

AKDENİZ ROMATOLOJİ



SEMPOZYUMU

13.

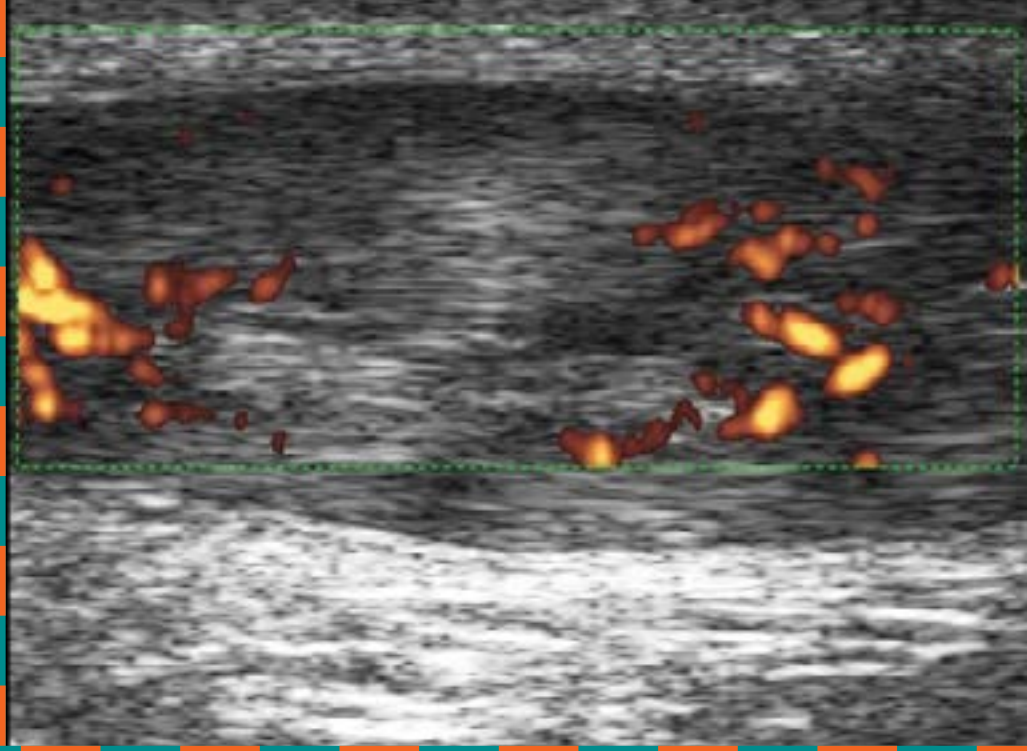
AKDENİZ ROMATOLOJİ SEMPOZYUMU

ULUSLARARASI
EULAR (AVRUPA ROMATOLOJİ DERNEĞİ)
ONAYLI VE SERTİFİKALI
TEMEL ULTRASONOGRAFİ KURSU &
PEDIATRİK KAS İSKELET ULTRASONOGRAFİ KURSU

Td TÜRKİYE
ROMATOLOJİ
DERNEĞİ



25 - 29 Nisan 2018 • Cornelia Deluxe Hotel • ANTALYA



ELEKTRONİK KİTAP

DEĞERLENDİRME KURULU

PROF. DR. ENDER TERZİOĞLU

AKDENİZ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ

PROF. DR. SALİH PAY

KORU HASTANESİ

PROF. DR. NEVSUN İNANÇ

MARMARA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ

PROF. DR. VELİ YAZISIZ

AKDENİZ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ

BİLİMSEL PROGRAM

28 Nisan 2018 Cumartesi / April 27, 2018-Saturday

Akdeniz Romatoloji Sempozyumu

14:00-14:10	Açılış Konuşması - Ender Terzioğlu
14:10-15:45	Romatoid Artrit Oturumu Oturum Başkanları: Vedat Hamuryudan, İhsan Ertenli, Sedat Kiraz
14:10-14:35	Biyolojik Tedaviler Ne Kadar Erken Başlanmalıdır? - Didem Arslan Taş
14:35-14:55	Monoterapi ile Hastalık Kontrolü Mümkün mü? - Uğur Akarsu
14:55-15:20	İlk Biyolojik Tedaviye Yanıtsız Hasta 2. Tercih Ne Olmalı? - Emine Figen Tarhan
15:20-15:45	RA Akciğer Lezyonları Tedavi Tercihini Nasıl Etkiliyor? - Funda Erbasan
15:45-16:00	Kahve Arası
16:00-16:40	Uydu Sempozyumu Spondiloartritlerde Yeni Ufuklar: Sekukinumab ve IL-17A İnhibisyonu Oturum Başkanları: Ender Terzioğlu, Süleyman Özbek Ankilozan Spondilit ve Psoriatik Artritte Yeni Yolak: IL-17- Veli Yazısız Ankilozan Spondilit ve Psoriatik Artrit Tedavisinde Sekukinumab ve IL-17A İnhibisyonu - Kenan Aksu
16:40-17:40	Vaskülit Oturumu Oturum Başkanları: Süleyman Özbek, Murat Turgay, Mehmet Şahin
16:40-17:00	Takayasu Arteritinde Neyi Düzeltiyoruz? - Kenan Aksu
17:00-17:20	ANCA İlişkili Vaskülit Tedavisinde Yeni Ne Var? - Hüseyin Özer
17:20-17:40	Dirençli Behçet Lezyonları: Hangi Hastada Anti-TNF Hangi Hastada İnterferon-Alfa? Ömer Karadağ
17:40-18:40	İnflamasyon Kontrolünde Alternatif Yolaklar Oturum Başkanları: Fahrettin Oksel, Taşkın Şentürk
17:40-18:05	BAFF ve APRİL Antagonistleri - Veli Yazısız
18:05-18:25	JAC İnhibitörleri Hangi Hastalıklarda Etkin? - Veli Çobankara
18:25-18:40	Akılcı İlaç Kullanımı - Ayten Yazıcı



FARMANOVA

BİLİMSEL PROGRAM

29 Nisan 2018 Pazar / April 29, 2018-Sunday

Akdeniz Romatoloji Sempozyumu

08:30-10:10	Spondiloartropati Oturumu Oturum Başkanları: Göksal Keskin, Şenol Kobak, Zevcet Yılmaz
08:30-08:55	AxSpA Tedavi Hedef Nedir? - Eftal Yücel
08:55-09:20	AS'de Tedavi Ne Zaman Sonlandırılmalıdır? - Orhan Küçükşahin
09:20-09:45	PsA Tedavisinde anti-TNF'ler Arasında Fark Var mı? - Umut Kalyoncu
09:45-10:10	Spondiloartropatilerde Anti-TNF Dışı Biyolojik Ajanlar - Cemal Bes
10:10-10:30	Kahve Arası
10:30-11:10	Konvansiyonel İmmunomodulatörler Oturum Başkanları: Yasemin Kabasakal, Ümit Ölmez
10:30-10:50	Leflunamid Hangi Biyolojiklerle Kombine Kullanılabilir? - İlhan Sezer
10:50-11:10	MMF Romatolojik Hastalıklarda Kullanımı - Ayşe Balkarlı
11:10-12:10	Tartışmalı Olgular Oturum Başkanları: Cahit Kaçar, Ender Terzioğlu
11:10-11:30	Olgu - 1 - Edip Gökcalp Gök
11:30-11:50	Olgu - 2 - Gökhan Sargın
11:50-12:10	Olgu - 3 - İrem Kor
12:10-12:25	Kapanış

POSTER BİLDİRİLER

P 01

ÇOCUKLUK ÇAĞI KOLŞİSİNE DİRENÇLİ AİLESEL AKDENİZ ATEŞİ OLGULARINDA OPAKALSİYUM, ANAKİNRA VE KANAKİNUMAB YANITININ DEĞERLENDİRİLMESİ

KENAN BARUT, AMRA ADROVIÇ, SEZGİN ŞAHİN, ASLI KAPLAN, ÖZGÜR KASAPÇOPUR

İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ CERRAHPAŞA TIP FAKÜLTESİ, ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI AD. ÇOCUK ROMATOLOJİ BD.

Giriş: Ailesel Akdeniz ateşi (AAA) serözit ve artrit atakları ile seyreden otoenflamatuvar bir hastalıktır, Tedavisindeki ana ilaç kolşisindir. Kolşisin tedavisini etkin ve yeterli dozda kullanmalarına karşın bazı olgular halen atak geçirmekte ve ataklar arasındaki dönemlerde akut faz yanıtları yüksek olarak saptanabilmektedir, bununla birlikte %40 civarında sadece parsiyel klinik yanıt gösterdiği bildirilmekte ve bu olguların içinde de kolşisin direnci oranının %5-10 civarında olduğu bilinmektedir. Dirençli olgularda değişik kolşisin preparatları ve anti-IL1 tedavi seçenekleri kullanılmaktadır.

Amaç: Kliniğimizde izlediğimiz AAA olguları içinden dirençli AAA olguları oranımızı saptamak, dirençli AAA hastalarında kullandığımız opacalcium colchicine, anakinra ve kanakinumab etkinliğini FMF50 yanıtı, total ve parsiyel klinik yanıt ayrıca total ve parsiyel laboratuvar yanıt tanımlamaları üzerinden karşılaştırmaktır.

Gereç ve Yöntem: AAA tanısı ile izlediğimiz olgular içerisinde opacalcium colchicine, anti-IL1 kullanan olgular saptandı, dosyaları geriye dönük olarak incelenerek direnç tanımlamasına uyup uymadıkları değerlendirildi. Standart kolşisin preparatı ve sonrası kullandıkları diğer ilaç ile FMF50 yanıtları değerlendirildi

Bulgular: Çalışmamıza 839 AAA olgusu alındı, bu olgular arasından dirençli olguların 49/839(5,8%) oranında olduğu saptandı. Ortalama yaş 14,4±4,7, ortalama hastalık başlangıç yaşı 2,8±1,7 olarak değerlendirildi. En sık saptanan mutasyon M694V/M694V 39(79,6%) idi. Sadece bir olguda amiloidoz saptandı. Olgularımızın 30(61,2%)'u opacalcium kolşisin, 6 (12,2%)'ı anakinra, 13 (26,5%)'ü kanakinumab kullanmaktaydı. Standart kolşisin preparatı ile hastalarda sadece 4/49(8,2%) oranında FMF50 yanıtı sağlandı. Dirençli olan bu olgularda kullanılan diğer ilaçlardan, opacalcium colchicine ile 14/30(46,7%) hastada, anakinra ile 5/6 (83,3%) olguda, kanakinumab ile 12/13(92,3%) olguda FMF50 yanıtı alındığı saptandı. Aralarındaki bu fark istatistiksel olarak ileri derecede anlamlı bulundu, (p<0,005). Kolşisin maksimum dozda kullanıldığında en çok ishal 17(34,6%), transaminaz yüksekliği 3(6%) gibi yan etkiler görülmüştür.

Tartışma: Kolşisine dirençli FMF olgularında kullanılan opacalcium colchicine tedavisine hasta uyumu daha sodyum tuzlu standart kolşisine göre daha iyi saptanmıştır, fakat yine de opacalcium colchicine tedavisi ile hastaların büyük bir kısmında FMF50 yanıtı elde edilemedi. Anti-IL1 kullanan hastalarda yüksek oranda FMF50 yanıtı elde edilmiştir.

