



Cerrahpaşa
Romatoloji
Derneği



3. Cerrahpaşa Behçet Hastalığı Sempozyumu

22-23 Mart 2024

Lazzoni Hotel, İstanbul

Bildiri Kitabı

www.cerrahpasabehcet.org



Cerrahpaşa Romatoloji Derneği

Cerrahpaşa Mah. Kocamustafapaşa Cad. Etyemez Tekkesi Sok.
No: 45/110 Fatih / İstanbul
E-mail: info@cerrahpasaromatolojiderneği.org

ORGANİZASYON SEKRETERYASI



D Event Turizm Organizasyon Hiz. Ltd. Şti.

İçerenköy Mah. Çayır Cad. No:5
Bay Plaza Kat:12
Ataşehir - İstanbul
Tel: +90 216 573 18 36
E-mail: istanbul1@devent.com.tr



Yayın Tasarım ve Uygulama

BAYT, Bilimsel Araştırmalar Basın Yayın ve Tanıtım Ltd. Şti.
Ziya Gökalp Cad. 30/31, 06420 Kızılay, Ankara
Tel: 0312 431 30 62 • Faks: 0312 431 36 02
www.bayt.com.tr

IV

KURULLAR

V

BİLİMSEL PROGRAM

VII

SÖZEL SUNUMLAR

VIII

POSTER SUNUMLAR

1

KONUŞMA ÖZETLERİ

3

SÖZEL BİLDİRİLER

13

POSTER BİLDİRİLER

27

YAZAR DİZİNİ

BAŐKAN

Melike Melikođlu
BaŐkan Yardımcısı
İzzet Fresko

GENEL SEKRETER

Emire Seyahi

SAYMAN

Gölen Hatemi

ÜYELER

Serdal Uđurlu
YeŐim Özgöler
Sinem Nihal Esatođlu

22 MART 2024, CUMA

22 MART 2024, CUMA		
08:45 – 10:45	Hasta Okulu Konuşmacılar: Didar Uçar, Melih Tütüncü, İbrahim Hatemi, Zekayi Kutlubay, Sinem Nihal Esatoğlu	Oturum Başkanları: Melike Melikoğlu, Aykut Çelik, Gülen Hatemi
10:45 – 11:00	Kahve Molası	
11:00 – 11:20	AÇILIŞ	Oturum Başkanları: Sebahattin Yurdakul, Vedat Hamuryudan
	Sempozyum Başkanı–Gülen Hatemi İstanbul Üniversitesi–Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Dekan Yardımcısı Prof. Dr. Ayşegül Batıoğlu Karaaltın İstanbul Üniversitesi–Cerrahpaşa Rektörü Prof. Dr. Nuri Aydın	
11:20 – 11:40	Açılış Konuşması	
	Causality	Hasan Yazıcı
11:40 – 13:10	An Update on the Pathogenesis of Behçet’s Syndrome	Oturum Başkanları: İzzet Fresko, Melike Melikoğlu
11:40 – 12:00	Genetics and phenotype	Ahmet Gül
12:00 – 12:20	Microbiome in Behçet’s syndrome	Giacomo Emmi
12:20 – 12:40	Reconstructing BD-driving immunity through single cell discovery	Johannes Nowatzky
12:40 – 13:00	Insights into myeloid cell diversity in Behçet’s syndrome	Yeşim Özgüler
13:00 – 13:10	Paterji pozitif ve negatif hastalarda cilt mikrobiyomu	Betül Saraç
13:10 – 14:15	Öğle Yemeği	
14:15 – 15:45	Treatment Targets in Behçet’s Syndrome	Oturum Başkanları: Gülen Hatemi, Petros Sfikakis
14:15 – 14:30	Joint, skin, and mucosa involvement	Gülen Hatemi
14:30 – 14:45	Eye involvement	İlknur Tuğal Tutkun
14:45 – 15:00	Vascular involvement	Giacomo Emmi
15:00 – 15:15	Nervous system involvement	Aksel Siva
15:15 – 15:30	Gastrointestinal involvement	Aykut Ferhat Çelik
15:30 – 15:45	Panel Discussion	
15:45 – 16:00	Kahve Molası	
16:00 – 16:30	CONFERENCE:	Oturum Başkanları: Tülin Ergün, Gökhan Keser
	Evolving role of TNF inhibitors in Behçet’s syndrome	Petros Sfikakis
16:30 – 18:20	Nasıl Tedavi Ediyorum?	Oturum Başkanları: Sabahattin Saip, Fatoş Önen, Cemal Bes
16:30 – 16:50	Mukokütanöz tutulumda topikal ve sistemik tedavi	Zekayi Kutlubay
16:50 – 17:10	Göz tutulumu için biyolojik tedavide ipuçları	Didar Uçar
17:10 – 17:30	Venöz ve arteryel tutulumda indüksiyon ve idame tedavisi	Sinem Nihal Esatoğlu
17:30 – 17:50	Santral sinir sistemi tutulumunun tedavisi	Uğur Uygunoğlu
17:50 – 18:10	Dirençli gastrointestinal tutulumun tedavisi	Ali İbrahim Hatemi
18:10 – 18:20	Behçet sendromu tedavisinde adalimumab ile ilaçta kalım ve “de novo” tutulumlar	Özge Sönmez

23 MART 2024, CUMARTESİ		
09:00 – 10:20	Behçet sendromunda klinik sorunlar	Oturum Başkanları: Afet Akdağ Köse, Sedat Kiraz
09:00 – 09:20	Jüvenil Behçet sendromu	Özgür Kasapçopur
09:20 – 09:40	Damar tutulumunda son 10 yılda ne değişti?	Emire Seyahi
09:40 – 10:00	Mukokütanöz tutulumun ayırıcı tanısı	Zeynep Altan Ferhatoğlu
10:00 – 10:10	Behçet sendromuna bağlı vasküler tutulumun güncel değerlendirilmesi	Özge Kara Avcı
10:10 – 10:20	Behçet sendromunda koroner tutulum	Emine Şebnem Durmaz
10:20 – 10:40	Kahve Molası	
10:40 – 12:30	Behçet sendromunda görüntüleme	Oturum Başkanları: Civan Işlak, Kenan Aksu, Melih Tütüncü
10:40 – 11:00	Nöro-Behçet ayırıcı tanısında görüntüleme	Osman Kızılkılıç, Uğur Uygunoğlu
11:00 – 11:20	Behçet sendromuna bağlı üveitin ayırıcı tanısında görüntüleme	Merih Oray
11:20 – 11:40	Aseptomatik hastada damar görüntülemesi yapılmalı mı?	Haner Direskeneli
11:40 – 12:00	Venöz duvar görüntülemesinin klinik kullanımı	Fatma Alibaz
12:00 – 12:20	Gastrointestinal tutulumun ayırıcı tanısı ve takibinde endoskopi ve görüntüleme	Aykut Ferhat Çelik
12:20 – 12:30	Behçet hastalarında beyin beyaz cevher mikroyapısal değişikliklerinin bilişsel bozulma ile ilişkisi: Bir difüzyon tensör görüntüleme (DTI) çalışması	Osman Aykan Kargın
12:30 – 13:30	Öğle Yemeği	
13:30 – 15:00	HEYETTE KONUŞALIM Olguları sunan: Sinem Nihal Esatoğlu	Melike Melikoğlu, Gülen Hatemi, Didar Uçar, Uğur Uygunoğlu, Aksel Siva, Aykut Ferhat Çelik, Ali İbrahim Hatemi, Zekayi Kutlubay, Kevser Üstünbaş Uzunçakmak
15:00 – 16:00	Behçet sendromu ile karışır mı?	Oturum Başkanları: Süleyman Serdar Koca, Veli Yazısız, Umur Kalyoncu
15:00 – 15:30	Spondiloartritler	Servet Akar
15:30 – 16:00	Otoinflamatuvar hastalıklar	Mehmet Yıldız
16:00 – 16:20	Kahve Molası	
16:20 – 17:50	Sözlü bildirimler	Oturum Başkanları: Seval Masatlıoğlu, Timuçin Kaşifoğlu, Gül Güzelant
16:20 – 16:35	Behçet sendromu çalışmalarında metodoloji kalitesi	Berçemhan Yazırlı Sulu
16:35 – 16:50	Behçet hastalığı tedavisinde biyolojik ajan deneyimimiz	Veli Yazısız
16:50 – 17:05	Behçet sendromunda farklı kolşisin preparatlarına geçmenin etkinliği ve güvenliliği	Sena Fidan
17:05 – 17:20	Behçet hastalığı fenotiplerinde sitokin düzeylerinin karşılaştırılması	Rabia Deniz
17:20 – 17:35	Behçet sendromunda staz ülseri: Tek merkez takipli 51 hastanın retrospektif verileri	Alican Karakoç
17:35 – 17:50	Behçet sendromunda pulmoner tutulum: Sistemik literatür derlemesi	Tümay Ak
17:50 – 18:00	Kapanış	

SÖZEL BİLDİRİLER

No	Bildiri Başlığı	Sunan
SS-01	Behçet hastalığı fenotiplerinde sitokin düzeylerinin karşılaştırılması	Rabia Deniz
SS-02	Behçet hastalarında beyin beyaz cevher mikroyapısal değişikliklerinin bilişsel bozulma ile ilişkisi: Bir difüzyon tensör görüntüleme (DTI) çalışması	Osman Aykan Kargın
SS-03	Behçet sendromunda staz ülseri: Tek merkez takipli 51 hastanın retrospektif verileri	Alican Karakoç
SS-04	Behçet sendromunda pulmoner tutulum: Sistemik literatür derlemesi	Tümay Ak
SS-05	Behçet hastalığı tedavisinde biyolojik ajan deneyimimiz	Veli YAZISIZ
SS-06	Behçet sendromunda koroner tutulum	Emine Şebnem Durmaz
SS-07	Behçet sendromu'na bağlı vasküler tutulumun güncel değerlendirilmesi	Özge Kara Avcı

E-POSTERLER

No	Bildiri Başlığı	Sunan
EP-01	Bir Behçet Hastası'nda genital ülser seyri	Muhammed Abdulkerim Şahin
EP-02	Behçet hastalığında tedaviye dirençli pulmoner arter anevrizmasının Amplatzer vasküler plug 3 ile başarılı tedavisi	Rabia Deniz
EP-03	Akciğer parankiminde konsolide alanlar: Behçet sendromuna bağlı vasküler tutulumun öncüsü olabilir	Alican Karakoç
EP-04	Akut koroner sendrom sonrası tanı alan bir Behçet sendromu olgu sunumu	Gamze Akkuzu
EP-05	Behçet hastalığında İnterlökin-16 ve AIRE (otoimmün regülatör gen) genlerinin promotör metilasyon durumunun araştırılması	Metin Özgen
EP-06	Behçet hastalarında artrit: Tek merkez kohort verisi	Metin Özgen
EP-07	Nörolojik şikayetler ile başvuran olgu: Behçet mi? Bağı dokusu hastalığı mı?	Gizem Pire
EP-08	Romatoid artrit tanısı olan bir hastada Behçet üveiti: Olgu sunumu	Kübra Özdemir Yalçınsoy
EP-09	Behçet hastalığı göz tutulumunda tedavi yaklaşımı: Olgu sunumu	Merve İnanç Tekin
EP-10	Serebral Atrofi ile geç tanı alan nörobeçet olgusu	Elif Güngör
EP-11	Behçet sendromlu bir olguda atipik lokalizasyonlu anevrizma	Burak Öz
EP-12	Behçet hastalığı ve paroksizmal nokturnal hemoglobinüri birlikteliği olan hastada dev abdominal aort anevrizmasının açık cerrahi ile başarılı tedavisi	Rabia Deniz
EP-13	Pulmoner Arter Anevrizmalı hasta olgusu	Taylan Kaplan
EP-14	İntrakardiyak trombüsle başvuran Behçet olgusu	Duygu Kerim
EP-15	Genç kadın hastada ventriküler taşikardi: Kardiyak sarkoidoz vaka sunumu	Özge Karakök
EP-16	Geç başlangıçlı Behçet hastalığı	Ahmet Kıvanç Cengiz
EP-17	Yüzünde erizipel benzeri eritem ile başvuran Ailesel Akdeniz Ateşi Vakası	Ayşegül Avcu
EP-18	Nadir bir taklitçi: Dermatopatik lenfadenopati	Tuğçe Bozkurt
EP-19	Amiloid fırtınası ile seyreden Ailevi Akdeniz Ateşi vakası	Esra Genç
EP-20	Miyelodisplastik sendrom kliniği ile başvuran yeni bir somatik mutasyon hastalığı	İlyas Ercan Okatan



KONUŞMA
ÖZETLERİ

BEHÇET SENDROMU: ÇALIŞMA TÜR VE YÖNTEMLERİ

Bercemhan Sulu, Sinem Nihal Esatoğlu, Yeşim Özgüler, Gülen Hatemi,
Hasan Yazıcı

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

Amaç: 1999-2009 arasında 2007 yılındaki etki faktörüne göre sıralamada ilk 15’de yer alan dermatoloji, oftalmoloji, genel dahiliye ve romatoloji dergilerinde yayımlanan Behçet çalışmalarında metodoloji kalitesinin düşük olduğunu daha önce göstermiştik (1). Biz bu çalışmada, yıllar içinde çalışma tür ve yöntemlerinin iyi yönde değişip değişmediğini araştırmayı amaçladık.

Yöntem: PubMed’de “behçet*” anahtar kelimesi ile tarama yapılarak Mart 2023 ve Şubat 2024 arasında yayımlanmış makaleler incelendi. Ana konusu Behçet olan orijinal makale veya 5’ten fazla hasta içeren olgu serileri, derginin alanına ve etki faktörüne bakılmaksızın, çalışmaya dahil edildi. Bu makalelerden demografik bilgiler, çalışma tasarımı (çalışma tipi ve zaman birimi), kontrol grupları, güç analizi, negatif sonuç bildirimi ve hasta ve/veya hekim ölçütlerinin kullanıma dair veriler not edildi. Veriler 1999-2009 yılları arasında yayımlanan makalelerin verileri ile karşılaştırıldı.

Bulgular: Taranan 782 makaleden 138 makale çalışmaya dahil edildi. Çalışmaların 15 ’inde (%10,9) cinsiyet, 27’sinde (%19,6) ise ortalama yaş bilgisi yoktu. En sık çalışma tipi klinik hipotez sınavıcı çalışmalar (%35) idi. Yıllar içinde klinik hipotez sınavıcı çalışmaların oranının arttığı (%6,8 vs %35), laboratuvar çalışmalarının oranının ise azaldığı (%34,3 vs %17) gözlemlendi. Zaman

birimine baktığımızda kesitsel çalışma oranının azaldığı (%83 vs %43), retrospektif (%10 vs %39) ile prospektif (%7 vs %18) çalışmaların oranlarının ise arttığı görüldü. Hem güç hesabı yapılan (182/280, %3 vs 113/138, %10) hem de negatif sonuç bildiren (182/280, %12 vs 113/138, %59) çalışmaların oranı artmıştı. Kontrol grubunun dahil edilmesi gerektiği çalışmalarda kontrol grubu olmama oranı yıllar içinde değişmemişti. Çalışmaların %42’sinde hasta ve/veya hekim ölçeği kullanıldığı, bu ölçeklerin %90’ının ise hekime dayalı sonlanım ölçütü olduğu görüldü. Bu bulgular, etki faktörüne göre sıralamada ilk 15’de yer alan dermatoloji, oftalmoloji, genel dahiliye ve romatoloji dergileri için de geçerli idi.

Sonuç: Yıllar içerisinde Behçet sendromu ile ilgili çalışmaların metodoloji kalitesinde, yayımlandığı disiplin ve etki faktörü fark etmeksizin, tüm dergilerde iyileşme olduğu görüldü.

Anahtar kelimeler: Behçet sendromu, metodoloji, çalışma türü, yöntem

Kaynaklar

1. Esen F, Schimmel EK, Yazıcı H, Yazıcı Y. An audit of Behçet’s syndrome research: a 10-year survey. J Rheumatol. 2011;38(1):99-103.

A solid red triangle pointing to the right, positioned in the lower right quadrant of the page. The text is centered within the triangle.

SÖZEL
BİLDİRİLER

SS-01

BEHÇET HASTALIĞI FENOTİPLERİNDE SİTOKİN DÜZEYLERİNİN KARŞILAŞTIRILMASI**Rabia Deniz^{1,2}, Zeliha Emrence³, Şeyma Punar³, Kazım Yalçın Arga⁴, Fatma Alibaz Öner⁵, Cemal Bes¹, Ahmet Gül⁶, Haner Direskeneli⁵, Can Erzik⁷**¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, İstanbul²Marmara Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Tıbbi Biyoloji ve Genetik Anabilim Dalı, İstanbul³Aziz Sançar Deneysel Tıp Enstitüsü, Genetik Anabilim Dalı; İstanbul Üniversitesi, İstanbul⁴Marmara Üniversitesi Mühendislik Fakültesi Biyomühendislik Bilim Dalı, İstanbul⁵Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul⁶İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul⁷Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Biyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Arka plan/amaç: Behçet hastalığının (BH) seyri hastalarda her zaman aynı olmayıp mukokutanöz, oküler, vasküler, gastrointestinal ve nörolojik tutulumları içeren farklı fenotipler görülmektedir. Bu çalışmada, fenotipe göre immün farkları irdelemek amacıyla mukokutanöz, vasküler ve oküler olmak üzere üç ana BH fenotipinde temel immün yolların prototip sitokinlerinin serum düzeyleri ve tedavi sonrası değişimleri incelenmiştir.

Gereç ve yöntemler: Aktif hastalığı (aBD) olan 9 kadın ve 32 erkek, toplam 41 Behçet hastası ve bunların 7 kadın, 28 erkek olmak üzere 35'inden tedavi sonrası remisyonunda (rBD) serum örnekleri izole edildi. aBD grubu 19 mukokutanöz aBD (m-aBD), 11 oküler aBD (o-aBD) ve 11 vasküler aBD'den (v-aBD), rBD grubu 19 mukokutanöz rBD (m-rBD), 9 oküler rBD (o-rBD) ve 7 vasküler rBD'den (v-rBD) oluşmaktaydı. Ayrıca herhangi bir otoimmün, otoinflamatuvar hastalığı ya da yakın zamanlı enfeksiyon öyküsü olmayan 3 kadın ve 4 erkek sağlıklı kontrolden (SK) de serum izole edildi. Doğal immün yanıt ve Th1, Th2, Th17 ve regülatuar T hücre ilişkili adaptif immün yanıt göstergesi sitokinlerin serum düzeyi ELISA yöntemi ile ölçüldü.

Bulgular: Tüm aBD, rBD ve SK grubu karşılaştırıldığında aBD grubunda interlökin 1-beta (IL-1 β), IL-1Ra, interferon-gamma (IFN- γ), IL-IL-22 ve IL-35 düzeyleri hem rBDH hem de SK grubuna göre yüksek bulunurken, IL-4 ve IL-10 düzeyleri aBH grubunda düşük, rBH döneminde ve SK grubunda daha yüksekti. Fenotipler arası farklara bakıldığında aBH fenotiplerinde anlamlı düzeye ulaşmamakla beraber IL-1 β ve IL-1Ra düzeyleri v-BH grubunda daha yüksekti. Th17 ilişkili sitokinler olan IL-17, IL-21 ve IL-22 ise a-oBH grubunda diğer fenotiplere göre belirgin daha düşük saptandı. Tüm fenotiplerde aktif döneme göre tedavi sonrası serum CRP düzeyinde belirgin gerileme saptandı (p<0.001).

Sonuç: Bu çalışma, Behçet hastalığının tüm fenotiplerinde hem doğal hem de Th1 ağırlıklı kazanılmış immün yanıtın rolünü desteklemektedir. Yine tedavi sonrası kontrol döneminde ve sağlıklı kontrollere aBH grubuna göre yüksek IL-4 ve IL-10 düzeyi de bozulan Th1/Th2 dengesinin patogeneze katkısına işaret etmektedir. IL-17 ve Th17 ile ilişkili immün yanıt, oküler BH grubunda daha geri planda görünmektedir ve bu, oküler BH'da IL-17 blokajının tedavi başarısızlığını açıklayabilir. Organ kökenli tutulumun patogenezi araştırmak için

serum örneği, serum akut faz reaktanlarındaki sınırlı artışa benzer olarak klinik şiddetle korelasyon göstermediğinden az güvenilir bir gösterge olarak karşımıza çıkmaktadır.

