiyonlar ilişkilendirilmiş olsa da, ilaca bağlı vaskülit etiolojisinde nadiren yer almıştır[8]. Genellikle ilaca bağlı vaskülitte atfedilen ilaç sınıfları, antibiyotikler, nonsteroid antiinflamatuvar ilaçlar, psikoaktif ajanlar ve anti-tümör nekroz faktör ajanlarından oluşur[13].

Ayrıca, ilaca bağlı vaskülit tanısı koymak zordur çünkü bu bir dışlama tanısıdır[13]. Literatürde immün kompleksleri olan veya olmayan amiodaron ile indüklenen lökositoklastik vaskülit vakaları bildirilmiştir, ancak bunlar çok az sayıdadır[2, 9, 10]. Lökositoklastik vaskülit ağırlıklı olarak postkapiller venülleri tutar ve damar duvarında nötrofilik kalıntılardan zengin inflamatuvar bir ortam ortaya çıkarır. Çeşitli uyarılara (örn. ilaçlar) yanıt olarak damar duvarında immün kompleks birikimi ve kompleman fiksasyonu damar yaralanmasını takiben inflamatuvar süreci başlatsa da, lezyonların ilk dört saati içinde yapılmadıkça immün kompleksler genellikle DIF tarafından saptanamaz[14]. İyot bileşikleri lökositoklastik vaskülitte rol oynadığından ve amiodaron büyük miktarda iyot içerdiğinden, amiodaronun iyot içeriğinin lökositoklastik vaskülitte tetikleyebilmesi olasıdır[2]. Amiodaron maruziyeti ile semptomların başlangıcı arasındaki zaman aralığı birkaç gün ile aylar arasında değişmektedir[9]. Etkilenen hastalar palpabl purpura, eritematöz targetoid lezyonlar, büller ve ülserlerle başvurabilir[9, 10]. Ayrıca, alt ekstremitelerde başvuru sırasında hemen hemen her zaman tutulur[2, 9, 10, 15-17]. Amiodaronun uzun yaralanma ömrüne rağmen lezyonlar, ilacın kesilmesinden sonra birkaç gün ila haftalar içinde hızla kaybolur[9].

1985 yılında Staubli ve ark. tedaviye yanıtız supraventriküler taşikardiler nedeniyle amiodaron başlanan ve alt bacaklarının distal yarısında ve ayaklarının dorsal yüzeylerinde kutanöz lezyonlar gelişen 34 yaşında bir erkek hasta bildirmiştir[15]. Bu olguda kan testleri vaskülit için açıklayıcı değildi. Sağ ayağın dorsal yüzeyinden alınan deri biyopsisi, immünooglobulin veya kompleman birikimi olmayan lökositoklastik vaskülit teşhisine yol açmıştı. Amiodaron tedavisinin kesilmesinden on yedi gün sonra hastanın lezyonları ek tedavi olmaksızın tamamen ortadan kalkmıştı[15]. Bildiğimiz kadarıyla, ilk vakanın 1985 yılında bildirilmesinden bu yana literatürde amiodaron kullanımına bağlı birkaç lökositoklastik vaskülit vakası bildirilmiştir[2, 9, 10, 16, 17]. Bunlardan biri, amiodaron'un iyotsuz bir türdeşi olan dronedaron ile bağlantılıydı[10]. Bu olguda hızlı atriyal fibrilasyon nedeniyle dronedaron başlanmıştı. Dronedaron tedavisinin başlamasından iki hafta sonra, hassas ülserasyonlar, kabuklanma ve birkaç bül ile birlikte ele gelen purpura gelişti. Bizim olgumuzdan farklı olarak döküntüler bacaklarla sınırlı olmayıp karına da yayılmıştır. Hastanın laboratuvar incelemesinde enfeksiyöz serolojiler, otoantikolar ve organ fonksiyonları ile ilgili herhangi bir anormallik saptanmamıştır. Kesin tanı cilt biyopsisi ile kutanöz lökositoklastik vaskülit olarak konuldu. Bizim olgumuzda olduğu gibi dronedaron beta bloker tedavisine geçildi. Ancak bu olgu sunumundan ilacın kesilmesi ile lezyonların kaybolması arasındaki zaman aralığı hakkında bilgi elde edilememiştir[10]. Ek olarak, amiodaronun iyot kısmı lökositoklastik vaskülit için birincil tetikleyici gibi görünmektedir[2]. Yine de dronedaron, bu vaka raporunda nedensel bir ajan olarak gösterilmiştir.

Gutierrez ve ark. atriyal fibrilasyon nedeniyle amiodaron başlanan bir hastayla ilgili editöre bir mektup yazmıştır[16]. Tedavi başlangıcından on gün sonra hasta, bacaklarda simetrik yerleşimli eritem ve ülserasyonun eşlik ettiği makülopapüler lezyonlarla başvurdu. Bizim olgumuzdan farklı olarak tanı klinik olarak konulmuştur ve herhangi bir histopatolojik kanıt bildirilmemiştir[16]. Pulmoner infiltratlarla birlikte kutanöz vaskülit belirtilerinin görüldüğü iki vaka bildirilmiştir[2, 17]. Her ikisinde de pulmoner infiltrasyonları doğrulayan histopatolojik tanı yoktu. Hastalardan birinde cilt biyopsisi yapılmazken, diğerinin cilt biyopsisinde kapiller tutulumlu lenfositik vaskülit saptandı[17]. İlk hastaya atriyal fibrilasyonda ventriküler hızı kontrol etmek için amiodaron verildi[2]. Dokuz gün sonra hastada alt bacaklarda daha belirgin olan palpe edilebilir purpurik döküntü gelişti. Ve lezyonlar vücudun daha proksimal kısımlarını kapsayacak şekilde yayıldı. Vaskülit, alt bacakların birleşme yerlerinde ülserasyonla yavaş yavaş iyileşti. Amiodaron kesildikten yirmi hafta sonra hastanın deri döküntüleri düzeliyordu, ancak akciğer infiltrasyonları devam ediyordu[2]. İkinci hasta hemoptizi ve her iki bacağına maküler eritem ile başvurmuştu[17]. Bizim olgumuza benzer şekilde bu hasta da ventriküler taşikardi nedeniyle amiodaron tedavisi almaktaydı. Otoantikor titreleri ve idrar tahlili normaldi. Amiodaronun neden olduğu vaskülit tanısı, amiodaronun kesilmesinden dört ay sonra pulmoner infiltratların tamamen iyileşmesi ile doğrulandı[17].

