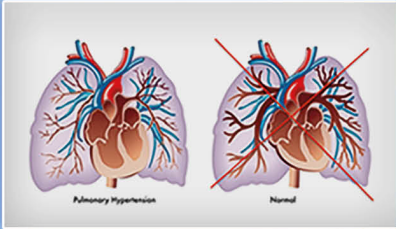
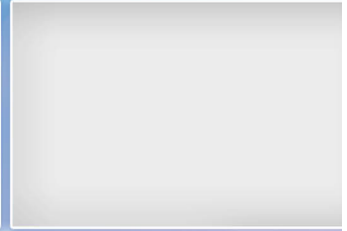
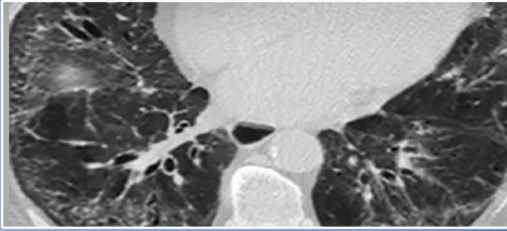
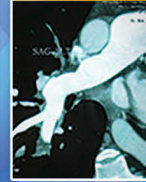


# ROMATOLOJİK HASTALIKLARDA AKCİĞER TUTULUMU: MULTİDİSİPLİNER YAKLAŞIM



**15**  
**ŞUBAT**  
**2020**

Elite World İstanbul Hotel



## BİLDİRİ KİTABI

# ROMATOLOJİK HASTALIKLARDA AKCİĞER TUTULUMU: MULTİDİSİPLİNER YAKLAŞIM

15  
ŞUBAT  
2020

Elite World  
İstanbul Hotel

## 15 ŞUBAT 2020 CUMARTESİ

08:30 - 08:40	Açılış	GÜL ÖNGEN, VEDAT HAMURYUDAN
1. Oturum: İNTERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIKLARI (İAH)		Oturum Başkanları: İZZET FRESKO, GÜL ÖNGEN
08:40 - 08:55	Türkiye'de İAH Epidemiyolojisi ve Sınıflaması	BENAN MÜSELLİM
08:55 - 09:10	Ayırıcı tanı	BENAN MÜSELLİM
09:10 - 09:40	Radyoloji	CANAN AKMAN
09:40 - 09:55	Noninvaziv yöntemler: SFT, MIP, 6 dakika yürüme testi, DLCO	ŞERMİN BÖREKÇİ
09:55 - 10:10	İnvaziv tanı (BAL ve biyopsi: Kime ne zaman?)	GÜLFER OKUMUŞ
10:10 - 10:40	KAHVE MOLASI	
2. Oturum: İNTERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIĞI ALT GRUPLARI		Oturum Başkanları: EMİRE SEYAHİ, BENAN MÜSELLİM
10:40 - 10:55	İdiyopatik pulmoner fibrozis	GÜLFER OKUMUŞ
10:55 - 11:10	Otoimmün özellikler içeren İAH	CEMAL BES
11:10 - 11:30	Sarkoidoz	SELDA ÇELİK
11:30 - 11:45	Hipersensitivite pnömonisi	OĞUZ UZUN
11:45 - 12:00	ARA	
3. Oturum: ROMATOLOJİK HASTALIKLARDA AKCİĞER TUTULUMU - TANI VE TEDAVİ GÜNCELLEMESİ		Oturum Başkanları: SERDAL UĞURLU, SELDA ÇELİK
12:00 - 12:20	Bağ dokusu hastalıklarında akciğer tutulumunun Radyolojik bulguları	RECEP SAVAŞ
12:20 - 12:40	Otoimmün Akciğer Hastalıklarında Otoantikorlar	MELİKE MELİKOĞLU
12:40 - 13:00	Romatoid artrit, Ankilozan spondilit ve psöriatik artritte akciğer tutulumu	BENAN MÜSELLİM
13:00 - 13:20	Sistemik sklerozda akciğer tutulumu	ŞERMİN BÖREKÇİ
13:20 - 13:40	Sistemik lupus eritematozus ve diğer bağ dokusu hastalıklarında akciğer tutulumu	YASEMİN YALÇINKAYA
13:40 - 14:30	ÖĞLE YEMEĞİ	
4. Oturum: İNTERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIĞI TEDAVİSİ		Oturum Başkanları: SÜLEYMAN SERDAR KOCA, ŞERMİN BÖREKÇİ
14:30 - 14:50	Antifibrotikler	ZÜLEYHA BİNGÖL
14:50 - 15:10	İmmünesüpresifler ve biyolojik ajanlar	ALİ AKDOĞAN
15:10 - 15:25	İAH'ında akciğer nakli	ERDAL TAŞÇI
15:25 - 15:40	Sistemik sklerozda kök hücre nakli	MURAT İNANÇ
15:40 - 15:55	İAH ve PAH hastalarında Pulmoner rehabilitasyon	GÖKŞEN KURAN ASLAN
15:55 - 16:15	KAHVE MOLASI	
5. Oturum: PULMONER HİPERTANSİYON		Oturum Başkanları: GÜLEN HATEMİ, GÜLFER OKUMUŞ
16:15 - 16:30	Epidemiyoloji ve sınıflama	ZEKİ ÖNGEN
16:30 - 16:45	İAH ve pulmoner hipertansiyon	GÜL ÖNGEN
16:45 - 17:00	Tedavi	ALİ AKDOĞAN
17:00 - 17:10	ARA	
6. Oturum: OLGULARLA AYIRICI TANI		Tartışmacılar: BENAN MÜSELLİM, MURAT İNANÇ, GÜL ÖNGEN, CANAN AKMAN, ALİ AKDOĞAN
17:10 - 17:30	Olgu 1: Diffüz alveoler hemorajili hasta	MERT ÖZTAŞ
17:30 - 17:50	Olgu 2: ANCA ilişkili vaskülit hastası	ZEYNEP TOKER DİNÇER
17:50 - 18:10	Olgu 3: Fırsatçı enfeksiyonlu hasta	MUSTAFA ERDOĞAN
18:10 - 18:30	Olgu 4: Pulmoner arter tutulumlu ve pulmoner hipertansiyonlu Behçet hastası	BERNA YURTTAŞ
18:30	Kapanış	

# **KONUŐMA ÖZETLERİ**

## **Türkiye’de interstisyel akciğer hastalıkları epidemiyolojisi ve ayırıcı tanı**

**Benan Müsellim**

Difüz parankim akciğer hastalıkları, yaklaşık 200 kadar hastalığın yer aldığı kronik gidişli akciğer hastalıkları grubudur. Bu hastalık grubunun sınıflamasında değişik uygulamalar olmasına karşın Amerikan ve Avrupa Solunum Derneklerinin 2002 yılında yayınladıkları sınıflamaya göre 4 gruba ayrılır. Bu gruplardan ilki kollajenoz ve ilaç reaksiyonu gibi durumların dahil olduğu sebebi bilinen interstisyel akciğer hastalıklarıdır. İkinci grup granülatöz akciğer hastalıkları, üçüncü grup ise idiopatik interstisyel akciğer hastalıklarıdır. Son grubu ise nadir interstisyel akciğer hastalıkları oluşturur.

Bu hastalıkların epidemiyolojik özellikleri ile ilgili sınırlı sayıda veri mevcuttur. Bu hastalıkların insidensinin düşük, tanılarının zor olması epidemiyolojik özelliklerin değerlendirilmesindeki en önemli zorluklardır.

Yapılan çalışmalarda insidens oranları 100000’de 3,6 ile 32 arasında bildirilmiştir. Bu hastalık grubunda en sık görülen iki hastalık sarkoidoz ve IPF’dir. Bunu bazı çalışmalarda kollajenozlar, bazılarında hipersensitivite pnömonisi olguları izlemektedir. Ancak bu konuda yapılmış çalışmalar, kısıtlı hasta sayısı ile yapılmıştır ve ülkeler arasında belirgin farklar mevcuttur.

Ülkemizde Türk Toraks Derneği tarafından yapılan, 2007-2009 yılları arasında 2245 hastanın dahil edildiği araştırmada insidens 100000’de 25.8 olarak hesaplanmıştır. Bu çalışmada sarkoidoz tüm olguların yaklaşık 1/3’ü ile en sık görülen hastalıktır. IPF olguları ise olguların yaklaşık 1/5’ini oluşturur. Kollajenoz akciğer tutulumu ise %9,2’dir (%4,3 romatoid artrit, %3,2 progresif sistemik skleroz, %0,9 Sjögren sendromu, %0,4 SLE, %0,3 dermatomyozit-polimiyozit, %0,1 ankilozan spondilit).

## Ayırıcı Tanı

### Benan Müsellim

İntersitysel akciğer hastalıklarının ayırıcı tanısı uzman merkezlerde yapılmalıdır. Öncelikle hastanın dikkatli bir meslek anamnezi alınmalıdır. Pnömokonyoz tanısına anamnez bilgileri olmadan ulaşmak mümkün değildir. Son yıllarda yapılan pekçok çalışma hipersensitivite pnömonisinin tüm interstisyel akciğer hastalıkları arasında yüksek oranlarda olması gerektiğine işaret etmektedir. Bu sebeple hastalarda çok ayrıntılı olarak maruziyet sorgulanmalıdır. Ayırıcı tanıda dikkatle değerlendirilmesi gereken bir diğer önemli bilgi de ilaç anamnezidir. Giderek artan sayıda ilacın interstisyel akciğer hastalığının her formuna yol açtığı gösterilmiştir.

Hastaların cinsiyeti, yaşı ve sigara alışkanlığı da önemlidir. İdiopatik pulmoner fibrozis (İPF) daha çok sigara kullanan, 60 yaşın üzerindeki erkek hastalarda görülürken, sarkoidoz sigara kullanmayan orta yaşlı kadınlarda görülür.

Özellikle fibrozisle giden interstisyel akciğer hastalıklarında selofan raller hemen tüm hastalarda görülürken bu bulgunun ayırıcı tanıdaki değeri kısıtlıdır. Buna karşılık clubbing varlığı daha çok İPF hastalarında görülür.

Taniya giden yolda anamnez ve fizik muayeneden sonra en çok işe yarayan modalite akciğer tomografisidir. Tomografide saptanan paternler bazen tanı koydurur, bazen de bazı hastalıkları ön plana çıkarır. Anamnez ve ön laboratuvar incelemelerine göre idiyopatik olduğu düşünülen bir hastada akciğer tomografisinde olağan interstisyel pnömoni paterni varlığında biyopsi yapmadan İPF tanısına ulaşılabilir.

Bronkoalveoler lavaj, ayırıcı tanıda çok yararlı bilgiler sağlayabilir. Uygun vakalarda yapılması gereklidir.

Taniya ulaşılamayan olgularda son aşama açık akciğer biyopsisidir. Biyopsinin uygun şekilde yapılması çok önemlidir. Buna karşılık açık akciğer biyopsisi ile de önemli sayıda hastada taniya ulaşılamayabilir. Bu olgularda tanı kararı interstisyel akciğer hastalıkları konusunda tecrübeli göğüs hastalıkları, radyoloji ve patoloji uzmanlarının multidisipliner değerlendirmesi ile alınır.