Kaynaklar

1. Ozdogan H, Ugurlu S. Canakinumab for the treatment of familial Mediterranean fever. Expert review of clinical immunology. 2017;13(5):393-404.
2. Ozen S, Demirkaya E, Duzova A, Erdogan O, Erken E, Gul A, et al. FMF50: a score for assessing outcome in familial Mediterranean fever. Annals of the rheumatic diseases. 2014;73(5):897-901.
3. Gul A. Approach to the patients with inadequate response to colchicine in familial Mediterranean fever. Best practice & research Clinical rheumatology. 2016;30(2):296-303.

P 02

AMİNOGLİKOZİD İLİŞKİLİ SERUM HASTALIĞI VE İMMÜN KOMPLEKS NEFRİTİ

**REYHAN KÖSE, MELTEM SÜNGÜ, ENDER AKTEPE, GÖKHAN SARGIN, SONGÜL ÇILDAĞ,
HAKAN AKDAM, YAVUZ YENİÇERİOĞLU, TAŞKIN ŞENTÜRK**

ADNAN MENDERES ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ, ROMATOLOJİ BİLİM DALI, AYDIN
ADNAN MENDERES ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ, İÇ HASTALIKLARI ANABİLİM DALI
AYDIN ADNAN MENDERES ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ, NEFROLOJİ BİLİM DALI, AYDIN

Giriş: Serum hastalığı ateş, döküntü, artralji ile karakterize immün kompleks aracılı hipersensivite sendromudur. Ekzojen antijenler ile tetiklenebileceği gibi ilaç ilişkili de olabilir. Etiyolojide, ilaçlar arasında en çok antibiyotikler suçlanmaktadır. Biz burada, amikasin ilişkili serum hastalığı ve glomerülonefrit gelişen bir hastayı sunmayı amaçladık.

Vaka Özeti: 62 yaşında erkek hastaya idrar yolu enfeksiyonu nedeni ile 10 gün boyunca amikasin 500 mg/gün, i.m. tedavi başlanmış. Tedavi tamamlandıktan 1 hafta sonra karın ağrısı, bulantı, ayak bileklerinde ağrı, şişlik ve bacaklarda döküntü olması üzerine acil servisine başvuran hastanın TA: 160/80 mmHg, nabız: 76/dakika ve ateş: 38,3oC idi. Fizik muayenesinde her iki alt ekstremitede yaygın palpable purpuralar gözlenmiş olup, her iki akciğer bazallerde solunum sesleri ve her iki ayak bileğinde ödem mevcuttu. Hastanın laboratuvar incelemesinde üre:186 mg/dl, kreatinin:4.28 mg/dl, hemoglobin:10 g/dl, lökosit: 9.160/mkrL, sedimentasyon: 56 mm/h, CRP: 77 mg/L, ALT:25 U/L ve AST:23 U/L idi. ANA, anti-ds DNA, anti-ACA-IgM, anti-ACA-IgG negatif olup C3:44 mg/dl, C4:2.9 mg/dl ve 24 saatlik idrarda 3423 mg proteinüri saptandı. Akciğer grafisinde sağ sinüs küntleşmesi dışında patoloji gözlenmedi. Abdominal USG'de karaciğer boyutu 165 mm ve her iki böbreğin ekojenitesi grade I-II artmış olarak saptandı. Renal biyopsi 8 adet glomerülün 6'sında glomerüler kapiller alanda fibrin trombüsleri, 2 glomerülde, mezengial sellülerite artışı gözlendi. Direk immünfloresan yöntem ile IgA, IgG, IgM, C3, C1q, C4, fibrinojen, kappa ve lambda ile çeşitli oranlarda mezengial granüler birikim olduğu gözlendi. Hastada serum hastalığı ve buna bağlı olarak immün kompleks nefriti düşünüldü. Etiyolojide amikasin kullanımı dışında herhangi bir neden saptanmadı. 1 mg/kg/gün steroid ve 600 mg/m² siklofosamid tedavisi başlandı. Takiplerinde şikayetleri gerileyen, idrar çıkışı düzelen ve böbrek fonksiyon testlerinde düşme saptanan hastada hemodializ tedavisine son verildi.

Tartışma: Serum hastalığı yabancı proteinlere maruziyetten yaklaşık 7-10 gün sonra gelişen ateş, artralji, döküntü, lenfadenopati ve bazen glomerülonefrit gibi ciddi sistemik tutulumu yol açabilen immün kompleks aracılı hipersensivite reaksiyonudur. İlaçlar ile ilişkili serum hastalığının büyük kısmından antibiyotikler (siprofiloksasin, sefalosporinler) sorumludur. Antibiyotik ilişkili vakalarda sistemik tutulum nadirdir ve dolaşımdaki kompleman düzeyleri genellikle etkilenmez. Bizim hastamızda, kompleman seviyeleri düşüktü ve immün kompleks nefriti meydana gelmişti. İlaç kullanımı sonrasında ateş, artralji, palpable purpura ve glomerülonefrit gelişen hastalarda serum hastalığı ayırıcı tanıda yer almalıdır.

P 03

ÇOCUKLUK ÇAĞI BAŞLANGIÇLI TAKAYASU ARTERİTİ; TEK MERKEZ DENEYİMİ

SEZGİN ŞAHİN¹, DUHAN HOPURCUOĞLU¹, ŞULE BEKTAŞ¹, EZGİ BELHAN¹, AMRA ADROVIÇ¹, KENAN BARUT¹, NUR CANPOLAT², SALİM ÇALIŞKAN², LALE SEVER², ÖZGÜR KASAPÇOPUR¹

¹İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ, CERRAHPAŞA TIP FAKÜLTESİ, ÇOCUK ROMATOLOJİ BİLİM DALI, İSTANBUL
²İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ, CERRAHPAŞA TIP FAKÜLTESİ, ÇOCUK NEFROLOJİ BİLİM DALI, İSTANBUL

Giriş: Çocuklarda Takayasu arteritinin klinik özellikleri, tedaviler ve uzun dönem sonuçları hakkında yeterli veri mevcut değildir. Takayasu arteriti tanılı hastalarımızın uzun dönem verilerini ve çeşitli aktivite ve hasar ölççeklerinin birbiri ile olan korelasyonunu araştırmayı amaçladık.

Yöntem: Son 15 yılda Takayasu arteriti tanısıyla takip edilen hastaların dosyaları geriye dönük incelendi.

Sonuçlar: Bu sürede Takayasu arteriti tanısı almış 16 hastanın hastalık başlangıcındaki ve tanı anındaki ortalama yaşları sırasıyla $10,9 \pm 4,8$ yıl ve $11,5 \pm 4,7$ yıl olarak bulundu. Hastalarda tanı almada ortalama 2,4 aylık (0,1-65 ay) bir gecikme vardı ve ortalama hastalık süresi $6,1 \pm 5,9$ yıl olarak bulundu. Başvuruda en sık görülen belirti %81,2 (n=13) ile nonspesifik bulgular (ateş, yorgunluk, iştahsızlık ve kilo kaybı). Nonspesifik bulguları, hipertansiyon (n=20 62,5%) ve nörolojik bulgular (n=4, 25%) izlemekteydi. En sık görülen anjiyografik tip olan Numano tip IV'ü (n=5), sırasıyla tip V (n=4), tip III (n=4), tipIIa (n=2), tip IIb (n=1) ve tip I (n=1) izlemekteydi. Hastaların başlangıçtaki hastalık yaygınlıklarının derecesi DEI.Tak ile ölçüldü ve $13,8 (\pm 6)$ olarak bulundu. Tüm olguların başlangıçtaki akut faz belirteçleri yüksek olarak bulundu ve yine hastalık aktivasyonunu gösteren ITAS 2010 skoru ($18,7 \pm 7,1$) ve PVAS skoruna ($14,0 \pm 4,4$) göre de aktif oldukları görüldü. Hem hastalık başlangıcında hem de son muayenede ölçülen bu 3 aktivite skorunun birbirleriyle korele olduğu görüldü ($p < 0,05$).

En sık kullanılan immunsupresif ilaç kortikosteroid (n=16/16, 100%) iken, sonrasında sırasıyla azathioprin (n=15/16, 93,7%), siklofosfamid (n=10/16, 62,5%), methotreksat (n=6/16, 37,5%) ve tosilizumab (n=6/16, 37,5%) olarak saptandı. Anjioplasti ve/veya bypass geçiren hasta sayısı da oldukça fazlaydı (n=7/16, 43,7%). Cerrahi operasyon geçirmiş hasta oldukça sık olmasına rağmen, son 15 yıldır takip edilen olgularda kaybedilen olgu hiç olmadı.

Tartışma:Geçmiş yıllar ile karşılaştırıldığında mortalitesi oldukça yüksek olan Takayasu hastalığındaki göreceli iyi sonuçlarımızda, yeni biyolojik ilaçlar ve gelişmiş cerrahi tekniklerin de katkısı olduğunu düşünmekteyiz. Takibi oldukça zor olan bu hastalıkta kullanılan 3 farklı hastalık aktivite ölçütünün birbirleriyle uyumlu olduğu görüldü.

P 04

SIK OLMAYAN KLİNİK İLE BAŞVURAN İKİ AİLEVİ AKDENİZ ATEŞİ OLGUSU

**NIHAL ŞAHİN¹, SÜMEYRA ÖZDEMİR ÇİÇEK¹, AYŞE SEDA PINARBAŞI¹, MELİH HANGÜL²,
İSMAİL DURSUN¹, MUAMMER HAKAN POYRAZOĞLU¹, RUHAN DÜŞÜNSEL¹**

1 ERCİYES ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK NEFROLOJİ VE ROMATOLOJİ BİLİM DALI, KAYSERİ
2 ERCİYES ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK GÖĞÜS HASTALIKLARI BİLİM DALI, KAYSERİ

Giriş: Monogenik otoinflamatuvar hastalıklardan en sık görülen Ailevi Akdeniz ateşi (AAA) ülkemizde 1/1000 görülme sıklığına sahiptir. Sıklıkla ateş ve peritonit atakları ile ortaya çıkan AAA'da artrit %45 sıklıkla, plörit ise %30 sıklıkla görülür. İlk başvuru bulguları monoartrit ve plörit olan iki AAA olgusu sunmaktayız.

Olgu 1: Onaltı yaşında sol dizinde şişlik ve ağrı şikayeti olan erkek hasta ilk kez Ortopedi bölümü tarafından değerlendirilmiş. Akut faz belirteçleri (AFR) yüksek olan, ek bir bulgusu olmayan hastaya septik artrit tedavisi verilmişti. Ancak taburculuktan 1 ay sonra şikayetinin tekrarlaması ve AFR yüksekliği olması nedeni ile Çocuk Romatoloji bölümüne danışıldı. Öyküde tekrarlayan ateş, serözit atakları ve ailede AAA hastalığı yoktu. Tekrarlayan artrit ve M694V homozigot mutasyon saptanması üzerine AAA tanısı ile kolşisin (2x0,5 mg) başlandı. Tedaviden sonra tekrar artrit görülmedi ve AFR değerleri normaleşti.

Olgu 2: Onbeş yaşında, erkek hasta ilk olarak ateş, göğüs ağrısı şikayeti ile başvurmuştu. Adölesan servisinde yatırılarak değerlendirilen hastada plevral efüzyon saptanmıştı. Daha önce benzer şikayetleri olmayan hastaya enfeksiyon tedavisi verildi ve kliniğinin düzelmesi üzerine taburcu edildi. İki ay sonra ikinci kez ateş, karın ağrısı ve göğüs ağrısı ile başvurması üzerine ön tanıda AAA düşünüldü ve Çocuk Romatoloji servisine yatırıldı. AFR yüksekliği ve plevral efüzyon saptandı. Serum amiloid A: 897 mg/L saptanması üzerine kolşisin (2x0,5 mg) başlandı. M680I/V726A heterozigot mustasyonu saptanması ve kolşisin tedavisine yanıt alınması üzerine AAA tanısı konuldu.