Amiodaron ile indüklenen vaskülit ile ilgili yakın tarihli bir rapor, diğerlerinden immün komplekslerin varlığı ile ayırt edilir[9]. Ndiaye et al. alt ekstremitelerde ve sırtta lokalize büyük eritemli, inflamatuvar, nekrotik plakların olduğu bir olguyu sundu. DIF ile cilt biyopsisinin incelemeleri, IgM ve C3'ten oluşan immün kompleks birikimlerinin varlığı ile lökositoklastik vaskülitte ortaya çıkarmıştı. Laboratuvar

testlerinin geri kalanında özellik yoktu. Dört aydan uzun süredir mevcut olan lezyonlar, amiodaronun kesilmesinden altı ay sonra tamamen ortadan kalkmıştı. Bu olguya benzer şekilde hastamızın lezyonları amiodaron başlangıcından sonra iki ay içinde ortaya çıktı, ancak DIF ile incelemede immün kompleksler görmedik[9].

Yukarıda bahsedilen lezyonların her iki bacağı tuttuğu vakaların aksine bizim hastamız sol bacakta asimetrik yerleşimli ülser ile başvurdu. Yukarıda bahsedilen hastaların hiçbirinde romatizmal hastalık öyküsü yoktu. Öte yandan hastamızın önceden var olan romatizmal hastalığı yani SLE olması tanıyı zorlaştırmıştır.

## Sonuç

Amiodaron, sayısız yan etkiye neden olduğu söylenen bir ilaçtır[3-8]. Muhtemelen kutanöz yan etkiler, bunlar arasında en az teşhis edilen ve gözden kaçanlardır[9]. Ve kutanöz vaskülit sadece birkaç vaka ile en nadirdir[9]. Bu nedenle, amiodaron kaynaklı vaskülit, diğer ilaca bağlı vaskülitler gibi bir dışlama tanısıdır[13]. Bununla birlikte, bazı özellikler klinik uygulamada tanınmasını kolaylaştırır: palpabl purpurik döküntüler, eritematöz targetoid lezyonlar, büller ve ülserler[9, 10]. Amiodaron maruziyeti ile semptomların başlaması arasında geçen süre birkaç gün ile aylardır[9]. Bu lezyonların alt ekstremiteleri tutma eğilimi vardır. Bununla birlikte, vücudun daha proksimal kısımlarında da ortaya çıkabilirler ve amiodaron kesildikten kısa bir süre sonra ek tedavi olmaksızın kaybolurlar [2, 9, 10, 15-17]. Lezyonlardan alınan deri biyopsileri lökositoklastik vaskülit veya lenfositik vaskülitte ortaya çıkarılabilir[10, 15, 17]. Olgumuzda olduğu gibi, amiodaron ile indüklenen vaskülitin teşhisi bazen zor olabilir ve bu hastalar geniş spektrumlu immünosupresif ilaçlar kullanmaya eğilimlidir. Başka bir deyişle, bu hastalar sadece amiodaronun kesilmesine tamamen yanıt verdiğinden, erken tanınmaları fazladan immünosupresif ilaçların verilmesini de engelleyecektir.

## Referanslar

1. Desai AD, Chun S, Sung RJ (1997) The role of intravenous amiodarone in the management of cardiac arrhythmias. *Ann Intern Med* 127:294. [https://doi: 10.7326/0003-4819-127-4-199708150-00007](https://doi.org/10.7326/0003-4819-127-4-199708150-00007).
2. Dootson G, Byatt C (1994) Amiodarone-induced vasculitis and a review of the cutaneous side-effects of amiodarone. *Clin Exp Dermatol* Sep;19(5):422-4. [https://doi: 10.1111/j.1365-2230.1994.tb02701.x](https://doi.org/10.1111/j.1365-2230.1994.tb02701.x).
3. Martin WJ 2nd, Rosenow EC 3rd (1988) Amiodarone pulmonary toxicity. Recognition and pathogenesis (Part I). *Chest* 93:1067. [https://doi: 10.1378/chest.93.5.1067](https://doi.org/10.1378/chest.93.5.1067)
4. Martino E, Safran M, Aghini-Lombardi F, et al (1984) Environmental iodine intake and thyroid dysfunction during chronic amiodarone therapy. *Ann Intern Med* 101:28. [https://doi: 10.7326/0003-4819-101-1-28](https://doi.org/10.7326/0003-4819-101-1-28).
5. Hohnloser SH, Klingenhoben T, Singh BN (1994) Amiodarone-associated proarrhythmic effects. A review with special reference to torsade de pointes tachycardia. *Ann Intern Med* 121:529. [https://doi: 10.7326/0003-4819-121-7-199410010-00009](https://doi.org/10.7326/0003-4819-121-7-199410010-00009).
6. Richer M, Robert S (1995) Fatal hepatotoxicity following oral administration of amiodarone. *Ann Pharmacother* 29:582. [https://doi: 10.1177/106002809502900605](https://doi.org/10.1177/106002809502900605).
7. Mäntyjärvi M, Tuppurainen K, Ikäheimo K (1988) Ocular side effects of amiodarone. *Surv Ophthalmol* 42:360. [https://doi: 10.1016/s0039-6257\(97\)00118-5](https://doi.org/10.1016/s0039-6257(97)00118-5).
8. Jaworski K, Walecka I, Rudnicka L, et al (2014) Cutaneous adverse reactions of amiodarone. *Med Sci Monit* 20:2369. [https://doi: 10.12659/MSM.890881](https://doi.org/10.12659/MSM.890881).
9. Ndiaye M et al (2017) Amiodarone-induced immune complex cutaneous vasculitis. *Ann Dermatol Venereol Dec;144(12):788-792*. [https://doi: 10.1016/j.annder.2017.08.006](https://doi.org/10.1016/j.annder.2017.08.006). Epub 2017 Sep 19.
10. Smith SM, Al-Bataineh M, Iorfido SB, Macfarlane J (2014) A case report: multiaq-induced leukocytoclastic vasculitis. *Am J Ther* 21:e69—70. [https://doi: 10.1097/MJT.0b013e3182459c72](https://doi.org/10.1097/MJT.0b013e3182459c72).
11. Vorperian VR, Havighurst TC, Miller S, January CT (1997) Adverse effects of low dose amiodarone: a meta-analysis. *J Am Coll Cardiol* 30:791. [https://doi: 10.1016/s0735-1097\(97\)00220-9](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(97)00220-9).
12. Vassallo P, Trohman RG (2007) Prescribing amiodarone: an evidence based review of clinical indications. *JAMA* 298:1312—22. [https://doi: 10.1001/jama.298.11.1312](https://doi.org/10.1001/jama.298.11.1312).
13. Radić M, Martinović Kaliterna D, Radić J (2012) Drug-induced vasculitis: a clinical and pathological review. *Neth J Med* 70:12—7. [https://doi: 10.1001/jama.298.11.1312](https://doi.org/10.1001/jama.298.11.1312).