Finansal destek: Bu Proje, ADEP-10865 Proje numarası ile, Marmara Üniversitesi Araştırma Fonu (BAP) tarafından desteklenmiştir.

SS-02

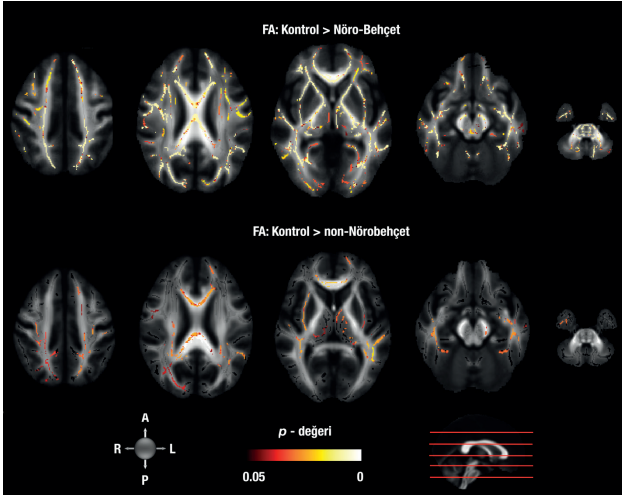
BEHÇET HASTALARINDA BEYİN BEYAZ CEVHER MİKROYAPISAL DEĞİŞİKLİKLERİNİN BİLİŞSEL BOZULMA İLE İLİŞKİSİ: BİR DİFÜZYON TENSÖR GÖRÜNTÜLEME (DTI) ÇALIŞMASI**Osman Aykan Kargin¹, Serdar Arslan¹, Bora Korkmaz¹, Ayşe Özdede², Sabriye Güner², Elif Burcu Ersungur Çelik³, Burç Çağrı Poyraz³, Gülçin Baktıroğlu³, Nursena Erener⁴, Uğur Uygunoğlu⁴, Emire Seyahi², Osman Kızılkılıç¹**¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Ruh Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul⁴İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, İstanbul

Amaç: Bu çalışmanın amacı, Nöro-Behçet sendromu (NBS) ve nörolojik tutulumu olmayan Behçet sendromu (BS) hastalarında beyaz cevher traktlarının mikroyapısal bütünlüğünü difüzyon tensör görüntüleme (DTI) yöntemini kullanarak değerlendirmek ve DTI bulguları ile nörobilişsel fonksiyon testleri arasındaki olası ilişkileri araştırarak DTI'nin bir belirteç olarak kullanım potansiyelini incelemektir.

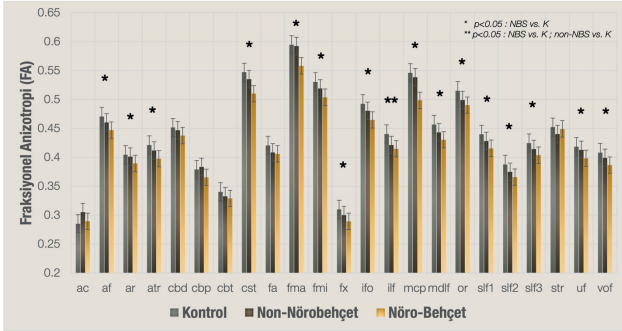
Yöntem: Bu kesitsel çalışmaya, Uluslararası Behçet Hastalığı Çalışma Grubu (ISGBD) ve Uluslararası Konsensüs Önerileri (ICR) kriterlerine göre belirlenen 34 NBS hastası ve 32 nörolojik tutulumu olmayan BS hastası ile 33 sağlıklı kontrol grubu dahil edildi. Dikkat, bellek, sözel akıcılık, soyutlama, yürütücü işlevler, görsel-uzamsal beceriler ve duyuşal-motor performans dahil olmak üzere çeşitli bilişsel fonksiyonlar standardize testler kullanılarak değerlendirildi. DTI verileri, trakt-bazlı spasyal istatistik (TBSS) ve otomatize olasılıksal traktografi yöntemleri kullanılarak analiz edildi ve gruplar arasındaki farklılıklar incelendi. Ardından, beyaz cevher traktlarının tensör parametreleri ile nörobilişsel test skorları arasındaki korelasyon incelendi.

Bulgular: NBS hastalarında hem supratentorial hem de infratentorial beyaz cevherde yaygın mikroyapısal bütünlük kaybına işaret eden fraksiyonel anizotropi değerlerinde azalma ve radial difüzyivite, ortalama difüzyivite ve aksiyel difüzyivite değerlerinde ise artış tespit edildi. Ayrıca, nörolojik tutulumu olmayan BS hastalarında da daha sınırlı düzeyde olmakla birlikte benzer bulgular gözlemlendi. NBS hastalarında, singulum demeti ve forniks başta olmak üzere bazı spesifik beyaz cevher traktlarının, birden fazla alanda kötü bilişsel performans ile ilişkili olduğu saptandı.

Sonuç: DTI bulguları, BS'de merkezi sinir sistemi tutulumuna bağlı nörobilişsel bozulmanın düzeyini tahmin etmede bir nörogörüntüleme belirteci olarak potansiyel bir kullanıma sahip olabilir.



Şekil 1. TBSS analizine göre Behçet hastalarının fraksiyonel anizotropi haritalarında kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı azalma gösteren voksellerin gösterimi.



Şekil 2. Çalışma gruplarında beyaz cevher traktlarının ortalama fraksiyonel anizotropi değerlerinin dağılımı. (K: Kontrol, NBS: Nöro-Behçet, non-NBS: Nörolojik tutulumu olmayan Behçet, ac: Anterior kommissür, af: Arkuat fasikulus, ar: Akustik radyasyon, atr: Anterior talamik radyasyon, cbd: Dorsal singulum, cbp: Peri-genual singulum, cbt: Temporal singulum, cst: Kortikospinal trakt, fa: Frontal aslant, fma: Forceps majör, fmi: Forceps minör, fx: Forniks, ifo: İnförior fronto-okspital fasikulus, ilf: İnförior longitudinal fasikulus, mcp: Orta serebellar pedünkül, mdlf: Orta longitudinal fasikulus, or: Optik radyasyon, slf1: Superior longitudinal fasikulus 1, slf2: Superior longitudinal fasikulus 2, slf3: Superior longitudinal fasikulus 3, str: Superior talamik radyasyon, uf: Unsinat fasikulus, vof: Vertikal oksipital fasikulus)

	Shapiro Test (Real Tanımlama Skoru)	Korrelasyon	Sayı Mertebe Testi	Skal Akadik Testi	RAVLT (Öğrenme)	ROCT (Uzun Süreli Bellek)	ROCT (Kısa Süreli Bellek)	ROCT (Genel Bellek)	ROCT (Genel Bellek)	CTAP (Dinamik El ile Ayar Saygı)	MPT (Motor Praksis Testi)	PCPT (Penn Sürekli Performans Testi)	PCET (Penn Koşulla Dışlama Testi)
Anterior kommissür	0.47	0.54	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47
Arkuat fasikulus	0.47	0.54	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47
Akustik radyasyon	0.47	0.36	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47
Anterior talamik radyasyon	0.47	0.45	0.37	0.37	0.44	0.40	0.30	0.48	0.51	0.54	0.57	0.57	0.57
Dorsal singulum	0.47	0.36	0.36	0.36	0.45	0.44	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47
Peri-genual singulum	0.47	0.36	0.36	0.36	0.45	0.44	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47
Temporal singulum	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47
Kortikospinal trakt	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47
Frontal aslant	0.47	0.44	0.47	0.47	0.43	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47
Forceps majör	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47
Forceps minör	0.47	0.44	0.38	0.37	0.38	0.42	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.50
Forniks	0.47	0.61	0.52	0.35	0.45	0.38	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.62
İnförior fronto-okspital fasikulus	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.37
İnförior longitudinal fasikulus	0.47	0.48	0.47	0.46	0.46	0.42	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.37
Orta serebellar pedünkül	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47
Orta longitudinal fasikulus	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47
Optik radyasyon	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.36
Superior longitudinal fasikulus 1	0.47	0.47	0.47	0.47	0.36	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47
Superior longitudinal fasikulus 2	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47
Superior longitudinal fasikulus 3	0.47	0.38	0.47	0.47	0.38	0.41	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.38
Superior talamik radyasyon	0.47	0.47	0.47	0.47	0.39	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47
Unsinat fasikulus	0.47	0.44	0.36	0.46	0.39	0.45	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.53
Vertikal oksipital fasikulus	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47	0.47
Global FA Skoru	0.47	0.57	0.48	0.61	0.53	0.55	0.47	0.38	0.47	0.47	0.47	0.47	0.70

Şekil 3. Nöro-Behçet hastalarında beyaz cevher traktlarının fraksiyonel anizotropi değerleri ile nörobilişsel test skorları arasındaki korelasyonun ısı haritasında gösterimi. Yeşil tonlar pozitif, kırmızı tonlar ise negatif korelasyon ilişkisini temsil etmektedir. İstatistiksel olarak anlamlı ($p < 0.05$) korelasyon katsayıları kalın (bold) olarak belirtilmiştir. (MoCA: Montreal Bilişsel Değerlendirme, RAVLT: Rey İhtisal Sözel Öğrenme Testi, ROCT: Rey-Osterrieth Karışık Şekil Testi, CTAP: Bilgisayarlı Parmak Yürme Testi, MPT: Motor Praksis Testi, PCPT: Penn Sürekli Performans Testi, PCET: Penn Koşulla Dışlama Testi)

SS-03

BEHÇET SENDROMUNDA STAZ ÜLSERİ: TEK MERKEZ TAKİPLİ 51 HASTANIN RETROSPEKTİF VERİLERİ

Alican Karakoç¹, Yeşim Özgüler¹, Ayşe Özdede¹, Zeynep Altan Ferhanoglu², Zekai Kutlubay², Seyfullah Halit Karagöz³, Sinem Nihal Esatoğlu¹, Gülen Hatemi¹, Melike Melikoğlu¹, Emire Seyahi¹

¹Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul
²Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalık Anabilim Dalı, İstanbul
³Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Giriş: Behçet sendromunda (BS) alt ekstremitelerde derin ven trombozu (DVT) tüm vasküler olayların yaklaşık %75'ini oluşturur (1-2). Post-trombotik sendrom (PTS) ve staz ülserleri, DVT'nin geç dönem komplikasyonları arasında yer alır; %20-50 oranında görülmekle birlikte, %5-10 hasta ciddi seviyede olabilmektedir (2-4). PTS; bacak ağrısı, bacakta ağırlık hissi, şişme ödem, hiperpigmentasyon ve variköz venöz kollaterallerin bir değişken kombinasyonu olsa da ağır PTS ile ilişkili staz ülserlerinin etyolojisi, tedavisi ve prognozları ile ilgili veriler yeterli değildir (3). Bir önceki çalışmamızda, uzun süreli hastalık ve kasık venlerinin bilateral tutulması halinde ağır PTS riskinin arttığını göstermiştik (2). Bu çalışmamızda özellikle staz ülseri öyküsü olan hastaları hedefleyerek, ülserlerin histopatolojik özellikleri, tedavi yanıtları ve prognozları hakkında bilgi edinmek istedik.

Yöntem: İ.Ü-C, CTF, multidisipliner Behçet hastalığı merkezinde Ocak 2021-Temmuz 2022 tarihleri arasında görülen yaklaşık 310 vasküler tutulumu olan hasta arasından staz ülser öyküsü olan 51'i (%16) (49E/2K) çalışmaya alındı. Hastaların

demografik ve klinik özellikleri, histopatolojik incelemeleri, radyolojik görüntülemeleri ile tedavi detaylarıyla ilgili bilgiler standardize bir form eşliğinde hasta dosyalarından elde edildi. Ülser ilişkili veriler (sayı, boyut, anatomik lokalizasyonları ve ülserin ne zaman açılıp, iyileştiği) fizik muayene sırasında tanımlandı ayrıca dosya takip kayıtları incelendi. Birçok ülser varlığında boyut olarak en büyüğü değerlendirildi. Ek olarak sosyo-ekonomik durum ve sigara öyküsü soruldu, CEAP (Klinik, Etiyolojik, Anatomik ve Patofizyolojik sınıflama) skorları hesaplandı. Son 1 yıldır ülseri iyileşmiş olanlar remisyonda kabul edildi.

Bulgular: Tablo 1’de gösterildiği gibi, 51 hastanın medyan güncel yaşları 45, BS tanı yaşı 25 ve vasküler tutulum başlama yaşı 27 yıldı. Hastaların 26’sı (%51) ilköğretim mezunuydu ve 27’si (%53) aktif sigara içmekteydi. 13 hasta (%25) işsiz/emekliydiler. Ülser, vasküler tutulum başladıktan medyan 4 yıl sonra ortaya çıkmıştı. Hastalar 1993-2021 yılları arasında tanı almışlardı. 2010 sonrası tanı alan hasta oranı %35’i (18/51). Alt ekstremité DVT’sine ek olarak, 24’ünde (%47) göz tutulumu, 20’sinde (%40) DVT dışı damar tutulumu, 6’sında (%12) nörolojik tutulum vardı. Yirmi sekiz (%55) hastanın en az bir tane ek komorbiditesi vardı ve bunların içinde en sık görülen hipertansiyondu (%20).

Elli bir hastadan 3’ünde sadece venöz yetmezlik vardı. Kırk sekiz hastanın 36 tanesinin DVT’si bilateral, 12 tanesinin ise unilateraldi (sol taraf:%66, sağ taraf:%34). Ülser boyutları açısından sağ veya sol bacak arasında fark yoktu ($p>0.05$).

En sık femoral ($n=40$, %83), popliteal ($n=35$, %72) ve yüzeysel venlerin ($n=22$, %46) tutulduğu görüldü. Ek olarak vena kava inferior ($n=12$, %25) ve iliak venlerde de tromboz ($n=13$, %27) saptanmıştı.

Güncel değerlendirmede, 51 hastanın 28’inde (%55) açık ülser saptandı. Bu grupta ülserler hastalık başladıktan medyan 5 yıl sonra açılmıştı ve tüm tedavilere rağmen, medyan 11,5 yıl süre içinde kalıcı bir düzelme izlenmemişti. Yine bu grupta, %54 oranında ülserlerin nüks ettiği gözlemlendi.

Tüm hasta grubunda medyan ülser boyutu 3 cm’di. Elli bir hastanın toplamda 165 ülseri vardı; bunların 67 tanesi (%41) iç malleolde, 42 tanesi (%25,5) tibia ön yüzde, 11 tanesi (%6,5) dış malleolde yerleşmişti. Ülserlerin medyan iyileşme zamanı 8 aydı.

Staz ülseri olan 14 hastaya ait 18 histopatolojik inceleme mevcuttu. Hastaların %71’inde (10/14) histopatolojik tanı staz dermatiti/oklüziv vaskülopati lehine olsa da 2 hastada nekrozlaşan dermatit, 1 hastada mikst pannikülit ve 1 diğesinde vaskülit saptandı.

Yatak istirahati, lokal tedaviler ve kompresyon tüm hastalara önerilmişti. Ancak hastaların sadece 27 tanesi (%52) varis çorabı giymekteydi ve en az 4 haftalık yatak istirahati %67 hastada gerçekleşmişti. Tablo 3’te özetlendiği gibi, staz ülseri için, 36 hasta (%70) immünsüpresif tedavi [(biyolojik: $n=23$, %45), biyolojik olmayan: $n=32$, %63] ve veya glukokortikoid tedavi ($n=14$, %28) almıştı. Ek olarak yaraların hızlı iyileşmesi için intravenöz iloprost ($n=25$, %49), debridman amacıyla *Lucilia Sericata* (larva) ($n=13$, %25) ve deri grefti ($n=2$, %4) uygulanmıştı.

Hastalar açık ve iyileşmiş staz ülseri olmak üzere iki gruba ayrıldığında, hastalık başlangıç yaşı, hastalık başlangıcı ile ilk ülser gelişimi arasındaki süre, toplam hastalık süresi, sigara kullanma, soyo-ekonomik düzey, vücut kitle endeksi, varis çorabı giyme, ayakta kalma süresi, biyolojik tedavi, intrave-

nöz iloprost tedavisi ve trombozun proksimal derin venlerde olması açısından anlamlı fark yoktu (Tablo.2).

Tartışma: Staz ülserleri BS’da nadir görülen ancak, tedavisi oldukça dirençli bir DVT komplikasyonudur. Genel popülasyonda kadınlarda ve ileri yaşta görülen bu tablo, BS kohortunda gençlerde ve erkeklerde ortaya çıkmaktadır. Yine genel popülasyondan farklı olarak sadece iç malleol ve tibia ön yüzeyinde değil, bacağın lateral kısmında, ayak sırtında hatta parmak aralarında ortaya çıkmaktadır. Nekrotizan vaskülit bildiren Jung ve ark. aksine, serimizde çoğunlukla staz dermatiti ile uyumlu bulgular gözlenmiştir (5). Takipte nadiren de olsa hasta ve hekimin birlikte uyum içinde ve sabırla çalışmasının olumlu sonuçlar verdiği izlenmiştir (Resim.1a-b). Ne var ki, hastaların %55’inde her türlü tedaviye rağmen medyan 11,5 yıl boyunca yaranın açık olarak sebat etmesi, geç dönemde immünsüpresif tedavinin fayda etmediğini düşündürmektedir. Kanımızca, erken dönemde agresif tedavi ile rekanalizasyon sağlandığı takdirde geç dönemde bu tip komplikasyonların önlenmesi mümkün olabilir.