Sonuç: Ailevi Akdeniz ateşi her zaman çok iyi bildiğimiz ateş ve karın ağrısı atakları ile karşımıza çıkmayabilir. Tekrarlayan artrit, plörit, miyalji, erizepal benzeri döküntü, inatçı artrit ve uzamış febril miyalji daha az sıklıkla görülen bulgularıdır. Hastalığın diğer klinik bulgularına dikkat çekmek amacı ile bu iki olguyu sunduk.

Anahtar Kelimeler: ailevi Akdeniz ateşi, artrit, göğüs ağrısı

Kaynaklar

1. Düşünsel R et al. Genotype–phenotype correlation in children with familial Mediterranean fever in a Turkish population. Pediatrics International, 2008, 50.2: 208-212.

P 05

ÇOCUKLUK ÇAĞI KRONİK ROMATOLOJİK HASTALARINDA GEÇİŞ POLİKLİNİĞİ

AMRA ADROVIÇ¹, ESRA PEHLİVAN¹, ÖVGÜ KUL¹, SEZGİN ŞAHİN¹, KENAN BARUT¹, OYA TURAN¹, SİBEL BALCI¹, SERDAL UĞURLU², HURİ ÖZDOĞAN², ÖZGÜR KASAPÇOPUR¹

¹ İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ, CERRAHPAŞA TIP FAKÜLTESİ, ÇOCUK ROMATOLOJİ BİLİM DALI
² İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ, CERRAHPAŞA TIP FAKÜLTESİ, ROMATOLOJİ BİLİM DALI

Giriş: Geçiş polikliniği, çocukluktan yetişkinliğe uzanan döneme odaklı, kronik hastalığı olan ergen ve genç yetişkinler için planlanmış bir sağlık hizmetidir. Düzenli ve sistematik bir geçiş poliklinik hizmeti, süreklilik sağlanması ve optimal sonuçlara ulaşılması için büyük önem taşımaktadır. Türkiye’de bugüne kadar, hastaların çocukluktan erişkin döneme geçişine odaklı, tek ve fikir birliği temelinde oluşturulmuş bir sağlık sistemi modeli bulunmamaktadır.

Amaç: Çalışmamızda, üçüncü basamak merkez olan hastanemizde juvenil başlangıçlı romatolojik hastalığı olan hastalarla yaptığımız geçiş polikliniğinin etkinliğinin ve yeterliliğinin değerlendirilmesi amaçlandı.

Yöntem: Mayıs 2014’ten Aralık 2017 tarihine kadar olan dönemde geçiş polikliniğimizde 147 hastanın erişkin romatolojiye geçiş işlemi tamamlandı. Geçiş polikliniğimiz ayda bir kez düzenlenen, erişkin ve çocuk romatologların ortak olarak yaptığı bir klinik değerlendirme ve izlem için devrinin geçişinin tamamlanmasıdır. Geçiş polikliniği ekibi, 4 çocuk romatologu, 2 erişkin romatologu, 1 erişkin romatoloji hemşiresi, 1 çocuk romatoloji hemşiresi ve sekreterden oluşmaktadır.

Geçiş işlemi gerçekleştirilen hastalara iki farklı araştırmacı tarafından telefonla aranılarak (EP, OK) ulaşıldı. Otuz üç (% 22) hastaya ulaşılamadı. 17 (% 11) hasta, geçiş polikliniği sonrası sürenin kısa (<6 ay) olması nedeni ile çalışmadan çıkarıldı. Toplamda 97 (% 66) hastaya ulaşıldı ve çalışmaya dahil edildi. Araştırmacı ile hasta arasındaki telefon görüşmesi sırasında hastaların demografik, klinik ve sosyo-ekonomik özelliklerinin ve geçiş polikliniği deneyiminin değerlendirildiği sorulardan oluşan bir anket kullanılarak bilgiler toplandı.

Sonuçlar: Geçiş yaşına göre farklı hasta grupları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu. Hastaların eğitim düzeyleri: 60 (% 61.9) üniversite, 21 (% 21.6) lise, 13 (% 13.4) orta öğretim ve 3 hasta (% 3.1) ilköğretim mezunu olarak ayrılmaktaydı.

Hastaların 79’u (% 81.4) bekar olup, 18 (% 18.6) hasta evli idi. Hastaların 44’ü (% 30) çalışmaktaydı ve işe başlama yaş ortalaması 19.06 ± 3.1 yıl idi. 94 (% 96.9) hastanın çalışma sırasında sağlık sigortası vardı; 71 (% 73.2) hasta düzenli olarak erişkin romatoloji bölümünde takip edilirken, 26 (% 25.8) hasta herhangi bir yerden izlenmemekte idi. Hastaların takiplerine devam etmemesinin en sık sebepleri sırasıyla, iş ve/veya okul yoğunluğu (% 76.9), yetişkin Romatoloji polikliniklerinin yoğun olması (% 15.5), ve hastaların kişisel sorunları (% 7.6) idi. Toplam 96 hasta (% 99) geçiş sürecinden memnuniyetlerini bildirdi.

Erişkin polikliniğinde yaşanan zorlukları; hastalardan 76’si (% 78) erişkin polikliniğinin kalabalık olması ve bekleme süresinin fazlalığı, 12’si (% 12) yeterli süre ayrılamaması ve dokuzu (% 10) her vizitte farklı hekim tarafından değerlendirilme olarak sıralamıştı.

Sonuç: Bu çalışma ile, kronik romatolojik hastalığı olan hastalarda geçiş polikliniği üzerine yapılan özgün bir model değerlendirildi. İyi planlanmış bir geçiş polikliniği, kronik romatolojik hastalığı olan ergen ve genç yetişkinlerin sürekli ve optimal sağlık hizmeti almalarında oldukça önemlidir. Daha fazla sayıda hasta ile yapılacak olan ileriki çalışmalar tanımlanan geçiş polikliniğinin önemini farklı dallar içinde ortaya koyacak ve daha etkin bir yöntemin gerçekleştirilmesi başarılacaktır.

P06

ERKEN YAŞTA İŞİTME KAYBI GELİŞEN CAPS OLGUSU; MUCKLE WELLS? FCAS?

**CEYHUN AÇARI, SERKAN TÜRKUÇAR, HATİCE ADIGÜZEL DÜNDAR,
ÖZGE ALTUĞ GÜCENMEZ, ERBİL ÜNSAL**

DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI AD, ÇOCUK ROMATOLOJİ BD

Giriş: Kriyopirin ilişkili periyodik sendromlar (CAPS) otozomal dominant kalıtılan nadir otoinflamatuvar bir hastalık grubudur. Olgu: Üç buçuk yaşında erkek hasta bir yıldır tekrarlayan ateş ve karın ağrısı şikâyeti ile başvurdu Atak aralarında bir hafta ateşsiz dönemlerin olduğu, bazılarında vücutta döküntülerin eşlik ettiği, bunların soğukta kaldıktan sonra ortaya çıktığı öğrenildi. Karın ağrısının çok şiddetli olduğu bir dönemde apandisit düşünülerek izlendiği, ancak yakınmalarının kendiliğinden gerilediği görüldü. Hastanın muayenesinde belirgin bulgusu yoktu. Laboratuvar testlerinde C-reaktif protein 20.2 mg/L, eritrosit sedimentasyon hızı 14 mm/saat, lökosit sayısı 12000/mm³ (nötrofil %53, lenfosit % 33), hemoglobin 11.4 g/dl, trombosit 305000/mm³ saptandı. Ateşli dönemde bakılan kan, idrar kültürleri, viral seroloji testleri negatif, immünglobulin, C3, C4 düzeyleri normal bulundu. Tekrarlayan döküntüleri nedeni ile yapılan spesifik immünglobulin ve allerji deri testleri normal bulundu. Hastadan istenen MEFV analizinde mutasyon saptanmadı. Buna rağmen, ülkemizdeki sıklığı göz önüne alınarak FMF açısından kolşisin 1 mg/gün dozda başlandı. Tetkikleri devam ederken işitme kaybı saptanan olgudan KBB konsültasyonu ve odiyometrik incelemeler istendi. Başta CAPS olmak üzere otoinflamatuvar hastalıklar açısından genetik analiz yapıldı. Genetik analiz sonucu NLRP3 geninde p.Gln703lys heterozigot mutasyon saptandı. Veri tabanı kayıtlarına göre anlamlı mutasyon olarak değerlendirilen hastada işitme kaybının eşlik etmesi nedeni ile ilk planda CAPS'in alt grubu olan Muckle Wells hastalığı düşünüldü. KBB tarafından değerlendirilen olguda sol kulakta seröz otite bağlı işitme kaybı olduğu saptandı. Hastaya FCAS (ailesel soğuk otoinflamatuvar sendrom) tanısıyla anti-interlökin 1 tedavi başlandı.

Tartışma: CAPS otozomal dominant kalıtılan, kromozom 1q44 bölgesinde bulunan NLRP3 genindeki dominant mutasyon sonucu ortaya çıkar. Klinik şiddetine göre FCAS (ailesel soğuk otoinflamatuvar sendrom), Muckle Wells, CINCA/NOMID (kronik infantil nörolojik kutanöz artiküler sendrom / neonatal başlangıçlı multisistemik inflamatuvar hastalık) olarak sınıflandırılır. FCAS en hafifi olup işitme kaybı eşlik etmez. CINCA/NOMID ağır seyirli nörolojik bulguları olan atakların çok erken yaşta başladığı hastalardır. Muckle Wells hastalığında işitme kaybı ile giden döküntü ve ateş atakları izlenir, CINCA/NOMID e göre hafif bir seyri vardır.

Olgunun 2 yaşında iken soğuk ile tetiklenen yakınmalarının başladığı ve son 2 ay içinde işitme azlığı eklendiği öğrenildi. Ancak odyolojik incelemelerde işitme kaybının seröz otitis media enfeksiyonu ile ilişkili olduğu görüldü. Literatürde bu hastalarda genellikle adolesan yaşlarda işitme fonksiyonlarının etkilendiği görülmektedir. Olguyu tipik yakınmalarla beraber, erken dönemde ortaya çıkan işitme kaybının CAPS dışında enfeksiyon gibi diğer nedenler sonucu ortaya çıkabileceği ve tanıda karışıklara yol açabileceği nedeni ile sunmak istedik.

P 07

AİLEVİ AKDENİZ ATEŞİNE BAĞLI KOKSOFEMORAL ARTRİTTE ANAKİNİRANIN ETKİNLİĞİ

REYHAN BİLİCİ SALMAN

GAZİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ

Giriş: Ailevi Akdeniz Ateşi(AAA); tekrarlayan serozit ve ateş ataklarıyla karakterize, kendini sınırlayan, otozomal resesif geçiş gösteren polisistemik inflamatuvar bir hastalıktır.AAA genellikle büyük eklemleri tutar ve geçici ,non-eroziv artrit yapar. Persistan artrit yaklaşık %10 hastada görülür.AAA'ya bağlı artritte kolşisin ve non steroid antiinflamatuvar ilaçlar ilk aşamada kullanılırken, persistan artritte başka tedavi seçeneklerine gereksinim olabilir. Eroziv koksofemoral artrit AAA ' da nadir görülen bir durum olup kötü prognoza sahiptir. Biz bu olguda AAA'ya bağlı persistan koksofemoral artritte anakinranın hızlı klinik ve radyolojik iyileşme sağladığını göstermeyi amaçladık.