14. Gower RG, Sams WM, Thorne EG et al (1977) Leukocytoclastic vasculitis: sequential appearance of immunoreactants and cellular changes in serial biopsies. J Invest Dermatol Nov;69(5):477-84. [https://doi: 10.1111/1523-1747.ep12511631](https://doi.org/10.1111/1523-1747.ep12511631).
15. Staubli M, Zimmennann A, Bircher J (1985) Amiodarone induced vasculitis and polyserositis. Postgrad Med J 61 :245-7. [https://doi: 10.1136/pgmj.61.713.245](https://doi.org/10.1136/pgmj.61.713.245).
16. Gutierrez R, Pozo JD, Carrión C, Lucas RD, García B, Casado M, Jimenez E (1994) Vasculitis associated with amiodarone treatment. Ann Pharmacother Apr;28(4):537. [https://doi: 10.1177/106002809402800421](https://doi.org/10.1177/106002809402800421).
17. Scharf C, Oechslin EN, Salomon F, Kiowski W (2001) Clinical picture: amiodarone-induced pulmonary mass and cutaneous vasculitis. Lancet 358:2045. [https://doi: 10.1016/s0140-6736\(01\)07101-x](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(01)07101-x).

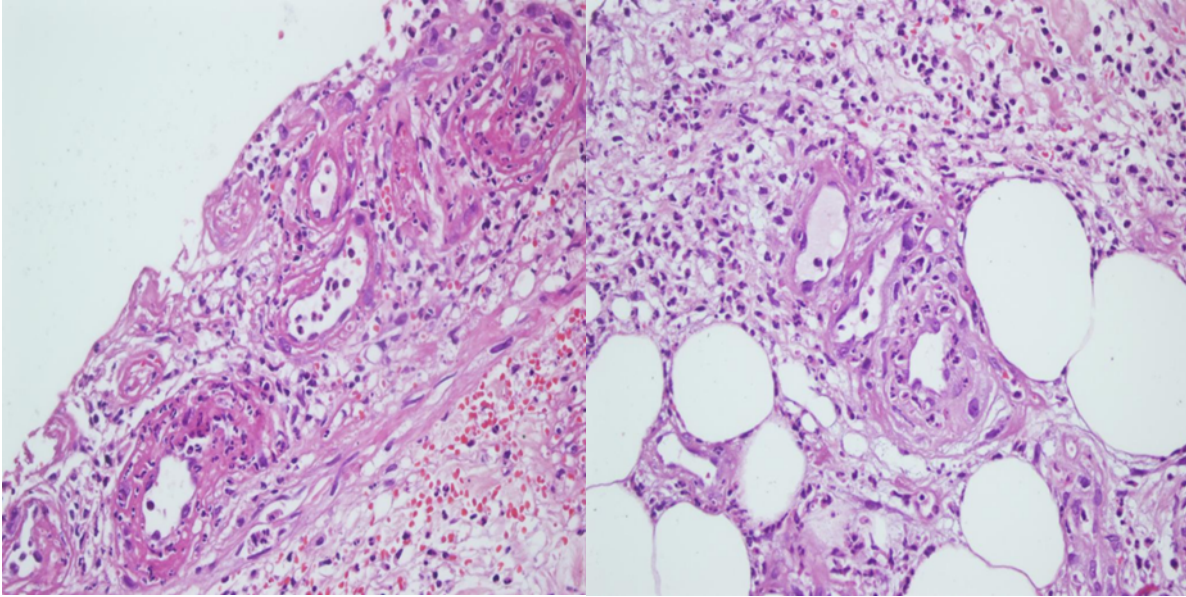
**Tablo:** Önceki olguların bazı özellikleri bizim olgumuzla karşılaştırmalı olarak verilmiştir.