# Hipersensitive Pnömonisi

## Oğuz Uzun

Hipersensitivite pnömonisi (HP) duyarlaşmış kişilerde başta organik antijenler olmak üzere çok sayıda değişik antijenlerin tekrarlayan inhalasyonu sonucu meydana gelen kompleks bir sendromdur. Akut HP genellikle maruziyetten 4 ile 6 saat sonra aniden başlayan yüksek ateş, titreme, kas ağrıları, öksürük ve nefes darlığı yakınmalarıyla başvururlar. Subakut formda, devamlı maruziyet ile karşılaşan kişilerde semptomlar daha hafif şekilde ve uzun süreli (haftalar/aylar) görülür. Hastalar çoğunlukla ateşin eşlik ettiği progresif nefes darlığı ve öksürükten şikayet ederler. Halsizlik, iştahsızlık ve kilo kaybı da bu gruptaki hastalarda görülebilir. Kronik formda sinsi bir şekilde ilerleyen nefes darlığı, kuru öksürük, halsizlik ve kilo kaybı vardır. Kronik form kronik fibrotik hastalıklar ile karışabilir. Hastalığın tip III hipersensitivite reaksiyonu (immün-kompleks reaksiyonu) ve tip IV reaksiyonunun (hücrel immün yanıt) kompleks bir etkileşimi sonucu meydana geldiği düşünülmektedir. Tanıda en önemli basamağın hastalıktan şüphe etmek ve bu klinik bulgulara yol açabilecek antijeni araştırmak olduğu unutulmamalıdır. Bunun için ayrıntılı bir iş, çevre ve hobi öyküsü alınması son derece önemlidir. Tekrar eden solunum semptomları ve radyolojik anormallikler varlığında HP şüphesi artar. 6 önemli HP belirleyicisi olduğu gösterilmiştir;

- 1) Bilinen bir antijene maruziyet,
- 2) Serumda spesifik IgG'nin gösterilmesi,
- 3) Semptomların tekrarlama,
- 4) Oskültasyonda rallerin duyulması,
- 5) Maruziyetten 4-8 saat sonra semptomların ortaya çıkması,
- 6) Kilo kaybı.

Eğer hastada bu kriterlerden hiçbiri yoksa % 0, hepsi varsa % 98 olasılıkla HP olabileceği belirtilmiştir. HP'nin HRCT bulguları arasında konsolidasyon sahaları, buzlu cam dansitesi, küçük sentrilobüler nodüler görünüm, bilateral buzlu cam dansitesi ve mozaik patern yer almaktadır. BAL'da tüm interstisyel akciğer hastalıkları içinde en fazla lenfositoz HP'de görülür. HP'de görülebilecek histopatolojik bulgular arasında belirsiz nonkazeifiye granülomlar görülmesi önemlidir. HP konakçı immün yanıtı ile çevresel faktörlerin bir etkileşimi sonucu meydana geldiğinden, tedavi teorik olarak çevre ve/veya konakçı immün sisteminin modifikasyonunu kapsamalıdır. Bununla birlikte, hastalığın patogenezi tam olarak açığa çıkarılmadığından çevresel faktörlerin kontrolü tedavinin temelini oluşturmaktadır.



## Romatoid artrit, ankilozan spondilit ve psöriatik artritte akciğer tutulumu

### Benan Müsellim

Bağ dokusu hastalıkları heterojen bir hastalık grubudur ve akciğerler sıklıkla etkilenir. Akciğerin tüm sahaları (havayolları, alveol, vasküler sistem ve plevra) tutulabilir ve çoğunlukla bunların değişik derecelerde kombinasyonları söz konusudur. Romatoid artrit 1800 yılında tanımlanmasına karşın interstisyel tutulumun 1948 yılında farkına varılmıştır. Erkeklerde 3 kat fazla oranda görülür ve hastaların çoğunun hastalığı geç başlangıçlıdır. Sigara, erkek cinsiyet, eklem dışı başka tutulum varlığı, uzun hastalık süresi ve şiddetli hastalık interstisyel tutulum için risk faktörleridir. Akciğer grafisi interstisyel tutulumu saptamakta yetersizdir. Akciğer grafisi ile romatoid artritli hastaların %1-5'inde interstisyel tutulum saptanırken, klinik, fizyolojik, radyolojik (PA grafi, HRCT) ve BAL bulguları birlikte değerlendirildiğinde hastaların %58' inde interstisyel tutulum varlığı saptanmıştır.

Klinik, radyolojik ve fonksiyonel bulgular tanı koymada çoğunlukla yeterli olduğundan biyopsiye gerek görülmez, ancak yapılan az sayıda çalışmada UIP, NSIP, LIP, organize pnömoni paternleri saptanmıştır. UIP paterni daha sık görülür. Yeterli çalışma olmadığından kesin bir tedavi protokolu belirlenmemiştir.

Ankilozan spondilitte akciğer tutulumu oranı %2'den düşüktür. Apikal fibrobüllöz hastalık en sık görülen pulmoner tutulum şeklidir (%1.3-2.1). Erkeklerde belirgin şekilde sıktır (E/K=50/1). Çoğunlukla ilerlemiş hastalıkta ve genellikle bilateral görülür. Sıklıkla hasta asemptomatiktir ancak öksürük, balgam ve dispne olabilir. Apikal fibrobüllöz hastalığın tedavi edilmesine gerek yoktur.

# İnterstisyel Akciğer Hastalığında ve Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonda Pulmoner

## Rehabilitasyon

### Gökşen Kuran Aslan

Konnektif doku hastalığında akciğer tutulumu yaygın olarak interstisyel akciğer hastalığı (İAH) ve pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH) şeklinde görülmektedir.

İAH'de semptom ve klinik bulgular idiyopatik formlarla benzer olsa da konnektif doku hastalığına bağlı İAH prognozu farklı seyredebilir (1). Hastalığın başlangıcında istirahatte semptomlar görülmezken ilerleyen süreçlerde fiziksel aktivite esnasında semptomlarda artış görülür. İAH'de görülen dispne, yorgunluk, periferik ve solunum kas zayıflığı, egzersiz kapasitesinde azalma, anksiyete ve depresyon günlük yaşam aktivitelerinde kısıtlanmaya yol açmaktadır (2,3). Bu nedenle tedavide ek olarak pulmoner rehabilitasyon (PR) uygulamalarının gözönünde bulundurulması gerekmektedir. PR'nin en önemli komponenti egzersiz eğitimidir. Egzersiz eğitimi İAH'de aerobik ve aerobik+kuvvetlendirme eğitimi şeklinde, şiddeti maksimum kalp atım hızının %60-80'i frekansı haftada 2-5 gün, süresi 30-60 dakika olmak üzere 5-12 hafta boyunca uygulanmaktadır (4). Egzersiz eğitiminin İAH'de dispne ve yorgunluğu azalttığı, günlük yaşam aktiviteleri ve fiziksel aktivite performansını iyileştirdiği ve yaşam kalitesine olumlu katkı sağladığı belirtilmiştir. İAH'de egzersiz eğitimi güvenle uygulanabilmektedir (5).

Konnektif doku hastalığıyla ilişkili PAH hastalarında prognoz daha kötü, sağ kalım oranı daha düşüktür (6). PAH'nin en belirgin semptomları dispne, yorgunluk, göğüs ağrısı ve senkoptur (7). Semptomlar ilerledikçe egzersiz kapasitesi ve fiziksel aktivitede kısıtlanma ile kondüsyonda azalma görülmektedir. Son yıllarda medikal tedavi ile hastalığın semptom şiddeti ve klinik durumunda iyileşmeler sağlanmaktadır (8). Güncel PH kılavuzunda klinik olarak stabil durumda olan hastaların semptom sınırında fiziksel olarak aktif olması ve gözetimli olarak egzersiz eğitimine dahil olması önerilmiştir (7). Egzersiz eğitimi çoğunlukla aerobik ve kuvvetlendirme eğitimlerinden oluşmaktadır. Egzersiz eğitiminin düşük orta şiddette maksimum kalp atım hızının %60-80'i olacak şekilde 6-15 hafta boyunca 2-7 gün 20-45 dakika uygulanmıştır. PR ile egzersiz kapasitesi, yaşam kalitesi ve fonksiyonel sınıflamada iyileşme, periferik kas kuvveti ve VO<sub>2</sub>'de artış meydana geldiği gösterilmiştir. PAH hastaları PR programlarına güvenle dahil edilebilir (9).

Sonuç olarak, konnektif doku hastalığı ile ilişkili akciğer tutulumu olan hastaların PR programlarına yönlendirilmesinin hastaların semptomlarını azaltmakla birlikte fonksiyonel kapasitelerinde artış sağlayabileceği unutulmamalıdır.

### Kaynaklar

1. Mathai, Stephen C., and Sonye K. Danoff. "Management of interstitial lung disease associated with connective tissue disease." *Bmj* 352 (2016): h6819.
2. Nakazawa A, Cox NS, Holland AE Current best practice in rehabilitation in interstitial lung disease. *Ther Adv Respir Dis.* 2017 Feb;11(2):115-128.
3. Holland AE. Exercise limitation in interstitial lung disease-mechanisms, significance and therapeutic options. *Chron Respir Dis* 2010;7:101-11
4. Granger CL, Morris NR, Holland AE. Practical approach to establishing pulmonary rehabilitation for people with non-COPD diagnoses. *Respirology.* 2019 Sep;24(9):879-888
5. Dowman L, Hill CJ, Holland AE. Pulmonary rehabilitation for interstitial lung disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014 Oct 6;(10):CD006322
6. Chung, Lorinda, et al. "Characterization of connective tissue disease-associated pulmonary arterial hypertension from REVEAL: identifying systemic sclerosis as a unique phenotype." *Chest* 138.6 (2010): 1383-1394.
7. Galie N, Humbert M, Vachiery J-L, Gibbs S, Lang I, Torbicki A, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension. *Eur Heart J.* 2016;37(2):67-119.
8. Hoepfer MM, Ghofrani H-A, Grünig E, Klose H, Olschewski H, Rosenkranz S. Pulmonary hypertension. *Dtsch Arzteblatt Int* |. 2017;114(5):73-84.
9. Grünig E, Eichstaedt C, Barberà J, Benjamin N, Blanco I, Bossone E, et al. ERS statement on exercise training and rehabilitation in patients with severe chronic pulmonary hypertension. *Eur Respir J.* 2018;53(2).