Olgu: 27 yaşında erkek hasta polikliniğimize 4 yıldır olan inflamatuvar bel ağrısı ile başvurdu. Hasta 8 yıl önce tekrarlayan ateş, peritonit ve artrit atakları ile AAA tanısı almış ve kolşisin tedavisi başlanmıştı. Hastada çift allelde M694V mutasyonu saptandı. HLA-B27 antijeni ise negatifti. Son 2 yıldır kalça ağrısına bağlı hasta yürüme güçlüğü çekiyormuş. Bununla birlikte peritonit atakları son 3 aydır kolşisine yanıtızmış.Eritrosit sedimentasyon hızı 39 mm/s ve C-reaktif protein 12.8 mg /L olarak saptandı. Koksofemoral manyetik rezonans görüntülemeye sağ kalça ekleminde ödem ve inflamasyon görüldü. Anakinra 100 mg /gün almakta olduğu kolşisin tedavisine eklendi .On gün içerisinde hızlı klinik ve radyolojik yanıt gözlemlendi. Tedavi sonrası akut faz reaktanları normale geriledi. Kontrol manyetik rezonans görüntülemeye koksofemoral eklemden ödem ve inflamasyonda gerileme gözlemlendi. (Şekil 1)

Sonuç: AAA'ya bağlı persistan koksofemoral artritte anakinra etkin, güvenli ve alternatif bir tedavi seçeneği olarak düşünülebilir.

P 08

RHUPUS OVERLAP SENDROMU TANISI ALAN BİR VAKA

**İBRAHİM KARADAĞ¹, MEHMET EMİN DERİN¹, AYŞE CAMCI URHAN¹,
DUYGU FELEK², ALİ ŞAHİN¹**

1 CUMHURİYET ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ İÇ HASTALIKLARI ROMATOLOJİ BD. SİVAS

2 CUMHURİYET ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ İÇ HASTALIKLARI BD, SİVAS

Giriş: Rhupus sendromu Romatoid Artrit(RA) ve Sistemik Lupus Eritematozusun(SLE) birlikte görüldüğü nadir bir çakışma sendromudur. Hastalığın RA ve SLE hastaları arasında tahmini prevalansı % 1'den azdır(1). Rhupus hastalarında RA'a bağlı klinik bulgular daha ön planda olup özellikle SLE'e bağlı ciddi organ tutulumlarıyla giden progresif olgular daha nadir görülmektedir(2). Biz de daha önce RA tanısı almış ve dış merkezde takip edilen ve nefes darlığı bulgularıyla kliniğimize başvurup Rhupus Sendromu tanısı alan vakamızı paylaşmak istedik.

Vaka: 60 yaşında kadın hasta 5 yıldır seropozitif romatoid artrit tanısıyla dış merkezde takip edilmiş ve metotreksat, hidroksiklorokin ve düşük doz metilprednisolon tedavisi almış. Hasta el, el bilek ve dirseklerde yaygın ağrı ve şişliğin yanı sıra özellikle son zamanlarda giderek artan nefes darlığı, ciltte döküntü şikayetleriyle kliniğimize başvurdu yapılan fizik muayenede yüzde malar rash, ekstremitelerde ve gövdede makülopapüler döküntü saptandı. Dinlemekle solunum seslerinde kabalaşma mevcut olup ral ve ronküs duyulmadı. Laboratuvar incelemelerinde anti CCP ve RF pozitif, crp ve sedimantasyon yüksek hemogramda lökopeni ve anemi saptandı. Hastada tipik cilt bulguları ve hemogramda lökopeni olması nedeniyle istenen ANA ve dsDNA Elisa ve IFA testleri pozitif, C3-C4 kompleman değerleri düşük ve tam idrar tetkikinde hematüri ve lökositüri ve 2 pozitif protein saptanması üzerine tanıda RA ile SLE birlikteliği düşürüldü. 24saatlik idrarda toplam 969 mg/gün proteinüri saptanan hastanın yapılan SFT de FVC:71 DLCO:65 olması üzerine istenen HRCT'de interstisyel akciğer hastalığı ile uyumlu bulgular görüldü. EKO ve kardiyoloji konsültasyonu istenen hastaya ayrıca nefrolojiye danışılarak renal biyopsi önerildi. Hastanın biyopsi işlemi kabul etmemesi üzerine mevcut tedavi 1 mg/kg prednisolon, hidroksiklorokin, metotreksat ve rituksimab 1000 mg(0. ve 15. Günler/6 ayda bir) olacak şekilde yeniden düzenlendi. Hastanın yakın poliklinik takibine devam edilmektedir.

Tartışma: Rhupus sendromu tanısı genellikle kronik simetrik poliartritle birlikte SLE'e özgü cilt, seroza, hematolojik tutulum ve daha nadir olarak glomerulonefrit ve pulmoner tutulum gibi bulguların gösterilmesiyle tanı alır(3). Rhupus sendromunda prognoz iç organ tutulumunun ciddiyetine bağlı olmakla birlikte genellikle SLE'den daha iyi RA'dan daha kötü bir klinik gidiş söz konusudur(4). Biz de pulmoner ve renal tutulumla prezente olan nadir görülen bu vakayı paylaştık.

Anahtar Kelimeler: Rhupus, SLE, Romatoid Artrit

Kaynaklar:

1. Amezcua-Gerra LM. Overlap between systemic lupus erythematosus and rheumatoid arthritis: is it real or just an illusion? J Rheumatol. 2009;36:46.
2. Ora Shovman, Pnina Langevitz, Yehuda Shoenfeld Rhupus; unusual presentations Clin Rheumatol 2015 DOI: 10.1007/s10067-015-2978-y
3. Akpınar Y, Yalcın Ü. K Rhupus syndrome: a case report Acta Dermatovenerologica 2017;26:77-79
4. Li J, Wu H, Huang X, Xu D, Zheng W, Zhao Y et al (2014) Clinical analysis of 56 patients with rhupus syndrome: manifestations and comparisons with systemic lupus erythematosus: a retrospective case-control study. Medicine (Baltimore)

P 09

FMF'Lİ HASTADA MEZOTELYOM OLGUSU

HASAN SATIŞ

GAZİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ROMATOLOJİ BİLİMDALI

Giriş: FMF tekrarlayıcı ataklarla giden otoinflamatuvar bir hastalıktır. Peritonit atakları yanında hastalar plörit ataklarıyla da başvurabilmektedir. Taşıyıcılık oranının oldukça yüksek olduğu ülkemizin bazı bölgelerinde FMF dışı bazı nedenlerle olabilecek artrit ve plorit gibi bazı klinik durumlar FMF'e bağlanabilmektedir. Burada kronik plevral mayi şikayeti olup FMF olarak takip edilen ve kliniğimizde mezotelyoma tanısı alan bir olgu sunacağız

Olgu Sunumu: 49 Y, erkek hasta, asker, Eskişehir, 1997 de karın ağrısı ve ateş olması üzerine FMF tanısı almış. (FMF gen analizi heterozigot 694 V) Kardeşinde FMF olan hastaya kolşisin 2x1 tedavisi başlandıktan sonra hiç karın ağrısı atağı olmamış. 2008 yılında sağ akciğerde plevral efüzyon gelişen hastanın o dönemki tetkiklerinde malignite ve tüberküloz ekarte edilmiş. Labaratuvar bulguları: Plevral mayi eksuda %30 eozinofil %30 mezotel %40 lenfosit, LDH:258, trigliserit 47, alb:3.9, protein 5.5, sedimentasyon 15mm/st, crp 2.5 mg/L, ALT:70 U/L, kreatinin 0.69mg/dl, RF, anti ccp, ANA, ENA negatifti. Mayıs 2008 ve aralık 2009 da yapılan plevral biyopsi kronik plorit ve poliklonal yaygın lenfoid hücre topluluğu, antrakozis pigmenti taşıyan histiyositlerden zengin yer yer hyalinizasyon ve fibrosis izlenmiş. EKO da EF % 60 olup kalp yetmezliği kliniği yoktu. 2013 yılında nefes darlığı artması üzerine boşaltıcı torasentez yapılmış 2-3 ayda bir boşaltılması gerekiyormuş ve boşaltılınca rahatlıyormuş. Nisan 2014 de pnomotorax gelişmiş göğüs tüpü takılmış. Tüp çekildikten 1 ay sonra tekrar pnomotorax gelişmiş tekrar tüp takılmış ve pudralama yapılmış taburcu olduktan 15 gün sonra tekrar pnomotorax gelişmiş ve tekrar tüp takılmış. Günlük 200-300 cc sıvı geldiği için tüp çekilememiş. Kolşisin tedavisi 4x1 e çıkılmış fayda görmemiş. Prednol 16 mg başlanmış sıvı bir miktar azalmış fakat tam düzelmemiş. Hastaya ekim 2015 de bir üniversite hastanesinde infliksimab tedavisi başlanmış. Dört uygulama almış sıvıda azalma olmamış. Hasta göğüs tüpünden günlük 200 cc gelen ile kliniğimize başvurdu. Göğüs hastalıkları ve göğüs cerrahisi ile konsülte edildi. Göğüs cerrahisi tarafından tekrar opere edilen hastanın biyopsi sonucu mezotelyoma olarak raporlandı.

Tartışma: Plevral mayi FMF'de sık karşılaşılsa da pnomotoraks gelişmesi ve kolşisine hiç yanıt vermemesi diğer nedenleri daha ciddi araştırmamız gerektiğini göstermektedir. Kronik plöritler FMF'de çok nadir olabilse de özellikle Nevşehir ve Eskişehir gibi mezotelyomanın sık görüldüğü bölgelerde kronik gidişli bir plevral patolojide mezotelyoma mutlaka akılda tutulmalıdır.

P 10

SİSTEMİK SKLERODERMA TANILI HASTALARIN DEĞERLENDİRİLMESİNDE ALTI DAKİKA YÜRÜME TESTİ

OYA KÖKER, AMRA ADROVIÇ, SEZGİN ŞAHİN, KENAN BARUT, R. EKER, ÖZGÜR KASAPÇOPUR

İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ, ÇOCUK ROMATOLOJİ BİLİM DALI
İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ CERRAHPAŞA TIP FAKÜLTESİ, ÇOCUK ROMATOLOJİ BİLİM DALI

Giriş: Pulmoner vasküler hastalık ve interstisyel akciğer fibrozisi juvenil sistemik sklerodermada (JSS) morbidite ve mortaliteyi belirleyen en önemli tablolardır. Bu komplikasyonların hastalığın sinsi ve hızlı seyrine etkisi, akciğer tutulumunun değerlendirilmesini önemli kılmış- tır. Altı dakika yürüme testi kardiyopulmoner hastalıklarda fonksiyonel egzersiz kapasitesinin ve tedavi yanıtının belirlenmesinde kullanılan prognostik öneme sahip bir testtir. Altı dakika yürüme testini JSS tanılı hastalara uygulayarak ve test sonuçlarını kontrol grubu ile karşılaştı- rarak; hastaların egzersiz kapasitelerini belirlemeyi ve vital fonksiyonlarının değişimlerini gözlemlemeyi hedefledik. Elde edilen verilerin hastalığın gidişi ile korelasyonunu saptayarak, altı dakika yürüme testinin JSS tanılı hasta grubunda kullanılabilirliğini değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem: Çalışmaya JSS tanısıyla izlenen 17 hastanın yanı sıra, 17 sağlıklı ve 17 Juvenil Sistemik Lupus Eritematozus (JSLE) tanılı hastalardan oluşan kontrol grubu dahil edildi. Altı dakika yürüme testinin uygulanmasında Amerikan Göğüs Derneği tarafından oluşturulmuş ve 2002 yılında standardize edilmiş kılavuz kuralları esas alındı. Test öncesi ve sonrasında hastaların yorgunluk ve dispne düzeylerinin belirlenmed- sinde Borg Skalası kullanıldı.