Anahtar Kelimeler: Behçet Sendromu, Derin Ven Trombozu, Post-Trombotik Sendrom, Staz Ülseri

Kaynaklar

1. Tascilar K, Melikoglu M, Ugurlu S, Sut N, Caglar E, Yazici H. Vascular involvement in Behçet’s syndrome: a retrospective analysis of associations and the time course. *Rheumatology (Oxford)*. 2014 Nov;53(11):2018-22.
2. Seyahi E, Cakmak OS, Tutar B, Arslan C, Dikici AS, Sut N, Kantarci F, Tuzun H, Melikoglu M, Yazici H. Clinical and Ultrasonographic Evaluation of Lower-extremity Vein Thrombosis in Behçet Syndrome: An Observational Study. *Medicine (Baltimore)*. 2015 Nov;94(44):e1899
3. Alibaz-Oner F, Aldag B, Aldag M, Unal AU, Mutiş A, Toptas T, Ergun T, Direskeneli H. Post-thrombotic syndrome and venous disease-specific quality of life in patients with vascular Behçet’s disease. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord*. 2016 Jul;4(3):301-6.
4. Kahn SR. How I treat postthrombotic syndrome. *Blood* 2009;114: 4624-31.
5. Jung JY, Kim DY, Bang D. Leg ulcers in Behçet’s disease. *Br J Dermatol*. 2008 Jan;158(1):178-9

Tablo 1. Hastaların Klinik ve Demografik Özellikleri

Erkek n (%)	49 (%96)
Yaş	Medyan: 45, Min: 27 Maks: 60
Eğitim Seviyesi n (%)	
İlkokul	26 (%51)
Ortaokul	7 (%13)
Lise	13 (%26)
Üniversite	5 (%10)
Meslek n (%)	
Çalışan (Kalifiye iş-Kalifiye Olmayan İş)	2 (%4)-36(%71)
Çalışmayan (Emekli+İşsiz)	13 (%25)
Medyan Vücut Kitle Endeksi	Medyan: 28,8 Min: 19,1 Maks: 44,2
Sigara n (%)	
İçiyor	27 (%53)
Hiç İçmemiş	9 (%18)
Bırakmış	15 (%29)
İSG Doldurdukları Medyan Yaş (yıl)	Medyan: 25 Min: 12 Maks: 46
Medyan Takip Süresi (yıl)	Medyan: 15,5 Min: 1,7 Maks: 29,5
Vasküler Tutulum Medyan Yaşı (yıl)	Medyan: 27 Min: 16 Maks: 46
Komorbidite n (%)	
Hipertansiyon	10 (%20)
Koroner Arter Hastalığı	8 (%16)
Diyabetes Mellitus	6 (%12)
Hiperlipidemi	8 (%16)
Diğer	17 (%34)
Ek Hastalığı Olmayan	26 (%52)
Merkezi Sinir Sistemi Tutulumu n (%)	6 (%12) (5 Dural Sinüs Trombozu), 1 (Parankimal)
Göz Tutulumu n (%)	24 (%48) (23 Üveit), (1 Retinal Ven Tıkanıklığı)
Derin Ven Trombozu n (%)	
Bilateral	36 (%75)
Unilateral	12 (%25)
Femoral Ven	40 (%83)
Popliteal Ven	35 (%73)
Yüzeyel Ven	22 (%46) (17 VSM, 5 VSP)
Vena Kava Inferior n (%)	12 (%25)
İliak Venler n (%)	13 (%27)
Üst Ekstremité DVT n (%)	2 (%4)
Diğer Damar n (%)	20 (%40) (3 VKS, 6 PAA, 6 PAT, 2 Per/AA, 2 Koroner Arter Tutulumu, 1 Karotis Arter Anevrizması)
CEAP skoru medyan	C5

CEAP: Klinik, Etiyolojik, Anatomik ve Patofizyolojik sınıflama Maks: Maksimum, Min: Minimum, PAA: Pulmoner Arter Anevrizması, PAT: Pulmoner Arter Trombozu, Per AA: Periferik Arter Anevrizması, Üst Eks. DVT: Üst Ekstremité Derin Ven Trombozu, VSM: Vena Safena Magna, VSP: Vena Safena Parva, VKC: Vena Kava Superior

Tablo 2. Staz Ülseri ve Özellikleri

Staz Ülseri			
- Hastalık ile İlk Ülser Başlangıcı Arasındaki Medyan Zaman Aralığı (yıl)		Medyan: 5 Min: 0, Maks: 24	
- Ülser-Vasküler Tutulum Arası Zaman (yıl)		Medyan: 4 Min: 0 Maks: 23	
- Medyan İyileşme Zamanı (ay)		Medyan: 8 Min: 0,5 Maks: 144	
- Medyan Kümülatif Ülser Sayısı		Medyan: 3 Min: 1 Maks: 11	
- Ülserin Boyutu		Medyan: 3x3 cm Min: 0.5x0.5 cm Maks: 15x15 cm	
- Ülserin Yeri (n:165 ülser)			
o İç Maleol		67 (%41)	
o Dış Maleol		11 (%6,5)	
o Tibia Ön Yüz		42 (%25,5)	
- Açık/İyileşmiş Ülser n (%)		28 (%55)/23(%45)	
- Açık Ülseri Olan Grupta Hastalık Tanısı ile İlk Ülser Ortaya Çıkışı Arasındaki Medyan Zaman (yıl)		Medyan: 5 Min: 0 Maks: 24	
- Açık Ülseri Olan Grupta İlk Ülser Ortaya Çıktıktan Bugüne Kadar Geçen Medyan Zaman (yıl)		Medyan: 11,5 Min: 0,3 Maks: 32	
Toplam Hasta Sayısı (n: 51)	Açık Ülser (n=28)	İyileşmiş Ülser (n=23)	p
Aktif Sigara İçen, n(%)	14 (50,0)	13 (56,5)	0.642
Eğitim Durumu			
- İlkokul-ortaokul, n(%)	18 (64,2)	13 (56,5)	0.572
Hastalık süresi, yıl (ort ± SR)	16,1 ± 6,6	14,6 ± 8,1	0.272*
Hastalık Başlangıç Yaşı (medyan)(min-maks)	25,5 (18-46)	24 (12-42)	0.429**
Hastalık Başlangıç-İlk Ülser Arası Süre (yıl) (medyan) (min-maks)	5 (0-24)	5,5 (0-24)	0.762**
BDCAF (medyan) (min-maks)	1 (0-3)	0 (0-2)	0.071 **
Vücut kitle indeksi, (ort ± SR)	29,6±4,4	25,9±4,1	0.608*
Ayakta kalma süresi, saat (ort ± SR)	6,9±3,3	6,3±3,4	0.658
Biyolojik İlaç Kullananlar, n(%)	19 (67,8)	15 (65,2)	0.842
İloprost Kullananlar, n(%)	17 (60,7)	8 (34,7)	0.065
Proksimal Derin Ven Trombozu Olan, n(%)	24 (85,7)	17 (73,9)	0.693

**Mann-Whitney U test, * Student t test, Min: Minimum, Maks: Maksimum

Tablo 3. Hastaların Kümülatif, Güncel ve Staz Ülseri İçin Aldıkları Tedavi

Kümülatif Tedavi (Hasta Sayısı: 51)	Güncel Tedavi (Hasta Sayısı: 51)	Staz Ülseri İçin Tedavi (Hasta Sayısı: 51)
Non-Biyolojik DMARD n (%)	Non-Biyolojik DMARD n (%)	Non-Biyolojik DMARD n (%)
51 (%100)	39 (%76)	32 (%63)
Biyolojik Tedavi n (%)	Biyolojik Tedavi n (%)	Biyolojik Tedavi n (%)
-	-	-
Anti-TNF	Anti-TNF	Anti-TNF
34 (%67)	24 (%47)	23 (%45)
-	-	-
Tosilizumab	Tosilizumab	Tosilizumab
1 (%2)	0	1 (%2)
-	-	-
Anakinra	Anakinra	Anakinra
1 (%2)	0	0
Pulse Steroid n (%)	Pulse Steroid n (%)	Pulse steroid n (%)
17 (%34)	0	14 (%27)
İdame Steroid n (%)	İdame Steroid n (%)	İdame Steroid n (%)
46 (%90)	17 (%33)	13 (%25)
Anti Koagülan n (%)	Anti Koagülan n (%)	Anti Koagülan n (%)
-	-	-
Varfarin	Varfarin	Varfarin
14 (%27)	3 (%6)	0
-	-	-
Rivaroksaban	Rivaroksaban	Rivaroksaban
10 (%20)	3 (%6)	0
-	-	-
Apiksaban	Apiksaban	Apiksaban
2 (%4)	0	0
		İloprost n (%)
		25 (%49)
		Lucilia Sericata n (%)
		13 (%25)
		Bosentan n (%)
		1 (%2)
		Sildenafil n (%)
		1 (%2)
		Varis Çorabı n (%)
		27 (%53)
		Lokal Tedavi n (%)
		51 (%100)
		Yatak İstirahati n (%)
		34 (%67)
		Diğer n (%)
		6 (%12)

Anti-TNF: Anti-Tümör Nekroz Faktör, DMARD: Disease Modifying Anti-Rheumatic Drugs



Resim. 1 a. Tedavi Öncesi Staz Ülseri, b. Tedaviden 2 Ay Sonraki Hali

SS-04

BEHÇET SENDROMUNDA PULMONER TUTULUM: SİSTEMATİK LİTERATÜR DERLEMESİ

Tumay Ak¹, Sukran Erdem Nurcan¹, Emire Seyahi²¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Yan Dalı ve Behçet Hastalığı Araştırma Merkezi, İstanbul

Arka Plan: Pulmoner tutulum, Behçet sendromunda (BS) önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir ve en sık genç erkekleri etkiler. Ayrıca hastalığın erken döneminde ortaya çıkar ve venöz damar tutulumuyla birlikte kümelenme gösterir.

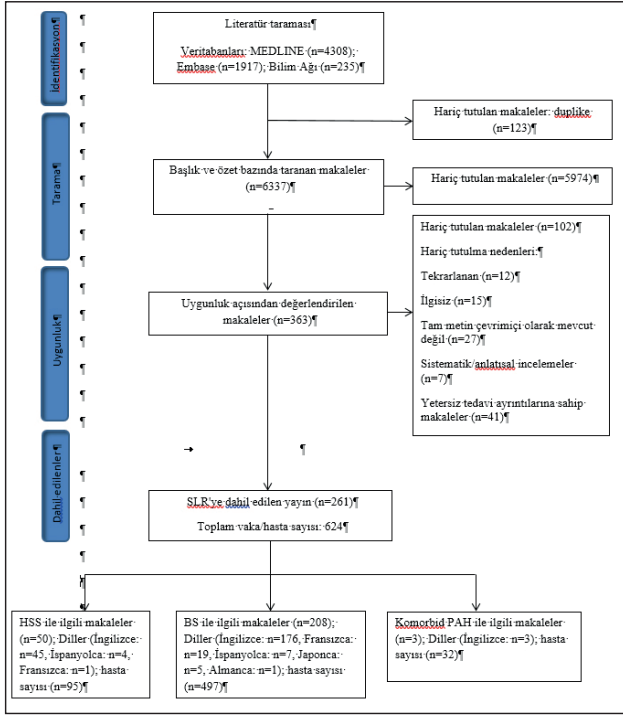
Amaç: Bağışıklık baskılayıcı tedavilerin daha yaygın kullanılması ile birlikte on yıllar içinde BS'de pulmoner arter tutulumunun tedavisi ve prognozundaki iyileşmenin gösterilmesi.

Yöntem: PRISMA-IPD kontrol listesi verilerin raporlanmasına rehberlik etti. PROSPERO veri tabanına kayıt oluşturuldu (ID: CRD42022374596). Literatür taraması 1980 ile Kasım 2022 arasında PubMed/MEDLINE, EMBASE ve Web of Science aracılığıyla gerçekleştirildi. Bias riski, Önerilerin Derecelendirilmesi Değerlendirme, Geliştirme ve Değerlendirme (GRADE) aracı kullanılarak değerlendirildi.

Bulgular: Literatür taramasında 6337 makale belirlendi. Başlıklar ve özetler dahil etme ve hariç tutma kriterlerine göre tarandıktan ve tam metinler değerlendirildikten sonra, 624 hastanın bildirildiği 261 makale seçim kriterlerini karşılayarak sistematik literatür taramasına dahil edildi.

Sonuçlar: Literatürdeki olguların yarısından fazlası Orta Doğu'dandı ve onların da büyük çoğunluğunu Türkiye'den bildirilenler oluşturmaktaydı. Uluslararası sınıflandırma kriterlerini (ISG) karşılayan olgular tüm olguların yaklaşık olarak %70'i iken, %20 hasta Behçet sendromu kriterlerini doldurmayan ve tek başına vasküler tutulumla seyreden hastalardı. İzole pulmoner arter trombüsü (PAT) insidansı günümüze yaklaştıkça artma eğilimi gösterirken pulmoner arter anevrizmaları (PAA) azalıyordu. Bu BS'de PAT'ın PAA'nın öncü lezyonu olabileceğini ve erken tanı ve tedavi ile hastalığın daha şiddetli formu olan PAA'ya ilerlemenin önüne geçilebileceğini düşündürmektedir. Öte yandan, 2000 öncesinde cerrahi tedavi önemli ölçüde daha yaygınken, immüno-supresif tedavilerin (steroidler, siklofosfamid, azatiyoprin ve anti-TNF'ler) kullanımı günümüze yaklaştıkça anlamlı derecede arttı ve bu da ölüm oranlarında azalma ile ilişkiliydi. Dolayısıyla bu sistematik literatür taraması, pulmoner Behçet sendromunun tedavisinde immüno-supresiflerin tedavinin temel dayanağı olduğu fikrini desteklemektedir. Hemoptizi immüno-supresif tedavi ile kontrol altına alınamadığında cerrahi müdahale veya cerrahinin uygun olmadığı durumlarda endovasküler embolizasyon diğer tedavi seçenekleridir.

Anahtar kelimeler: Behçet sendromu, damar hastalıkları, pulmoner arter, anevrizma, tromboz, immüno-supresif ilaçlar



Şekil 1. Flow chart of methodology and literature selection process.

HSS; Hugh-Stovin sendromu, BS; Behçet sendromu, PAH; Pulmoner arteriyel hipertansiyon. Makalelerin 31'i cerrahi bölümlerden, diğerleri ise dahili branşlardandır.

Tablo 1. Hastaların temel özellikleri

Demografik özellikler, toplam n=624	
Yaş, ortalama±SD	31±11.2 ^a
E/K, n (%)	538 (86%) /86 (14%)
Pediyatrik olgular (≤16 yaş), n (%)	30 (5%)
Coğrafi dağılım, toplam n=624	
Orta Doğu, n (%)	369/582 (63%) ^b
Uzak Doğu, n (%)	70/582 (12%)
Kuzey Afrika, n (%)	41/582 (7%)
Güney Afrika, n (%)	12/582 (2%)
Kuzey Avrupa, n (%)	17/582 (3%)
Güney Avrupa, n (%)	52/582 (9%)
Kuzey Amerika, n (%)	11/582 (2%)
Güney Amerika, n (%)	10/582 (1.5%)
Avustralya, n (%)	1/582 (0.5%)

SD; Standard deviasyon, E; erkek, K; kadın.^a Ortalama 31 yıl, 95% güven aralığı (CI) [30.1 - 31.9 yıl].^b Bu olguların 337'si Türkiye'den bildirilmiştir.

Tablo 2. Hastaların prezentasyonu

Semptomlar, toplam n=624	
Ateş, n (%)	187/444 (42%)
Plöretik göğüs ağrısı, n (%)	147/545 (27%)
Kilo kaybı, n (%)	73/381 (19%)
Yaygın vücut ağrısı, n (%)	22/368 (6%)
Halsizlik, n (%)	55/398 (14%)
Öksürük, n (%)	214/527 (40%)
Dispne, n (%)	244/533 (45%)
Hemoptizi, n (%)	432/587 (74%) ^c
Akut faz yanıtı, toplam n=624	
Yüksek CRP ^d , mg/L, n (%)	80/113 (70%)
Yüksek sedimentasyon hızı ^e , mm/h, n (%)	124/144 (86%)
Radyoloji, toplam n=624	
Lenfadenopati, n (%)	15/336 (4%)
Konsolidasyon, n (%)	131/336 (39%)
Buzlu cam görünümü, n (%)	103/376 (27%)
Nodul, n (%)	133/374 (36%)
Kavite, n (%)	34/350 (10%)
Pnömotoraks, n (%)	2/350 (<1%)
Plevral efüzyon, n (%)	47/369 (13%)

^a Bu olguların %28'i masif hemoptizi ile prezente oldu. ^b Ortanca 23 mg/L (Q1-Q3: 9.2-71) ^c Ortalama 67.5±31.7 mm/h, 95% CI [57.4-67.6 mm/h].

Tablo 3. Pulmoner arter tutulumunun özellikleri

Başlıca tutulum tipleri ^a , toplam n=624		
İzole PAA, n (%)	218/560 (39%)	
İzole PAT, n (%)	150/557 (27%)	
PAA+PAT, n (%)	158/557 (28%)	
PAA'nın özellikleri, toplam n=624		
Anevrizmaların sayısı, ortalama±SD	1.7±1.2 ^b	
En geniş anevrizmanın çapı (cm), ortalama±SD	4.1±2.6 ^c	
Tromboze anevrizmalar, n (%)	149/179 (83%)	
Anevrizmaların dağılımı	Ana dallar, n (%)	36/185 (19%)
	Süperior dallar, n (%)	47/180 (26%)
	Orta dallar, n (%)	36/186 (19%)
	İnferior dallar, n (%)	157/186 (84%)
PAT'in yerleşimi, toplam n=624		
Ana dallar, n (%)	10/165 (6%)	
Süperior dallar, n (%)	6/165 (3%)	
Orta dallar, n (%)	7/165 (4%)	
İnferior dallar, n (%)	87/165 (52%)	
Bilateral çok sayıda, n (%)	58/165 (35%)	
Çeşitli özellikler, toplam n=624		
Bronşiyal kollateraller, n (%)	38/302 (13%)	
Pulmoner arteriyel hipertansiyon (mmHg), n (%)	41/167 (24%) ^d	

PAA; pulmoner arter anevrizması, PAT; pulmoner arter trombüsü. ^a 17/560 (3%) olguda izole pulmoner küçük damar vaskülitü mevcuttu. ^b Ortalama 1.7, 95% güven aralığı (CI) [1.6 - 1.8]. ^c Ortalama 4.1 cm, 95% CI [3.8 - 4.4 cm], ^d Ortalama sistolik pulmoner arter basıncı (SPAP) 48.6±19.6 mmHg, 95% CI [40.5-56.7 mmHg].

SS-05

BEHÇET HASTALIĞI TEDAVİSİNDE BİYOLOJİK AJAN DENEYİMİMİZ

Esma Nur Oral Terzi¹, Mine Nokay², Funda Erbasan²,
Mustafa Ender Terzioğlu², Veli Yazısız²

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı
Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji
Bilim Dalı

Giriş: Behçet Hastalığı (BH) Her boyutta arter ve veni tutabilen çok çeşitli klinik bulgularla karakterize multisistemik, poligenik inflamatuvar bir hastalıktır. En yüksek prevalansa sahip ülkelerden biri Türkiye'dir. Relaps ve remisyonlarla seyreden hastalığın tedavisinde kolşisin, kortikosteroidler ve immunosupresif ajanlar klasik immünosupresif ajanlar etkindir. Bu tedavilere dirençli majör organ tutulumlarında biyolojik ajanlar alternatif yaklaşımlardır. Bu çalışmamızın ciddi organ tutulumları nedeniyle biyolojik tedavi kullanılan hastalarda bu tedavilerin etkinliklerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Materyal ve Metod: Çalışmaya Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi'nde Ocak 2014 ve Aralık 2022 tarihleri arasında biyolojik ajan kullanan 18 yaş üzeri 58 BH'sı dahil edilmiştir. 11 hastanın verileri yetersiz olduğu için analizlere dahil edilmemiş, 47 hastanın verileri retrospektif olarak incelenmiştir. Tedavi yanıtının değerlendirilmesi için her organ tutulumuna yönelik olarak yanıt kriterleri belirlenmiş; tam yanıt, kısmi yanıt ve yanıtız olmak üzere üç farklı kategoride ele alınmıştır. Etkinlik yanı sıra güvenlik verileri gözden geçirilmiştir.

Bulgular: Biyolojik ajan kullanan hastaların 33'ü erkek (%70.2), 34'ü (%72.3) 35 yaş ve altındaydı. İnfliksımab (n:33) ve adalimumab (n:24) en sık kullanılan biyolojik ajanlardı. Biyolojik ajan başlamak için dirençli organ tutulumları, sırasıyla oküler tutulum (%44.6, n:21), vasküler tutulum (%17.0, n:8), nörolojik (%14.8, n:7), mukokütanöz (%12.7, n:6), eklem bulguları (%10.6, n:5) ve gastrointestinal tutulum (%2.1, n:1) idi. Göz lezyonlarında etkinlik %71.4 (%57 tam yanıt, %14.3 kısmi yanıt), vasküler lezyonlarda %75 (%50 tam yanıt, %25 kısmi yanıt), nörolojik tutulumda %71.4 (tümü tam yanıt), eklem ve mukokütanöz bulgulara %100 tam yanıt elde edilmişti. Yan etkiler hastaların %19.1'inde (n:9) görülmüştür, en sık görülen yan etki enfeksiyonlardı.

Sonuç: Anti-TNF ajanlar, BH'nın aktif ve konvansiyonel tedavilere dirençli farklı organ tutulumlarında etkindir ve güvenlidir. İlk ajana yeterli yanıt vermeyen olgularda ikinci biyolojik ajanlardan etkinlik elde edilebilir.

SS-06

BEHÇET SENDROMUNDA KORONER TUTULUM

Emine Şebnem Durmaz¹, Kerime Hatun Özgen¹, Özge Kara²,
Sabriye Güner³, Bilgehan Karadağ⁴, Eser Durmaz⁴,
Melike Melikoğlu³, Emire Seyahi³

¹Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı

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

³Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Bilim Dalı, Romatoloji Bölümü

⁴Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı

Giriş: Behçet sendromunda (BS) koroner arter tutulumuna bağlı iskemik kalp hastalığı (İKH) tüm kardiyak tutulumu içerisinde yaklaşık %25 oranında gözükmektedir (1). Koroner arter tutulumu arterit ve buna bağlı stenoz, oklüzyon, anevrizma şeklinde ortaya çıkabilir. Koroner arter tutulumu BS hastalarında genel topluma göre erkeklerde daha sık ve daha erken yaşta ortaya çıkar. Ayrıca, sessiz miyokard enfarktüsü de bildirilmiştir. Diğer inflamatuvar hastalıklarda gördüğümüzün tersine ateroskleroz sıklığı artmamıştır. Asemptomatik hastalarda koroner arter tutulumu hakkında bilgi sınırlıdır. Koroner arter tutulumunun saptanması halinde immünosupresif tedavi veya revaskülarizasyon tedavileri ile mortalite ve morbiditede belirgin azalma görülebilir. Bu nedenle erken tanı ile prognostik fayda sağlanabilir.