## Diffüz Alveolar Hemorajili Hasta

### Mert Öztaş

63 yaşında kadın, Temmuz 2016'da göz ve ağız kuruluğu şikayetiyle CTF Genel Dahiliye Polikliniği'ne başvurdu. Hastanın yapılan fizik muayenesinde bilateral parotis şişliği dışında patolojik bulgu saptanmadı. Bilinen esansiyel hipertansiyon nedeniyle Olmesartan 20 mg/gün kullanmakta idi. Laboratuvarında SS-B= 65 U/ml (Normal<12) ve 1/100 benekli ANA pozitifliği dışında anlamlı bulgu olmayan hastanın Schirmer testi sağ ve sol göz için sırasıyla 3 mm ve 5 mm olarak saptandı. Primer Sjogren Sendromu olarak kabul edilerek Hidroksiklorakin 200 mg/gün başlandı. Hasta Aralık 2017'de Romatoloji Polikliniğine bilateral alt ekstremitelerde purpurik döküntüler ile başvurdu. Krioglobulin testi pozitif olan hastanın HbsAg ve Anti-HCV testleri negatifti. Hastanın bulguları Lökositoklastik Vaskülit olarak değerlendirilip tedavisine Prednizolon 20 mg/gün eklendi. Mart 2018'de prednizolon ile takipte gerilemiş olan cilt bulgularının tekrarlaması nedeniyle tedaviye Azatiopürin 150 mg/gün eklendi. Hasta Azatiopürini dispeptik yakınmaları nedeniyle düzenli olarak kullanamamış olup Haziran 2019' da alt ekstremitelerde uyuşma şikayeti gelişmesi üzerine yapılan EMG'de alt bilateral alt ekstremitelerde sensoriomotor nöropati saptanıyor. Hastaya Rituksimab tedavisi planlanıp ilk dozu Haziran 2019' da yapıldı. Hasta Temmuz 2019'da CTF Acil Polikliniği'ne öksürükle kan gelmesi şikayeti ile başvuruyor. Yapılan incelemesinde Hemoglobini 7 gr/dl saptanan hastanın Kontraslı Toraks BT'sinde alveolar hemoraji saptanması üzerine Romatoloji Servisine yatırıldı. Günlük 1 gr pulse prednisolon tedavisi başlanan hastaya eşzamanlı plazmaferez tedavisi verildi. Hastanın pulse steroid ve aferez tedavileri sonunda hemoraji tablosu gerilemiş olup Ağustos 2019'da Rituksimab D15 dozu verildi. Takibinde kanaması tekrarlamayan hasta eksterne edildi.

## Bronş Stenozu ile Seyreden Granülomatöz Polianjitis Olgusu

Zeynep Toker Dincer

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

### Özet:

Granülomatöz polianjitis, nekrotizan, granülomlarla seyreden alt ve üst solunum yollarını tutabilen sistemik bir vaskülitir. Hava yolu tutulumu % 15 ile % 55 arasında izlenir. Bronşial stenoz, subglotik tutuludan çok daha nadir görülür. Bu vakada bronş stenozu ile seyreden granülomatöz polianjitis olgusu sunulmuştur.

### Olgu Sunumu:

40 yaşında erkek hasta, 2014 yılında baş ağrısı, kanlı burun akıntısı, işitme kaybı nedeniyle tetkik edilmiş ve sinüzit, akciğerde kaviteler, anti proteinaz 3 (PR3) pozitifliği saptanması üzerine granülomatöz polianjitis tanısı konularak kliniğimize yönlendirilmiş. Hastanın özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Kliniğimizde yüksek doz steroid ve siklofosfamid tedavisi başlandı. 1 doz siklofosfamid sonrası alt solunum yolu enfeksiyonu sebebiyle servis yatışı yapılarak antibiyotik tedavisi verildi. Mart 2016'da, 4 doz siklofosfamid ve 3 kurs rituksimab sonrasında yapılan kontrol toraks görüntülemelerde kavitelerde regresyon, sol ana bronşta ise darlık ve duvar kalınlık artışı saptandı. Hastanın bir çok defa üst ve alt solunum yolu enfeksiyonu sebebiyle tedavilerinde gecikme yaşandı. Şubat 2019'da öksürük, balgam, ateş kliniği sebebiyle çekilen toraks BT'de sol ana bronş duvar kalınlığı artmış, lümen azalmış ve sol akciğerde de yaygın bronşiektaziler olduğu görüldü. Geniş antibiyotik, intravenöz immunglobulin (IVIG) tedavisi verildi. Sol akciğer bronş stenozu sebebiyle yüksek doz steroid ve siklofosfamid tedavisi verildi. Kontrol toraks tomografide sol ana bronş duvar kalınlığında kısmen gerileme saptandı. Takipte yine sık enfeksiyon olması üzerine immunsupresif dozu azaltıldı ve azatiyopurinle takip kararı alındı. Bronş stenozu tedavisi açısından göğüs hastalıkları ve göğüs cerrahisi branşları ile stent, bronş dilatasyonu, kriyoterapi ve cerrahi açısından tartışıldı. Bronş dilatasyonu kararı alındı fakat enfeksiyon gelişmesi nedeniyle uygulanamadı. Bu süreçte yeni gelişen aksonal polinöropati ve yürüyememe sebebiyle plazmaferez, IVIG, siklofosfamid ve rituximab tedavisine başlandı. Takibe devam edilmektedir.

### Tartışma:

Granülomatöz polianjitis hastalığında trakeabronşial ağaç tutulabilir ve çeşitli yerlerde stenoz izlenebilir. Öksürük, nefes darlığı, wheezing ile prezente olabilir. Genellikle hastalık aktivitesi ile ilişkilidir. Tedavisinde farmakolojik tedavi, bronkoskopik teknikler ve cerrahi uygulanabilir.

1-Airway involvement in Wegener's granulomatosis. Polychronopoulos VS, Prakash UB, Golbin JM, Edell ES, Specks U. Rheum Dis Clin North Am. 2007;33:755-775.

## Olgularla Ayırıcı Tanı: Fırsatçı Enfeksiyonlu Hasta

### Mustafa Erdoğan

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

Fırsatçı enfeksiyonlar, lokal ya da sistemik olarak immün sistem zaafiyeti halinde ortaya çıkabilir. Bilinen bir interstisyel akciğer hastalığı (İAH) tanısı olan hastada mevcut tabloyu kötüleştirir bazen tanı zorluğuna neden olabilir. Bir vaka eşliğinde fırsatçı enfeksiyon hastalıkları- İAH ayırıcı tanısını değerlendireceğiz.

Kırk yaşında Sistemik Lupus Eritematosus (SLE) tanılı kadın hasta, ev hanımı ve 20 paket/yıl sigara öyküsü var. 9 yıl önce eklem ağrıları, malar rash ve ANA pozitifliği ile SLE tanısı almış. O dönmeden bu yana küçük doz steroide ek olarak hidroklorokin, azaitopurin ve metotreksat tedavilerini almış. Takibinde eklem yakınmaları dışında tekrar eden hastalık tutulumu olmamış. Son vizitinde 20mg/hafta metotreksat ile 1 yıldır eklem yakınması olmayan hastanın 1 aydır giderek artan nefes darlığı ve 1 yıldır olan kilo kaybı nedeniyle tetkikleri yapıldı. Sistem sorgulamasında ateş ve gece terlemesi mevcut değildi. Hastanın fizik muayenesinde saptanan pozitif bulgular; solunum sayısı 32/dk, SO<sub>2</sub> % 88, dinlemekle alt ve orta zonlarda yaygın kreptan ral idi. Diğer fizik muayenelerinde özellik saptanmadı. Laboratuvar değerlendirmesinde hafif nötrofilik lökositoz ve yüksek akut faz değerleri dışında özellik saptanmadı.

Hastaya, çekilen kontrastlı ince kesit toraks tomografisinde pulmoner emboli saptanmazken her iki akciğerde tüm zonlarda interseptal kalınlaşmaların ve bronşiektazlerin eşlik ettiği buzlu cam dansitesi alanları ve sağ alt lob süperior segmentte ise düzensiz kenar yapısına sahip 2,5 cm boyutunda hava-bronkogramı da gözlenen heterojen dansite saptandı. İnterstisyel akciğer hastalığı zemininde süperenfeksiyon tablosu düşünülerek bronkalveolar lavaj yapıldı. Gönderilen örneklerde gram boyama ve ARB negatif saptandı. Standart besi yeri kültürlerinde üreme saptanmayan hasta tüberküloz MGIT kültür sonuçları ile tekrar değerlendirmek üzere pnömöni tedavisi başlandı. Antibiyoterapiye kısmi klinik yanıt alınan hasta TBC-MGIT kültür sonucu ile değerlendirilmek üzere taburcu edildi. Hastanın 3 hafta sonra TBC-MGIT kültüründe M.Tuberculosis üremesi üzerine hastaya dördümlü anti-tüberküloz tedavisi başlandı. Bu tedavi öncesi NHA-Fonksiyonel kapasitesi 3 olan hastanın tedavinin 6. Ayında dispne yakınmasında anlamlı gerileme olmadığı görülerek interstisyel akciğer hastalığı için rituximab tedavisi başlanmasına karar verildi. Hastanın tedavi sonrası 6. Ay değerlendirmesinde dispne yakınmasında kısmi azalma olmakla beraber efor dispnesinin devam ettiği ve FK-2 olduğu görüldü. Hastanın çekilen kontrol tomografisinde her iki akciğerde yaygın kistlerin eşlik ettiği fibrotik-interstisyel akciğer hastalığı görüldü. İlk çekilen tomografide mevcut olan buzlu cam alanlarının ise gerilediği görüldü. Hasta mevcut bulgularla immünsupresif tedaviye yanıtı olarak değerlendirilmekle beraber yaygın fibrozis nedeniyle transplant açısından değerlendirilmek üzere transplant merkezine yönlendirilmesine karar verildi.

Fırsatçı enfeksiyonlar, bağ dokusu hastalığı tanısı olan hastalarda akciğer tutulumu ile ayırıcı tanıyal girebileceği gibi mevcut akciğer tutulumu tablosuna eşlik ederek klinik tabloyu da kötüleştirir. Bu nedenle bu hastaların hem radyolojik hem de mikrobiyolojik incelemelerinin yapılması ayırıcı tanı açısından önem arz etmektedir.

# **POSTER BİLDİRİLER**

## PS-01 Adalimumab tedavisi altında gelişen plevral efüzyon

Ahmet Kivanç Cengiz<sup>1</sup>, Ayşegül Aydın<sup>2</sup>, Yunus Durmaz<sup>3</sup>

1) Ondokuz Mayıs Üniversitesi Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon AD Romatoloji BD

2) Ondokuz Mayıs Üniversitesi Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon AD

3) Karabük Eğitim Araştırma Hastanesi Romatoloji Kliniği

**Giriş:** Adalimumab yıllardır birçok romatolojik hastalığın tedavisinde kullanılan bir TNF inhibitörüdür. Gerek romatolojik hastalıkların doğal seyri sırasında, gerekse romatolojik hastalıkların tedavisinde kullanılan ilaçlara bağlı pulmoner komplikasyonlar sık görülebilmektedirler. TNF inhibitörlerinin kullanımı sırasında enfeksiyöz ve non-enfeksiyöz birçok farklı akciğer patolojisi

gelişebilmektedir. Bunlar arasında en çok çekinilen başta tüberküloz olmak üzere enfeksiyonlardır. Non-enfeksiyöz patolojiler arasında ise başta sarkoidoz olmak üzere granümatöz hastalıklar, pulmoner nodüller, interstisyel akciğer hastalığında kötüleşme ve fibrosis sayılabilir. TNF inhibitörlerinin kullanımı bazı otoimmün hastalıkları da tetikleyebilmekte, kullanımları sırasında bu hastalıklara bağlı pulmoner patolojiler de görülebilmektedir.