Vaka raporları	Amiodaron endikasyonu	Lezyonların başlıca yeri	Amiodaron başlanması ve lezyonlar arasında geçen süre	Viseral tutulum bulguları	Primer cilt lezyonları	Cilt biyopsisinin histopatolojisi
Staubli M ve ark. (1985) <sup>15</sup>	SVT	Alt bacaklar ve ayaklar	5 gün	–	Kırmızı lekeler	Lökositoklastik vaskülit
Gutierrez R ve ark. (1994) <sup>16</sup>	AF	Bacaklar	10 gün	–	Makülopapuler raş, eritem, ülserler	Bildirilmemiş
Dootson G ve ark. (1994) <sup>2</sup>	AF	Alt bacaklar	9 gün	+	Palpable purpurik döküntüler, ülserler	Bildirilmemiş
Scharf C ve ark. (2001) <sup>17</sup>	VT	Bacaklar	4 yıl	+	Maküler eritem	Lenfositik vaskülit
Smith SM ve ark. 2014) <sup>10</sup>	AF	Bacaklar, üst karın	2 hafta	–	Palpable purpura, büller, ülserler, eritematöz targetoid lezyonlar	Lökositoklastik vaskülit
Ndiaye M ve ark. 2017) <sup>9</sup>	SVT	Bacaklar, sırt	< 2 ay	–	Eritematöz, inflamatuvar, nekrotik plaklar	İmmün kompleksli lökositoklastik vaskülit
Bizim olgumuz	VT	Alt bacak	20 gün	–	Ülser	Lökositoklastik vaskülit

**SVT:** supraventriküler taşikardi, **AF:** atriyel fibrilasyon, **VT:** ventriküler taşikardi



**Figure-1:** Alt bacakta iyi sınırlı ve tabanı pürülan olmayan bir ülser



**Figure-2:** Damar duvarında fibrin, damar duvarına atake eden polimorfonükleer lökositler ve ekstravaze eritrositlerle lökositoklastik vaskülitin tipik özelliklerini gösteren bir cilt biyopsisi



**Figure-3:** Amiodaron kesildikten sonra periferinden iyileşen aynı ülserin görüntüsü

[PS-26]

## KONSTITÜSYONEL SEMPTOMLAR İLE TANI ALAN DEV HÜCRELİ ARTERİT: OLGU

### SUNUMU

Burçak Karadeniz

### GİRİŞ:

Dev hücreli arterit, orta ve büyük çaplı damarları tutan kronik bir vaskülitir (1). Çoğunlukla kranial belirti ve bulgularla tanı konulsa da nedeni bilinmeyen ateş, kilo kaybı ve halsizlik gibi konstitüsyonel semptomlar ile de prezente olabilir (2,3). Karakteristik laboratuvar bulguları, artmış sedimentasyon hızı ve C reaktif proteindir (4). Biz halsizlik, yorgunluk, iştahsızlık, omuz ve kalça kuşağında ağrı şikayeti ile başvuran dev hücreli arterit tanısı alan hastamızı sunduk.

### OLGU:

66 yaşında erkek hasta 6 ay önce başlayan yorgunluk, iştahsızlık, omuz ve kalça kuşağında ağrı şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın öyküsünden son 3 ayda 8 kg kaybettiği öğrenildi. Ateş ve görme ile ilgili yakınması yoktu. Fizik muayenede temporal arter ve periferik nabızları palpable idi. Omuz hareketlerinde hafif kısıtlılık dışında pozitif muayene bulgusuna rastlanılmadı. Laboratuvar sonuçları ise lökosit 6210 u/L, hemoglobulin 11,2 g/dL, trombosit sayısı 597.000/mm<sup>3</sup>, CRP 138 mg/L, sedimentasyon 58 mm/sa olarak saptandı. Romatoid faktör, antinükleer antikor, anti hcv, anti hbs, hbs aj, anti hıv, brucelloz aglütinasyon testi negatif ve tiroid fonksiyon testleri normal idi. İdrar sedimentinde özellik yoktu. Anemi sebebiyle yapılan gastroskopi ve kolonoskopi taramalarında

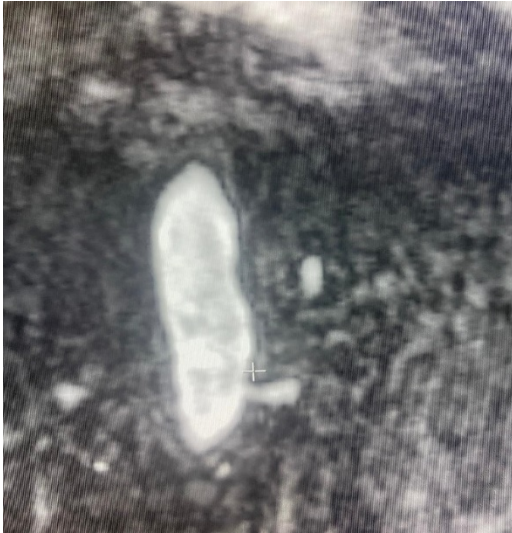
normal endoskopik bulgular izlendi. Çekilen toraks, abdomen BT görüntülemeleri normal olarak rapor edildi. Çekilen PET-CT de ana vasküler yapılarda diffüz karakterde lineer uzanımlı normale oranla hafifçe artmış fdg tutulumu yaygın vaskülit lehine yorumlandı. Torakoabdominal mr anjioda ise sağ ve sol renal arterde, çölyak trunkus orjin düzeyinde hafif derede darlık mevcuttu. DHA tanısı ile hastaya 40mg/gün prednizolon başlandı. Prednizolon dozu kademeli olarak azaltıldı. Tedavi ile birlikte hastanın şikayetlerinde belirgin düzelme ve akut faz reaktanlarında belirgin düşüş saptandı.

#### **SONUÇ:**

Dev hücreli arterit hastalarında özellikle klinik semptomlar silik ve sinsi başlangıçlı olduğunda tanı konulabilmesi komplikasyon gelişmesini engelleyecektir. İleri yaş, akut faz yüksekliği ve nonspesifik sistemik semptomları olanlarda ekstrakraniyal büyük damar tutulumu akla gelmelidir.