Amaç: İKH öyküsü ya da kliniği olmayan erkek Behçet hastalarında koroner BT anjiyografi (Şekil 1) ile koroner arter tutulumunun sıklığını araştırdık. Kontrol grubu olarak, kardiyovasküler risk taşıması nedeniyle koroner BT çekilmiş, ancak herhangi bir inflamatuvar hastalığı olmayan aynı yaş ve cinsten hastalar alındı.

Metod: Mayıs 2022-Eylül 2023 tarihleri arasında BS tanısı olan ve ardışık olarak poliklinik başvurusu olan 60 hasta ve 75 kontrol dahil edildi. Tüm olguların yaş, vücut kitle indeksleri ve kardiyovasküler risk faktörleri kaydedildi. Tüm koroner BT anjiyografiler birbirinden bağımsız 2 radyolog tarafından değerlendirildi (ESD ve KHÖ). Koroner kalsiyum skorları hesaplandı. Koroner arterlerde arterit, stenoz, oklüzyon ve anevrizma varlığı görsel olarak değerlendirildikten sonra stenoz varlığında stenoz oranı ölçüldü.

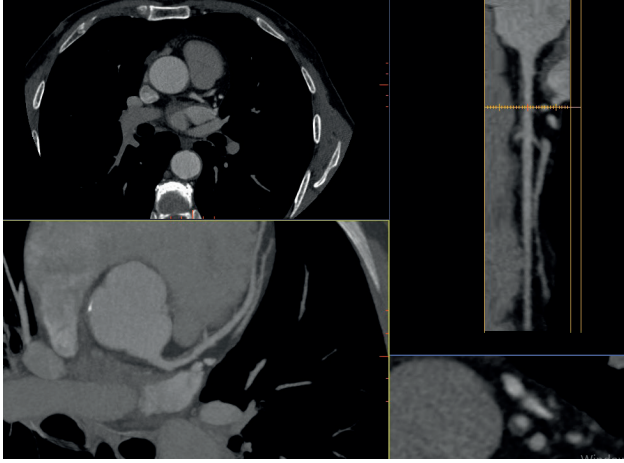
Sonuçlar: BS hastalarının hastalık süresi, ortalama 15.2 ± 8.2 yıldır. Toplam %63'ünde vasküler, %55'inde göz, %42'sinde eklem ve %28'inde nörolojik tutulum vardı. Behçet hastaları ve kontrol grubu arasında sigara öyküsü ve hipertansiyon açısından anlamlı fark saptanmadı (Tablo 1). Diyabetes mellitus ve hiperlipidemi kontrol grubunda anlamlı oranda yüksekti (p < 0.05). Tablo 2'de görüldüğü gibi, koroner kalsiyum skorları açısından 2 grup arasında anlamlı fark saptanmadı. Arterit Behçet hastalarında anlamlı oranda yüksek olarak bulundu (p < 0.05). Stenoz, anevrizma ve oklüzyon varlığı açısından 2 grup arasında anlamlı fark saptanmadı (p < 0.05). Vasküler tutulumu olan ve olmayan BS hastaları karşılaştırıldığında koroner oklüzyon (n=3 vs n=0) ve anevrizma (n=3 vs n=1) oluşumunun vasküler grupta daha fazla olduğu izlendi ancak fark istatistiksel olarak anlamlı değildi.

Tartışma: Arterit, oklüzyon veya anevrizma gibi vaskülit ile uyumlu olabilecek lezyonların çoğunlukla Behçet grubunda görülmesi, Behçet hastalığının koronerleri sessiz bir şekilde tuttuğunu göstermesi açısından anlamlıdır. Koroner arter tu-

tulumu vasküler tutulumu olmayan BS hastalarında da benzer oranda görüldüğünden, vasküler tutulumdan bağımsız gelişiyor olabilir. Koroner kalsiyum skoru ve aterosklerotik plak varlığı koroner arter hastalığı için risk taşıyan kontrol grubu ile benzer oranda izlenmesi, Behçet hastalığının ateroskleroz için en az diğer kardiyovasküler risk faktörleri kadar etkili olduğu düşündürmektedir.

Kaynak

1. Bettiol A, Alibaz-Oner F, Direskeneli H, Hatemi G, Saadoun D, Seyahi E, Prisco D, Emmi G. Vascular Behçet syndrome: from pathogenesis to treatment. *Nat Rev Rheumatol.* 2023 Feb;19(2):111-126.



Şekil 1. Koroner BT anjiyogram

Tablo 1. Kardiyovasküler risk faktörleri

	Behçet n = 60	Kontroller n = 75	p
Yaş, ort ± SD, yıl	40.0 ± 7.2	41.2 ± 5.5	0.255
Sigara öyküsü, n (%)	32 (53)	35 (47)	0.546
Hipertansiyon, n (%)	13 (22)	22 (29)	0.429
Diabetes mellitus, n (%)	3 (5)	29 (39)	<0.001
LDL kol., ort ± SD, mg/dL	116.2 ± 35.0	131.2 ± 41.0	0.045
Trigliserid, ort ± SD, mg/dL	147.8 ± 104.56	156.5 ± 113.4	0.678

Tablo 2. Koroner BT Bulguları

Herhangi bir lezyon, n (%)	Behçet n = 60	Kontroller n = 75	p
Koroner kalsifikasyon, n (%)	15 (25.0)	19 (25.3)	1.0
Arterit, n (%)	11 (18.3)	0	<0.001
Stenoz, n (%)	10 (16.7)	8 (10.7)	0.322
Oklüzyon, n (%)	3 (5.0)	0	0.085
Anevrizma, n (%)	4 (6.7)	1 (1.3)	0.171

SS-07

BEHÇET SENDROMU'NA BAĞLI VASKÜLER TUTULUMUN GÜNCEL DEĞERLENDİRİLMESİ

Özge Kara Avcı¹, Ayşe Özdede², Koray Taşçılar³, Sinem Nihal Esatoğlu², Uğur Uygunoğlu⁴, Gulen Hatemi², Melike Melikoğlu², Emire Seyahi²

¹Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Bilim Dalı

²Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Bilim Dalı, Romatoloji Bölümü

³Friedrich-Alexander University, Department of Rheumatology, Erlangen, Germany

⁴Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nöroloji Bilim Dalı

Amaç: Behçet sendromunun özellikle vasküler tutulumu ile ilişkili tanı ve tedavisinde son yıllarda önemli gelişmeler olmuştur. Ancak bu konuda yapılmış güncel bilgiyi yansıtan çalışmalar kısıtlıdır. Bu çalışmadaki amaç, poliklinik takibine gelen vasküler tutulumlu hastaların demografik ve klinik özelliklerini değerlendirmektir.

Metod: Bir yıl süre içinde (1/11/2021-1/11/2022), İ.Ü.C-CTF, Behçet Araştırma ve Tedavi merkezine başvuran 1318 BS hastası arasından, vasküler tutulum olan 241'i (18,3%) (200 E/41 K) çalışmaya alındı. Hastaların klinik kayıtları geriye dönük olarak romatoloji poliklinik dosyaları üzerinden incelendi. Dosya açıldığında vasküler ve vasküler dışı tutulumları, vasküler tutulumun varsa nüksü ve şimdiki kadar yapılan tüm görüntülemeler kaydedildi. Vasküler nüks aynı yerde veya venöz veya arteryel başka bir anatomik yerde tutulum olarak tanımlandı.

Bulgular: Vasküler olay başlama yaşı ortalama 32,5 ± 10,1 idi. Vasküler tutulumun (E: 32 ± 9,9 vs K: 35,1 ± 10,6 yıl) erkeklerde kadınlara kıyasla daha genç yaşta ortaya çıktığı gözlemlendi (p=0.072) (Tablo 1).

Vasküler tutulum 75 hastada (%31,1) (63E/12K) kriterleri doldurmadan önce, 40 hastada (%16,6) (36E/4K) kriterler ile eş zamanda, 126 hastada (%52,3) (101E/25K) ise kriterleri doldurduktan medyan 6 [IQR: 2,2-11,7] yıl sonra ortaya çıkmıştı. Toplam 44 (35E/9K) hasta (%18) ise medyan 6,5 yıllık takipte kriterleri karşılamamıştı.

Alt ekstremitelerde derin ven trombozu (AEDVT) (%66,8) ve yüzeysel tromboflebit (%25,7) en sık görülen tutulum tipleriydi ve erkek hastalarda daha sık izlendi. Dural sinüs trombozu (DST) ise kadınlarda daha sıkı (p=0.023). Medyan 13 [IQR: 7,5-18] yıl takip süresi içinde %42,3 hasta en az bir kez nüks etmişti. Nüks daha çok erkeklerde (%45,5 vs %26,8, p=0.028) izlendi. Hasta başına hesaplanan medyan vasküler olay sayısı 2 [IQR: 1-3] idi ve erkeklerde kadınlara göre daha yüksekti (p=0.019).

Hastaların %49'u 2011-2022 yılları arasında, geri kalanı ise 2010 ve öncesinde tanı almıştı (Tablo 2). AEDVT, 2010 ve öncesi tanı alanlar arasında fazla iken, 2010 sonrası dönemde tanı alanlar arasında, pulmoner arter trombozu ve diğer arteryel tutulumlar sık izlendi. Hem anti-koagülan kullanımı hem de biyolojik tedavi 2010 sonrası dönemde artmıştı. Ayrıca, 2010 sonrası dönemde öncesine göre daha fazla oranda hastanın ISG kriterlerini karşılamadığı görüldü (% 3.5 vs %30.5), p<0.001).

Sonuç: Erkek hastalarda vasküler tutulum daha genç yaşta görülmekte ve daha ağır seyretmektedir. ISG kriterlerini doldurmayan hastaların yüksek oranı ve dolduranlar ile benzer

klirik özellikler göstermesi bize vasküler tutulumun deri-mukoza bulguları ile birlikteliğinin zayıf olduğunu söylemektedir. Son yıllarda radyolojik ilerleme sonucu muhtemelen daha fazla arteryel tromboz ve pulmoner arter dışı tutulumu tanı konduğu göze çarpmıştır.

Anahtar Kelimeler: Behçet hastalığı, Behçet Sendromu, ISG, vasküler

Tablo 1. Erkek-kadın hasta gruplarının karşılaştırması

	Erkek, n=200	Kadın, n=41	P
Güncel yaş ort ± SD, yıl	43,8 ± 10,6	46 ± 11,3	0.245
BS tanı yaşı ort ± SD, yıl	30,1 ± 9,1	31,6 ± 10,1	0.347
İlk vasküler olay geçirme yaşı, ort ± SD, yıl	32 ± 9,9	35,1 ± 10,6	0.072
AEDVT, n (%)	144 (72)	17 (41,5)	<0.001
STM, n (%)	56 (28)	6 (14,6)	0.080
DST, n (%)	30 (15)	13 (31,7)	0.023
VKS, n (%)	11 (5,5)	3 (7,3)	0.712
VKİ, n (%)	17 (8,5)	2 (4,9)	0.749
AORTA VE PERİFERİK ARTER, n (%)	17 (8,5)	2 (4,8)	0.627
PULMONER ARTER TUTULUMU, n (%)	40 (20)	11 (26,8)	0.400
KARDİYAK TROMBÜS, n (%)	6 (3)	4 (9,8)	0.070
KORONER, n (%)	4 (2)	0 (0)	1.000
BUDD-CHİARİ, n (%)	6 (3)	2 (4,9)	0.627

Tablo 2. Tanı yılı 2010 ve öncesi ile 2010 sonrası olan hasta gruplarının karşılaştırması

	Tanı yılı ≤2010, n=123	Tanı yılı > 2010, n=118	P
Erkek cinsiyet, n(%)	103 (83,7)	97 (82,2)	0.864
ISG karşılama, n (%)	115 (93,5)	82 (69,5)	<0.001
İlk vasküler olay geçirme yaşı, ort ± SD, yıl	33,3± 10,4	31,7 ± 9,7	0.222
AEDVT, n (%)	91 (74)	70 (59,3)	0.020
STM, n (%)	37 (30,1)	25 (21,2)	0.141
DST, n (%)	17 (13,8)	26 (22)	0.129
VKS, n (%)	6 (4,9)	8 (6,8)	0.590
VKİ, n (%)	13 (10,6)	6 (5,1)	0.152
PULMONER DIŞI ARTER, n (%)	4 (3,3)	15 (12,7)	0.008
PULMONER ARTER TUTULUMU, n (%)	24 (19,5)	27 (22,9)	0.533
KARDİYAK TROMBÜS, n (%)	3 (2,4)	7 (5,9)	0.209
KORONER, n (%)	2 (1,6)	2 (1,7)	1.000
BUDD-CHİARİ, n (%)	3 (2,4)	5 (4,2)	0.493

A teal-colored triangle pointing to the right, containing the text 'POSTER BİLDİRİLER'.

POSTER
BİLDİRİLER

EP-01

BİR BEHÇET HASTASI'NDA GENİTAL ÜLSER SEYRİ

Muhammed Abdulkerim Şahin, Gülen Hatemi

XXX

Genital ülser Behçet Hastalığı'nın en spesifik ve tanısal özelliğidir. Ülserin her aşamasını tanıyabilmek önemlidir. Ülserlerin üçte ikisi, özellikle de büyük olanları skar bırakır ve bu bulgu teşhis için kıymetlidir.

37 yaşında erkek hasta COVID aşısı sonrası başlayan oral-genital ülserler, ateş ve sırt ağrısı şikayetleriyle başvurdu. Tekrarlayan oral ülser öyküsü vardı. Fizik muayenede skrotal ülserler görüldü. Paterji testi (-), HLA-B51 (+). Behçet sendromu tanısıyla kolşisin başlandı. Ülserler 2 ayda düzeldi. Ülserlerin seyri kronolojik olarak resimlerde gösterilmiştir.



Resim 1. 1.hafta. Genellikle kısa sürede ülsere olan papül, püstül veya nekroz şeklinde başlar



Resim 2. 2-3.hafta. Boyutunun artması ve birleşme eğilimi, fibrinle kaplanma



Resim 3. 4.hafta. Sınırlarda hiperemi ve sertleşme, kabuklanma, boyut küçülmesi



Resim 4. 5-6.hafta. Epitelizasyon, boyut ve derinlikte azalma



Resim 5. 7.hafta. Hipopigmente skar

EP-02

BEHÇET HASTALIĞINDA TEDAVİYE DİRENÇLİ PULMONER ARTER ANEVRİZMASININ AMPLATZER VASKÜLER PLUG 3 İLE BAŞARILI TEDAVİSİ

Rabia Deniz¹, Tefvik Güzelbey², Nazlı Elif Doğan³, Gamze Akkuzu¹, Duygu Sevinç Özgür¹, Bilgin Karaalioglu¹, Fatih Yıldırım¹, Özgür Kılıçkesmez², Cemal Bes¹

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

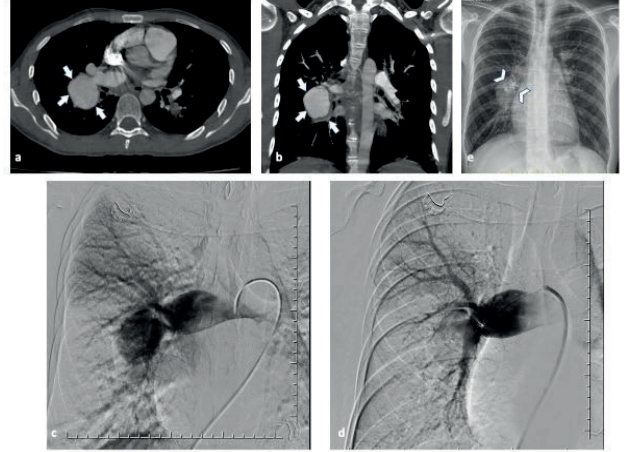
²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: Pulmoner arter anevrizması (PAA), Behçet hastalığında mortalitenin önde gelen nedenidir. Burada tedaviye direnç bir PAA vakası ve endovasküler tedavi süreci sunulmuştur.

Olgu: 27 yaşında erkek Behçet hastası daha önce intrakardiyak dev tromboz ve çoklu trombozlu PAA ile tekrarlayan hemoptizi ataklarıyla başvurmıştı. Tıbbi öyküsünde madde bağımlılığı ve metilprednizolon, siklofosamid, infliksimab ve azatioprin kullanımı vardı. Toraks BT anjiyografisinde pulmoner arterlerde iki taraflı tromboze anevrizmatik görünüm ve her iki akciğerde hemorajik enfarkt ve sekiz ayda sağ alt lob PAA'nın düzensiz tedavi altında 30x24 mm'den 48x42 mm'ye ilerlediği görüldü (Resim 1a-b). Hastamızın uyumsuzluğu ve atakları kontrol altına almak için sıklıkla yüksek doz kortikosteroid kullanması nedeniyle anevrizmal boyunun kapatılması planlandı. Enflamasyonu baskılamak için 3 gün boyunca 500mg metilprednizolon verilip 40mg/gün ile devam edildi. Yatışının 10.gününde tanısal pulmoner anjiyografi yapılarak 48mm çapında PAA doğrulanıp 20mm Amplatzer vascular plug 3 (AVP-AGA Medical Corp., Plymouth, MN, ABD) ile herhangi bir perioperatif komplikasyon olmaksızın embolize edildi (Şekil 1c-d-e). Tekrar aynı tedaviye başlandı ve takiplerinde masif hemoptizi kontrol altına alındı.

Tartışma: PAA tedavisinin temelini immünsüpresyon oluştursa da dirençli olgularda veya PAA rüptürü durumunda cerrahi ve embolizasyon kullanılabilir. Cerrahi, tekrarlayan anevrizma oluşumu açısından risk oluşturduğundan endovasküler tedavi özellikle inflamasyonun etkin kontrolü altında daha güvenli bir seçenek gibi görünmektedir.



Şekil 1 a ve b. Akciğer BT anjiyografisinde aksiyal ve koronal planda sağ pulmoner arter orta segment dallarında ve sol pulmoner arter üst lob segment dallarında tromboze pulmoner arter anevrizmaları görülmekte. c. Ön-arka projeksiyonda sağ femoral ven yoluyla yapılan tanısal pulmoner anjiyografide, sağ orta-alt pulmoner arterlerle ilişkili 48 mm çapında bir anevrizma ve anevrizmal kesenin kontrast dolumu görülmekte d. Embolizasyon sonrası pulmoner anjiyografide ön-arka projeksiyonda anevrizma boyununda anevrizmal keseyi kontrast madde ile doldurmayan Amplatzer Vasküler Plug 3 (AVP 3) görülmekte. e. Kontrol akciğer radyografisi, akciğerin sağ orta lobunda AVP 3'ün varlığını ve kanama veya enfarktüs düşündürülen başka infiltrasyonun olmadığını gösteriyor.

EP-03

AKCİĞER PARANKİMİNDE KONSOLİDE ALANLAR: BEHÇET SENDROMUNA BAĞLI VASKÜLER TUTULUMUN ÖNCÜSÜ OLABİLİR

Alican Karakoç¹, Mert Öztaş², Emine Şebnem Durmaz³, Emire Seyahi¹

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

²İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bölümü

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

Giriş: Behçet Sendromu (BS); tekrar eden oral aft, genital ülser gibi mukokütanöz bulguların yanı sıra vasküler, göz, gastrointestinal ve nörolojik tutulumlara neden olabilen farklı spektrumlara sahip kronik, multisistemik, inflammatuar bir hastalıktır. BS'de vasküler tutulum %40'a kadar varan oranda görülmekte olup, pulmoner arter tutulumu ise daha nadir olup %5'ten daha az sıklıkla görülmektedir (1).