**Olgu:** İnflamatuvar bel ağrısı, sabah tutukluğu ve sakroiliak eklem grafisinde saptanan bilateral sakroiliit ile 14 yıl önce ankilozan spondilit tanısı almış olan otuz sekiz yaşındaki erkek hasta, iki ay kadar önce başlayan ve son dönemde giderek artan halsizlik yakınması ile başvurdu. Yaklaşık yedi yıldır adalimumab kullanmakta olan hastanın son enjeksiyonunu 10 gün önce yapmış olduğu öğrenildi. Adalimumab tedavisi başlanmadan önce birçok farklı non-steroidal anti-inflamatuvar ilaçlar ve sulfasalazin kullanmış olduğu, hastalık aktivitesi baskılanmadığı için etanercept tedavisine geçildiği ama 3 ay sonra primer yanıtızlık nedeniyle tedavisinin adalimumaba değiştirilmiş olduğu öğrenildi. O dönem ppd testi 7 mm olarak saptandığı için 9 ay düzenli izoniazid profilaksisi almış olduğu öğrenilen hasta sigara kullanmıyordu. Adalimumab tedavisi altında yaklaşık yedi yıldır izlenen hasta son iki aya kadar gayet iyi olduğunu, sabah tutukluğu yaşamadığını, ağrı kesici ihtiyacının ise ayda 1-2 tableten çok olmadığını bildirdi. İki ay kadar önce başlayan halsizlik, eklem ağrısı yakınmalarının ise son dönemde arttığını, bu yakınmaların daha önceki şikayetlerine benzemediğini, son dönemde iştahsızlık, ateş ve kilo kaybının da eklendiğini ifade etti. Fizik muayenesinde subfebril ateşi, yaygın hassas eklemleri olan hastanın solunum sesleri sağ bazalde azalmıştı. Laboratuvar testlerinde sınırda lenfopeni dışında bir

patoloji saptanmayan hastanın akciğer grafisinde sağda plevral efüzyon ve sıvı komşuluğunda bant tarzında konsolide alan saptandı. Adalimumab tedavisine ara verilip göğüs hastalıkları konsültasyonu istendi. Tüberküloz enfeksiyonu ve sarkoidozun ekartasyonu için tetkikleri planlandı. Quantiferon testi negatif olarak saptanan hastanın torasentez ile alınan plevral sıvısında aside dirençli basil (ARB) saptanmadı, adenozin deaminaz (ADA) düzeyi normal sınırlarda bulundu. Mikobakteri için yapılan pcr testi ve tüberküloz kültürü negatif saptandı. Bronkoskopi eşliğinde konsolide alandan alınan biyopsinin sarkoidozu desteklemesi ve sarkoidoz tanısını doğrulayacak başka klinik bulguların olmaması nedeniyle bu tanı da ekarte edildi. Lenfopeni ve plevral efüzyon başta sistemik lupus eritematosus (SLE) olmak üzere bağ dokusu hastalıklarını düşündürdüğünden istenen testlerinde anti-nükleer antikor (ANA) 1/320 granüler pozitif ve anti-dsDNA pozitif bulundu. Başlanan 0.5 mg/kg/gün prednizolon tedavisi ile plevral efüzyonu gerileyen, konstitüsyonel semptomları düzelen hastanın steroid dozu aşamalı şekilde azaltıldı. Adalimumab tedavisi kesildikten 2 ay kadar sonra non-steroidal anti-inflamatuvar ilaçlara rağmen giderek artan ve yaşam kalitesini etkileyen inflamatuvar bel ağrısı yakınması nedeniyle hastaya secukinumab tedavisi başlandı. Hasta halen secukinumab tedavisi altında düşük hastalık aktivitesi ile izlenmektedir.

**Sonuç:** İlaça bağlı lupus konusunda TNF inhibitörleri sıklıkla suçlanan ilaçlardır. Hastamızın tanısı da adalimumab tedavisi altında gelişen ilaca bağlı lupus hastalığıdır. Çoğunlukla suçlanan ilacın kesilmesi ile ilaca bağlı lupus tablosu günler-haftalar içerisinde gerilerken bazen hastamızda olduğu gibi ek tedavilere ihtiyaç duyulabilmektedir. İlaça bağlı lupus tablosu geriledikten sonra altta yatan hastalığın tedavisi için ise mümkünse başka bir yolağı hedefleyen tedavilerin başlanması daha güvenli olacaktır. Biz de hastamıza ankilozan spondilit tedavisi için yine bir TNF inhibitörü yerine IL-17'yi hedefleyen secukinumab tedavisi başlamayı uygun bulduk.

### Kaynaklar:

- 1) Thavarajah K, Wu P, Rhew EJ, Yeldandi AK, Kamp DW. Pulmonary complications of tumor necrosis factor-targeted therapy. *Respir Med* 2009 May;103(5): 661-669.
- 2) Valesini G, Iannuccelli C, Marocchi E, Pascoli L, Scalzi V, Di Franco M. Biological and clinical effects of anti-TNFalpha treatment. *Autoimmunity reviews* 2007 Nov; 7(1):35-41.

## PS-02 İnterstisyel Akciğer Hastalığı Olan Sistemik Skleroz Hastalarında Radyolojik Plöroparankimal Fibroelastozis Benzeri Lezyonlar

Alper Sarı<sup>1</sup>, Ömer Önder<sup>2</sup>, Ertuğrul Çağrı Bölek<sup>1</sup>, Bayram Farisoğulları<sup>1</sup>, Emre Bilgin<sup>1</sup>, Gözde Kübra Yardımcı<sup>1</sup>, Berkan Armağan<sup>1</sup>, Levent Kılıç<sup>1</sup>, Macit Arıyürek<sup>2</sup>, Ali Akdoğan<sup>1</sup>

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

<sup>2</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı

**Amaç:** Plöroparankimal fibroelastozis (PPFE) benzeri lezyonlar bilateral akciğer üst zonlarında özellikle apekslerde yerleşimli subplevral opasiteler ve plevral kalınlaşmanın eşlik edebildiği abartılı fibrotik değişikliklerdir. Bağ dokusu hastalığı ilişkili interstisyel akciğer hastalıklarında (İAH) bu lezyonların sıklığı ve klinik önemi ile bilgi sınırlıdır. Bu çalışmanın amacı sistemik skleroz (SSk) ilişkili İAH'da PPFE benzeri lezyonlarının sıklığının ve klinik öneminin belirlenmesidir.

**Yöntem:** Nisan 2015-Temmuz 2018 tarihleri arasında başvuran ve İAH olan SSk hastaları dahil edildi. Hastaların yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (YÇBT) görüntüleri 2 radyolog tarafından PPFE benzeri lezyonların varlığı açısından incelendi. PPFE benzeri lezyonu olan ve olmayan hastaların demografik, klinik, laboratuvar ve solunum fonksiyon testi (SFT) verileri karşılaştırıldı.

**Bulgular:** Belirtilen tarihler arasında başvuran 284 SSk hastasının 152'sinde (%53,5) İAH olduğu bilinmekteydi. Bu hastalardan 105'inin (%69,1) YÇBT görüntülerine ulaşılabildi. 13 (%12,4) hastada PPFE benzeri lezyonlar saptandı. PPFE benzeri lezyonlar olan 1 hastada spontan pnömotoraks görülmüştü. PPFE benzeri lezyon olan hastaların zorlu vital kapasiteleri (FVC) daha düşüktü ve takipte FVC %70'in altın düşen hasta oranı bu grupta daha sıklı ancak fark istatistiksel olarak anlamlı değildi. Takip süresi daha kısa olmasının rağmen PPFE (+) grupta ölüm oranı daha sıklı (Tablo 1).

**Sonuç:** PPFE benzeri lezyonlar SSk seyrinde nadir değildir, daha ciddi İAH varlığı ve pnömotoraks gibi komplikasyonlarla ilişkili olabilir. Bu konuda prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Tablo 1. PPFE benzeri lezyon olan ve olmayan hastaların özellikleri

	PPFE (+) (N=13)	PPFE (-) (N=102)	P
Kadın	10 (76,9)	84 (91,3)	0,13
Hastalık başlangıç yaşı, yıl	48,0 (32,4-52,4)	42,1 (30,8-48,6)	0,23
İlk YÇBT sırasında yaş, yıl	59,4 (50,8-68,1)	48,7 (42,0-56,1)	<0,01
İlk YÇBT sırasında hastalık süresi,yıl	16,4 (7,7-21,3)	6,1 (1,7-11,2)	<0,01
Takip süresi, yıl	2,0 (0,9-8,3)	6,3 (3,1-8,5)	0,06
Diffüz hastalık	5 (38,5)	28 (30,4)	0,54
Anti-SCL70	7 (58,3)	64 (69,6)	0,51
Anti-sentromer	2 (2,2)	1 (8,3)	0,31
ENA negatif	4 (33,3)	23 (25,0)	0,50
Myozit overlap	3 (23,1)	6 (6,5)	0,08
Pulmoner arteriyel hipertansiyon	2 (15,4)	7 (7,6)	0,30
İlk YÇBT sırasında FVC, %	70 (58-84)	82 (72-93)	0,08
FVC < %70	6/10 (71,4)	30/82 (36,6)	0,18
Ölüm	5 (38,5)	11 (12,0)	0,03

Veriler n(%) ve ortanca (çeyrekler arası aralık) olarak verilmiştir.

PPFE; Plöroparankimal Fibroelastozis, YÇBT, yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi

## PS-03 Sistemik Sklerozise Sekonder Böbrek Yetmezliği Gelişen Olgu

Eda OTMAN AKAT<sup>1</sup>, Sercan GÜCENMEZ<sup>1</sup>, Mustafa ÖZMEN<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Romatoloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

### Giriş

Skleroderma deri ve iç organlarda fibrozisle karakterize bir hastalıktır. Deri ve iç organlarda esas olarak kollajenden oluşan extraselüler matris birikimi ile karakterizedir (1). Klinik olarak belirgin böbrek tutulumu nadir olmakla birlikte, asemptomatik ve yavaş ilerleyen böbrek tutulumu, Sistemik skleroziste (SSc) hastalarının %60-80'inde görülür (2). Renal vasküler morfolojisine baktığımızda diffüz sklerodermada küçük ve orta çaplı

damarlarda, sınırlı sklerodermada da küçük çaplı arterlerde damar duvarında intimal kalınlaşma görülebilmektedir. Daha yaygın ve renal kriz görülen hastalarda lümen oklüzyonu, ciddi ödematöz veya müsinoz intimal kalınlık artışı ve fibrinoid nekroz eşlik edebilmektedir (3). SSC'de renal tutulum sık olmakla birlikte çoğu zaman asemptomatiktir ve sklerodermaya bağlı böbrek yetmezliği ile rutin pratikte sık karşılaşmamaktadır. Bizim hastamız da, sistemik sklerozis tanılı olup izlemde hemodiyaliz gereken böbrek yetmezliği gelişen ve böbrek biyopsisi sklerodermanın böbrek tutulumu olarak değerlendirilen bir hastaydı.

#### **Olgu**

65 yaşında kadın hasta, yaklaşık 20 yıl önce sistemik sklerozis tanısı alan hasta 2008'den sonra kliniğimizde tedavisine devam etmiş. 2008'de takibimize geldiğinde skleroderma ile uyumlu fenotipi, dijital ülserleri varmış. Laboratuvarında hemogram olağan, aspartat aminotransferaz ve alanin aminotransferaz düzeyleri normal, kreatinin düzeyi 0.67mg/dl, CK:58 U/L olup normal. Tam idrar tetkikinde eritrosit negatif, protein negatif. İmmunfloresan boyamada ANA 1/320 homojen boyanma, anti PM-SCL ++.

Yüksek Rezolüsyonlu Akciğer BT(HRCT)' sinde Her iki akciğerde özellikle subplevral alanlarda ve bazallerde yaygın intersisyel fibrotik değişiklikleri, sağ bazalde bal peteği akciğer görüntüsü mevcut, özofagus genişliği olağan.