#### **Referanslar:**

1. Balcı MA, Pamuk ÖN. Dev hücreli (temporal) arterit. RAED Journal/RAED Dergisi. 2015;7(1).
2. Direskeneli H, Aydın SZ, Kermani TA, Matteson EL, Boers M, Herlyn K, et al. Development of outcome measures for large-vessel vasculitis for use in clinical trials: opportunities, challenges, and research agenda. J Rheumatol. 2011;38(7):1471-9
3. Chew S, Kerr N, Danesh-Meyer H. Giant cell arteritis. Journal of Clinical Neuroscience. 2009;16(10):1263-8.
4. Borchers AT, Gershwin ME. Giant cell arteritis: a review of classification, pathophysiology, geoepidemiology and treatment. Autoimmunity reviews. 2012;11(6-7):A544-A54.



Sol Renal Arter Çıkışı Darlık, Hafif Duvar Kalınlaşması



[PS-27]

## **Psöriyatik Artrit Hastasında Sekukinumab İlişkili İga Vaskülit**

Rana Berru Özince<sup>1</sup>, Fazilet Öztürk<sup>1</sup>, Melike Melikoğlu<sup>2</sup>, Gülen Hatemi<sup>2</sup>

1 İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları

2 İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları, Romatoloji

### **GİRİŞ**

Secukinumab monoklonal interlökin-17A inhibitörü olup ankilozan spondilit, psöriyazis ve psöriyatik artrit (PsA) tedavisinde etkinliği kanıtlanmış bir biyolojik ilaçtır. Diğer yandan, biyolojik tedavilerden sıklıkla tümör nekrozis faktör (TNF) inhibitörleri ile bildirilmiş olan paradoksal reaksiyonlar son yıllarda sekukinumab tedavisi ile de bildirilmektedir. Biz burada PsA tanılı bir hastada sekukinumab tedavisi sonrasında gelişen bir IgA vaskülit olgusunu sunmaktayız.

### **OLGU**

Bilinen koroner arter hastalığı, esansiyel hipertansiyon ve psöriyazis tanıları olan 56 yaşında erkek hastada artrit gelişmesi üzerine psöriyatik artrit tanısı ile önce metotreksat başlanmış. Sonrasında gastrointestinal yan etkileri nedeniyle metotreksat kesilerek leflunomid tedavisine geçilmiş ve yeterli yanıt alınmadığı için de adalimumab başlanmış. Adalimumabın 3. dozunda paradoksal olarak psöriyatik döküntüleri artan hasta merkezimize başvurdu. Hastaya şiddetli cilt ve aktif eklem tutulumu nedeni ile haftada bir 300 mg sekukinumab başlandı. Sekukinumabın 3. dozundan sonra hasta karın ağrısı ve melena ile başvurdu. Fizik muayenesinde sekukinumab tedavisi öncesine göre azalmış olan özellikle alt ekstremitelerde olmak üzere gövde ve sırtta yaygın eritemli skuamli psöriyatik plaklar, batin alt kadranslarda hafif hassasiyet ve pretibial bölgede bilateral 2+ ödem mevcuttu. Hemogramında normositer anemi ve biyokimyasında CRP yüksekliği ve hipoalbuminemi dışında özellik yoktu. Batin BT'sinde **tüm ileal anslarda diffüz tarzda barsak duvar kalınlaşması ve pelvik bölgede serbest sıvı izlendi. Sekukinumab ilişkili kolit ön tanısı ile servisimize interne edilerek intravenöz 40 mg metilprednizolon, siprofloksasin, metronidazol ve pantoprazol başlandı. Yatışının 4. gününde bilateral alt ekstremitelerde basmakla solmayan peteşi ve purpuralar gelişti. Karın ağrısı ve melenası ise düzeldi. Yatışında başlanan metilprednizolon ve antibiyoterapi altında akut faz regrese olmasına rağmen albümin 1,9 g/dl düzeyine kadar düştü ve pretibial ödemi arttı. Kan, idrar ve dışkı kültürlerinde üreme olmadı. Tam idrar tahlilinde protein +++ ve eritrosit + tespit edildi. İdrar sedimentinde 2 lökosit, 5 eritrosit görüldü. 24 saatlik idrar analizinde 9230 mg/gün proteinüri tespit edildi. RF, ANA, ENA paneli, kriyoglobulin ve hepatit serolojisi negatif ve C3 ile C4 düzeyi normal idi. Lökositoklastik vaskülit ön tanısıyla peteşiyal alandan cilt biyopsisi yapıldı ve lökositoklastik vaskülit ile uyumlu sonuçlandı. Direkt immunfloresan mikroskopisinde üst dermiste damar duvarlarında IgA ile**

belirgin, C3 ve fibrinojen ile orta yoğunlukta, IgM ile zayıf birikim izlendi. **Nefrotik sendromu nedeni ile yapılan renal biyopsisi de IgA vaskülitini desteklemekte idi ve 18 glomerülün 2'sinde kresent görüldü.** Gastroskopisinde **antrum hiperemik izlendi. Metilprednizolon tedavisi altında yapılan kolonoskopisinde ise patoloji saptanmadı. Kolondan alınan biyopsilerde inflamatuvar barsak hastalığı, vaskülit veya amiloidoz lehine bulgu görülmedi.**

Cilt, gastrointestinal ve renal tutulumlu IgA vaskülitini tanıyla hastaya **1 gram/gün metilprednizolon ve 2 gram mikofenolat mofetil başlandı. Üç gün sonrasında 1 mg/kg oral prednizolon idame doza geçildi.** Tedavinin 2. haftasında hastanın cilt lezyonlarının, pretibial ödeminin ve akut faz yanıtının büyük ölçüde gerilemiş olduğu görüldü.

### TARTIŞMA

Sekukinumab tedavisi ile psöriyazis, inflamatuvar barsak hastalığı, Behçet sendromu ve kutanöz vaskülit gibi paradoksal reaksiyonlar daha önce bildirilmiştir. Biz bu olguda, önce TNF inhibitörü olan adalimumab ile paradoksal olarak psöriyatik lezyonlarında artış olan sonrasında da sekukinumab ile cilt, gastrointestinal ve renal tutulumlu IgA vaskülitini geliştiren bir vaka sunarak sekukinumab kullanımı sırasında ortaya çıkabilecek diğer bir nadir ama ciddi bir komplikasyona dikkat çekmek istedik.