Vaka: İlk kez 1,5 yıl önce hemoptizi olan (ki bu dönemde sadece antibiyotik kullanmış) kronik hastalık öyküsü olmayan 29 yaşında erkek hasta 10 ay önce hemoptizisi tekrar edince dış merkezde acil birimine başvurmuş. Akciğer grafisinde; sol üst lobda konsolide alan saptanması üzerine interne edilmiş (Resim.1). Akut fazı yüksekliği (CRP: 89 mg/L) saptanan antibiyotik başlanmış ve olası pulmoner emboliyi dışlamak için toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) angiografi çekilmiş. Emboli dışlanmış. Sol akciğer üst lobda 6 cm'lik konsolide bir alan görülüp, malignite açısından şüpheli bulunmuş (Resim.2). Romatoloji konsültasyonu istenmiş. Sorgusunda tekrar eden oral aftı muayenesinde ise papülopüstüler lezyonları ve sağ diz artriti saptanmış. Hastaya 3 gün boyunca 1'er gram metilprednizolon (MP) verilmiş ve 40 mg/gün MP ile devam edilmiş. Hiçbir otoantikör pozitifliği saptanmayan hastaya olası malig-

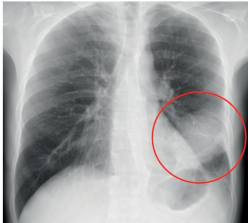
nite ve enfeksiyöz süreçleri ekarte etmek için bronkoskopi yapılmış. Sitolojik incelemede malign hücre görülmemiş, enfeksiyöz durumlar alınan kültürlerle (tüberküloz dahil) dışlanmış. Malignite şüphesiyle çekilen PET/BT'de; sol akciğer üst lobda 70x51 mm boyutlu konsolide alan saptanmış (SUVmax: 2,3). Bu lezyondan wedge rezeksiyon yapılmış ve histopatolojik incelemesinde malignite lehine bulgu saptanmamış. Glikokortikoid dozu azaltılırken hastanın mukokütanöz semptomları alevlenmiş ve akut fazı tekrar yükselmeye başlamış ve hasta BS ön tanısıyla merkezimize yönlendirilmiş. Hastanın muayenesinde, sırtında ve bacaklarında yaygın papülopüstüler lezyonları, oral aftı, bilateral diz artritisi saptandı. İntrakardiyak trombüsü dışlamak için yapılan transtorasik ekokardiyografide trombüs saptanmadı. Çekilen toraks BT anjiyografide; pulmoner arter üst lob segmentlerinde kısmi dolum defekti ve sol akciğer anteromediobazal pulmoner arter dallarında kontrast dolumu izlenememiş olup kronik trombotik değişiklikler lehine yorumlandı (Resim.3,4). Tüm bu bulgularla hastaya BS (pulmoner arter trombüsü ve mukokütanöz semptomlar) tanısı konuldu. Yüksek doz steroid, siklofosamid ve infliksimab başlanan hastanın akut faz yanıtı alındı ve mukokütanöz-eklem şikayetleri tamamıyla geriledi. Akciğer ne oldu?

Tartışma: Behçet sendromunda pulmoner arter tutulumu başlıca pulmoner arter anevrizması (PAA) ve pulmoner arter trombozu (PAT) şeklinde ortaya çıkabilir. PAA, PAT'a nazaran daha ciddi prognoza sahiptir. Pulmoner arter tutulumu olan hastaların akciğer parankiminde, vaskülitte ilişkili olduğu düşünülen nodül, konsolidasyon, kaviter lezyonlar gibi ek bulgulara da rastlanmaktadır. İlk değerlendirmede enfeksiyon/malignite izlenimi veren bu lezyonların, hastalığın en erken döneminde ortaya çıktığı ve immünsüpresif tedavi ile kaybolduğu gözlenmiştir(2). Histopatolojisi ve takibi hakkında bilgilerimiz kısıtlı olmakla beraber BS ilişkili vaskülitin öncü lezyonu olması olasıdır.

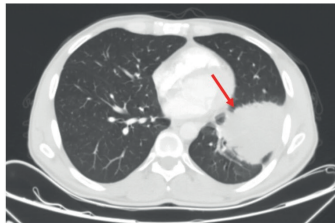
Anahtar Kelimeler: Behçet Sendromu, Pulmoner Arter Trombozu

Kaynaklar

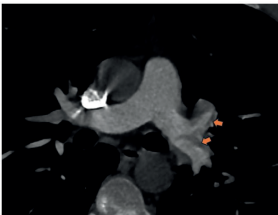
- 1-) Seyahi E, Yurdakul S. Behçet's Syndrome and Thrombosis. *Mediterr J Hematol Infect Dis*. 2011;3(1):e2011026.
- 2-) Seyahi E, Melikoglu M, Akman C, Hamuryudan V, Ozer H, Hatemi G, Yurdakul S, Tuzun H, Oz B, Yazici H. Pulmonary artery involvement and associated lung disease in Behçet disease: a series of 47 patients. *Medicine (Baltimore)*. 2012 Jan;91(1):35-48.



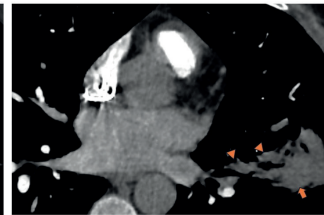
Resim.1: PAAG'de Konsolide Alan (Kırmızı Çember)



Resim.2: Toraks BT'de Sol Akciğer Üst Lob'da Konsolide Alan (Kırmızı Ok)



Resim.3: Kronik Trombotik Segmental Pulmoner Arter Dalları (Kırmızı Ok Başları)



Resim.4: Kronik Trombotik Segmental Pulmoner Arter Dalları (Kırmızı Ok Başları) ve Pulmoner Enfarkt (Kırmızı Ok)

EP-04

AKUT KORONER SENDROM SONRASI TANI ALAN BİR BEHÇET SENDROMU OLGU SUNUMU

Gamze Akkuzu, Bilgin Karaalioglu, Duygu Sevinç Özgür, Rabia Deniz, Fatih Yıldırım, Cemal Bes

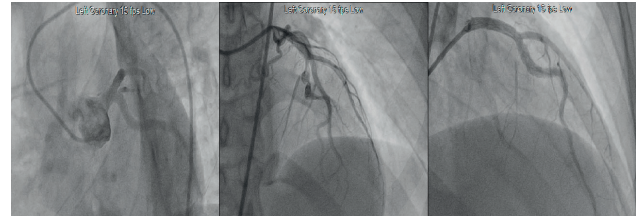
Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Romatoloji Kliniği

Giriş: Behçet Sendromu (BS) her boyuttan arter ve veni etkileyebilen bir sistemik vaskülitir. Kardiyak tutulumun nadir olmakla birlikte BS'nin ilk bulgusu olarak ortaya çıkabileceği akılda tutulmalıdır. Akut koroner sendrom sonrasında BS tanısı alan genç bir olguyu sunuyoruz.

Olgu: 27 yaşında erkek hasta. Göğüs ağrısıyla acile başvurusunda EKG bulguları, yüksek serum troponin değerleriyle koroner anjiyografi yapılmış. Başvuru sırasında c-reaktif protein 73 mg/L (<5). İlk anjiyografide koroner anevrizma nedeniyle stent uygulanamayan hasta bir gün sonra tekrar işleme alınarak stent uygulanması sonrası (Resim 1) ikili anti-agregan tedaviyle taburcu edilmiş. 2 ay sonra hemoptiziyle acile başvurusu olan hasta tarafımızca devralındı. Yaklaşık 2 yıldır genital ülser, daha uzun zamandır tekrarlayan oral aftları mevcuttu. Serum akut faz reaktanları aylardır yüksekti. Bilgisayarlı tomografik anjiyografide, bilateral pulmoner arterlerde sağda anevrizmanın eşlik ettiği tromboze görünüm, LAD'nin proksimal-orta kısmında ~60 mm'lik segmentte yaygın anevrizmatik dilatasyon, anevrizma lümenlerinde stentler izlendi. Pulse metilprednizolon üç gün uygulanması sonrasında 1 mg/kg dozunda devam edildi, ek olarak intravenöz siklofosamid aylık olarak planlandı.

Tartışma: Koroner arter tutulumu BS'nin nadir görülen, ölümcül olabilen komplikasyonlarından. Genç hastalarda, yüksek akut faz varlığında akla gelmesi ve bu hastalarda immünsüpresif tedaviye erken başlanması hayati önem taşır.

Anahtar Kelimeler: Behçet, immünsüpresif, koroner arter



Resim 1: koroner girişimler

EP-05

BEHÇET HASTALIĞINDA İNTERLÖKİN-16 VE AIRE (OTOİMMUN REGÜLATÖR GEN) GENLERİNİN PROMOTÖR METİLASYON DURUMUNUN ARAŞTIRILMASI

Melih Akpunar¹, Demet Yalçın Kehribar², Hilal Koyuncu³, Züfinaz Betül Çelik⁴, Metin Özgen¹

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı

²Dokuz Eylül Üniversitesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı

³Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıbbi Biyoloji Anabilim Dalı

⁴Samsun Üniversitesi Tıbbi Biyoloji Anabilim Dalı

Giriş: Behçet Hastalığı ülkemizde sık görülen, özellikle genç erişkinlerde ciddi morbidite ile seyreden ve etiyopatogenezi hakkında henüz net bir fikir birliği sağlanamayan bir has-

talıktır. Bu çalışmada Behçet Hastalığında interleukin-16 (IL-16) ve otoimmün regülatör genlerindeki (AIRE) epigenetik değişikliklerin belirlenmesi ve bu epigenetik değişimlerin hastalık mekanizmasıyla ilişkisinin araştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem: Çalışmamıza Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı Polikliniklerine başvuran 18 yaş üstü hastalar dahil edildi. Çalışma 2014 Uluslararası Behçet Hastalığı Kriterleri referans alınarak BH teşhisi konan 40 hasta ile 40 sağlıklı gönüllünün periferik kan örnekleri alınarak yapıldı. Gönüllülerden alınan kan örneklerinden DNA izolasyon kiti kullanılarak elde edilen genomik DNA'ların DNA konsantrasyonları ve saflıkları nanodrop ile ölçüldü. Sonrasında, DNA örnekleri, bisülfid modifikasyon kiti kullanılarak modifiye edildi. Daha sonra metilasyona spesifik PCR yöntemiyle, metilasyona özgül dizayn edilen primerler kullanılarak IL-16 ve AIRE genlerinin promotör metilasyon profilleri belirlendi. Çalışmanın sonuçları istatistiksel analiz programı ile değerlendirildi.

Sonuçlar: Çalışmaya alınan Behçet Hastaları ve sağlıklı kontrol grubunun her ikisinde de IL-16'nın promotör bölgesi metile olarak saptandı ve IL-16 geninin ekspresyonunun güçlü olmadığı gösterildi. Diğer taraftan AIRE geninin promotör bölgesi sağlıklı tüm bireylerde metile iken, Behçet Hastalarının tümünde unmetile olarak saptandı.

Tartışma: Çalışmamız hem AIRE geninin hem de IL-16'nın Behçet Hastalığındaki rolünü değerlendiren ilk çalışmadır. Çalışmamızın sonuçlarına bakıldığında self toleransın gelişiminde ve sürdürülmesinde önemli rolü olduğu gösterilen AIRE geninin promotör bölgesinin unmetile olması, Behçet Hastalığında otoimmün regülatör geninin aktif hale geldiğini ve otoreaktif T hücreleri elimine eden otoimmün regülatuar protein üretimi yaptığını göstermektedir. Bu sonuçun Behçet hastalığının otoimmuniteye olan yönelimi işaret ettiğini düşünmekteyiz. Çalışmamızın diğer bir sonucunda ise birçok romatizmal hastalığın patogeneğinde rol alan IL-16'nın Behçet Hastalığı patogeneğinde önemli bir rolünün olmadığı gösterilmiştir.

EP-06

BEHÇET HASTALARINDA ARTRİT: TEK MERKEZ KOHORT VERİSİ

Cem Kıvanç Kırıcı¹, Demet Yalçın Kehribar², Metin Özgen¹

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı

²Dokuz Eylül Üniversitesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı

Giriş ve amaç: Behçet hastalığı (BH), tekrarlayan oral ve genital ülserlerle karakterize bir vaskülitir. BH'da periferik artrit veya artralji hastalarının hemen yarısında görülmektedir. Bu çalışmanın amacı; kendi kohortumuzda BH artritinin klinik ve laboratuvar özelliklerini ve tedaviye yanıtlarını retrospektif olarak değerlendirmeyi amaçladık.

Gereç ve Yöntem: Çalışmamıza 1 Şubat 2013 ve 31 Aralık 2023 tarihleri arasında Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Romatoloji Bilim Dalı polikliniklerine başvuran, 2014 Uluslararası Behçet Hastalığı Kriterlerini (ICBD) karşılayan, 18 yaşının üzerinde, yeni tanı ve/veya takipli 881 (434 kadın, 447 erkek) hasta dahil edildi.

Bulgular: 881 hastanın 233 de artrit bulgusu vardı (Tablo 1). Artriti olan ve olmayan hastaların karşılaştırılması Tablo 1'de verilmiştir. En sık tutulan üç eklem ise diz (%30), ayak

bileği (%18) ve el bileği (%15) olarak belirlendi. Kolşisin, azatioprin, dapson, interferon, siklosporin ve tümör nekroz faktör inhibitörü kullanımları açısından gruplar açısından anlamlı bir fark yok iken ($p>0.05$) artriti olan hastalar daha sık metotrekstat ($p=0.008$) tedavisi alıyordu.

Tartışma: BH'da artrit tutulumu olan olgularda aile öyküsü daha sık iken damar tutulumu ve nörolojik tutulum daha azdır. BH'da artriti olan hastalarda metotrekstat daha fazla tercih edilmiştir.

Tablo 1. Artriti olan ve olmayan vakaların klinik özellikleri

	Artrit Var (N:233)	Artrit Yok(N:648)	P Değeri
Yaş	41.7±11.5	39.3±11.6	0.007
Cinsiyet(Kadın/Erkek)	105/128 (%45/%55)	329/319 (%51/%49)	0,078
Behçet Tanı Yaşı	31.3±9.7	30.3±9.9	0.167
Aile Öyküsü Olanlar (n)	34 (%15)	65 (%10)	0.041
Genital Ülser	187 (%80)	528 (%82)	0.374
Papiller Püstüller Lezyon	160 (%69)	449 (%69)	0.869
Eritema Nodosum	98 (%42)	271 (%42)	1.000
Paterji	68 (%29)	166 (%26)	0.343
Göz Tutulumu	72 (%31)	185 (%29)	0.502
Derin Ven Trombozu	26 (%11)	107 (%17)	0.055
Pulmoner Arter Anevrizması	0 (%0)	12 (%2)	0.043
Nörolojik Tutulum	9 (%4)	68 (%11)	0.002

EP-07

NÖROLOJİK ŞİKAYETLER İLE BAŞVURAN OLGU: BEHÇET Mİ? BAĞ DOKUSU HASTALIĞI MI?

Gizem Pire, Ali Şahin

Sivas Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Sivas

Romatolojik hastalıklarla karışan nörolojik hastalıklar olabildiği gibi nörolojik hastalıklarla karışan romatolojik hastalıklar da olabilmektedir. Romatolojik hastalıklardan özellikle Sjögren sendromu, Antifosfolipid antikor sendromu, vaskülitler (primer santral sinir sistemi, Behçet ve/veya diğer), bağ dokusu hastalıkları (SLE vb) santral sinir sistemini primer nörolojik hastalıklar karışacak biçimde tutabilmektedir. Klinik, radyolojik bulgular ve laboratuvar bazen bu ayrımada yine de yardımcı olamamaktadır. Her ne kadar anamnez önemli olsa da bu konuda hasta ve hasta yakını faktörü de önemlidir.

Olgu: Bilinen koroner arter hastalığı, hipertansiyon ve hiperlipidemisi olan 62 yaşında erkek hasta altı ay önce ani baş dönmesi, denge kaybı ile nöroloji polikliniğe başvurmuş. Oryante, koopere. Tansiyon arteriel holter ortalama 128/79 mm/Hg, nabız 70/dk. Motor defisit yok. Yürüyüş ataksikmiş. Kontrastlı beyin MR'da periventriküler ve supraventriküler alanda kronik iskemik gliozise ait olduğu düşünülen T2 ve flair serilerde fokal hiperintensiteler izlenmiş. Karotid Doppler USG'de bilateral CCA ve dallarının kalibrasyonları normal, sağ ve sol ICA köklerinde lümende anlamlı darlık yapmayan kalsifiye plaklar izlenmiş. Akım paternleri normal görülmüş. Ekokardiyografide EF %65 ölçülmüş. Beyin BT Anjiyografide sağ CCA bulbude anlamlı darlık oluşturmayan mmlık ateroskleroz plağı izlenmiş. Anti nükleer Ab(+) çıkan hasta nöroloji poliklinik değerlendirmesinde mevcut bulgular ile demiyelinizan

hastalık kriterlerinin karşılanmadığı sonucuna varılmış ve vaskülit etiyolojisi araştırılması açısından romatoloji polikliniğe yönlendirilmiş. Hastanın dengesizlik ve yürüme bozukluğu şikayeti devam etmekteydi. Artralji şikayeti ek olarak mevcuttu. Artrit, döküntü, oral aft yoktu. CRP 7mg/dl, sedimentasyon 32 mm/h, beyaz küre $11,9 \times 10^9/L$, Hgb 14 g/dl, trombosit $368 \times 10^9/L$ ölçüldü. Anti nükleer Ab ikinci kez gönderildi ve pozitif çıktı. HLAB51 testi pozitif bulundu. ANA profili, RF, anti-CCP, Anti dsDNA, c-ANCA, p- ANCA, HBV, HCV, HIV ve brucella negatif. IgG, IgA, IgM ve C3, C4 normaldi. Mevcut bulgular ile hastaya azatiopurin 2x50mg, kolşisin 2x0,5mg, hidroklorokin 2x200mg, prednizolon 1x5mg, asetilsalisilik asit 100mg başlandı. Bir ay sonra poliklinik kontrolü önerildi. Kontrolde tedaviden klinik fayda gören hastanın CRP 1,4 mg/dl ve sedimentasyon 13 mm/h ölçüldü. Prednizolon kesildi. Göz muayenesinde makulopati izlenmesi nedeniyle hidroklorokin kesildi. Klinik olarak stabil seyreden ek şikayeti olmayan hastanın takip ve tedavisi devam etmektedir.

Sonuç: Behçet hastalığında serebral lezyonlar genellikle birden fazladır, ancak tek olabilir, sıklıkla subkortikaldır ve multipl sklerozda olduğu gibi özellikle periventriküler değildir. Akut ve subakut lezyonlar T1 ağırlıklı MR görüntülerde hipointens veya izointens, T2 ağırlıklı, FLAIR ve difüzyon ağırlıklı görüntülerde hiperintensir [1]. SLE ile doğrudan ilişkili olduğuna inanılan nörolojik komplikasyonların patogenezi her olguda iyi anlaşılammıştır. Benzer hastalarda takipte klinik bulguların seyri ve tedaviye yanıt önemlidir. Burada HLA-B51 mi yoksa ANA pozitifliğimi kafa karıştırıcı bir faktördür?

Kaynak

1. Lee SH, Yoon PH, Park SJ, Kim DL. MRI findings in neuro-behçet's disease. Clin Radiol 2001; 56:485.

EP-08

ROMATOİD ARTRİT TANISI OLAN BİR HASTADA BEHÇET ÜVEİTİ: OLGU SUNUMU

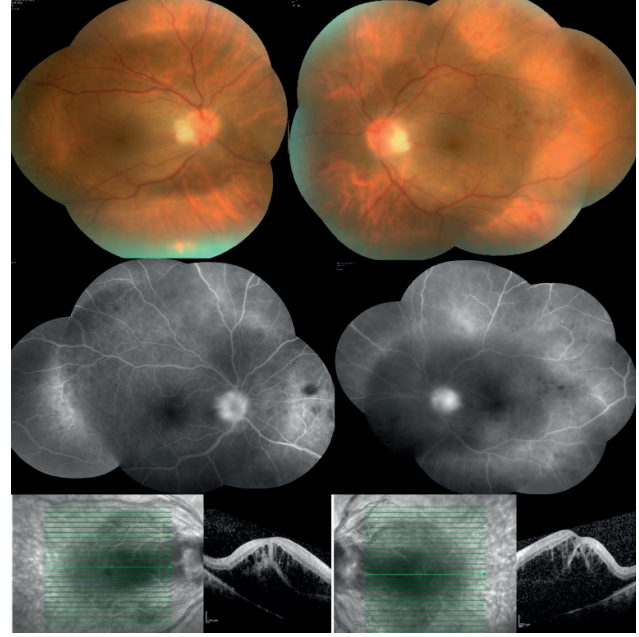
Kübra Özdemir Yalçınsoy, Merve İnanç Tekin, Pınar Çakar Özdal
SBÜ Ulucanlar Göz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Amaç: Romatoid artrit (RA) tanısı nedeniyle tedavi altındaki olan, Behçet üveiti (BÜ) gelişen bir hastanın oftalmolojik muayene bulgularının ve tedavi yaklaşımının sunulması amaçlanmıştır.