Ekokardiyografisinde sol ventrikül diastolik disfonksiyon, hafif aort yetmezliği, trikuspid yetmezliği 1. derece mevcut, pulmoner arter basıncı 30 mmHg.

Hasta oral metotreksat, düşük doz steroid, asetilsalisilik asit, valsartan tedavisi ile izlenmiş ve dijital ülserleri olması nedeniyle ayrıca belli aralıklarla iv ilioprost tedavisi verilmişti.

2011'de kreatinin yüksekliği gelişmiş. Ultrasonografide böbrek boyutları ve parankim kalınlığı normal olarak değerlendirilmiş. Tansiyonu 160/90 civarıymış. Hematüri ve proteinürisi olan hastaya yapılan böbrek biyopsisi '1-2 glomerülde trombotik mikroanjiopatik değişiklikler ve fokal proliferasyon, interstisyumda tubuler atrofi, damar duvarlarında benign hipertansif değişiklikler görüldü, interlobüler arterlerde mukoid değişiklik fokal nekroz görüldü. IGG : glomerüllerde mezengiumda 1(+) ince granüler depolanma +, IGA(-), IGM (-), amiloid negatif, %15 GLOBAL GLOMERÜLOSKLERÖZ, FOKAL PROLİFERATİF GLOMERÜLONEFRİT, ÖN PLANDA PROGRESSİF SİSTEMİK SKLEROZ BÖBREK TUTULUMU LEHİNE YORUMLANMIŞTIR.' olarak raporlanmış. Patolojik

bulguları skleroderma renal tutulum ile uyumlu değerlendirilip pulse steroid ve siklofosfamid tedavisi başlanmış. 3. kür siklofosfamid aldıktan sonra hasta tedavisini devam ettirmemiş. Düşük doz steroid, ACE inhibitörü ile tedavisi idame edilmiş. İzlemde kreatinin normal seyretmiş. İdrar protein düzeyleri normalmiş ve hematüri yokmuş. Ancak Nisan 2013' te hastanın kreatinin değeri 3.2 mg/dl' ye progresse olmuş. 24 saatlik idrar proteini 2.9gr/gün ve hematürisinin olması nedeniyle tekrar renal biyopsi yapılmış. Renal biyopsi 'interstisyumda yoğun hücre infiltrasyonu, tüplerde atrofi, damarlarda kalınlaşma, IGG : glomerüllerde mezengiumda 1(+) ince granüler depolanma +, IGA(-), IGM (-), amiloid negatif, % 50 GLOBAL GLOMERÜLOSKLERÖZ, % 30 SELLÜLER / FİBROSELLÜLER KRESENT VE İNTERSTİSYEL NEFRİT' olarak değerlendirilmiş. 2011'deki biyopsiye kıyasla kronisitenin ve interstisyel fibrozisin arttığı görülmüş. Hasta daha önce siklofosfamid tedavisinden fayda gördüğü için tekrar pulse steroid ve siklofosfamid uygulanmış. Ancak 2 kür siklofosfamid ile beklenen yanıt alınamamış ve hastanın hemodiyaliz (HD) ihtiyacı olmuş. Hasta izlemde rutin hemodializ programına alınmış. Immunsupresif tedavisi kesilmiş. Hastanın en son HRCT'sinde akciğer bulguları stabildir. Dijital ülserleri nedeniyle tedavisini almaya devam etmektedir.

#### **Sonuç**

Sonuç olarak, klinikte sistemik sklerozise bağlı renal disfonksiyon ile sık karşılaşmamakla birlikte renal fonksiyon bozukluğu olan hastalarda SSC'nin renal tutulumu akılda tutulmalıdır.

#### **Kaynak**

1. *Muhittin ERTİLAV*, Sklerodermada Renal Tutulum, Türkiye Klinikleri J Immunol Rheumatol-Special Topics. 2009;2(3):40-5
2. *Felice Galluccio, Ulf Müller-Ladner, Daniel E. Furst*, Points to consider in renal involvement in systemic sclerosis, *Rheumatology (Oxford)*. 2017 Sep; 56(Suppl 5): v49-v52.
3. *Trostle DC, Bedetti CD, Steen VD, Al-Sabbagh MR, Zee B, Medsger TA Jr*. Renal vascular histology and morphometry in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 1988;31:393-400.



## PS-04 Remisyonda nazofarenks kanseri sırasında ortaya çıkan dermatomyozit olgusu

Elif Dinçses Nas, Serdal Uğurlu

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

### Amaç:

Dermatomyozit (DM) ile kanser birlikteliğinde; genellikle DM tanısı sırasında veya DM tanısını takip eden ilk yıllarda kanser saptansa nadiren kanser sonrası da DM görülebilir. Eşlik eden kanser tiplerinden adenokanserler yaklaşık %70 sıklıktaiken nazofarenks kanseri batı toplumlarında nadir görülür. Genç ve remisyonda nazofarenks kanseri olan, cilt tutulumu olmayan atipik bir DM olgusunu sunmayı amaçladık.

### Olgu sunumu:

19 yaşında kadın hasta, 2019 yılı Temmuz ayında yürüyememe, kollarda ve bacaklarda güçsüzlük ile başvurdu. Başvurusundan 11 ay önce skuamoz hücreli nazofarenks karsinomu tanısı alan hastaya radyoterapi ve kemoterapi (Cis+ 5FU) uygulanmıştı. 3 ay önce aldığı son kemoterapi sonrası giderek artan bilateral bacaklarda ve kollarda proksimal ve distal kaslarda güçsüzlük tarifliyordu. Yutma güçlüğü ve ağız kuruluğu radyoterapi sonrasında başlamıştı ve aynı düzeyde devam etmekteydi. Cilt döküntüsü veya nefes darlığı hiç olmamıştı. Özgeçmişinde başka özellik yoktu. Tekerlekli sandalye ile gelen hastanın fizik muayenesinde üst ve alt ekstremitte kas gücü proksimal 2/5, distal 3/5 düzeyindeydi, baş-boyun kasları normaldi. Cilt ve diğer sistemler normaldi. Kreatin kinaz (CK): 703 U/L, LDH: 300 U/L, AST:50 U/L, ALT:16 U/L, CRP:6.5mg/L (<5), ESR: 44 mm/sa, ANA: negatifti.

PET/CT'de nazofarenksteki kitle hastalık başlangıcına göre tama yakın regrese, lenfadenomegali tam regrese idi, kaslarda FDG tutulumu yoktu; boyun MR'da ise kitle tam regrese idi. Miyozite yönelik çekilen kas MR'da üst kol ve uyluk kas yapılarında sinyal artışı ve aktif inflamasyon ile uyumlu kontrastlanma mevcuttu (Resim 1); iğne EMG yaygın myopatik tutulum ile uyumluydu. Deltoid kas biyopsisi "bazı liflerde angüler atrofi, perifasiküler atrofi ve bazofilik boyanma, seyrek dejenere-rejenere lifler ve perifasiküler alanda perivasküler mononükleer hücre infiltrasyonu" bulgularıyla dermatomyozit ile uyumlu görüldü.

3 gün 500 mg/gün metilprednizolon sonrası prednizolon 30 mg/gün ve intravenöz immunglobulin (0.4 g/kg/gün

ayda 5 gün) başlandı. 1. ayda kas gücü 4/5 düzeyine ve CK, LDH, AST, akut faz değerleri normal düzeye geldi. 3. ayda 15 mg/gün prednizolona düşüldüğünde kas gücü 5/5 idi.

### Sonuç:

Çalışmalarda kanser ilişkili DM'nin ileri yaş, ağır cilt bulguları ile ilişkisi bildirilmiştir. Özellikle batı coğrafyada 50 yaş altında sık görülmeyen nazofarenks kanseri tanısı ve döküntü olmaması açısından olgumuz atipikti. Histopatolojik olarak DM tanısı doğrulanmıştı. Kanser tanısının 8. ayında, remisyonda olmasına rağmen ortaya çıkması; tümör ve kas hücrelerinin ortak otoantijenlerine karşı immun reaksiyonun tetiklenmiş olabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar kelimeler: dermatomyozit, nazofarenks, kanser



Resim 1. T1 ağırlıklı MR kesitlerinde uyluk kaslarında (A) ve omuz çevresi kaslarında (B) kontrastlanma

# PS-05 Anti-CD20 ve İnhalasyon İloprost Tedavisi Sonrası Tam Gerileyen İnterstisyel Akciğer Hastalığı ve Pulmoner Hipertansiyon: SLE Pulmoner Vaskülit

**Yazarlar:** Ertuğrul Çağrı Bölek<sup>1</sup>, Alper Sarı<sup>1</sup>, Bayram Farisoğulları<sup>1</sup>, Emre Bilgin<sup>1</sup>, Levent Kılıç<sup>1</sup>, Yüksel Maraş<sup>2</sup>, Ali Akdoğan<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hacettepe Üniversitesi İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Şehir Hastanesi

## Giriş/Amaç:

Sistemik Lupus Eritematozus (SLE) birden fazla doku ve organ sistemini etkileyebilen bir otoimmün romatizmal hastalıktır. SLE seyrinde nadiren gelişebilen SLE ilişkili pulmoner küçük damar vaskülit pulmoner hipertansiyon ve parankimal infiltrasyonlarla ortaya çıkabilir. Bu bildiride, interstisyel infiltrasyonları ve pulmoner hipertansiyonu mevcut olan, tedavi yanıtı nedeniyle klinik olarak olasılıklı pulmoner vaskülit düşünülen bir SLE olgusu tartışılmıştır.

## Olgu Sunumu:

SLE tanısıyla izlenmekte olan 32 yaşında kadın hasta kliniğimize nefes darlığı şikayetiyle başvurdu. Hastanın öyküsünden hastanın 2 yıl önce artralji, fotosensitivite, malar rash, alopesi, cilt lezyonları (perforan kollajenöz ve diskoid lupus), raynaud fenomeni, ANA pozitifliği (1/320 granüler, anti-Ds DNA (-), ENA (-), kompleman düzeyleri normal) ve proteinüri (<1 gr, böbrek biyopsisi mezengiyal glomerülonefrit) ile SLE tanısı aldığı öğrenildi. Hasta daha önce cilt lezyonları için hidroklorokin, kortikosteroid (maksimum 16 mg/gün metilprednizolon) ile azatiyoprin ve 1 kez siklofosfamid (CYC; 500mg İV) tedavisi kullanmıştı. Hastanın başvurusunda çekilen toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) her iki akciğerde daha çok periferik ve bazal alanları tutan interstisyel akciğer hastalığı (İAH) ile uyumlu bulgular tespit edilmiş olup hastanın solunum fonksiyon ve CO difüzyon testinde FVC %66, DLCO %25, ekokardiyografide sPAB: 65 mmHg olarak saptanmıştır. Hastaya 3 gün 1000mg pulse steroid tedavisi ardından, 40 mg/gün prednizolon eşdeğeri steroid ve mikofenolat mofetil (MMF; 1500 mg/gün) tedavisi başlanmıştır. İzleminde şikayetleri artan hastanın tetkiklerinde FVC %44 ve sPAB 75-80 mmHg olarak ölçülmesi üzerine MMF kesilerek, IV CYC tedavisi başlandı. On beş günde bir 4 kez CYC tedavisi aldıktan sonra nefes darlığı ve radyolojik olarak İAH bulgularında

progresyon gözlenen ve cilt lezyonlarında artış olan hastaya plazma değişimi ve IVIG tedavisi uygulandı. Cilt ülserasyonları iyileşen hastanın tedavi başlangıcından yaklaşık 1.5 yıl sonra siklofosfamid kesildi ve nefes darlığı şikayeti devam eden hastaya anti CD-20 tedavi (rituximab) başlandı. Hastanın rituximab başlangıcından yaklaşık 1,5 ay sonra senkop ve nefes darlığında artış nedeniyle hastaneye yatırıldı ve kardiyopulmoner arrest oldu. Etkif CPR sonrası hemodinamisi toparlayan hastanın yapılan BT'de pulmoner arter çapında artış, parakim bulgularında progresyon ve ekokardiyografide sPAB: 120 mmHg olarak saptandı. Hastaya 6x1 nebül inhale iloprost başlandı. Hastanın rituximab tedavisi altında izlemdeki 2. yılında İAH radyolojik bulguları tama yakın geriledi ve izleminde inhale iloprost tedavisini hasta kendisi kesti (Tablo, Grafik ve Şekil). Hastada beraber gelişen İAH ile pulmoner hipertansiyon bulguları ve bunların izleminde immünsüpresif tedavi altında gerilemesi ön planda altta yatan lupus ilişkili pulmoner küçük damar vaskülit geliştiğini düşündürmektedir.