	Yatıştan 1 Ay önce	Yatışta	Yatışın 5.gün	Poliklinik kontrolü	Normal aralık
Hgb	13,9	10	9,2	10,8	(13,6-17) gr/dl
Wbc	7,5	9,7	14,0	8,3	(4,3-10,3) 10 <sup>3</sup> /μL
Neu	4,5	7,3	8,7	5,74	(2,1-6,1) 10 <sup>3</sup> /μL
Kreatinin	0,75	0,84	0,92	1,05	(0,7-1,2) mg/dl
Albumin	4,2	2,14	1,9	2,9	(3,5-5,2) gr/dl
CRP	113	164	45	5,5	<5 mg/L
Tam idrar Tetkiki	Protein:- Eritrosit:- 3 Lökosit 5 eritrosit		Protein: +++ Eritrosit: + 2 Lökosit 5 Eritrosit	Protein: +++ Eritrosit: ++ 5 Lökosit Bol eritrosit	
24 H idrar T.protein			9230	4882	<140 mg/gün

[PS-28]

## Eş zamanlı SLE ve AIDS tanısı alan bir olgu

Ecem Güleç<sup>1</sup>, Muhammet Emin Kutu<sup>2</sup>, Selda Çelik<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Bakırköy Dr Sadi Konuk EAH, İç Hastalıkları Kliniği <sup>2</sup>Bakırköy Dr Sadi Konuk EAH, Romatoloji Kliniği

GİRİŞ: Sistemik lupus eritematosus (SLE) ve AIDS birçok ortak klinik ve laboratuvar bulguları paylaşabilmektedir.

Bu nedenle bir hastada eş zamanlı iki hastalığın tanısını koymak zor olabilmektedir ve literatürde de bu şekilde çok az vaka bildirilmiştir. Burada aynı zamanda SLE ve HIV enfeksiyonu tanısı alan bir hastamızı sunuyoruz.

VAKA: 53 yaşında erkek hasta 6 aydır aralıklı olan ateş, halsizlik, kilo kaybı, artralji şikayetleri ile hastanemiz aciline baş vurdu. Fizik muayenede ateş 37.5 C, diğer vital bulguları normaldi. Saçlarda diffüz bir incelleme mevcuttu.İnguinal bölgede palpabl lenf nodları vardı. Solunum sistemi ve kardiyak muayenede özellik yoktu.Eklemler muayenesi doğaldı.

Laboratuvar testlerinde hafif düzeyde lökopeni, lenfopeni, normokrom normositer anemi ve sınırdaki akut faz yüksekliği vardı. Karaciğer, böbrek fonksiyonları normaldi. Tam idrar tahlilinde özellik yoktu. c-ANCA ve p-ANCA negatifti. C3 düşük, C4 alt sınırdaki idi. ANA testi 1/1000 titrede homojen saptandı. Bunun üzerine bakılan anti-dsDNA 161 IU/ml titresinde pozitif bulundu. Anti-dsDNA IFA yöntemi ile de pozitif. Direk coombs IGG testi pozitif. Otoimmün hemolitik anemi için diğer bulgular yoktu.

Öyküde 10 yıl önce şüpheli bir cinsel ilişki maruziyeti olduğu öğrenildi. İstenilen anti-HIV testi pozitif geldi. Western blot yöntemiyle doğrulaması yapıldı ve tekrar pozitif olarak bulundu. Diğer viral seroloji ve hepatit markerları negatifti. Malignite ve vaskülit tetkik için yapılan PET-CT de, bu yönde bulgu yoktu. İnguinaldeki lenf nodu eksizyonel biyopsisinde özellik saptanmadı. Endoskopi, kolonoskopisi normaldi. Ekokardiyografide perikardiyal effüzyonu vardı. Mevcut bulgularla ACR/EULAR SLE kriterlerine göre, SLE tanısı konuldu. Hidroksiklorakin ve prednizolon tedavisi başlandı. Aynı zamanda HIV enfeksiyonu saptanan hastamıza AIDS tanısı konularak enfeksiyon hastalıkları tarafından antiretroviral tedavi başlandı. Takipte hastanın klinik ve laboratuvar değerlerinde düzelme oldu.

TARTIŞMA: HIV enfeksiyonunun oluştuğu immün disregülasyon nedeniyle çeşitli otoimmün hastalıklarla birlikteliği sıktır.

Bununla birlikte SLE ile birlikteliği literatürde nadir olarak bildirilmiştir. Benzer klinik ve laboratuvar bulgulara yol açabilmesi nedeniyle hem ayrıca tanıda düşünülmeli hem de birlikte olma olasılığı akıldaki tutulmalıdır.

[PS-29]

## **Pulmoner arter anevrizması ve trombozu ile prezente olan Behçet Sendromu**

Ayşe Özdede<sup>1</sup>, Necati Ulu<sup>2</sup>, Muhammed Şamil Aslan<sup>2</sup>, Eser Durmaz<sup>3</sup>, Emire Seyahi<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Romatoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

<sup>3</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

### **Amaç:**

Behçet sendromu(BS), her boyutta ve tipte vasküler yapıların etkilendiği ve ağırlıklı olarak venlerin tutulduğu etiyojisi bilinmeyen multisistemik bir vaskülitir. BS'de arter tutulumu özellikle pulmoner arter etkilenimi, neden olduğu mortalite ve morbidite nedeniyle ven tutulumu kadar dikkate alınmalıdır.