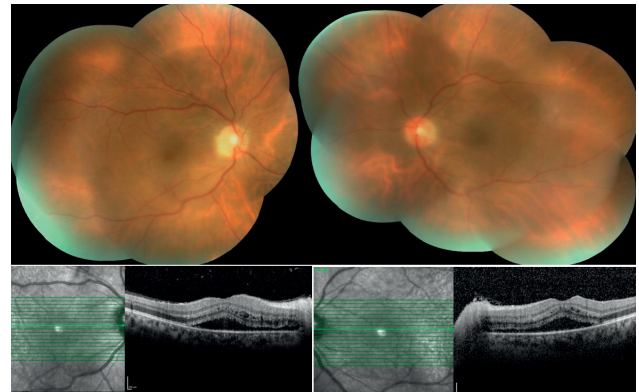
Olgu Sunumu: Kırk altı yaşında erkek hasta, bir haftadır devam eden her iki gözde görme azalması şikayetiyle başvurdu. Hastanın hikayesinde 8 yıldır RA tanısı nedeniyle golimumab tedavisi aldığı, ancak son iki aydır sık tekrarlayan oral aft ve genital ülserinin olduğu öğrenildi. Bir hafta önce yapılan muayenede bilateral optik disk (OD) infiltrasyonu ve seröz maküla dekolmanı tespit edilmiş (Resim 1), üvea kliniğimize yönlendirilmişti. Muayenemizde snellen eşeline göre görme keskinliği sağda 0.3, solda 0.2 düzeyinde, göz içi basınçları normaldi. Ön segmentte bilateral +2 ön kamara reaksiyonu izlendi. Arka segmentte vitreus inflamasyonu ve bulanıklığı ile birlikte her iki gözde OD temporalinde infiltrasyon, retinal hemorajiler ve seröz maküla dekolmanı tespit edildi, ayrıca bu bulguların 1 hafta öncesine göre belirgin gerilediği görüldü (Resim 2). Hastaya BÜ tanısıyla intravenöz pulse steroid (1gr/gün, 3 gün), takiben oral steroid tedavisi (1 mg/kg/gün, doz azaltarak) ve konvansiyonel kombine immünsüpresif tedavi (Siklosporin 200 mg/gün + Azatioprin 150 mg/gün) başlandı.

Üç ay sonra hastanın görme keskinliği bilateral 1.0 düzeyindeydi, intraoküler inflamasyon bulguları geriledi.

Sonuç: BÜ Bilateral, tekrarlayan non-granümatöz panüveit ve tıkaçıcı retinal vaskülitte karakterizedir. Ataklar ani ve gürültüldür, ancak atak sonrası spontan ve yavaş gerileme BÜ lehine önemli bir bulgudur. BÜ tanısında önemli olan tipik oküler bulgular ve öyküdür. Aynı hastada birden fazla romatolojik hastalık birlikte bulunabilir. Mevcut romatolojik tanıya bağlı kalmak, tanı ve tedavide gecikmeye sebep olabilir. BÜ'de, erken tanı ve güçlü tedavi ile tekrarlayan atakların önlenmesi, görme prognozunun iyileştirilmesinde en önemli faktördür.



Resim 1. Hastanın ilk başvurusuna ait oküler görüntülemesi.



Resim 2. İlk başvurudan bir hafta sonraki oküler görüntülemesi.

EP-09

BEHÇET HASTALIĞI GÖZ TUTULUMUNDA TEDAVİ YAKLAŞIMI: OLGU SUNUMUMerve İnanç Tekin, Kübra Özdemir Yalçınsoy, Pınar Çakar Özdal
SBÜ Ulucanlar Göz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Amaç: Şiddetli, görmeyi tehdit eden Behçet üveiti olgusunda tedavi yaklaşımının sunulması amaçlanmıştır.

Olgu Sunumu: Otuz bir yaşında kadın hasta, her iki gözde görme azalması şikayetiyle başvurdu. Bilinen sistemik ve oküler hastalığı olmayan hastanın sık tekrarlayan oral aft, papülopüstüller lezyon ve derin ven trombozu öyküsü mevcuttu. Yapılan oftalmolojik muayenesinde en iyi düzeltilmiş görme keskinlikleri snellen eşeline göre sağda 4 metreden parmak sayma, sol gözde 0.1 düzeyinde idi. Sağ gözde 2+vitrit ve vitreus haze, inferiorda vitreus incileri, retinit odakları ve her iki gözde maküla ödemi mevcuttu (Resim 1). Hastaya BÜ tanısıyla intravenöz pulse steroid (1gr/gün, 3 gün), takiben oral steroid tedavisi (1 mg/kg/gün, doz azaltarak) ve konvansiyonel kombine immünsüpresif tedavi (Siklosporin 200 mg/gün + Azatioprin 150 mg/gün) başlandı. İki ay sonra maküla ödeminin tekrarlaması ve yeni vaskülit odaklarının gelişmesi nedeniyle interferon (IFN) tedavisi başlandı. 7 ay sonra görme düzeyleri sağda 0.6 solda 0.1 idi ancak sağ gözde yeni vaskülit odaklarının gelişmesi ve IFN tedavisi ile sağ dökülmesi gelişmesi üzerine infliximab (IFX) tedavisine geçildi. IFX tedavisinin 6. ayında maküler ödem tekrarladı ve intravitreal deksametazon implant uygulandı. Fundus floresein anjiyografide (FFA) yaygın vasküler kaçakların devam etmesi nedeniyle Adalimumab (40mg/2 hafta) ve Azatioprin 100mg/gün tedavilerine geçildi. FFA'da vasküler kaçakların devam etmesi üzerine Azatioprin 100mg/gün ve Adalimumab 40mg/hafta dozuna geçildi. Maküler ödemi tamamen düzelen hastanın her iki göz görme düzeyleri 0.6 düzeyine yükseldi.

Sonuç: BÜ tedavi alanındaki gelişmelere rağmen halen körlük potansiyeli yüksek bir hastalıktır. Erken tanı, hızlı ve güçlü tedavinin başlanması çok önemlidir. Tedaviye yanıtın izlenmesinde FFA altın standarttır. Şiddetli, görmeyi tehdit eden olgularda veya istenen tedavi yanıtı alınamayan hastalarda geç kalmadan biyolojik ajanlara geçilmelidir. BÜ'de optimal tedavinin sağlanması için yeni ajanlara ihtiyaç devam etmektedir.

EP-10

SEREBRAL ATROFİ İLE GEÇ TANI ALAN NÖROBEHÇET OLGUSUElif Güngör
XXX

Giriş: Nöro-Behçet hastalığı(NBH) nadir görülen bir tablodur ve Behçet hastalığının (BH) kötü prognozu ile ilişkilidir. Nörolojik semptomlar vakaların %10'unda görülür ve nörolojik olmayan semptomlardan ortalama 5-6 yıl sonra gelişir(1).Burada serebral atrofi ile tanı alan bir NBH olgusu sunulmaktadır.

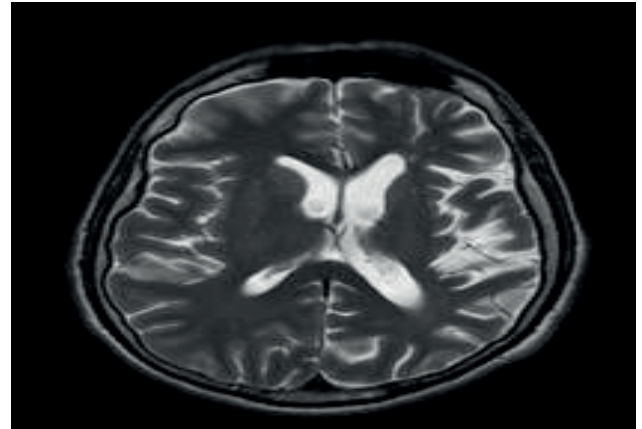
Olgu: Bilinen kronik hastalık öyküsü olmayan 46 yaşında erkek hasta; sağ kol ve bacakta güçsüzlük, algılama bozukluğu şikayetiyle başvurdu. Başvurusundan 3 yıl önce oral aft, genital ülser ve eritema nodozum benzeri döküntü ve bilate-

ral gözlerde kızarıklık öyküleri olan hastanın Behçet hastalığı açısından değerlendirildiği;benzer nörolojik semptomların olması üzerine pulse steroid ve 3 kür siklofosamid aldığı ancak takipsiz kaldığı öğrenildi. Yakınmalarının öncesinde ateş, baş ağrısı, travma, antipsikotik ilaç ve toksik madde kullanımı yoktu. Enfeksiyöz açıdan yapılan testleri negatifti. Rutin kan tetkiklerinde patolojik bulguya rastlanmadı.Vaskülit testleri negatif sonuçlandı.Kontrastlı kranial MRG'de periventriküler ve supraventriküler beyaz cevherde T2 ve Flair sekansında hiperintens iskemik-gliotik sinyal odakları ve sol temporal lobta iskemik- gliotik hiperintens görünüm ve atrofi bulguları görüldü.Sol serebral hemiatrofi saptandı. (şekil 1,2,3).Yapılan lomber ponksiyondan kültür, sitoloji, biyokimya, hücre sayımı Ig (immünglobülin) G indeksi, oligoklonal band gönderildi.Paterji testi negatif olarak sonuçlandı.HLA B51 pozitif. Mevcut görüntüleme bulguları ve nörolojik semptomları NBH ilişkili olarak değerlendirildi ve hastaya kolşisin 1,5 mg/gün, azatiopirin 150 mg/gün ve endikasyon dışı başvurusu ile infliximab 5 mg/kg tedavisi başlandı. Hasta mevcut tedavi altında klinik ve radyolojik olarak remisyonda takip edilmektedir.

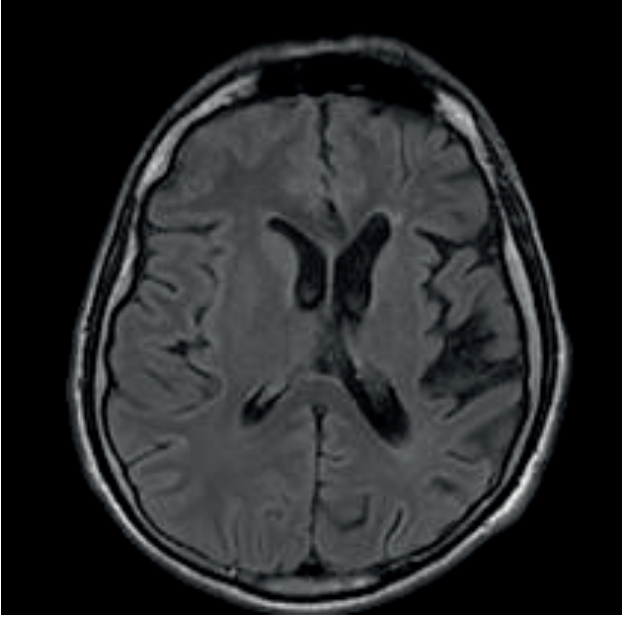
Tartışma-Sonuç: NBH'ndeki tipik kranial manyetik rözenezans görüntüleme(MRG) bulguları sıklıkla mezodiensefalik kavşakta, serebellar pedinküllerde ve beyin sapının diğer kısımlarında T1 izo/hipointens ve T2 hiperintens lezyonlardır. Kranial MRG'da görülen NBH ilişkili lezyonlar genellikle beyin sapında yerleşir, bazen diensefalona uzanır ve daha az sıklıkla periventriküler ve subkortikal beyaz cevherde bulunur(2). Bilinç değişikliği,baş ağrısı veya akut nörolojik defisit gibi farklı klinik tablolarla başvurabilen olgularda NBH açısından gerekli öykü,romatolojik sorgu ve muayenenin detaylı yapılması ve klinisyenlerin bu konuda dikkatli olması gerekir.

Kaynaklar

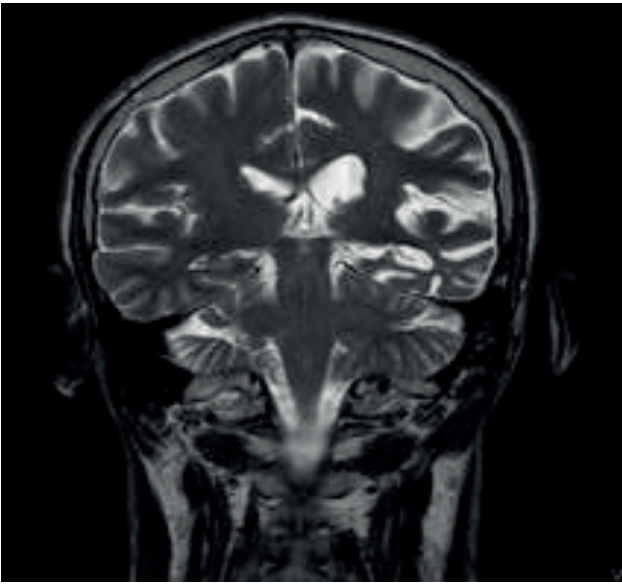
1. Peine B, Figueroa C, Robinette N. Neuro-Behcet's syndrome: Case report and literature review. Radiol Case Rep. 2022 Jun 21;17(9):3064-3070. doi: 10.1016/j.radcr.2022.05.070. PMID: 35769120; PMCID: PMC9234539.
2. Taskapilioglu, Ozlem, et al. "Delayed diagnosis of a neuroBehçet patient with only brainstem and cerebellar atrophy: Literature review." Journal of the neurological sciences 277.1-2 (2009): 160-163.



Resim 1.



Resim 2.



Resim 3.

EP-11

BEHÇET SENDROMLU BİR OLGUDA ATİPİK LOKALİZASYONLU ANEVİRİZMA

Burak Öz, Ahmet Karataş

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı

Giriş: Behçet sendromu değişken çaplı damar vaskülitlerinden olup farklı klinik prezantasyonlarla başvurabiliyor. Behçet sendromunda arteriyel tutulum farklı çalışmalarda farklı oranlarda olmakla birlikte %2 – 18 arasında değişmektedir. Arteriyel manifestasyon sıklıkla hastalığın başlangıcından sonra 5-9 yıl arasında görülmektedir. Hastalarda gelişen anevrizmalar halen önemli bir sağlık problemi olmaktadır.

Anevrizmalar multiple olma eğilimindedir ve herhangi bir arteri tutabilir. Anevrizma oluşumunun en sık görüldüğü yer aort olup, bunu pulmoner ve femoral arterler takip etmektedir. Tedavi uygun şekilde immünsüpresyon ve vakaya göre değişimle birlikte endovasküler veya cerrahi yöntemi kapsamaktadır.

Olgumuzla minör travma ile indüklenen atipik lokalizasyon gösteren arteriyel anevrizma olgusunu sunmayı ve Behçet sendromunda takipte gelişebilecek arteriyel anevrizmalara dikkat çekmek istedik.

Olgu: 42 yaşında bayan hasta daha önce kliniğimizde değerlendirilerek tekrarlayan oral aft, genital ülser skarları ve akneiform lezyonlar ile mukokutanöz Behçet hastalığı tanısı alıyor. Olgu kolşisin tedavisi altında takipteyken yaklaşık 2 yıl sonra sol gözde panüveit gelişmesi üzerine azatiopürin ekleniyor. Azatiopürin tedavisi altında olgunun üveit semptomları kontrol altına alınamaması üzerine siklosporin tedaviye ekleniyor. Tedavi altında Behçet hastalığı semptomları kontrol altındayken olgu takibe gelmiyor ve ilaçlarını düzgün kullanmıyor.

Hasta sonrasında minör travma sonrası sağ el 2. Parmak MKF eklem üzerinde aniden gelişen şişlik üzerine kliniğimize başvurdu (Resim). Hastanın öyküsünde ilaçlarını düzgün kullanmadığı ve oral genital ülserlerinin bulunduğu öğrenildi. Göz ile ilgili yakınması olmayan olguda ek semptom bulunmuyordu. Yapılan biyokimya ve serolojik testlerinde akut faz yüksekliği ve nötrofilik lökositoz dışında özellik yoktu. Görüntülemelerinde 2. parmakta gelişen lezyonun vasküler orjinli olduğu görüldü.

Hastaya mevcut aktif klinik özellikler ile düşük orta doz prednizolon tedavisi ve infliksimab tedavisi başlandı. Takipte klinik yakınmalarında ve akut fazlarında gerileme olan olguda parmaktaki lezyonun sebat etmesi üzerine kalp damar cerrahisi tarafından operasyon yapıldı. Hastanın tedavisine düşük doz steroid ve infliksimab ile devam edildi.

Tartışma: Behçet sendromu ülkemizde içinde bulunduğu coğrafyada önemli bir sağlık problemidir. Değişken çaplı damar vaskülitleri olup çok farklı manifestasyonlar ile prezante olabilir. Vasküler tutulum sıklıkla venöz sistemde olmakla birlikte arteriyel sistemde etkilenebilmektedir. Arteriyel tutulum tromboz ve anevrizmalar şeklindedir. Uygun tedavi ve takip mortalite ve morbidite için büyük önem arz etmektedir. Olgumuz arteriyel tutulum özellikleri gösterse de tutulum şekli ile iyi prognoz özellikleri göstermiştir. Tedavi ve takip uyumu hastalarda relapsları önlemede çok önemli olup hastalar bu açıdan bilgilendirilmelidir.



Resim 1. Behçet Hastasında minör travma ile gelişen periferik arter anevrizması

EP-12

BEHÇET HASTALIĞI VE PAROKSİSMAL NOKTÜRNAL HEMOGLOBİNÜRİ BİRLİKTELİĞİ OLAN HASTADA DEV ABDOMİNAL AORT ANEVİRİZMASININ AÇIK CERRAHİ İLE BAŞARILI TEDAVİSİ

Rabia Deniz¹, Nazlı Elif Doğan Moustafa², Tevfik Güzelbey³, Ersoy Ergin⁴, Bilgin Karaalioglu¹, Gamze Akkuzu¹, Duygu Sevinç Özgür¹, Fatih Yıldırım¹, Nihan Kayalar⁴, Cemal Bes¹

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

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

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

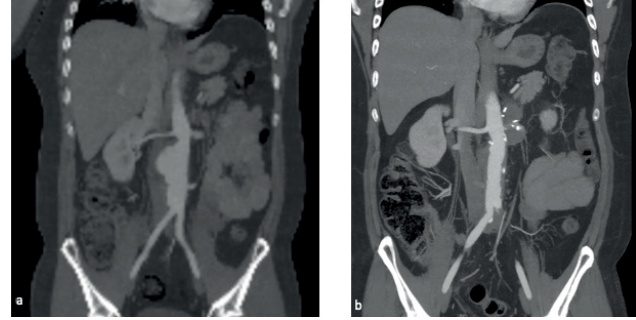
Giriş: Behçet hastalığında (BH) vasküler tutulum ön planda venöz olmakla beraber daha nadiren arter tutulum olarak da gelişmekte, oklüzyon, stenoz ve daha sık olarak anevrizmalar şeklinde prezente olmaktadır. Arteriyel anevrizmalar genelde sakküler formda, çoklu olup rüptür, tromboz ve nöks riskindeki artışla morbidite ve mortaliteye neden olmaktadır. Burada daha önce BH ile birlikteliği gösterilmemiş paroksizmal noktürnmal hemoglobüri (PNH) ile takip edilen, semptomatik dev abdominal aort anevrizması saptanan ve açık cerrahi ile tedavi edilen bir vaka sunulmuştur.

Olgu: Behçet tanısı ile takip edilen 37 yaş erkek hasta yaklaşık 6 aydır olan ve giderek artan bel ve sırt ağrısı şikayeti ile başvurdu. 15 kilo kadar istemsiz kaybı olan ve üst sınırın 20 katından fazla akut faz yüksekliği saptanan hasta interne edildi. Yedi yıl önce tekrarlayan oral aft, genital ülser ve artrit ile tanı alan hastanın takipte 1 defa üveit, 1 defa derin debridman ve VAC takibi gerektiren inguinal bölgeden yayılan pyoderma gangrenozum atağı olmuş. Kolşisin, azatiopürin, kortikosteroid ve infliksimab alan hastanın takipte tekrar selülit ve 19 mm abdominal aort içinde mural trombusu nedeniyle yatışında dirençli trombositopenisi saptanmış. İleri tetkiklerde akım sitometrisi ile de doğrulanmış PNH tanısı konup kortikosteroid, kolşisin ve ecilizumab ile izlenmiş. Takipte PNH klonu kaybolan hastanın son 1 senede tedavisi yalnız kolşisin olarak devam etmiş.