## Tartışma:

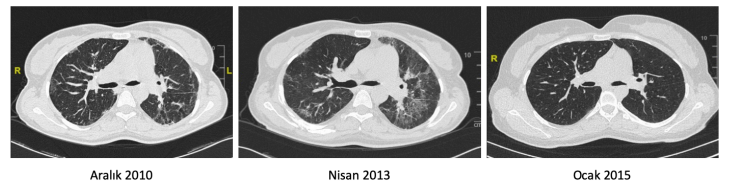
Pulmoner küçük damar vaskülitik tutulumunu invaziv yöntemlerle histopatolojik olarak her zaman doğrulamak mümkün olmayabilir. Klinik şüphe ve farkındalık ile erken başlanacak immünsüpresif tedavi hayat kurtarıcı olup tama yakın iyileşme sağlayabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Pulmoner Vaskülit; Sistemik lupus eritematozus; Vaskülit; Pulmoner hipertansiyon; İnterstisyel Akciğer Hastalıkları

## Kaynaklar:

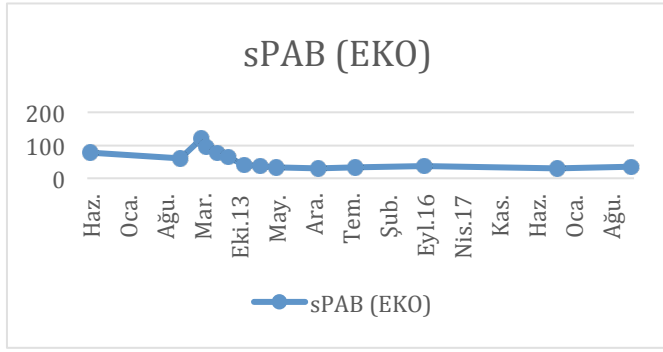
1. Srock et al. Refractory Pulmonary Hypertension in a Lupus Patient With Occult Pulmonary Vasculitis. J Clin Rheumatol. 9 (4), 263-6 Aug 2003

## Şekil :



Grafik :

sPAB: sistolik pulmoner arter basıncı, E



KO: ekokardiyografi

Tablo :

	Nisan 2013	Temmuz 2014
Sağ Atriyum (mmHg)	11	
Sağ Ventrikül (mmHg)	70/11	
PAB (mmHg)	72/47/31	27/17/14
Kama basıncı (mmHg)	6	10
CO (lt/dk)	3,8	
PVR (wood)	10,7	
SVR (wood)	22	

## PS-09 Nadir bir romatolojik hastalık: Churg Strauss Sendromu

Dr.Murat Taşçı<sup>1</sup>, Dr.Elif Bulut<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Abant İzzet Baysal Eđt. Arş. Hastanesi Romatoloji, Bolu

<sup>2</sup>Abant İzzet Baysal Eđt. Arş. Hastanesi İç Hastalıkları, Bolu

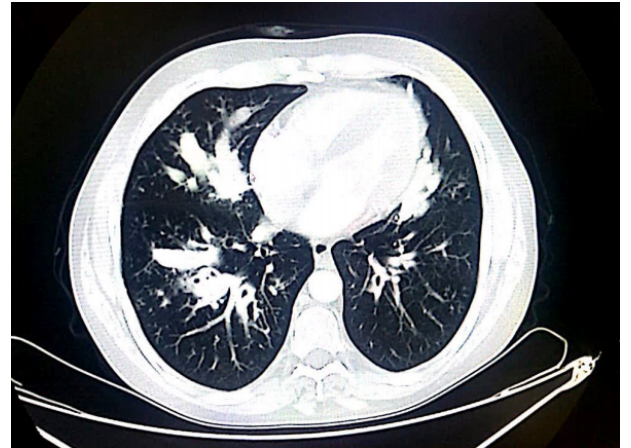
**Giriş:** Churg Strauss Sendromu (CSS) astım, akciğer infiltratları, damar dışı granulomlar ve eozinofili ile karakterize başlıca küçük-orta çap arterleri ve venülleri tutan sistemik nekrotizan bir vaskülitir. Hastaların yarısında ANCA pozitifliği saptanır. En sık 30-50 yaş aralığında ve erkeklerde daha sık görülür.

**Olgu:** 43 yaşında erkek hasta nefes darlığı ve öksürük yakınması ile başvurdu. Muayenesinde yaygın bilateral ral ve ronkus duyuluyordu. Taşipneik ve taşikardikti. Bilateral alt ekstremitelerde basmakla solmayan 1 cm den küçük purpurik lezyonlar vardı. GİS semptomu ve nörolojik muayenede patolojik bulgu yoktu.

WBC: 21100/mm<sup>3</sup>, eozinofil 9590/mm<sup>3</sup>, IgE: 2196 U/l, CRP 28 mg/l, ESH 87 mm/saat, kreatinin 0.71 mg/dl saptandı. ANA, RF ve ANCA negatifti. Proteinürisi yoktu.

EKO'da kalp yetmezliği, perikardit bulgusu yoktu. Aspergillus deri prick testi, galaktomannan, balgamda tbc kültürü negatifti. Öyküsünden 2 yıl önce nazal polip nedeniyle opere olduğu öğrenildi. Hastanın 1 yıldır aralıklı olarak benzer yakınmalarla hastaneye yatışlarının olduğu astım ve pnömoni tedavileri (steroid ve antibiyotikler) aldığı ama şikayetlerinin sık sık tekrarladığı öğrenildi. Hastaya en son 32 mg/gün prednol tedavisi başlanmıştı fakat nefes darlığında belirgin gerileme olmamıştı. BAL yapıldı. Eozinofillerin, nötrofillerin ve lenfositlerin görüldüğü yaygın iltihabi hücre infiltrasyonu saptandı. Cilt biyopsi sonucu eozinofilik ve lenfositik vaskülit olarak geldi. Toraks BT'de hiler ve mediastinal LAP'lar, santral ağırlıklı tubuler bronşektaziler, konsolide alanlar görüldü. Mevcut bulgularla hastaya CSS tanısı konuldu. Pulse steroid ve siklofosamid tedavisi planlandı.

**Sonuç:** Dirençli astım vakalarında, üst solunum yolu patolojileri, kalp, böbrek, cilt, GİS ve sinir sistemi tutulumu, eozinofili gibi organ/sistem tutulumları da mevcutsa nadir görülen bir ANCA ilişkili vaskülit olan CSS de akla gelmelidir.



Resim 1. Hastanın akciğer BT görüntüsü

## PS-10 Etanerceptin Neden Olduđu Akut

### Pankreatit; Olgu Sunumu

*Özlem Kudaş*

Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Erzurum

**Giriş:** Akut pankreatit (AP) etyolojisinde; biliyer sistem hastalıkları, alkol, metabolik hastalıklar yer almakla birlikte, bir çok ilaç akut pankreatit nedeni olarak suçlanmaktadır. İlaça bağlı pankreatitin teşhisinde bir sonraki adım yaygın etiyolojileri ortadan kaldırmayı gerektirir. Pankreatite neden olma potansiyeli olan ilaç kesilmeli veya farklı bir sınıfın ilacıyla değiştirilmelidir. Pankreatit ilacın kesilmesinden sonra düzelirse, ilaca bağlı pankreatit şüphesi artar. Bu bağlantının ortaya çıkarılması zor olmakla birlikte, hastalığın çözümlüğü suçlanan ilacın durdurulmasıyla tesadüfen de bağlantılı olabilir. Ancak suçlanan ilacın yeniden başlanmasıyla pankreatit semptomlarının nüks etmesi; ilaç ilişkili pankreatit tanısını kuvvetlendirir. Burada poliartiküler juvenil idiyopatik artrit tanısı olan ve etanercept (ETA) tedavisi altında akut pankreatit gelişen kadın hastayı sunduk.

**Vaka:** Poliartiküler juvenil idiyopatik artrit (JIA) tanısı olan ve metotreksat tedavisine yanıtızlık nedeniyle İNH profilaksisi altında ETA tedavisi başlanan, 25 yaş, kadın hasta, üniversite öğrencisi, Kars'ta yaşıyor. ETA tedavisi altında remisyonda (DAS28 <2,6) takip edilen hasta, tedavinin beşinci ayında epigastrik ağrı, bulantı, ishal, kol ve bacaklarda daha belirgin olan tüm vücutta şişlik ve periferik eklemlerin tümünde ağrı, tutukluk ve kızarıklık şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. Öz ve soy geçmişi; özellik yoktu.

Fizik muayenesi; genel durumu orta, şuuru açık, koopere, vücut ısısı 37 °C, kan basıncı 100/70 mmHg, nabız 95/dakika. Kalp sesleri ritmik, taşikardik, bilateral bazallerde solunum sesleri azalmış, batında assit ve alt ekstremitelerde daha belirgin vücutta yaygın ödemi mevcuttu. Kas-iskelet sistemi muayenesinde periferik eklemlerde artrit ve hareket kısıtlılığı mevcuttu. Diğer sistem muayenesi normaldi.