Sonuçlar: Çalışmaya alınan 17 JSS, 17 JSLE ve 17 sağlıklı çocuktan oluşan 51 çocuğa altı dakika yürüme testi uygulandı. Gruplar arası yaş ve vücut kitle indeksi dağılımı bakımından anlamlı ($p > 0,05$) farklılık saptanmadı. Ancak cinsiyet dağılımı yönünden JSS ve sağlıklı çocuklar karşılaştırıldığında farklılık gözlemlendi ($p < 0,05$). Altı dakika yürüme testi sonuçlarına bakıldığında; ortalama yürüme mesafesi JSS tanılı has- talarda 458,971- 30,24 metre, JSLE tanılı hasta grubunda 520,53- 44,29 metre, sağlıklı bireylerden oluşan kontrol grubunda 539,35- 41,44 metre saptandı. Gruplar arasında karşılaştırılma yapıldığında sklerodermalı hastaların kontrol grubuna göre anlamlı olarak daha az mesafe yürüdüğü saptandı ($p < 0,001$) Skleroderma tanılı hastalarda ortalama oksijen saturasyonu test öncesi %97,94-0,96, test sonrası %97,35-1,83 saptanırken, iki bağımlı değişkenin karşılaştırılmasında sınırda anlamlı fark elde edildi ($p = 0,046$). Sklerodermalı hasta grubunda akciğer tutulumu olanlar (ortalama yürüme mesafesi 447,25-18,29 metre), olmayan hastalara göre (ortalama yürüme mesafesi 469,38-35,73metre) daha az yürüdü. Ancak istatistiksel olarak anlamlı fark gözlenmedi ($p = 0,136$). Sklerodermalı hastaların yürüme mesafeleri aktivite skorları (Juvenile Systemic Sclerosis Severity Score (J4S)) esas alınarak karşılaştırıldığında anlamlı fark saptanmadı ($p > 0,676$). Test esnasında ve son- S rasında bacak ağrısı yakınması sklerodermalı hasta grubunda istatistiksel farkla daha fazla görüldü ($p = 0,001$). Bacak ağrısı yakınması ortaya çıkan hastaların (ortalama 447,11- 23,34 metre) olmayanlara oranla (ortalama 497,50- 10,46 metre) daha az yürüdüğü saptandı ($p < 0,05$). TARTIŞMA: Sistemik skleroderma tanılı hastaların yürüme mesafeleri kısıtlıdır. Ancak akciğer tutulumu veya ilişkili olarak hastalığın aktivite skorunun yüksek olması tek başına egzersiz kapasitesini etkilememektedir. Testin uygulanmasında ve fonksiyonel egzersiz kapasitesinin değerlendirilmesinde kısıtlayıcı bir faktör olabilen myalji yürüme mesafesini etkiler ve test sonuçlarına farklı bir yorum getirebilir. Altı daki- l ka yürüme testinin sonuçları değerlendirilirken, vasküler ve kas iskelet sistem tutulumlarına bağlı egzersizin kısıtlanabileceği unutulmamas- lıdır. Altı dakika yürüme testinin çocukluk çağı sistemik skleroderma tanılı hastaların takibindeki yeriyle ilgili yapılan araştırma sayısı sınırlı olduğundan, elde ettiğimiz sonuçların bundan sonraki çalışmalara ışık tutacağı inancındayız.

P 11

TEK SEANS PLAZMAFEREZ İLE KLİNİK VE LABORATUAR YANIT ALINAN ANTİFOSFOLİPİD ANTİKOR SENDROMU / İMMÜN TROMBOSİTOPENİK PURPURALI HASTA

EMRAH KOÇ, MUSTAFA YILMAZ, M. GÖKHAN GÖK, ESRA KAYACAN, HÜSEYİN T.E. ÖZER

ÇUKUROVA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ, ROMATOLOJİ İMMUNOLOJİ BİLİM DALI, ADANA

Giriş: Antifosfolipid antikor sendromu (AFS), tekrarlayan arteriyel ve/veya venöz trombozlar, başka nedenlerle açıklanamayan fetal kayıplar (tekrarlayan abortus ve/veya ölü doğum), trombositopeni, livedo retikularis, kardiyak, nörolojik semptomlar ve serumda antifosfolipid antikor (AFA) varlığı ile karakterize bir sendromdur. Primer olarak gelişebileceği gibi, sistemik lupus eritematosus ve diğer bağ dokusu hastalıkları ile beraber görülebilir. Bu olgu sunumunda; İTP tanısı ile takip edilen hastada bağ doku hastalığı zemininde gelişen AFS a bağlı tromboz ve sonrasında tek seans plazmaferez ile alınan klinik yanıt sunulmuştur.

Vaka: Altmış beş yaşında kadın hasta; 5 yıldır İTP nedeniyle hematoloji kliniğinde takipli, 10 yıldır da diyabetes mellitus nedeni endokrinoloji kliniğini tarafından takipli ve intensif insülin tedavisi almakta. Hasta romatoloji kliniğine devir alınmadan 2 hafta önce İTP'sinin aktifleşmesi üzerine hematoloji servisine yatırılmış. Hastaya 0.5 mg/kg IV metilprednizolon başlanmış ve 3 gün sonra trombosit sayısında beklenen artış olunca, doz azaltılarak oral prednol ile taburcu edilmiş. Hastanın bir hafta sonra sol el 2-5.parmaklarında morarma ve ağrı şikayeti ile acil servisimize başvurmuş. Yapılan üst ekstremitte doppler USG de arteriyel ve venöz kan akımları doğal izlenmiş olup arterial/venöz trombus tespit edilmemiş. Kan şekeri üzerine Endokrinoloji servisine yatırılmış. Siyanozu da tetkik edilen hastaya üst ekstremitere yönelik BT anjiyografi çekilmiş. Trombus tespit edilmemiş. Yapılan tetkiklerinde WBC:19.950 /uL, Hb: 12,5 gr/dL, trombosit: 22 bin/uL, CRP ve sedimantasyon değerleri normal saptanmış. ANA(++), Anti-Fosfolipid M>100 U/ml ve Anti-Kardiolipin Ig M >80 U/ml değerleri ile Anti-SSA/SSB:>200/>200 U/ml değerleri yüksek ölçülmesi üzerine hasta romatoloji kliniğine devir alındı. Periferik yaymada trombositopeni, nötrofilik lökositöz saptandı. Fragmente eritrosit ve şiştozit görülmedi. Laktat dehidrogenaz değeri(151 u/l) normal aralıkta saptanan hastada TTP(trombotik trombositopenik purpura) düşünülmedi. Hasta mevcut bulgularla undiferansiye bağ doku hastalığı, İTP ve sekonder AFS olarak kabul edildi. Bir kez plazmafereze alındı ve takibinde siyanotik olan parmaklarında dramatik bir regresyon sağlandı, hastanın analjezik ihtiyacı azaldı. Trombosit sayısı 22.000/uL den 140 000/uL e yükseldi. Tedavisine azatiyopürin (AZT) 50 mg 1*1 eklendi. Hidroksiklorokin, görme alanı bozuk saptanması üzerine başlanmadı. Hasta AZT 50 mg 1*1, haftalık 4 mg azaltacak şekilde 48 mg oral metilprednizolon, asetilsalisilik asit 100 mg 1*1 ile taburcu edildi.

Tartışma: İTP gibi otoimmün bir hastalığı olan bu hastada gelişen ani arteriyel trombozun etiyolojisine yönelik AFA ların tetkik edilmesi ve AFS'inde akılda tutulması gerekir. Hasta; ANA pozitifliği, Anti-SSA/SSB :>200/>200 U/ml, AFA +, trombositopeni bulguları ile undiferansiye bağ doku hastalığı olarak kabul edildi. AFS primer olarak meydana gelebileceği gibi SLE gibi sistemik otoimmün hastalıklar, TTP/İTP gibi hematolojik hastalıklar, bağdoku hastalıkların zemininde ikincil olarak da gelişebilir. Trombositopenisi ve trombozu olan hastalarda TTP gibi hastalıkların da mutlak ekarte edilmesi gerekir. ANA ++ İTP li hastaların takiplerinde, SLE dönüşmeleri muhtemeldir. AFS hastalarında trombositopeni sık görülmekte olup insidansı %22-42 arasındadır. SLE ile ilişkili AFS'de trombositopeni sıklığı primer APS'den daha yüksektir. Trombosit sayısı genellikle 100.000 ile 140.000/mL arasında değişir ve nadiren hemorajik olaylarla ilişkilidir. Trombositopeni, AFS'nin tromboz komplikasyonlarının oluşumunu engellemez. AFS ile rapor edilen diğer hematolojik anormallikler arasında kemik iliği nekrozu, çeşitli trombotik mikroanjyopati (TMA) sendromları ve İTP/TTP yer alır. Terapötik plazma değişiminin araştırıldığı

bir randomize çalışma bulunmamaktadır, ancak gözlemsel veriler hayatta kalmayı geliştirdiğini göstermektedir. Yapılan retrospektif bir analize göre; katastrofik AFS'si 250 hastadan elde edilen bulgulara göre en yüksek iyileşme oranının % 78 ile antikoagülan, glukokortikoidler ve plazma deęi şiminin kombinasyonu ile elde edildiğini bulunmuştur.

Kaynak

1. Uthman I, Godeau B, Taher A, Khamashta M. The hematologic manifestations of the antiphospholipid syndrome. Blood Rev 2008; 22:187.
2. Pengo V, Biasiolo A, Pegoraro C, et al. Antibody profiles for the diagnosis of antiphospholipid syndrome. Thromb Haemost 2005; 93:1147.
3. Ruiz-Irastorza G, Crowther M, Branch W, Khamashta MA. Antiphospholipid syndrome. Lancet 2010; 376:1498.

P 12

CO-EXISTENCE OF HEREDITARY ANGIOEDEMA AND ANKYLOSING SPONDYLITIS

MÜNEVVER SERDAROĞLU BEYAZAL¹, H. BEYAZAL POLAT²,
M. YILDIRIM¹, G. DEVRİMSEL¹, V. ÖZKUL¹, A. B. DURSUN³

1 DEPARTMENT OF PHYSICAL MEDICINE AND REHABILITATION, SCHOOL OF MEDICINE, RECEP TAYYIP ERDOĞAN UNIVERSITY, RIZE

2 DEPARTMENT OF INTERNAL MEDICINE, SCHOOL OF MEDICINE, RECEP TAYYIP ERDOĞAN UNIVERSITY, RIZE

3 DEPARTMENT OF ALLERGY AND IMMUNOLOGY, SCHOOL OF MEDICINE, RECEP TAYYIP ERDOĞAN UNIVERSITY, RIZE

Introduction: Hereditary angioedema (HAE) is a rare autosomal dominant disorder that commonly manifests with episodes of cutaneous or submucosal angioedema and intense abdominal pain. In this case, we reported a patient with HAE presented to our clinic with the complaint of inflammatory back pain.