Ciddi bel ve sırt ağrısı, kilo kaybı olan hastaya malignite ve enfektif odaklar dahil araştırmak üzere çekilen kontrastlı torakoabdominal BTA'da 4 sene önceye göre çok ciddi progresse olan ve vertebraları da erode ederek ağrıya yol açan abdominal aort anevrizması saptandı (Figür 1a). 3 gün 500 mg iv metilprednizolon sonrası CRP 117 mg/dl'den 5 mg/dl'ye gireleyen hastada siklofosamid ya da TNF blokörü altta yatan PNH nedenli planlanmadı ve 60 mg/gün iv metilprednizolon ile devam edildi. Bu esnada endovasküler tedavi için hem kalp ve damar cerrahisi hem girişimsel radyoloji ile değerlendirilen hastada stent kancalarının da yeni anevrizmaya yol açmaması için suprarenal yerleşecek şekilde sakin endotelden başlaması planlandı ancak bu durumda renal arterleri korumak için gereken fenestrel stent anevrizma boyutu nedeniyle üretici firma tarafından üretime uygun bulunmadı. Hastanın semptomları da gözetilerek yeterli immunsupresyon sonrası açık cerrahi ile pantolon greft stent yöntemi ile başarılı greftleme yapıldı ve hastaya asetilsalisilik asit ve tedavi dozunda

düşük moleküler ağırlıklı heparin başlandı. 1 ay sonunda düşük doz steroide kadar azaltıldı. 2 ay 8 mg/gün oral metilprednizolon sonrası yara yeri tam kapanan hastanın tedavisine azatiopürin eklendi ve hasta tolere edince tam doza titre edildi. Kontrol BTA'da psödotümörde akım olmadı ve mevcut greftin patent ve lineer akımla dolduğu görüldü (Figür 1b). Ağrı ve semptomları belirgin azalan ve akut faz bulguları negatif olan hasta işlemin 6. ayında azatiopürin ve 4 mg/gün metilprednizolon, ayrıca hala antiagregan ve antikoagülan altında izlenmektedir.

Tartışma: Behçet hastalığı seyrinde arteriyel tutulum nadir ancak mutlak ve ivedi tedavi gerektiren bir manifestasyon olup hem anevrizma hem de psödoanevrizmalar en çok aortu etkiler. Hem açık cerrahi hem endovasküler tedaviler ile başarı sağlansa da özellikle anastomoz bölgesinde gelişecek nöksler ciddi bir komplikasyon riski doğurmaktadır. Etkin ve yeterli immunsupresyon sağlanarak girişim yapılması prognozu olumlu etkileyebilir. Yine pulmoner anevrizma ve kanama açısından yakın takiple uzun dönem antikoagülan ve antiagregan ihtiyacı da gözden kaçırılmamalıdır. Hastamızda eşlik eden PNH olması immunsupresif tedavi seçeneklerini, anevrizmanın boyut ve yerleşimi ise endovasküler tedavi şansını kısıtlasa da kortikosteroid sonrası açık cerrahi hayat kurtarıcı olmuştur.



Resim 1 a. Abdominal aorta ve dallarına yönelik bilgisayarlı tomografi anjiyografi (BTA) görüntülemesinde koronal kesitte abdominal aortada infrarenal düzeyden başlayan iliak bifurkasyon düzeyine kadar anevrizmatik dilatasyon izlenmiş olup anevrizma çapı aksiyel planda en geniş yerinde 57x48 mm (ML*AP) ölçülmüştür. Bu düzeyde açık lümen çapı 46x35 mm (ML*AP) ölçülmüş olup mural trombus kalınlığı 15 mm ölçülmüştür. Bu düzeyin superiorunda mural trombus çapı 32 mm, açık lümen çapı 20x13 mm (ML*AP) ölçülmüş olup bu düzey mural trombus çapının en kalın seviyeye ulaştığı düzeydir. b. Açık cerrahiden 3 ay sonra BTA'da abdominal aortada infrarenal seviyeden iliak arter bifurkasyon seviyesinde uzanan greft izlenmektedir. Greft çevresinde tüm segmentelerde sol tarafta pankresa uzanan koleksiyon alanları mevcut olup işlem sonrasında göre regresedir. Lümen içinde anlamlı trombus olmayıp akım patent ve lümen içinde düzenlidir.

EP-13

PULMONER ARTER ANEVİRİZMALI HASTA OLGUSU

Taylan Kaplan
XX

Amaç: Pulmoner arter anevrizması(PAA) nadirdir, torasik anevrizmaların % 1' inden azını oluşturur. Otopsilere 14,000' de 1 oranlarda saptanmaktadır(1). PAA etiyolojisi çoğunlukla konjenital olup, edinsel nedenleri enfeksiyonlar, vaskülit, pulmoner hipertansiyon ve iyatrojeniktir. PAA beh-

çet hastalığı, dev hücreli arterit ve takayasu gibi sistemik vaskülitlere ya da izole pulmoner vaskülit ilişkili olabilir(2).

Olgu: 40 yaşında erkek hasta, hafif covid-19 enfeksiyonu geçirdikten sonra 3. ayda kontrol paag de sol akciğer hiler opasite saptanıp, toraks ct de sol ana PA 30 mm anerizmatik dilatasyon saptanmış. Hasta asemptomatik olup, özgeçmişinde kronik hastalık, sigara yok, konstitüsyonel semptom, karotidini, kladikasyo, oral aft, genital ülser saptanmadı. Muayenede tansiyon farkı, üfürüm veya nabız defisiti saptanmadı. Tetkiklerinde crp:4,2 mg/l sedimentasyon:5 mm/saat, wbc:8,3 dl hbsag, anti-hcv, anti- hiv, vdrl negatif, kültürde pyojen, fungal üreme olmadı. Üveit, derin ven tromboz, konjenital kalp hastalığı, kapak patoloji, pulmoner hipertansiyon saptanmadı. Vaskülit araştırma amacıyla çekilen torakoabdominal ct anjiyografi ve pet- ct de vaskülit bulgusu saptanmadı. Hasta idiyopatik PA düşünülerek yıllık takip planlandı.

Sonuç: Literatürde postcovid pulmoner anevrizma vakaları bildirilmektedir. Bu vakaların çoğunluğu pulmoner mukormikoz enfeksiyonu ilişkili olup, postcovid vaskülit ilişkili bir vaka bildirimi yapılmış(3-4). PA rüptüre olduğunda ölümcül olabilmektedir. Medikal, cerrahi veya anjiyografik tedavi almadan takip edilen pulmoner anevrizmaların prognozu ile ilgili yeterli veri olmayıp, bu hastalarda prospektif izlem gerekmektedir.

EP-14

İNTRAKARDİYAK TROMBÜSLE BAŞVURAN BEHÇET OLGUSU

Duygu Kerim¹, Mehmet Burak Çevik², Kenan Aksu¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir

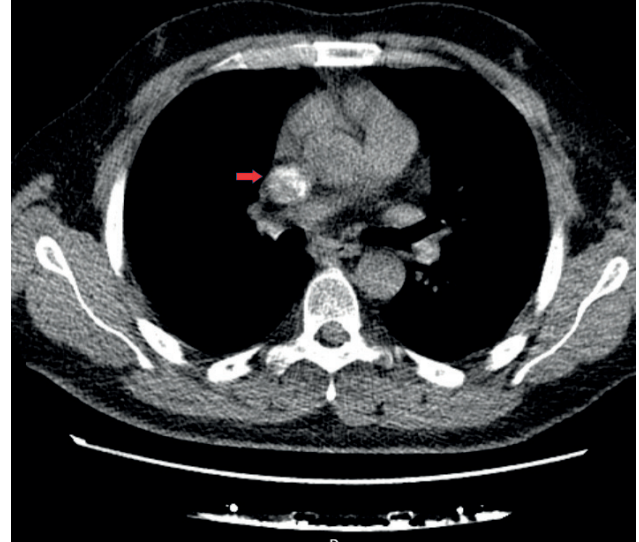
²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

Giriş: Behçet Sendromu, hem arteriyel hem de venöz her boyuttan damarı tutabilen, vasküler sistemde trombüslere neden olan bir vaskülitir. İntrakardiyak trombüs Behçet hastalığı'nın nadir fakat ciddi bir bulgusudur.

Olgu: 34 yaş erkek hasta, 2014 yılında dış merkezde mukotanoz bulgularla Behçet Sendromu tanısı almış. Hastaya azotiprin ve metilprednizolon tedavisi başlanmış. Yaklaşık 1 senelik düzenli tedavisi sırasında herhangi bir şikayeti olmayan hasta tedaviyi kendi isteği ile kesmiş. 2023 Eylül ayında nefes darlığı şikayeti ile başvurmuş olduğu dış merkezde Toraks Bilgisayarlı Tomografi'sinde (BT) buzlu cam alanları, pulmoner tromboemboli lehine dolmuş defekti izlenmesi ve ekokardiyografisinde (EKO) sağ ventrikülde trombüs saptanması üzerine romatoloji kliniğine yatırıldı. Hastanın anamnezinde efor dispnesi ve aralıklı oral aft dışında ek yakınması yoktu. 15 paket/yıl sigara kullanımı ve günde 1 kadeh alkol öyküsü mevcuttu. Daha önce tromboz öyküsü yoktu. Soygeçmişinde anlamlı özellik saptanmadı. Hastanın genel durumu stabil, vitalleri olağan, solunum paterni rahat ve dinlemekle patolojik ek ses yoktu. Eklem tutuluğu yoktu, döküntü izlenmedi. Göz muayenesinde aktif ya da sekel üveit bulgusuna rastlanmadı. Laboratuvar verilerinde crp: 60 mg/L, ESH: 21 mm, NT-proBNP: 3296 ng/L yüksek, fibrinojen ve D-dimer normal olarak saptandı. Antifosfolipit antikorlar, immün panel sonuçları ve trombofili paneli negatifti. Kültürlerinde üreme saptanmadı. Toraks anjiyo BT'sinde pulmoner arterit ile uyumlu görünüm ve subakut-kronik oklüzyona bağlı değişiklikler iz-

lendi (Görüntü-1). Güncel EKO'su sağ ventrikül çıkış yolunda laterale yapışık, triküspit kapağa kadar uzanan, kapağın hareketini kısıtlayan 5.1 x 0.9 cm boyutunda trombüs ile uyumluydu. Hastaya 5 gün boyunca, 1 gr pulse metilprednizolon tedavisi başlandı. Sonrasında, siklofosamid 750 mg, 3 haftada bir intravenöz olarak devam edildi. Takipte steroid dozu 1 mg/kg/gün'e düşürüldü. Dördüncü siklofosamid dozundan sonra kontrol EKO'da trombüs izlenmedi. İdame tedavisine İnfliksımab 5mg/kg dozunda intravenöz olarak devam edildi. Asetilsalisilik asit eklendi. Metilprednizolon dozu 4 mg'a düşürüldü. Takiplerinde efor dispnesi gerileyen, ek yakınması olmayan hasta 6 haftada bir İnfliksımab, asetilsalisilik asit ve düşük doz steroid tedavisi altında stabil olarak izlenmektedir.

Tartışma ve sonuç: İntrakardiyak trombüs Behçet hastalığının nadir ve kötü prognostik bir bulgusudur. Trombüsün sınırları iyi belirlenmiş ve homojendir. Genellikle atriyum veya ventriküle geniş tabanlı olarak bağlı ve hareketsizdir. Tedavide antikoagulan tedaviden ziyade etkin immunsupresif tedavinin verilmesi şarttır. Siklofosamid, pulse steroid tedavisi ve di-rençli vakalarda da TNF inhibitörleri tercih edilmelidir.



Resim 1. Toraks Anjiyo BT. Sağ ventrikülde serbest duvar ve interventriküler septum düzeyinden lümen protrüzyon gösteren trombüs ile uyumlu dolmuş defekti izlenmektedir.

EP-15

GENÇ KADIN HASTADA VENTRİKÜLER TAŞIKARDİ: KARDİYAK SARKOİDOZ VAKA SUNUMU

Özge Karakök
XX

Giriş: Kardiyak sarkoidoz nadir ve zor tanı koyulan bir tutulumdur. Asemptomatik olabileceği gibi ventriküler taşikardi, A-V tam blok gibi ölümcül aritmilerle de bulgu verebilir. Ventriküler taşikardi ile prezente olan bir kardiyak sarkoidoz vakası sunuyoruz.

Vaka: Otuz dört yaşında kadın hasta 2 ay önce acil servise çarpıntı şikayeti ile başvurusunda ventriküler taşikardi saptanmış ve kardiyak pace maker takılmış. Etiyolojik araştırmaya yönelik kardiyak MR görüntülemesinde geç kontrastlı görün-

tülemde bazis-midventriküler bileşke seviyesinde septal ve lateral duvarlarda punktat tarzda midmyokardiyal kontrast tutulumları ve prekontrast native T1 haritalamada özellikle septumdan elde edilen değerlerin artmış olduğu görülmüş olup ön planda fibrozis ve sarkoidoza sekonder granülomlar açısından yüksek derecede şüpheli olarak raporlanması üzerine hasta kardiyoloji hekimince kliniğimize yönlendirildi.

Hastanın öyküsünde 2013 yılında halsizlik, kuru öksürük ve bacaklarda ağrılı kırmızı lezyonlar nedeni ile doktora başvurmuş. Cilt biyopsisi alınmış ve patolojisi diffüz granüloma annulare olarak raporlanmış. Akciğer görüntülemesinde mediastinel lenfadenopati saptanmış ve bronkoskopik biyopsi ile sarkoidoz tanısı almış. O dönem tedavisiz izlenmiş, sonrasında hasta takiplerini aksatmış. Poliklinik başvurusunda halsizlik dışında ek bulgusu yoktu. Fizik muayenede vital değerleri normal, bacaklarında eritema nodosum sekeli hiperpigmente lezyonları vardı. Laboratuvar incelemesinde hgb 11.6 g/dL mcv:86 fL crp:3,6 mg/L sedimentasyon 26 mm/saat kalسيوم:9,7 meq/L ace düzeyi:36 mcg/L karaciğer ve böbrek testleri normal olarak görüldü. Akciğer görüntülemesinde sağda non spesifik buzlu cam alanı dışında özellik yoktu. Ekokardiyografide ejeksiyon fraksiyonu normal, hafif mitral kapak yetmezliği mevcuttu. Hastaya 15 mg/hafta metotreksat ve 32 mg metilprednizolon tedavisi başlandı. Metotreksat ile ciddi bulantı, kusma şikayetleri olması üzerine tedavi azatioprin 3x50 mg olarak düzenlendi. Metilprednisolon kademeli olarak azaltıldı. Bu tedavi ile izlenirken hastanın tekrar çarpıntı şikayeti oldu ve kalp pili devreye girdi. EKG ventriküler taşikardi olarak görüldü. Tekrar ciddi bir kardiyak aritmi geçirmesi nedeni ile metilprednizolon 32 mg dozuna yükseltildi ve infliximab tedavisi planlandı.

Sonuç: Kardiyak sarkoidoz potansiyel olarak ölümcül ve prognozu kötü bir hastalıktır. Sarkoidozu olan her hastanın detaylı fizik muayene, EKG ve ekokardiyografi ile taranması önerilmektedir. Tanı koymada altın standart endomiyokardiyal biyopsi olsa da dağınık tutulum nedeni ile tercih edilmemektedir. PET-CT ve/veya MR görüntülemeler ile tanı koyulabilir. Tedavinin temelini steroidler oluşturmaktadır. Diğer immunsupresiflerden metotreksat, azatioprin, siklofosamid, infliximab ve adalimumab kullanılabilir. Kardiyak pacemaker implantasyonu yüksek riskli hastalarda birincil koruma için önerilebilir.

EP-16

GEÇ BAŞLANGIÇLI BEHÇET HASTALIĞI

Ahmet Kıvanç Cengiz

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon AD. Romatoloji BD

Behçet Hastalığının (BH) genellikle 15-40 yaş arasında prezente olması, özellikle genç erkeklerde daha şiddetli seyretmesi ve yaş ilerledikçe hastalık aktivitesinin azalması beklenir. Ne var ki literatürde juvenil ve geç başlangıçlı BH vakaları bildirilmiştir. Geç başlangıçlı BH tanımı için üzerinde anlaşılmalı bir yaş sınırı olmasa da birçok kaynakta 40 yaş ve üstünde bulguları başlayan hastalar geç başlangıçlı BH olarak sınıflanmıştır. Geç başlangıçlı BH vakalarında hastalık aktivitesinin daha düşük olduğu, göz tutulumunun daha nadir görüldüğü yönünde bazı yayınlar olsa da literatürde nörolojik tutulumun da görüldüğü ciddi hastalık aktivitesine sahip geç başlangıçlı BH vakaları da bildirilmiştir.

Vaka sunumu: Elli dört yaşında erkek hasta sağ dizde şişlik ve ağrı yakınması ile başvurdu. Daha önce benzer bir eklem şişliği olmayan hastanın tanı almış kronik bir hastalığı yoktu. Çocukluk çağından itibaren nadiren (yilda 2-3 kez) olan oral aftlarının son 1 yılda sigarayı bıraktıktan sonra belirgin şekilde arttığını ifade ediyordu. Sigarayı 1 yıl önce sol bacağına yaşadığı derin ven trombozu sonrası kalp damar cerrahisinin önerisiyle kestiğini, sigara kullanırken hiç böyle sağlık sorunları olmadığını söylüyordu. Sigarayı bıraktıktan sonra genital bölgesinde bile yara çıktığını ifade eden hastanın göz, gastrointestinal ya da nörolojik tutulumu düşündürecek bir yakınması yoktu.

Fizik muayenesinde sağ dizde artrit, skrotum üzerinde iyileşmiş genital ülserleri düşündüren skarlar saptandı. Bir yıl önceye kadar hiç genital ülseri olamadığını söyleyen hastanın sağ bacak ön yüzünde de iyileşmiş eritema nodozumları düşündürecek 2 adet hiperpigmente maküler lezyonu vardı. Bu lezyonların da 6 ay kadar önce kızamık ve ağrılı olarak başladığını, eczaneden aldığı kortizonlu bir ilaç sayesinde yatışıp kahverengi lekeler haline geldiklerini söylüyordu. O zamandan beri yaraları çıktıktan sonra ara ara o kortizonlu ilacı kullandığını ama dizi şişince yine damar tıkanıklığı olduğunu düşünüp doktora geldiğini ifade ediyordu. Bir yıl kadar önce sol bacağına saptanmış olan derin ven trombozu sırasında başka bir merkezde kalp damar cerrahisi tarafından araştırıldığını, sigara ve immobilizasyon dışında bir risk faktörü saptanmadığını ifade ediyordu.

Elli üç yaşında yaşadığı derin ven trombozu, sonrasında sıklığı belirgin artmış olan oral aftlar, son bir yılda ortaya çıktığını ifade ettiği genital ülser ve eritema nodozum düşündüren cilt bulguları ve sağ diz artrit ile Behçet hastalığı tanısı konulan hastanın paterji testi negatifti. Sağ dizi boşaltılıp intra-artiküler steroid enjeksiyonu yapıldı. Kolşisin ve düşük doz metilprednizolon başlandı. Yapılan tetkiklerinde göz, gastrointestinal ve vasküler tutulumu düşündürecek bulgusu olmayan hastanın steroid dozu azaltıldığında mukokutanöz lezyonları tekrarlıyordu. Bu nedenle tedavisine azatioprin eklendi. Steroid tedavisi azaltılıp kesildi. Hasta halen azatioprin ve kolşisin tedavisi ile izlenmektedir.