Laboratuvar; WBC: 13.310 µL, HCT: 29.3, Plt: 655.000 µL, Glucose: 105 mg/dl, Amylase: 603 U/L, Lipase: >1200 U/L, Albumin: 2.1 g/dl, Kalsiyum: 7,1 mg/dl, Ferritin: 236 ng/ml, Procalcitonin: 0.45 ng/ml, CRP: 31.1 mg/dl, Sedimentation 105 mm/h yüksekliği dışında karaciğer enzimleri dahil diğer tetkikler normal sınırlardaydı. Gaytada gizli kan ve parazit negatifdi. Proteinürisi yoktu. Kan-idrar-gayta kültürlerinde üreme olmadı. Mevcut bulgularla akut pankreatit tanısı konulan hastanın etyolojiye yönelik yapılan tetkiklerinden; batın USG;

minimal assit dışında normaldi. Batın MR- MR kolanjiyografi; sağda belirgin bilateral minimal pleval mayi, pankreasta hafif boyut artışı ve ödematöz interstisyel pankreatit ile uyumlu peripankreatik alanda minimal mayi ve pelvik düzeyde minimal mayii dışında özellik yoktu. Brucella, hepatit, HIV, CMV, EBV, kabakulak, kızamık, varicella zoster ve adenovirüs serolojileri negatifti. PPD 15 mm ve quantiferon testi negatifti. Plevral sıvı transuda nitelikteydi ve ARB negatif, kültüründe üreme olmadı. Assit, parasentez yapılacak düzeyde değildi. ANA, ds-DNA, ENA negatif, immünglobülinler ve IgG4 düzeyi normaldi. Hasta kabul etmediğinden endosonografi ve pankreas biopsisi yapılamadı. Ekokardiografi normaldi. Klinik değerlendirmeler sonrası hastaya ETA? İNH? ilişkili akut pankreatit ön tanısı konuldu. ETA ve İNH tedavisi stoplandı. Ranson kriterlerine (1) göre hafif akut pankreatit olarak değerlendirilen hastada destek tedavisine rağmen klinik ve laboratuvar iyileşme olmadı. Hastaya 3 gün 250 mg, 5 gün 100 mg metilprednisolon tedavisi uygulandı. Pulse steroid sonrası yatışında 1mg/kg metilprednisolon tedavisi ile takip edildi. Yüksek doz steroid tedavisi sonrası genel durumu düzelen, pankreas enzimleri normale gelen hasta; taburculuktan iki hafta sonra periferik eklemlerde belirgin artrit, hareket kısıtlılığı ve tutukluk tablosu ile başvurdu. Karaciğer, pankreas enzimleri ve renal fonksiyonları normaldi. DAS28>5.1'idi. Hastaya İNH profilaksisi altında 8 mg/kg dozunda tocilizumab tedavisi başlandı. Halen tocilizumab tedavisi alan hastanın son DAS28 değeri 2.3 olup mevcut tedaviyle remisyonda izlenmektedir.

**Tartışma:** İNH ve ETA kullanımı dışında; safra taşı, alkol kullanımı, travma, hiperkalsemi, hipertrigliseridemi ve radyolojisinde diğer obstrüktif nedenlerin olmaması; taburculuk sonrası JIA aktivasyonu nedeniyle İNH profilaksisi altında tocilizumab tedavisi başlan hastada yeni pankreatit tablosu gelişmemesi ve TNF-α tedavisinin kesilmesinden sonra AP'deki iyileşme, hastamızda AP gelişiminde etanerceptin gerçek rolünü göstermektedir.



## PS-11 ISG Kriterlerini Doldurmayan Behçet Hastalarının İnisyal Klinik Özellikleri ve Prognozu

*Sinem Nihal Esatoğlu<sup>1</sup>, Seyda Bilgin<sup>2</sup>, Cem Sulu<sup>2</sup>, Vedat Hamuryudan<sup>1</sup>, Zekayi Kutlubay<sup>3</sup>, Melike Melikoğlu<sup>1</sup>, İzzet Fresko<sup>1</sup>, Hasan Yazıcı<sup>1</sup>, Gülen Hatemi<sup>1</sup>*

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

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

<sup>3</sup> İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Dermatoloji Ana Bilim Dalı

### Amaç:

Behçet Sendromunda (BS) tanıya birden çok bulguların bir arada olması ile gidilmektedir. Bazı hastalar majör organ tutulumu ile başvurduklarında Uluslararası Çalışma Grubu (ISG) kriterlerini karşılamamaktadırlar. Bu tarz hastalarda BS tanısındaki ve tedavisindeki gecikme hastalarda kalıcı organ hasarına neden olabilmektedir.

Çalışmamızın amacı kliniğimizde ISG kriterlerini doldurmamasına rağmen BS olduğu düşünülerek takip ve tedavisi yapılmış olan hastaların sıklığı ile inisyal klinik özelliklerini belirlemek ve takiplerindeki prognozlarını değerlendirmektir.

### Yöntem:

2003-2008 yılları arasında kliniğimizde BS tanısı ile takibe alınmış olan tüm hastaların dosyaları geriye dönük tarandı. 2385 hastanın 199'ü (%8) ilk vizitte ISG kriterlerini karşılamıyor olsalar da BS olduklarını yüksek ihtimalle düşündüren bulgulara sahipti. İnisyal ve takipteki demografik özellikler, BS belirtileri ve tedavi ile ilgili verilerini kaydetmek için standart bir form kullanıldı. Hastalar son durumlarının değerlendirilmesi için kliniğe davet edildi. Ulaşılabilen (n=113) ve ulaşılamamış olsalar da dosyalarında yeterli veri bulunan (n=54) toplamda 167 hasta analiz edildi.

### Bulgular:

Yüz altmış yedi hastanın (E/K: 77/90, ortalama yaş: 33.4 ± 11.4 yıl, ortalama takip süresi 11 yıl (ÇAA: 7-12)), 62'sinde (% 37) major organ tutulumu vardı (32'sinde göz tutulumu, 22'sinde venöz tromboz, 8'inde arteriyel anevrizma, 1'inde nörolojik tutulum ve 1'nde gastrointestinal tutulum). İnisyal vizitinde tekrarlayan oral ülseri olmayan 18 (%11) hastanın hepsinde major organ tutulumu vardı. Otuz iki hastanın (%19) ailesinde BS öyküsü vardı.

Ulaşılabilen 49/113 ve ulaşılamadığımız 13/54 hasta, ortalama 1.5 yıl (ÇAA: 1-4,5) içinde ISG kriterlerini doldurdu. Bu 62 hastanın 60'ı deri-mukoza bulguları, 2'si ise göz tutulumu geliştirdi.

Takipte ISG kriterlerini doldurmayan 102 hastanın 19'u (%19) ortalama 4 yıl (ÇAA: 1-6) içinde en az 1 adet kriterlerde yer almayan BS bulgusu geliştirdi (14'ü artrit ve 5'i vasküler tutulum). 12 hasta ise en az 1 adet deri-mukoza bulgusu geliştirdi.

### Sonuç:

Ortalama 11 yıllık takip sonunda, 167 hastanın 62'sinin (%37), çoğunluğu deri-mukoza bulguları (60/62) ile olmak üzere, ortalama 1.5 yıl içinde ISG kriterlerini karşıladığı saptandı.

## PS-12 Behçet Sendromunda Pulmoner Arter Tutulumu Güncellemesi: Daha Fazla Pulmoner Arter Trombozu ve Daha İyi Prognoz

*Yeşim Özgüler, Elif Dinçses, Selim Bakan, Gülen Hatemi, Melike Melikoğlu, Sebahattin Yurdakul, Hasan Yazıcı, Emire Seyahi*

### Amaç:

Pulmoner arter tutulumu (PAI) Behçet sendromunda (BS) en sık görülen arteriyel tutulumdur. PAI ile ilgili yaptığımız bir önceki çalışmamızda 2000-2007 yılları arasındaki 47 PAI hastasını değerlendirmiş (1) ve önceki deneyimlerimizle karşılaştırıldığında: 1. Erkek predominansının azaldığını; 2. Hastaların 1/4'ünde izole pulmoner arter trombozu (IPAT) geliştiğini ve 3. Ölüm oranının ort. 7 yılda % 26 olduğunu görmüştük. Son yıllarda, kadın hastaların yüzdesinin arttığı, IPAT olan hasta sayısının arttığı ve daha fazla biyolojik kullanmaya başladığımızı dair bir izlenimimiz olduğu için bu çalışmada yeni PAI kohortumuzda bu varsayımları değerlendirmeyi amaçladık.

**Yöntem:** Kliniğimizde Ocak 2008 ile Ocak 2018 arasında takip edilmeye başlanan 3390 BS hastasını değerlendirdik. PAI'lı 47 (42E/5K) hasta tespit edildi ve klinik özellikler, prognoz, radyolojik çalışmalar ve tedavi ile ilgili tüm bilgileri dosya verilerinden elde edildi.

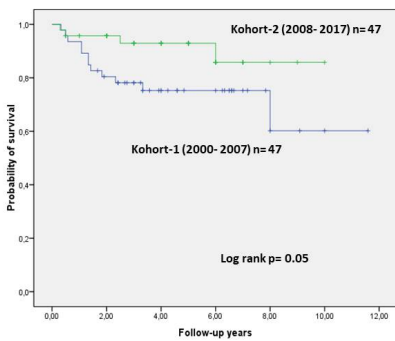
**Bulgular:** Yeni kohortta PAI prevalansı% 1,9'dan% 1,4'e düşmüştü (Tablo). Beklendiği üzere PAI çoğunlukla bilateral ve desendan lobar arterlerde gelişmişti. Öte yandan PAI tutulum tipi önemli ölçüde değişmişti ve IPAT olanların oranı % 45'e ulaşmıştı. 45 (%96) hasta, ort. 6 ± 4 kurs siklofosamid (Cy) aldı ve eski kohorta göre oldukça kısa idi. 23 (%49) hasta, relaps, yan etkiler veya yanıtızlık

ile ort.  $8 \pm 4$  ay anti-TNF aldı, eski kohortta ise sadece 2 hasta anti-TNF kullanıyordu. 4 hastada akciğer cerrahisi yapılmıştı, bunların 3'ü dev hızlı ilerleyen anevrizma nedeniyle lobektomi ve 1'i ise kavitektomi idi. Refrakter hemoptizi nedeniyle 3 hastada bronşiyal arter embolizasyonu yapıldı. 45 (%96) hastada takip verisi mevcuttu: 4 hasta (% 8) öldü, 2 hasta 12 ve 16 aylık takipten sonra takipten düştü ve diğer hayatta kalan hastaların (%83) ise ortanca 5 [IQR: 3-9] yıllık takip süresi vardı. Ölüm nedenleri 3'ünde masif hemoptizi, 1'inde ise ciddi pulmoner hipertansiyondu. Yeni kohortta sağkalım önemli ölçüde iyileşmiş idi (Figür).

**Sonuç:** Yeni kohortta PAI prevalansının hafif derecede azaldığı, IPAT tipi tutulum daha sık görülmeye başladığı ve prognozun daha iyi olduğu görüldü. Yeni kohortta Cy hala ilk tercih olmakla beraber daha kısa süre kullanılmıştı ve yaklaşık %50 hastada anti-TNF'ler kullanılmıştı. Prognoz önemli ölçüde iyileşmiş gibi görünüyor. Bunun nedeni, IPAT'ın en sık görülen tutulum şekli haline gelmesi ile beraber PAI tutulum şeklinin ciddiyetinin azalması veya tedavi modalitelerinin değişimi olabilir.