Case Report: A 42-year-old male patient was admitted to our outpatient clinic with the complaint of longstanding inflammatory back pain. He had been diagnosed with HAE 10 years ago and was on orally daily danazol (200 mg) for prophylaxis in addition to icatibant for the treatment of angioedema attack. He stated that his episodes usually manifested as swellings on his extremities and face, and severe abdominal pain and vomiting since childhood. For along time, he had been followed with the diagnosis of Familial Mediterranean Fever and used colchicine treatment. But, he reported no relief of his symptoms with this medication. His brother had died from laryngeal angioedema episode at the age of 23 years, also there was similar symptoms among his first- degree relatives. He denied the symptom of urticaria. On physical examination, sacroiliac compression tests were positive.

There was no arthritis or enthesitis. Radiographic evaluation of sacroiliac joint was normal. On laboratory evaluation, Complement (C1) esterase inhibitor (C1-INH) level, C4 level and C-reactive protein were 0.09 g/L (normal range: 0,23-0,41), 10.8 mg/dL (normal range: 16-38), 2.2 mg/dL (normal range: 0-0,05), respectively. HLA-B 27 was positive. Magnetic resonance imaging revealed bone marrow oedema in subchondral bone around the sacroiliac joint. With these characteristic findings, the patient was diagnosed with ankylosing spondylitis and followed up for further treatment decision.

Discussion: HAE is defined by a deficiency of the first component of C1-INH, a glycosylated serine protease inhibitor that plays a regulatory role in the complement system (CS), the contact system and the intrinsic coagulation cascade. The CS is a major component of the immune response and the host defense to infection bridging the innate immunity with the adaptive immunity. Association between HAE and auto-immune disease have been described, with a 2% to 12% prevalence. The defined autoimmune diseases were systemic sclerosis, psoriatic arthritis, lupus-like syndrome, mixed connective tissue disease, anti-phospholipid syndrome, rheumatoid arthritis and Sjögren's syndrome. Best of our knowledge this is the first case report of HAE coexistent with AS. It is required the further studies to clarify possible pathophysiological association between two entities.

P 13

AĞIR MUKOKUTANÖZ TUTULUM VE TEKRARLAYAN ENFEKSİYONLARLA SEYREDEN DİSKOİD LUPUS OLGUSU; CASP 1 MUTASYONU VE C1Q EKSİKLİĞİNİN KLİNİĞE ETKİSİ

SERKAN TÜRKUÇAR, CEYHUN AÇARI, HATİCE DÜNDAR ADIGÜZEL, ERBİL ÜNSAL

DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ Ç. ROMATOLOJİ

Giriş: Sistemik Lupus Eritematozus (SLE) multisistem tutulumla seyreden otoimmün ve epizodik gidişli bir hastalıktır. Hastalığın karakteristiği olan otoantikörler ve immünkompleksler, damarlarda ve dokularda yarattıkları inflamasyonla, klinik bulguları ortaya çıkarırlar. Diskoid Lupus Eritematosus (DLE) cilt bulgularının ön planda olduğu, özellikle yüzü olmak üzere deriyi etkileyen ve genelde benign seyirli bir lupus eritematozus tipidir. Atrofi, skarlaşma ve pigment değişimleri ile iyileşme eğilimi gösteren, çeşitli büyüklüklerde, eritematöz ve soyulan yamalar ile karakterizedir. Bu sunumumuzda 2 yaşından bu yana kontrol altına alınamayan mukokutanöz tutulumları olan ve C1q eksikliği ve caspase-1 enzim aktivitesinde azalmayla giden CASP-1 gen mutasyonu nedeniyle immünsüpresyonu olan 8 yaşında bir erkek olgu sunulmuştur.

Olgu: İlk defa 2 yaşında belirtilen yüzde sivilce şeklinde yaralar ile başlayan şikâyetlerine ağız içinde aftöz lezyonlar, ayak bileklerinde ağrı ve ateş eklenmesi üzerine, SLE düşünülerek takibe alınan hastadan ANA, Anti-ds DNA, C3 ve C4 gönderilmiştir. Cilt biyopsisi alınmış, gönderilen ilk hemogramında hemoglobin: 10.7 gr/dL, beyaz küre: 11700 103/ μ L, platelet:465000 103/ μ L idrar tetkikleri normal saptanmıştır. ANA: +++ (1/1000-1/3200 dilüsyon kaba granüler pattern), anti ds DNA: 23 IU/mL (pozitif), ENA panel: Anti SS-A: ++, Anti-SM: ++, antikardiyolipin IgM: 50 (pozitif) C3 ve C4 normal, RF:87.3 olarak saptanmıştır. Batın USG: normal olarak saptanmıştır. Hastanın deri biyopsisinde bazal membranda granüler IgG ve IgA; lineer IgM ve kompleman C3 birikimi saptanması üzerine diskoid lupus eritematozus ile uyumlu bulunarak DLE tanısıyla metilprednisolon 1 mg/kg ve metotreksat 15 mg/m² dozunda başlanmıştır. Takiplerinde deri bulguları gerilememesi ve tekrarlayan deri ve solunum yolu enfeksiyonlarının olması üzerine aylık intravenöz immünglobulin (İVİG) tedavisi başlandı. İmmün yetmezlik açısından pediatri immünoloji departmanına danışılan hastadan bakılan C1q düzeyi düşük olarak bulundu ve aylık düzenli TDP infüzyonu önerildi. Olgunun tüm tedavilere rağmen, ateş yüksekliklerinin eşlik ettiği yüksek akut faz yanıtı nedeni ile otoinflamatuvar hastalıklar için genetik panel gönderildi. Genetik analiz sonucunda CASP-1 geninde heterozigot mutasyon saptandı. Bu mutasyon literatürde Caspas-1 eksikliği ile ilişkilendirilmiş ve hafif immünsüpresyonla ilişkili görülmüştür.

Tartışma: Diskoid Lupus Eritematozus (DLE), keskin sınırlı, eritemli skuamlı atrofik, diskoid plaklarla seyreden kronik bir hastalıktır. Ağır klinik seyirli vakalarda tedaviye direnç günümüzde halen bir sorun olarak karşımıza çıkmaktadır. Metotreksat, sistemik steroid, topikal tedaviler ve hidroklorokin tedavilerine rağmen klinik gidişte düzelme sağlanamayan bu olgumuzda C1q eksikliği, olgunun bulgularının dirençli seyretmesine ve Caspase-1 enzim aktivitesini kısıtlayan CASP-1 mutasyonu da interlökin düzeyinde düşüklüğe neden olarak enfeksiyona yatkınlık oluşturmaktadır. Tedaviye yeterli yanıt alınamayan olgularda C1q eksikliği göz önünde bulundurulurken, otoimmün hastalığı nedeniyle defektif immün yanıtı olan bu grupta Caspaz 1 enzim aktivitesini etkileyen mutasyonlar gibi immüniteyi etkileyen patolojiler araştırılmalıdır.

P 14

DİRENÇLİ BİR PSÖRİYATİK ARTRİT OLGUSU

EMİNE GÖZDE AYDEMİR GÜLÖKSÜZ, AYŞE BAHAR KELEŞOĞLU DİNÇER,
İLYAS ERCAN OKATAN, EMİNE USLU YURTERİ, MÜÇTEBA ENES YAYLA,
MURAT TORGUTALP, SERDAR SEZER, MURAT TURGAY

ANKARA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ İÇ HASTALIKLARI ABD ROMATOLOJİ BİLİM DALI

Giriş: Psöriyatik artrit (PsA), farklı tipte eklem tutulumları ile prezente olabilen heterojen, kronik, destrüktif bir artropatidir. Toplumda görülme sıklığı yaklaşık %2 olan Psöriazis olgularının %10-30 kadarına PsA eşlik etmektedir. PsA tedavisi, eklem tutulum tipine bağlı olarak değişiklik göstermektedir. Bu olguda periferik eklem tutulumu olan dirençli bir PsA hastası prezente edilmektedir.

Vaka Özeti: 48 yaşında erkek hasta, 2005 yılında Psöriazis tanısı alan hastaya Dermatoloji ABD tarafından farklı zamanlarda Metotreksat, Asitretin, Siklosporin ve PUVA tedavileri uygulanmıştır. 2007 yılında inflamatuvar karakterde bel ağrısı, sağ ayak bileğinde artrit gelişen hasta Psöriyatik Artrit tanısı almış ve İnfliksımab tedavisi başlanmıştır. 2012 yılında cilt lezyonlarında artış olması nedeni ile İnfliksımab tedavisi kesilerek, Adalimumab başlanmıştır. Adalimumab ile cilt lezyonlarında gerileme olmaması, sağ ayak bileğinde artrit, sağ ayak 2. parmakta daktilit gelişmesi nedeni ile tedavinin 5. ayında yeniden İnfliksımab tedavisine geçilmiştir. Aynı dönemde tedavisine Siklosporin eklenmiş, yaklaşık 6 ay kullanım sonrası kesilmiştir. 2017 yılına kadar İnfliksımab tedavisi alan hastanın cilt lezyonlarında artış olması nedeni ile İnfliksımab direnci düşünülmüş ve İnfliksımab kesilerek Ustekinumab tedavisi başlanmıştır. Yaklaşık 4 ay sonra bel ağrısı, bilateral omuzlarda ağrı şikayetleri olan hastada Ustekinumab kesilerek Adalimumab tedavisine başlanmıştır. Hasta Adalimumab tedavisi almakta iken sol dizde akut mono-artrit gelişimi ile başvurdu. Yapılan sol diz eklem sıvısı örnekleme seröz vasıfta, inflamatuvar karakterde idi. Eklem sıvı kültüründe üreme olmadı ve ARB negatif sonuçlandı. Sol diz eklemine steroid enjeksiyonu yapıldı ve mevcut tedavisine Metotreksat 15 mg/hafta subkutan olarak eklendi. Hasta, yaklaşık 2 hafta sonra sağ dizde akut mono-artrit gelişimi ve akut faz reaktanlarında artış olması nedeni ile kliniğimize yatırıldı. Sağ diz eklem sıvı örnekleme yapılan hastada pürülan vasıfta olan sıvıda lökosit sayısı 128.500/µl, 1000'lik büyütmede her alanda 8-10 polimorf nüveli lökosit görüldü. Hastaya Ampisilin-Sülbaktam intravenöz olarak başlandı, Adalimumab tedavisine ara verildi. Eklem sıvısı kültüründe üreme olmayan hastanın tedavisine Leflunomid 20 mg/gün ve Prednizolon 15 mg/gün olarak eklendi ve Adalimumab tedavisine devam edildi. Takiplerinde hastanın cilt lezyonları, eklem bulguları ve akut faz reaktanlarında belirgin düzelme gözlemlendi.

Tartışma: PsA tedavisi, eklem tutulum tipine göre farklılık göstermekle birlikte, periferik eklem tutulumu belirgin olan hastalarda Metotreksat, Leflunomid ve Siklosporin A gibi sentetik DMARD'ların düşük düzeyde etkinliği olduğu gösterilmiştir. PsA'da Anti-TNF tedavilerin kullanımı ile ilgili güçlü kanıtlar bulunmaktadır ve periferik eklem hastalığında placeboya üstünlükleri kanıtlanmıştır. Bu olguda, farklı Anti-TNF tedavilere dirençli hastada, Anti-TNF tedavisine sentetik DMARD eklenmesi ile tedaviye yanıtın belirgin olarak arttığı görülmektedir.