### **Olgu:**

21 yaşında kadın hasta göğüs ağrısı şikayeti ile kardiyoloji kliniğine başvuruyor.İki yıldır bilinen ventriküler septal defekti açısından takibi olan hasta üç aydır sol taraflı plöritik göğüs ağrısı, çarpıntı, öksürük, titreme, gece terlemesi, ara ara olan hemoptizi ve istemli olarak 27 kg kaybı tarifliyor. Buna ek olarak romatolojik sorgulamasında bir özellik saptanmıyor. Fizik muayenesinde solunum sesleri dinlemekle doğal, kardiyovasküler sistem:S1+,S2+, Erb odağında pansistolik üfürüm 2/6, nabız:100/dk, TA:110/80mmHg idi. Tüm ekstremitelerde kas gücü 5/5. Laboratuvar bulgularında hemoglobin: 10g/dl, lökosit:5200/mm<sup>3</sup>, trombosit:248.000/mm<sup>3</sup>, eritrosit sedimentasyon hızı:71mm/saat, C-reaktif protein:45mg/l, romatoid faktör (RF):20 IU/ml, CCP(-) ANA(-),anti dsDNA(-),cANCA(-), pANCA(-), SS-A(-), SS-B(-),anti beta-2 glikoprotein IgG(-)- IgM(-), anti kardiyolipin IgG(-)- IgM(-) saptandı. Hemoptizi ve plöritik göğüs ağrısı nedeni ile çekilen kontrastlı toraks BT'de her iki akciğerde dağınık periferik konsolidasyon odakları, buzlu cam alanları, sağ akciğer alt loba giden pulmoner arter segmental dalında anevrizma ve trombüs ile uyumlu hipodens görünüm izlendi. Perikardiyal efüzyonu olan ve bilinen ventriküler septal defekti de olan hastanın çekilen transtoraksik ekokardiyografisinde triküspit kapakta hareketli imaj, vejetasyon?,trombüs?, perikardda sol ventrikül arkasında 7mm, sağ atriyum arkasında 8mm sol ventrikül lateralinde 11 mm,sağ ventrikül arkasında 11 mm efüzyon izlendi. İnfektif endokardite yönelik hastadan üç gün üst üste hemokültür gönderildi, hemokültürde üreme saptanmadı. Alt ekstremitte doppler ultrasonografisinde ve göz muayenesinde patoloji saptanmadı. Hastaya üç gün 1gr pulse IVMP verildi, tedavisi imuran 150 mg/gün ve infliksimab 10 mg/kg olacak şekilde düzenlendi.

### **Sonuç:**

Behçet sendromunda, tekrarlayan mukokutanöz lezyonlar en sık görülen bulgularından olup, başvuru anında sadece vasküler etkilenimi olan ve bildirilmiş vakalara ek olarak biz de burada diğer organ tutulumu olmadan pulmoner arter etkilenimi ile başvuran ve tedavisi düzenlenen bir olguyu sunmayı amaçladık.

**Anahtar Kelimeler:** anevrizma, behçet sendromu, hemoptizi

## [PS-30]

### Leptomeningeal Enflamasyonla Seyir Gösteren Romatoid Artrit Olgusu

Ayşe Özdede<sup>1</sup>, Fazilet Öztürk<sup>2</sup>, Sabriye Güner<sup>1</sup>, Serdal Uğurlu<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Romatoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

**Amaç:** Romatoid artrit (RA), esas olarak eklem tutulumu ile karakterize otoimmün bir hastalık olup, ekstraartiküler tutulumu da oluşturduğu mortalite ve morbidite açısından önem arz etmektedir. Eklem dışı tutulumlarda nörolojik tutulum içerisinde doğrudan santral sinir sisteminin ve meninks tutulumunun gözlemlendiği bildirilmiş nadir olarak bildirilmiş romatoid artrit vakaları vardır.

**Olgu:** 53 yaşında, on yıllık romatoid artrit tanısı ile 2016 yılına kadar düzenli dış merkezde takibi olan hasta, 2019'da başlayan giderek artış gösteren nöbet, baş ağrısı, motor hareketlerinde yavaşlık olması üzerine Mart 2021'de hasta nöroloji kliniğinde takibe alınıyor. Yatış döneminde çekilen kontrastlı kraniyal MR'da frontoparietal bölgede daha belirgin olmak üzere her iki serebral hemisferde leptomeningeal yüzlerde yaygın sinyal artışı gözleniyor. Geçmişinde 2019 Mart ayında geçirmiş olduğu araç içi trafik kazası sonrası iki ay sonrası takibinde subdural hematoma nedeniyle operasyon öyküsü ve VP şant dışında özellik saptanmıyor. Romatoloji görüşü alınması amacıyla tarafımıza danışılan hastanın fizik muayenesinde, her iki el-elbileği, ayak-ayak bileğinde, dizlerde ve dirseklerde hassasiyet ve sinovitleri olduğu saptandı. Laboratuvar bulgularında, hemoglobin: 12,5g/dl, lökosit:9600/mm<sup>3</sup>, trombosit:413.000/mm<sup>3</sup>, ESH:52mm/saat, CRP:101mg/l, RF:113 IU/ml, CCP:300IU/ml iken, ANA(-), cANCA(-), pANCA(-), SS-A(-), SS-B(-) saptandı. Hastaya lomber ponksiyon yapıldı. BOS'ta protein:204, glukoz:35(serum glukoz:153), hücre negatif, ARB:negatif olup, flow sitometrik incelemede: lenfosit zengin BOS saptanması üzerine hastaya 1gr pulse metilprednizolon başlanıp tedavisi on güne tamamlandı. Rituksimab 1 gr ve 40 mg/gün prednizolon başlandı. Kliniğinde hem nörolojik olarak hem de eklem tutulumu yönünden düzelme saptanan hastanın bir ay sonraki kontrol kraniyal görüntülemesinde leptomeningeal kontrastlanmada regresyon saptandı.