**Referans:** 1.Seyahi E, Medicine (Baltimore). 2012

Figür- İki Kohortu Karşılaştıran Kaplan-Meier Sağlıkım Analizi



**Tablo. Eski ve Yeni Kohortun Demografik ve Klinik Özelliklerinin Karşılaştırması**

	Kohort-1 (2008-2017) n = 47 (42 E, 5 K)	Kohort-2 (2000-2007) n = 47 (41 E, 6 K)
Prevalans %	1,4	1,9
Erkek, n (%)	42 (89)	41 (87)
PAI sırasındaki ort. $\pm$ SD yaş	$29,3 \pm 8,4$	$29,4 \pm 8,2$
ISG kriterini doldurmeyen hastalar n (%)	4 (3E 1K) (9)	4 (4 E) (9)
Venöz tromboz, n (%)	33 (70)	36 (77)
Intra-kardiyak tromboz,	12 (26)	13 (28)

n (%)		
PAI dışı arterial tutulum,	3 (6)	2 (4)
n (%)		
Göz tutulumu, n (%)	21 (45)	16 (34)
Parenkimal nörolojik tutulum, n (%)	5 (11)	0
Tutulum tipi		
PAA +PAT	21 (%45)	8 (%17)
İzole PAT	21 (%45)	13 (%28)
Ölüm, n (%)	4 (9)	12 (26)
Ortanca siklofosfamid süresi [IQR]	6 ay [5-11]	14 ay [10- 24]
Anti-TNF, n (%)	23 (49)	2 (4)

## PS-13 Hidroksiklorokin Kullanımı Sonrası Gelişen Vitiligo Benzeri Depigmentasyon

*Yunus Durmaz<sup>1</sup>, Pınar Durmaz<sup>2</sup>.*

<sup>1</sup>Karabük Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Karabük, Türkiye.

<sup>2</sup>Karabük Üniversitesi Karabük Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Psikiyatri AD, Karabük, Türkiye.

**Amaç:** Hidroksiklorokin antimalaryal etkilerinin yanı sıra bağ doku hastalıkları ve romatoid artrit başta olmak üzere birçok romatolojik hastalığın tedavisinde yaygın olarak kullanılmaktadır. Yayınlarda daha çok klorokinin neden olduğu deride mavimsi-gri pigmentasyon bildirimleri varken hidroksiklorokinin neden olduğu kütanöz pigmentasyon sorunları nadirdir. Biz bu vakada hidroksiklorokin kullanımı sonrası deride önce hiperpigmentasyon daha sonra da vitiligo benzeri depigmentasyon gelişen bir hastayı sunmak istedik.

**Olgu:** 56 yaşında kadın hastaya, eklem ağrıları ve fotosensitif cilt lezyonları olması ve labaratuvar desteği (ANA 1/160+, ENA negatif, RF pozitifliği) nedeniyle kollagen doku hastalığı düşünülerek hidroksiklorokin 400 mg /gün po. tedavisi başlandı. Hastada depresif duygu durumu olması nedeniyle psikiyatri tarafından değerlendirildi. Ancak psikiyatrik bir hadise düşünülmedi. İlaç tedavisi sonrası 19. haftada hastanın eklem şikayetleri azalmıştı. Ancak hasta bu kontrolünde başta güneş gören yerler olmak üzere, yüzünde ve el dorsal cilt bölgesinde kahverengileşmeden yakınıyor idi. Retinal toksisite açısından yapılan göz muayenesi ve görme alanı muayenesi normaldi. Hastada istenen akut faz reaktanları normal saptandı. Hastada hiperpigmentasyon yapabilecek başka bir neden bulunamadığından hastanın

mevcut durumu hidroksiklorokin bağlandı ve ilaç tedavisi kesildi. Hasta kontrol takiplerine ilaçsız devam edildi. Medikal tedavinin kesilmesinin 4. haftasında yine benzer bölgelerde ciltte hipopigmentasyonu gelişmesi üzerine dermatoloji tarafından değerlendirilen hastaya vitiligo benzeri depigmentasyon tanısı konuldu. Tekrar eklem ağrıları başlayan hastaya metotroksat 15 mg/hafta ile devam edilirdi ve hasta klinik ve labaratuvar takibe alındı.

**Sonuç:** Klorokin'in yan etkileri arasında periorbital, fasiyal, trunkal, subungual ve sert damak alanlarının mavimsi siyah veya gri pigmentasyon bulunur. Bu pigmentasyon, ilacın etkilenen dokularda birikmesine atfedilir. Litaratürde nadiren bildirilen bir yan etki olmasına rağmen, vitiligo benzeri depigmentasyon, klorokinin neden olduğu pigmenter anormallik spektrumunun başka bir tarafını temsil eder. Bu durum, klorokin tedavisinin başlamasından birkaç ay sonra başlar ve güneşe maruz kalan bölgelerde en belirgindir. ilacın kesilmesinden sonra kolayca gerileyebilir.

## PS-14 Non-radyografik Spondiloartrit tanısı ile izlenen 70 yaşındaki kadın hastada Takayasu tanısı

<sup>1</sup>Yeşim Erez, <sup>1</sup> Aydan Köken Avşar, <sup>1</sup> Semih Gülle, <sup>1</sup> Tuba Yüce İnel, <sup>1</sup>Ali Karakaş, <sup>1</sup> Sinem Burcu Kocaer, <sup>2</sup> Aytaç Gülcü, <sup>1</sup> Merih Birlik

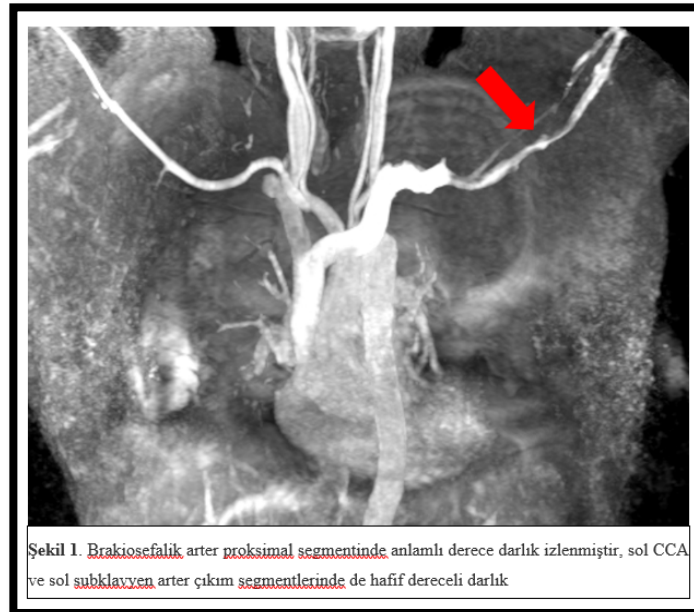
<sup>1</sup> Dokuz Eylül Üniversitesi İç Hastalıkları ABD, Romatoloji BD, İzmir

<sup>2</sup> Dokuz Eylül Üniversitesi Radyoloji ABD, İzmir

**GİRİŞ:** Takayasu arteriti (TA), nadir görülen, esas olarak aort ve dallarını tutan granümatöz büyük damar vaskülitidir (1). Spondiloartritler (SpA) ise, aksiyal eklemlerin subkondral inflamasyonu ve entezit ile karakterize, periferik eklem tutulumu ve ekstraartiküler bulguların da görülebildiği inflamatuvar hastalık grubudur (2). SpA ve TA benzer yaş grubunda görülen kronik inflamatuvar hastalıklardır. SpA ve TA birlikteliği bildirilen olguların sayısının artması üzerine bu iki hastalığın ilişkisi araştırılmaya başlanmıştır.

**OLGU:** Yetmiş yaşında kadın hasta, 2004 yılında tekrarlayan anterior üveit etyolojisine yönelik tetkik için tarafımıza yönlendirildi. İnflamatuvar bel ağrısı olan hastanın sakroiliak MR 'da sakroiliti olması ve HLA B27 pozitifliği saptanması üzerine non- radyografik SpA (Nr-SpA) tanısı konuldu. Nr-SpA ve dirençli anterior üveit nedeniyle sırasıyla sülfasalazin ve metotroksat tedavileri

başlandı ancak her iki ilaçla da lökopeni gelişti. Dirençli anterior üveit ataklarının devam etmesi üzerine göz hastalıkları önerisiyle infliksimab tedavisi başlandı. Hastanın infliksimab tedavisi ilişkili lupus ve lökopenisi olması üzerine tedavisi kesilip adalimumab başlandı. Adalimumab almakta iken rutin başvurusu sırasında yapılan kan basıncı ölçümü sırasında her iki kol sistolik kan basıncı farkının 10 mmHG'dan yüksek olduğu görüldü. Hastanın fizik bakışında tüm periferik nabızları alınmakla birlikte sol karotis, sol subklavyen arter, renal arter trasesi üzerinde üfürüm duyuldu. Hasta ekstremitelerde kladikasyonu, karotidini, kan basıncı yüksekliği, abdominal anjina gibi TA lehine semptom tariflemiyordu. Akut faz reaktanları olağandı. TA ile uyumlu muayene bulguları olan hastadan tanıya yönelik görülen MR Anjiyografi ; **Brakiosefalik trunk, çölyak trunk ve sol renal arterde TA ile uyumlu anlamlı darlıklar ve damar duvarında aktivite ile uyumlu kontrastlanma artışı** olarak neticelendi ( Şekil 1). Hasta nr-SpA ve TA tanıları ile izleme alındı. TA açısından radyolojik olarak aktif olan hastaya steroid ve tocilizumab tedavileri başlandı. **TARTIŞMA:** Nr-SpA ve dirençli üveit ataklarına yönelik konvansiyonel ve biyolojik ilaç kullanan hastanın bu nedenle TA semptomlarının ortaya çıkmadığı ve tanıda gecikme olduğu düşünüldü. TA ve SpA birlikteliğinde artış olduğu yönünde neticelenen çalışmalar bulunmaktadır .Bu çalışmalar, bu birlikteliğin altında yatan mekanizmaları açıklayamamaktadır (3,4,5). TA ve SpA birlikteliğinin ve mekanizmasının gösterildiği daha çok çalışmaya ihtiyaç duyulmaktadır. Ancak bununla birlikte genel öneri SpA tanılı hastalarda özellikle de akut faz reaktan yüksekliği olması durumunda TA açısından değerlendirme önerilmektedir (3).



Şekil 1. Brakiosefalik arter proksimal segmentinde anlamlı derecede darlık izlenmiştir, sol CCA ve sol subklavyen arter çıkım segmentlerinde de hafif dereceli darlık



**Kaynakça:**

1. G Keser, K Aksu, H Direskeneli Takayasu arteritis: an update . *Turk J Med Sci*, 48 (2018), pp. 681-697
2. D Solmaz, S Akar Takayasu Arteriti Tarihçe ve Epidemiyolojisi. *Turkiye Klinikleri J Rheumatol Special Topics*, 6 (2013), pp. 1-7
3. E Riviere, L Arnaud, M Ebbo, et al. Takayasu Arteritis and Spondyloarthritis: Coincidence or Association? A Study of 14 Cases. *J Rheumatol*, 44 (2017), pp. 1011-1017

4. Guzel Esen B, Tufan A et al. Increased incidence of spondyloarthropathies in patients with Takayasu arteritis: a systematic clinical survey. [Joint Bone Spine](#). 2019 Jul;86(4):497-501
5. JA Paloheimo, H Julkunen, P Siltanen, et al. Takayasu's arteritis and ankylosing spondylitis. Report of four cases. *Acta Med Scand*, 179 (1966), pp. 77-85

## Bilimsel Kurul

Vedat Hamuryudan  
Melike Melikođlu  
İzzet Fresko  
Gölen Hatemi  
Göl Öngen  
Murat İnanç  
Benan Müsellim  
Ali Akdođan  
Cemal Bes  
Selda Çelik

## Organizasyon Sekreteryası



D Event Turizm Organizasyon Hizmetleri  
Küçükbakkalköy Mah. Albay Sk. No: 24 Ataşehir / İstanbul  
Tel: 0216 573 18 36 • Faks: 0216 573 83 18  
E-posta: caglar.ocal@devent.com.tr