P 15

PULMONER ARTER ANEVİZMASI İLE PREZENTE OLAN BEHÇET HASTALIĞI OLGUSU

OZAN CEMAL İÇAÇAN, CEMAL BES, NİLÜFER ALPAY KANİTEZ, SELDA ÇELİK

SAĞLIK BİLİMLERİ ÜNİVERSİTESİ BAKIRKÖY DR. SADİ KONUK EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ

Giriş: Behçet Hastalığı'na bağlı pulmoner arter anevrizması nadir görülen ve tedavi edilmediğinde mortalite riski yüksek bir tablodur. Erken tanı konulduğunda ve uygun tedavi başlandığında mortalite riski anlamlı şekilde azalmaktadır. Biz burada pulmoner arter anevrizması ile prezente olan Behçet Hastalığı olgusu sunuyoruz.

Olgu: 21 yaş erkek hasta; öksürük ve ağızdan kanlı balgam gelmesi şikayeti ile başvurdu. İlk olarak şikayeti 6 ay önce başlamış. Bu şikayetlerle başvurduğu ilk merkezde yapılan laboratuvar tetkikleri ve radyolojik değerlendirmeler sonucunda ön tanı olarak tüberküloz düşünülmüş ve antitüberküloz tedavi başlanmış. Bu tedaviden fayda görmemesi, şikayetin devam etmesi ve ateş yüksekliği eklenmesi üzerine ikinci merkeze başvurmuş. Hastanın toraks bt'si çekilmiş; bilateral akciğerlerde üst loblarda pnömonik konsolidasyon odakları, mediasten- sağ supraklavikuler ve hiler lenfadenopatiler saptanmış; pnömoni olarak değerlendirilmiş, anti tüberküloz tedavi kesilerek antibiyoterapi başlanmış. Hastanın antibiyoterapi ile ateşlerinin gerilememesi üzerine yapılan transözefageal ekokardiyografi'de sağatrial apendiks'i dolduran 3.2* 0.7 cm boyutunda olan myokard dansitesinde kitle saptanmış. (vegetasyon? - tümal yapı? - intrakardiyak trombus? olarak değerlendirilmiş) Hasta koroner yoğun bakım ünitesine devredilmiş. Antibiyoterapi revizyonuna rağmen klinik olarak düzelme saptanmaması üzerine toraks bt anjio çekilmiş; sağve sol pulmoner arterlerde parsiyel tromboze anevrizmatik genişlemeler saptanmış. Galaktomannan düzeyinin yüksek saptanması nedeni ile de tedaviye antifungal ajan eklenmiş. Ayrıca sağ atriumda saptanan kitle ve pulmoner arterlerde trombozlar açısından da antikoagülan tedavi eklenmiş. Hastanın diğer bölümler ile yapılan konsültasyonları sırasında anamnez genişletilmiş; sık oral aft, genital ülser öyküsü farkedilmiş. Paterji testi yapılmış ve pozitif saptanmış. Behçet hastalığı düşünülerek tedaviye kolşisin eklenmiş. Verilen antibiyoterapi- antifungal tedavi ile ateş yükseklikleri gerilemiş ve antikoagülan tedavi ile taburcu edilmiş. Hastanın aralıklı olarak hemoptizisi devam etmiş.

Hemoptizisinin fazla olması üzerine başvurduğu 3. merkezde çekilen toraks bt anjio'sunda sol pulmoner arter sol üst lob dalında yaklaşık 5 cm'lik segmentte 24 mm çapa ulaşan, sol alt lob dalı yaklaşık 3.5 cm'lik segmentte 22 mm çapa ulaşan anevrizmatik dilatasyon, sağ ana pulmoner arterde anevrizmatik dilatasyon ve trombus saptanması üzerine bölü mümüz ile konsülte edildi. Hasta ileri tetkik ve tedavi amaçlı interne edildi. Anamnez'de son iki yıldır olan tekrarlayan oral aft, genital ülser, sırt bölgesinde akneiform lezyonlar ve bilateral alt ekstremitelerde eritema nodozum tarzında lezyonlar olduğu saptandı. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde orofarenkste oral aft görülmedi, akciğer- kardiyak ve batın muayeneleri doğaldı. Genital bölgede 4 adet ülser skarı görüldü. Ciltte döküntü ve eritema nodozum saptanmadı. Laboratuvar tetkiklerinde biyokimya, hemogram değerleri normal aralıkta, CRP 2.0 mg/dl, sedimantasyon 9 mm/ saat olarak saptandı. Toraks bt anjiosunda pulmoner arter anevrizması ve pulmoner tromboz da saptanması üzerine Behçet Hastalığı teşhisi konuldu. Alt ekstremitte venöz doppler ultrasonografisinde trombus saptanmadı. Dış merkezde sağ atriumda saptanan kitlenin kontrolü açısından tekrar yapılan ekokardiyografide herhangi bir kitle- trombüse rastlanmadı. Göz hastalıkları muayenesinde aktif ya da geçirilmiş üveit bulgusuna rastlanmadı. Antikoagülan tedavi kesilerek 3 gün 1 gr pulse metilprednizolon, takibinde 1 mg/ kg prednizolon başlandı. 1 gr siklofosamid pulse tedavisi verildi. Hastanın bu tedavi ile şikayetleri geriledi ve hemoptizisi olmadı. Takibinde prednizolon dozu kademeli olarak azaltılmakta ve aylık siklofosamid tedavisi devam etmektedir. Poliklinik vizitlerinde aktif şikayeti olmadı ve genel durumu iyi seyretmektedir.

Tartışma: Behçet Hastalığı multisistemik tutulumla seyredabilen bir hastalıktır. Uluslararası Behçet Hastalığı Çalışma Grubu kriterlerinde; tekrarlayan oral aft, genital ülser, deri tutulumu, göz tutulumu ve paterji testi pozitifliği bulunmaktadır. Bu kriterler hastalığın majör beklenen bulgularıdır. Major vasküler tutulum ise önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Behçet hastalığı ülkemizde sık görülen (dünyanın diğer ülkelerine kıyasla) bir hastalık olmasına karşın halen maalesef Romatoloji dışındaki klinisyenlerin farkındalığının az olduğu bir hastalıktır. Özellikle vakamızda olduğu gibi hemoptizi ile başvuran genç hastalarda Behçet Hastalığı yönünden sorgulama yapılması hastalık için erken tanı ve tedavi imkanı sağlayacaktır.

P 16

SİSTEMİK JUVENİL İDİYOPATİK ARTRİTTE İKİLEM: SEPSİS Mİ? MAKROFAJ AKTİVASYON SENDROMU MU?

**SÜMEYRA ÖZDEMİR ÇİÇEK¹, NİHAL ŞAHİN¹, NESLİHAN GÜNAY²,
İSMAIL DURSUN², MUAMMER HAKAN POYRAZOĞLU³, RUHAN DÜŞÜNSEL³**

1 ERCİYES ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK ROMATOLOJİ BİLİM DALI, KAYSERİ

2 ERCİYES ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK NEFROLOJİ BİLİM DALI, KAYSERİ

3 ERCİYES ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK NEFROLOJİ VE ROMATOLOJİ BİLİM DALI, KAYSERİ

Giriş: Sistemik juvenil idiyopatik artrit (SJİA) çocuklarda sistemik bulguların ön planda olduğu kronik enflamatuvar hastalıktır. Makrofaj aktivasyon sendromu (MAS) SJİA'nın en yıkıcı komplikasyonudur. Hastalık sürecinde %7 oranında görülebilir ve çoğunlukla inkomplet klinik ve laboratuvar bulgular gösterir. Ciddi etkilenen hastalarda multiorgan yetersizliği gelişebilmektedir. SJİA'te tedavi amacıyla kullanılan immünsüpresif ilaçlar ve biyolojik ajanlar enfeksiyonlara yatkınlığa sebep olabilir. Sunacağımız olguda olduğu gibi MAS ile sepsis ikilemi bazı hastaların takibinde zorlayıcı olabilir.

Vaka: İki yıldır sistemik juvenil idiyopatik artrit tanısıyla takipli olan 18 yaşında kız hasta 3 gündür devam eden kabızlık, anal bölgede ve epigastrik bölgede ağrı şikayetleriyle polikliniğimize başvurdu. Metotreksat 12,5mg/m²/hafta (5 aydır), anakinra 1x100 mg/gün (20 gündür) tedavisi devam etmekte olan hastanın üç gün önce anakinra enjeksiyonu yapıldıktan sonra enjeksiyon bölgesinde ürtiker gelişmiş, bunun üzerine tedavisine ara verilmiş. Fizik muayenede ateş, hipotansiyon, taşikardi ve taşipnesi mevcuttu. Karın palpasyonunda epigastrik bölgede hassasiyet vardı. Hastanın şiddetli ağrı şikayeti olması nedeniyle anal bölge net olarak değerlendirilemedi. Laboratuvarda ağır nötropenisi (Nötrofil sayısı: 50/mm³) ve lenfopenisi mevcuttu, akut faz reaktanları yüksekti. Üre, kreatinin değerleri yüksek, karaciğer fonksiyonları normal idi. Akciğer grafisinde parankimde infiltrasyonlar mevcuttu ve bilateral sinüsler kapalıydı. Hastaya geniş spektrumlu antibiyotik tedavisi başlandı. Multiorgan yetersizliği olması nedeniyle destekleyici tedavi verildi. İmmünsüpresif tedaviden kaynaklanan immün yetersizlik durumu ve altta yatan henüz aşık olmamış MAS tablosu olabileceği için İVİg verildi. Kan kültüründe Pseudomonas aeruginosa üremesi oldu. İzleminde antibiyoterapinin 8. gününde ateşi devam eden hastaya, akciğer tomografisinde mantar enfeksiyonu ile uyumlu infiltrasyonlar saptanması üzerine vorikonazol tedavisi başlandı ve mevcut antibiyoterapisi değiştirildi. İzleminde bu tedaviye yanıt alındı. Enfeksiyon tablosu düzeldi ve kan değerleri normale döndü.

Sonuç: SJİA tedavisinde kullanılan immünsüpresif ilaçlar nötropeniye ve fırsatçı patojen enfeksiyonlarına sebep olabilmektedir. Ayrıca bu hastalarda MAS gelişimi hastalığın herhangi bir döneminde görülebilmektedir. Bu iki durumun ayırılması kolay değildir. SJİA'li hastaların hem fırsatçı enfeksiyon hem de MAS gelişimi açısından dikkatli takip edilmeleri gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Sistemik idiyopatik artrit, makrofaj aktivasyon sendromu, sepsis

P 17

JUVENİL DERMATOMİYÖZİTLİ 2 VAKADA ERKEN GELİŞEN KALSİNOZİS VE GÜNCEL TEDAVİ

HATİCE ADIGÜZEL DÜNDAR, SERKAN TÜRKUÇAR, CEYHUN AÇARI, ERBİL ÜNSAL

DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI AD, ÇOCUK ROMATOLOJİ BD

Giriş: Juvenil dermatomyozit (JDM) etyolojisi tam olarak bilinmeyen, deri ve kas tutulumuyla seyreden kronik inflamatuvar bir hastalıktır. En sık görülen pediatrik miyopati olup 3.1/milyon sıklıkta görülmektedir (1). Kalsinozis hastalığının morbidite ve mortalitesini etkileyen bir komplikasyon olup sıklıkla hastalık şiddeti ve tedavide gecikmeyle ilişkilidir. Kalsiyum birikimi hastalık başladıktan ortalama 3.4 yıl sonra gelişmektedir (2). Sunacağımız iki vakada erken dönemde saptanmış olan kalsinozis ve güncel tedavi yaklaşımı tartışılmaktadır.