Elli üç yaşına kadar nadir oral aft yakınması dışında Behçet hastalığını düşündürecek bir bulgusu olmayan hastamızın bir yıl kadar önce yaşadığı derin ven trombozunun Behçet hastalığının ilk bulgusu olduğunu düşünmekteyiz. Sigarayı bıraktıktan sonra şiddeti artan oral aftlar ve son bir yılda ortaya çıkan genital ülser ve eritema nodozum lezyonları için ara ara kullandığı steroidin tanının iyice gecikmesine neden olduğunu düşünüyoruz. Ancak tabloya eklenen diz artrit yüzünden hastamız yeni bir damar tutulumu olduğunu düşünüp hastamıza başvurmuş, bu sayede tanı alıp tedavisi başlanabilmiştir.

Geç başlangıçlı Behçet hastalığında hastalık aktivitesinin genellikle düşük olduğu düşünülse de hastamızda olduğu gibi vasküler tutulumun eşlik ettiği geç fakat gürültülü tablolar da görülebilmektedir.

Kaynaklar

1. İnal V, Keser G. Geç başlangıçlı Behçet hastalığı Kobak Ş, editör Geriatrik Romatoloji 1. Baskı Türkiye Klinikleri;2019: 39-42.
2. Ghembaza MEA, Lounici A. Relationship between age at onset and clinical characteristics of Behcet's disease Acta Dermatovenereol Alp Pannonica Adriat. 2018 Dec;27(4): 175-177.

EP-17

YÜZÜNDE ERİZEPEL BENZERİ ERİTEM İLE BAŞVURAN AİLESEL AKDENİZ ATEŞİ VAKASI**Ayşegül Avcu***Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul*

Giriş ve Amaç: Ailesel Akdeniz Ateşi (AAA), ateş ve serozit atakları ile karakterize otozomal resesif geçişli otoinflamatuvar bir hastalıktır. Erizipel benzeri eritem AAA hastalarında %12-40 oranında bildirilmiştir. Lezyon tipik olarak hassas, deriden kabarık ve eritematözdür ve genellikle tek taraflı olmak üzere alt bacakta, ayak bileğinde ve ya ayak sırtında meydana gelir. Bu vakada AAA tanısı ile takipte olan ve kolşisin tedavisine uyum göstermeyen atipik yerleşimli erizipel benzeri eritemle başvuran bir hasta sunulmaktadır.

Özet: 7 yıl önce inflamatuvar bel ağrısı, HLA B27(+), sakroiliyak MR'da bilateral sakroileit ve psöriatik döküntüleri nedeniyle psöriatik artrit tanısı alan hastaya metotrexat ve düşük doz kortikosteroid ile tedaviye başlandı. Eklem şikayetleri kontrol altında olmaması nedeniyle sertolizumab pegol tedavisine geçildi. 2-3 gün süren 3 ayda bir karın ağrısı, ateş atakları olan hastanın ailede AAA öyküsü mevcuttu. M694V homozigot pozitif olarak saptandı. Kolşisin 3x1 tedaviye eklendi. Mevcut tedavisiyle stabil seyreden hasta son 3 aydır ataklar şeklinde yüz yarınlarında yer değiştiren kızarıklık, ısı artışı şikayeti gelişmesi üzerine tarafımıza başvurdu. Dermatolojiye konsülte edildi. Son 6 aydır kolşisin tedavisini kestiği öğrenilen hastanın döküntüsü AAA'ya bağlı erizipel benzeri eritem olarak düşünüldü. Kolşisin tedavisi tekrar başlanması üzerine şikayeti tekrarlamadı.

Sonuç: AAA tedavisine ara verme sonucunda erizipel benzeri eritem ortaya çıkmıştır. Genellikle alt ekstremitelerde beklenen döküntü yüz gibi atipik bölgelerde de görülebilmektedir.



Resim 1. Yüzde gelişen erizipel benzeri eritem

EP-18

NADİR BİR TAKLİTÇİ: DERMATOPATİK LENFADENOPATİ**Tuğçe Bozkurt, Sevilay Batıbay, Elif Dinçes Nas, Esen Kasapoğlu***İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı*

Giriş: Dermatopatik lenfadenopati (DL), histopatolojik bir tanıdır. Genellikle aksiyal ve inguinal bölgelerde büyümüş yüzeyel lenf nodları ile prezente olur ve ciltte artmış antijenik uyarıya karşı gelişen abartılı yanıt sonucu olduğu düşünülmektedir. Burada ateş, halsizlik ve döküntü şikayetleri ile başvuran, yaygın lenfadenopati saptanarak incelenen ve biyopsi ile dermatopatik lenfadenopati tanısı alan olgu tartışılmıştır.

Olgu: Otuz sekiz yaşında erkek hasta, 10 yıldır psöriyazis tanısı ile takip edilmekte iken üç aydır giderek şiddetlenen halsizlik, yorgunluk, yaygın vücut ağrısı, ağrı ile başlayan ve üşüme ve titreme ile devam eden 38°C'yi bulabilen ateş yüksekliğinin eşlik ettiği ataklar ve aksillada ele gelen lenfadenopati şikayetleri ileri tetkik amaçlı Romatoloji kliniğine interne edildi.

Hastanın psöriyazis nedeni ile daha önce sırasıyla metotrexat, sekukinumab ve iksekizumab tedavileri aldığı ancak son 3 aydır mevcut şikayetleri nedeni ile tüm ilaçlarının kesildiği öğrenildi. Fizik muayenede, gövde ön ve arka yüzde, ellerde ve genital bölgede psöriyatik döküntüleri mevcuttu. Sağ servikal bölgede bir adet ağrısız lenf nodu, bilateral inguinal bölgede palpe edilen ağrısız lenf nodları ve sağ aksillada ele gelen ve daha sonra ultrasonografi (USG) görüntülemesinde 45*14 mm ölçülen boyutta ağırlı bir adet lenf nodu saptandı. Romatoloji klinikte takibinde hastanın 38 °C'i aşan ateşleri devam etti. İdrar yolu enfeksiyonu nedeni ile 7 gün meropenem tedavisi aldı. Başvurusunda yüksek saptanan sedimentasyon ve C-reaktif protein düzeylerinin antibiyotik tedavisi sonrası gerilediği gözlemlendi ancak ateş yanıtı ve şikayetlerde gerileme gözlenmedi. Tam kan sayımında nötrofilik lökositozu vardı, ferritin düzeyi normal saptandı. Abdomen ultrasonografisi bulgularında grade-2 hepatosteatoz ile ilişkili düşünülen hepatomegali dışında patolojik özellik saptanmadı. Hastanın kan kültürleri ve ekokardiyografi bulguları sonucunda enfektif endokardit dışlandı. Hastanın kan kültürleri ve ekokardiyografi bulguları sonucunda enfektif endokardit dışlandı.

Göğüs hastalıkları ve enfeksiyon hastalıkları tarafından değerlendirilen ve quantiferon testi de negatif saptanan hastada aktif tüberküloz düşünülmüdü.

Konstitüsyonel semptomların eşlik ettiği yaygın lenfadenopatisi olan hastaya hematolojik veya onkolojik malignite ön tanısı ile fluorodeoksiglukoz (FDG) pozitron emisyon tomografisi-bilgisayarlı tomografi (PET-BT) çekildi. Boyunda sol üst-ön juguler lenfatik lojda 13*7 mm boyutunda (suvmax:2), her iki aksiller lojda 2*3 cm (suvmax:2.1) boyutunda, bilateral inguinal fossada kısa aksı subsantimetrik-milimetrik boyutlu (suvmax: 1.9) lenf nodları, batında çıkan kolon orta kesimde (suv max:5.3) yaklaşık 4 cm segmentte heterojen artmış FDG tutulumu saptandı. Hastaya gastrointestinal sistem malignitesi ön tanısı ile yapılan kolonoskopi normal saptandı. Sağ aksiller bölgeden eksiyonel lenf nodu biyopsisi yapıldı ve patoloji birimine gönderildi. Patoloji sonucu, lenf nodunda lenfoid hücreler arasında çok sayıda histiositler mevcuttur, histiosit

topluluğu S100 ve CD1a ile pozitifdir, bulgular dermatopatik lenfadenopati ile uyumlu bulundu.

Tartışma: Lenf nodu biyopsisi ile dermatopatik lenfadenopati tanısı alan hastaların çoğunluğunda kronik bir cilt hastalığı varlığı bildirilmiştir (1). Bizim hastamız da 10 yıldır psöriyazis tanısı ile takipliydi. Literatürde erişkin başlangıçlı Still hastalığı ve malignite tanısı olanlarda bildirilen olgular olmakla birlikte, uzun dönem psöriyazis tanısı ile takipli multipl lenf nodları gelişen ve histolojik olarak dermatopatik lenfadenopati gösterilmiş, takibinde Castleman hastalığı tanısı almış bir olgu bildirilmiştir (2).

Sonuç: Yüksek ateş, lenfadenopati ve cilt bulguları olan hastalarda lenfomayı taklit edebilen ve nadir rastlanan dermatopatik lenfadenopati ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır.

Anahtar kelimeler: Dermatopatik lenfadenopati, psöriyazis, nedeni bilinmeyen ateş

Kaynaklar

1. MIRANDA, Roberto N., et al. Dermatopathic Lymphadenopathy. Atlas of Lymph Node Pathology, 2013, 129-131.
2. ZANELLI, Magda, et al. HHV8-positive Castleman disease and in situ mantle cell neoplasia within dermatopathic lymphadenitis, in longstanding psoriasis. Diagnostics, 2021, 11.7:1150.

EP-19

AMİLOİD FIRTINASI İLE SEYREDEN AİLEVİ AKDENİZ ATEŞİ VAKASI

Esra Genç

Kartal Dr. Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi

Giriş: Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA) tekrarlayan ,kendini sınırlayıcı ateş ve serozit atakları ile karakterize herediter ,otoenflamatuvar bir hastalıktır. Ataklar genellikle bir-üç gün sürmekte ve ateşe en sık peritonitin neden olduğu karın ağrısı eşlik etmektedir. Serum amiloid A (SAA) karaciğer tarafından üretilen akut faz reaktanıdır. Sıklıkla böbrek, karaciğer, kalp, dalak, endokrin bezlerinde birikir. Tedavi edilmeyen AAA hastaların %60'ında böbrek yetmezliğine neden olan böbrek amiloidozu en önemli ölüm nedenidir. Amiloid fırtınası, 2 haftadan az süre içinde gelişen, serum kreatinin ve idrar proteini başlangıca göre en az iki kat arttıran durumdur. Crp normal düzeyin en az 10 katına yükselir.

Amaç: Kreatin ve crp düzeyinde ani yükselikle seyreden AAA tanısı olan hastada gelişen Amiloid fırtınası vakasını anlatmayı amaçladık.

Olgu: 36 Yaşında kadın hasta, erizipel benzeri eritem döküntüleri olması üzerine yapılan MEFV gen testi sonucu M694V homozigot saptanan hasta AAA tanısı konularak kolşisin tedavisine başlanmış. AAA açısından düzenli romatoloji takibi olmayan hasta 2017 yılında AAA ya bağlı amiloidoz nedeni ile renal transplant olmuş. Hasta transplant sonrasında da kolşisin ilacını düzenli almamış. Bazal kreatin 3,5 -3,8 mg/dl arasında seyrederken ; ateş ,crp değerinde yükselme (122 mg/l) kreatin:4,5 mg/dl olması nedeni ile nefroloji servisine yatışı yapılmış. Hastada enfeksiyon odağı tespit edilememesi ve geniş spektrumlu antibiyotik almasına rağmen crp de gerileme olmaması (187 mg/l ye kadar yükselmesi oldu) üzerine tarafımıza konsülte edildi. Amiloid fırtınası olabileceği düşünüldü. Hastaya Anakinra 100 mg 1x1 başlandı. Anakinra tedavi sonrası hastanın crp değeri önce 101 mg/l sonra 43 mg/l ye geriledi. Kreatinin değeri 5,1 mg/dl ye yükselen hastanın anakinra tedavisi sonrası bazal kreatinin seviyesine gerilediği

görüldü. Hastaya anakinra raporu çıkarılarak kolşisin ile beraber anakinra ilacını düzenli kullanması gerektiği anlatıldı.

Sonuç: Amiloid fırtınasının şiddetli inflamasyon, aşırı proteinüri, hızla ilerleyen böbrek yetmezliği ve ölümcül sonuçla ilişkili olduğunu bilinmektedir. Literatürde enfeksiyonlar amiloid fırtınasının en sık tetikleyicisi olarak bilinmektedir. Tedavide destek tedavisi ile birlikte IL-1 inhibitörleri kullanılmaktadır. Amiloid fırtınası morbiditesi yüksek bir durumdur. Bu tür hastalarda risk sınıflandırması, hastalığın erken teşhisi ve zamanında tedavi ile prognoz iyileşecektir.

Anahtar kelimeler: Ailevi Akdeniz Ateşi, amiloid fırtınası

EP-20

MİYELODİSPLASTİK SENDROM KLİNİĞİ İLE BAŞVURAN YENİ BİR SOMATİK MUTASYON HASTALIĞI

Ömer Faruk Şahin¹, İlyas Ercan Okatan²

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Trabzon

²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Trabzon

Giriş: VEXAS (Vakuoller, E1 Enzimi, X'e Bağlı Otoinflamatuvar, Somatik) sendromu nadir görülen, X kromozomundaki UBA-1 geninde meydana gelen somatik mutasyonun neden olduğu, erişkin başlangıçlı multisistemik, otoinflamatuvar karakterde bir sendromdur. Burada kliniğimizde VEXAS Sendromu tanısını koyup Ruksolitinin ile tedavi ettiğimiz bir olguyu sunacağız.

Olgu: 65 yaş erkek hasta halsizlik, yorgunluk ve 2 ayda 15 kilo kaybı ile başvurdu. Hastada tirotoksikoz tespit edilip endokrinoloji servisine interne edildi. Yatışında yapılan tetkiklerde makrositer anemisi, lökositozu, splenomegalisi, sedimentasyon ve CRP yüksekliği vardı. Hasta serviste takip edilirken yüksek ateşleri oldu. Endokrinolojik açıdan başka bir patoloji saptanmayan hasta servisten taburcu edildi. Yüksek ateşleri devam etmesi üzerine hasta enfeksiyon hastalıkları servisine interne edildi. Enfeksiyon hastalıkları yatışında kemik iliği biyopsisi yapıldı, nedeni bilinmeyen ateş araştırılması yapılmış fakat bir sebep bulunamadı. Hasta malignite araştırması açısından genel dahiliye servisine devredildi. Hastanın çekilen abdomen BT'sinde hepatosplenomegali, dalakta hipodens lezyon(enfarkt?) saptandı. Toraks BT'sinde sol pleval efüzyon saptandı. Malignite araştırması negatif sonuçlanan hasta romatolojiye devredildi. Romatoloji yatışında göz kapağı düşüklüğü açısından göz hastalıkları ile konsülte edilen hastaya orbita MR çektilirdi. Orbita MR'da bilateral retrobulber yağ dokusunda inflamasyon saptandı. Torakoabdominal mr anjiyoları normal olarak raporlandı. Takiplerinde yüksek ateşleri ve AFR yüksekliği devam eden hastada sol kulakta, kulak arkasında ve saçlı deride ağrılı hiperemik lezyonlar çıktı. Hastaya ağrılı hiperemik lezyonlardan biyopsi yapıldı. Biyopsi sonucu akut nötrofilik dermatoz ile uyumlu geldi. Nöropatik şikayetleri olan hastaya EMG çekildi, solda ulnar sinir nöropatisi saptandı. Klasik immunsupresif tedavilere yanıt alınamayan hastada VEXAS sendromu düşünüldü. Kemik iliği biyopsisi tekrarlandı. Hastanın kemik iliği aspirasyonunda VEXAS sendromu ile uyumlu şekilde vakuoller izlendi. Kemik iliğinden gönderilen UBA-1 mutasyon analizi pozitif

geldi. Hastaya Ruksolitininib 1x10 mg başlandı, tedavi başlandıktan sonra hastadan klinik ve laboratuvar yanıt alındı.

Sonuç: VEXAS Sendromu farklı klinik bulgularla prezente olup romatolojik ve hematolojik hastalıklarla karışabilir. Özellikle ileri yaş erkek hastalarda romatolojik hastalık düşündürülen klinik bulgulara makrositer anemi ve dirençli AFR yüksekliği eşlik ediyorsa VEXAS Sendromu akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: VEXAS Sendromu, Makrositer Anemi, UBA-1, Ruksolitininib

A large, solid orange triangle is positioned in the lower right quadrant of the page. It is oriented with one vertex pointing towards the top left and another towards the bottom right. The text 'YAZAR DİZİNİ' is centered within this triangle in white, uppercase letters.

YAZAR
DİZİNİ

A

Akkuzu, Gamze 15, 16, 21
 Akpunar, Melih 16
 Aksu, Kenan 22
 Ak, Tumay 8
 Arga, Kazım Yalçın 4
 Arslan, Serdar 4
 Avcı, Özge Kara 11
 Avcu, Ayşegül 24

B

Baktıroğlu, Gülçin 4
 Batıbay, Sevilay 24
 Bes, Cemal 4, 15, 16, 21
 Bozkurt, Tuğçe 24

C-Ç

Cengiz, Ahmet Kıvanç 23
 Çelik, Elif Burcu Ersungur 4
 Çelik, Züfinaz Betül 16
 Çevik, Mehmet Burak 22

D

Deniz, Rabia 4, 15, 16, 21
 Direskeneli, Haner 4
 Doğan, Nazlı Elif 15
 Durmaz, Emine Şebnem 10, 15
 Durmaz, Eser 10

E

Emrence, Zeliha 4
 Erbasan, Funda 10
 Erener, Nursena 4

Ergin, Ersoy 21
 Erzik, Can 4
 Esatoğlu, Sinem Nihal 2, 5, 11

F

Ferhanoğlu, Zeynep Altan 5

G

Genç, Esra 25
 Gül, Ahmet 4
 Güner, Sabriye 4, 10
 Güngör, Elif 19
 Güzelbey, Tevfik 15, 21

H

Hatemi, Gülen 2, 5, 11, 14

K

Kaplan, Taylan 21
 Karaalioğlu, Bilgin 15, 16, 21
 Karadağ, Bilgehan 10
 Karagöz, Seyfullah Halit 5
 Karakoç, Alican 5, 15
 Karakök, Özge 22
 Kara, Özge 10
 Karataş, Ahmet 20
 Kargın, Osman Aykan 4
 Kasapoğlu, Esen 24
 Kayalar, Nihan 21
 Kehribar, Demet Yalçın 16, 17
 Kerim, Duygu 22
 Kılıçkesmez, Özgür 15
 Kırıcı, Cem Kıvanç 17

Kızılkılıç, Osman 4
 Korkmazer, Bora 4
 Koyuncu, Hilal 16
 Kutlubay, Zekai 5

M

Melikoğlu, Melike 5, 10, 11
 Moustafa, Nazlı Elif Doğan 21

N

Nas, Elif Dinçses 24
 Nokay, Mine 10
 Nurcan, Sukran Erdem 8

O

Okatan, İlyas Ercan 25

Ö

Öner, Fatma Alibaz 4
 Öz, Burak 20
 Özdal, Pınar Çakar 18, 19
 Özdede, Ayşe 4, 5, 11
 Özgen, Kerime Hatun 10
 Özgen, Metin 16, 17
 Özgüler, Yeşim 2, 5
 Özgür, Duygu Sevinç 15, 16, 21
 Öztaş, Mert 15

P

Pire, Gizem 17
 Poyraz, Burç Çağrı 4
 Punar, Şeyma 4

S

Seyahi, Emire 4, 5, 8, 10, 11, 15
 Sulu, Bercehan 2

Ş

Şahin, Ali 17
 Şahin, Muhammed Abdulkerim 14
 Şahin, Ömer Faruk 25

T

Taşçılar, Koray 11
 Tekin, Merve İnanç 18, 19
 Terzi, Esmâ Nur Oral 10
 Terzioğlu, Mustafa Ender 10

U

Uygunoğlu, Uğur 4, 11

Y

Yalçınsoy, Kübra Özdemir 18, 19
 Yazıcı, Hasan 2
 Yazısız, Veli 10
 Yıldırım, Fatih 15, 16, 21

Organizasyon Sekreteryası



D Event Turizm Organizasyon

İçerenköy Mah. Çayır Cad.

No:5/25 Bay Plaza Kat:12

34752 Ataşehir / İstanbul

Tel: +90 216 573 18 36

E-posta: istanbul1@devent.com.tr

www.devent.com.tr

#deventsocial