**Sonuç:** Romatoid artritinin ekstraartiküler etkilenimi, hastalığın seyri ve prognozu açısından önemlidir. Nörolojik tutulum çoğunlukla RA'da periferik sinir sistemi etkilenimi ve servikal omurga tutulumuna sekonder spinal kord hasarı olarak bildirilmiştir. Doğrudan santral sinir sisteminin ve meninks tutulumu nadir olmakla birlikte fokal nörolojik defisitler, nöbet, kraniyal sinir disfonksiyonu veya değişmiş bilinç ile karakterize romatoid artrit tanılı hastalarda leptomeningeal enflamasyon varlığı gösterilmiş nadir vakalar bildirilmiş olup biz de bu vaka ile klinisyenler bakış açısı sunmayı amaçladık.

**Anahtar Kelimeler:** leptomeningeal, menenjit, romatoid artrit

[PS-31]

## STEROİDE DİRENÇLİ EKSTRAPULMONER TUTULUMLU SARKOİDOZ OLGUSU

Gulshan Karimli<sup>1</sup>, Serdal Uğurlu<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi – Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi – Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Sarkoidoz non-kazefiye granülomlarla karakterize multisistemik enflamatuar hastalıktır, etiyojisi bilinmemektedir. Akciğer tutulumu (%90) tipik olmakla beraber vücuttaki herhangi bir organ ve/veya doku etkilenebilir. Hastalığın kendiliğinden iyileşmesi yaygındır, ancak hastaların %10 kadarında ilerleyici organ yetmezliği ortaya çıkabilir. Glukokortikoid tedavisine rağmen hastaların %10 kadarında direnç görülür ve ilerleyici solunum yetmezliğiyle komplike olabilir. Bu hastalarda immüno-supresif tedavi seçeneği düşünülmelidir. Olguda steroide dirençli akciğer ve karaciğer, dalak ve lenf nodu (LN) tutulumları olan hasta tartışılacaktır.

**Olgu:** 32 yaşında erkek, sarkoidoz tanısıyla dış merkezde takipli hasta İstanbul'a tanışmış kontrole devam edilmesi için tarafımıza başvurdu. 2016-da kilo alamama, eklem ağrısı şikayetiyle tetkik edilmiş. Akciğer, karaciğer ve dalakta multipl yerkaplayıcı lezyon saptanmış, karaciğer İnce İğne aspirasyon biyopsisi (İİAB) yapılmış, granülom ve EZN pozitif boyanan bir adet şüpheli mikroorganizma saptanmış. Tüberküloz öntanısıyla sekiz ay dörtlü antitüberküloz tedavisi kullanmış. Takiplerde Eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) ve ALP, GGT yüksekliği, kontrol batın MR-da progresyon bulguları saptanmış. Karaciğer İİAB-İ tekrarlanmış, fakat granülom saptanmamış. Anjiontensin dönüştürücü enzim (ACE) 92 IU/L yüksek saptanmış, sarkoidoz düşünülerek Steroid tedavisi başlanmış. Takiplerde artralji şikayeti devam etmiş tedaviye sırasıyla Metotreksat, Azatioprin, İnfliksımab eklenmiş. Başvurusunda melitprednizolon 4mg tedavisi almaktaydı. Şikayetleri devam ettiği için tekrardan ayırıcı tanılar açısından tetkik edildi. Tedavisi aksayan hastanın başvurusundaki laboratuvar değerleri Tablo 1'de özetlenmiştir. Fizik muayenede karaciğer dalak ve aksiller, servikal, inguinal LN-leri nonpalpable. Toraks BT-de sağ akciğer üst lobda 9mm kalsifiye stabil nodül, batın MR-da karaciğer konturları ve parankima strüktürü doğal, multipl lezyonlar izlenmekte, dalak boyutu artmış (135 mm). Safra yollarında dilatasyon yok. Primer sklerozan kolanjit? otoimmün hepatit markerler gönderildi, negatif sonuçlandı. Malignite? ANCA ilişkili vaskülit? değerlendirmesi için FDG PET-CT çekildi. Karaciğerdeki nodüler lezyonlar (SUVmax=5.3) ve dalak seviyesinde LN tutulumu (SUVmax=1.9) granulomatoz-enflamatuar hastalıklar lehine uyumlu bulundu. Diğer granülomatöz sebeplerden tüberküloz, tifo, sifilis, treponema, brucella, viral (EBV, CMV, hepatit B, C) ve fungal enfeksiyonlar dışlandı. Önceki Karaciğer İİAB-leri revize edildi: ilk yapılan biyopside non-nekrotizan granülomlar ve geniş parankim hasarı nedeniyle granülomatöz hepatit ile giden hastalıkların değerlendirilmesi önerildi. Hasta Romatolojiye danışıldı, Sarkoidoz tanısıyla Adalimumab, Prednizolon 30 mg başlandı. Tedavinin 2. haftasındaki değerleri Tablo 1'de gösterilmiştir. Steroid dozu azaltılarak kesildi. Tedavinin 3. ayında çekilen batın MR-da (resim 2) karaciğerdeki lezyon sayısı ve boyutlarında totale yakın regresyon izlendi. Klinik ve laboratuvar yanıt alınan hasta romatoloji takibinde.

**Sonuç:** Sarkoidozda hastaların %8'i akciğer tutulumu olmaksızın ekstrapulmoner tutulumla prezante olur. Hepatik sarkoidozlu hastalar genellikle asemptomatiktir, ancak çoğunda karaciğer fonksiyon testi anormallikleri veya hepatomegali vardır. Vakaların 1/100 den azında siroza ilerleme bildirilmiştir. Karaciğer ve dalakta nodüler lezyon saptandığında ve/veya hepato-splenomegali nedenleri arasında akıla gelmelidir. Tanıda histopatolojik değerlendirme önemlidir ve diğer non-kazefiye granülomatöz hastalıklar dışlanmalıdır.

## Organizasyon Sekreteryası



### **D Event Turizm Organizasyon**

Barbaros Mah Begonya Sk.  
Kolektif House, NidaKule Batı No:1/2  
34746 Ataşehir – İstanbul  
Tel: 0216 573 18 36  
E-posta: [istanbul1@devent.com.tr](mailto:istanbul1@devent.com.tr)  
[www.devent.com.tr](http://www.devent.com.tr)