Vaka Özeti: Vaka 1: Üç yaşında kız olgu, 4 ay önce başlayan yüzünde ve ellerinde döküntü, oturduğunda kalkamama yakınımasıyla başvurdu. Fizik muayenede yüzünde, göz kapaklarında heliotrop döküntü, el sırtında Gottron papülleri ve proksimal kas güçsüzlüğü mevcuttu. Tetkiklerinde akut faz reaktanlarında yükseklik, kas biyopsisinde inflamatuvar miyopati, EMG'de primer kas lifi tutulumu ile JDM tanısı alan olguya 30mg/kg/gün IV metilprednizolon ve 15mg/m2/hafta SC metotreksat tedavisi başlandı. Steroid tedavisi izlemde azaltılarak kesildi. Düzenli aralıklarla izlenen hastanın birinci yıl kontrolünde sol kolda antekubital bölgede proksimale uzanan yaklaşık 1x5cm uzunluğunda, sol omuzda yaklaşık 1cm çapında kalsifikasyonla uyumlu alan saptandı. Olguya oral steroid yeniden başlanarak IVIG ve siklosporin tedaviye eklendi. İzlemde kalsifik alanlarda gerileme gözlemlendi, tedavisine metotreksat, siklosporin ve aylık IVIG olarak devam edilmektedir.

Vaka 2: 6 yaşında erkek olgu, 2 aydır devam eden diz ve dirseklerde kızarıklık ve döküntü, son 1 aydır merdiven çıkmakta zorlanma, oturduğu yerden kalkmada zorluk yakınmalarıyla başvurdu. Fizik muayenede göz kapaklarında heliotrop döküntü, diz ve dirseklerde Gottron papülleri, proksimal kas güçsüzlüğü saptandı. Ekstremitelerde kas MR'ında miyozit lehine kas tutulumu saptandı. Olguya JDM tanısı ile 30mg/kg/gün IV metilprednizolon ve 15mg/m2/hafta SC metotreksat başlandı. 3 ay sonraki kontrolde kas güçsüzlüğünün devam etmesi nedeniyle tedaviye IVIG eklendi. İzlemde kas gücü normale dönen olgunun deri lezyonları tam olarak kontrol edilemedi. Tanıdan yaklaşık 2 yıl sonra boyunda sol sternokleidomastoid kası ön yüzünde yaklaşık 3x4cm çaplı ve tibia ön yüzünde 2x2cm çaplı kalsifikasyon saptanması üzerine metotreksat tedavisi 20 mg/m2/hafta artırıldı, siklosporin, alendronat sodyum ve düşük doz steroid tedaviye eklendi. Verilen tedaviye rağmen akut faz reaktanlarında yükseklikle birlikte deri bulgularının ve kalsifikasyonların devam etmesi nedeniyle metotreksat ve steroid dozu artırıldı. Olgunun kontrolde deri bulgularının düzeldiği saptandı. Dirençli kalsifikasyonları nedeniyle biyolojik ajan başlanması planlandı.

Tartışma: JDM olgularının çoğu alevlenme ve remisyonlar ile veya persistan hastalık ile seyrederken, yüksek doz steroid ve/veya immünesupresif tedaviye ihtiyaç duyarlar. Başlangıç tedavide kortikosteroid, inflamasyonu kontrol altına almada temeldir ve metotreksatın tedaviye eklenmesinde fayda vardır. Dirençli olgularda azatiopirin, siklosporin, siklofosfamid, intravenöz immunglobulin, mikofenolat mofetil, rituximab tedavileri de kullanılmaktadır. Kalsifikasyon, inatçı seyreden önemli bir komplikasyondur. Kliniğimizde her iki vakada da birinci basamak tedaviyle başlanmış olup kontrolünde kalsifikasyon saptanması üzerine orta şiddette DJM olarak değerlendirilerek ikinci basamak tedaviye geçilmiş ve bifosfonat da tedaviye eklenmiştir. İkinci vakada tedaviye istenen düzeyde yanıt alınamaması nedeniyle 3. basamak tedavi gündeme gelmiştir.

Tablo 1. Olguların tanı kriterlerine göre karşılaştırılması

	Olgu 1	Olgu 2
Karakteristik cilt bulgusu*	+	+
Simetrik proksimal kas güçsüzlüğü*	+	+
Kas enzimlerinde yükseklik*	+	+
MRG'de miyozit bulguları*	+	
Kas biyopsi histopatolojisi*	+	
Elektromiyografik değişiklikler* (inflamatuvar miyopati)	+	
Anti-Nükleer Antikor (ANA)	1/1000-1/3200 homojen patern	1/320-1/1000 nükleer noktalı patern

* Modifiye Bohan ve Peter kriterleri

P 18

LAURENCE MOON BIEDL SENDROMU VE GUT HASTALIĞI BİRLİKTELİĞİ

AHMET KIVANÇ CENGİZ

SİVAS NUMUNE HASTANESİ ROMATOLOJİ

Giriş: Laurence Moon Biedl Sendromu (LMBS) otozomal resesif geçişli obesite, çeşitli düzeylerde mental retardasyon, retinitis pigmentosa, dismorfik ekstremiteler, hipogonadizm ile karakterize nadir bir hastalıktır. Hastalık seyrinde böbrek fonksiyonlarında bozulma sıklıkla görülmektedir. Bazı kaynaklarda LMBS’nda en sık ölüm nedeni olarak kronik böbrek yetmezliği gösterilmektedir. Vaka özeti: Otuz iki yaşında erkek hasta sağ ayak başparmağında artrit ile başvurdu. El ve ayak parmaklarının kısa olması, sesinin ince olması ve kendini ifade etmede zorluk çekiyor olması dikkat çekiciydi. Hastanın yakınları daha önce de ayak başparmaklarında 2-3gün sürüp geçen ağrı, şişlik , kızarıklık olduğunu ama bu sefer ağrısının 4 gündür sürdüğünü ifade ettiler. Ürik asit düzeyi 9,1 mg/dl Kreatinin ise 1,48 mg/dl olarak saptandı. Hasta görme özürlyüdü. Yakınları görme kaybının yavaş yavaş geliştiğini ve retinitis pigmentozaya bağlandığını söylediler. Hastanın parmaklarının ve ekstremitelerinin göreceli kısa olması, mental retardasyonu, yuvarlak yüz şekli, alın-saç çizgisindeki darlık, sesinin ince olması genetik bir hastalığı olabileceğini düşündürdü. Yapılan araştırma hastanın obesitesini, mental retardasyonunu, retinitis pigmentozasını, böbrek testlerindeki bozukluğu, dismorfik ekstremitelerini açıklayacak nadir görülen bir hastalık olan LMBS’nu düşündürdü. Gut artritisi tedavisi için kolşisin 2x1 ve prednizolon 7,5 mg/gün başlandı. Takiplerde steroid azaltılıp kesildi. Atak yatıştıktan sonra ürikoliz 150 mg/gün eklendi. Halen kolşisin 2x1 ve ürikoliz 150mg/gün tedavisi altında izlenmektedir. LMBS açısından göz konsültasyonu istendi. Retinitis pigmentosa tanısı doğrulandı. Eşlik etmesi muhtemel hipogonadizm açısından endokrinolojiye, kreatinin yüksekliğinin takibi açısından da nefrolojiye yönlendirildi.

Tartışma: Laurence Moon Biedl Sendromu çeşitli düzeylerde böbrek fonksiyon bozukluğunun, obesitenin, metabolik sendromun eşlik edebileceği bildirilmiş olan nadir bir genetik hastalıktır. Gut hastalığı ve hiperürisemi ile metabolik sendrom, obesite ve böbrek fonksiyon testlerindeki bozukluğun birlikteliği de iyi bilinmektedir. Biz burada gut artritisi ile başvuran ve Laurence Moon Biedl Sendromu tanısı alan bir hastamızı sunmak istedik.

Kaynaklar:

1. Dogan I, Sager S, Altun G. Laurence Moon Bardaet Biedl sendromunda renal tutulum: bir olgu sunumu ve literatür derlemesi. Turkish Journal of Nuclear Medicine 2003;12:166-9.
2. Iannello S, Bosco P, Cavaleri A, et al. A review of the literature of Bardet-Biedl disease and report of three cases associated with metabolic syndrome and diagnosed after the age of fifty. Obes Rev 2002;3:123-35.

P 19

SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUS VE CASTLEMAN HASTALIĞI BİRLİKTELİĞİ

S. SEZER, A. B. KELEŞOĞLU DİNÇER, E. G. AYDEMİR GÜLÖKSÜZ,
M. E. YAYLA, M. TOGUTALP, İ. E. OKATAN, E. USLU YURTERİ,
F. T. ŞAH, T. M. TURGAY, A. ATEŞ, G. KINIKLI

AÜTF İÇ HASTALIKLARI ANABİLİM DALI, ROMATOLOJİ BİLİM DALI

Giriş: Sistemik lupus eritematozus (SLE) kronik, otoimmün ve multisistemik bir hastalık olup, tanı anında veya doğal seyirinde periferik lenfadenopati görülebilmektedir. Tanı koydurucu spesifik bir laboratuvar testi olmayıp, klinik bulgular, fizik muayene bulguları, organ tutulumuna yönelik tetkikler ve birtakım otoantikörlerin pozitiflikleri yönlendirici olmaktadır. Castleman hastalığı ise lenf nodlarında büyüme ile giden oldukça nadir bir durumdur. Bu iki hastalık grubunda görülen lenfadenopatilerin histopatolojik incelemesi benzer özellikler göstermekte olup; halsizlik, kilo kaybı ve ateş gibi nonspesifik semptomlar ile prezente olabilmeleri tanı karmaşasına yol açmaktadır.

Vaka Özeti: 55 yaşında kadın hastanın 7 yıl önce el ve ayak parmak uçlarında ülser lezyonlar gelişmesi ve fizik muayenesinde sklerodaktili tespit edilmesi üzerine yapılan tetkiklerinde ANA +++++, Anti-dsDNA +++, Anti-Sm++, Anti-sentromer Anti-kör ++, ve hipokomplementemi, yapılan kapilleroskopik incelemesinde çok sayıda genişlemiş ve dev kapiller görülmüş olup SLE + Sistemik Skleroz overlap olarak kabul edilmiştir. Hidroksiklorokin ve düşük doz metilpredizolon tedavileri başlanan hastanın son dönemde artan eklem ağrısı, iştahsızlık ve kilo kaybı, sedimentasyon ve C-reaktif protein yüksekliği olması nedeniyle olası etiyolojilerin araştırılması amacıyla kliniğimize yatışı yapılmıştır. Fizik muayenesinde her iki aksiller ve inguinal bölgelerinde multipl lenfadenopatileri olan hastaya yapılan boyun torakoabdomen ve pelvik bilgisayarlı tomografisinde her iki supraklavikular, aksiler, inguinal bölgelerde ve intraabdominal alanda çok sayıda olup belirgin kontrastlanma gösteren lenfadenopatiler izlenmiştir. Lenfoproliferatif hastalık ön tanısı ile sağ aksiler lenf nodu eksizyonel biyopsisi yapılmış ve patolojisi hyalen vasküler tip castleman hastalığı ile uyumlu olarak değerlendirilmiştir. TARTIŞMA: SLE kronik, otoimmün ve multisistemik bir hastalık olup halsizlik, kilo kaybı, ateş ve eklem ağrısı gibi nonspesifik semptomlar ile ortaya çıkabilir. SLE seyirinde görülebilen lenfadenopatinin patolojik mi yoksa primer hastalığa mı bağlı olduğu, SLE'un aktivasyon durumuna, eşlik eden diğer klinik, laboratuvar ve radyolojik bulgulara bakılarak yorumlanmalıdır. Tüm bunlara rağmen çoğunlukla persiste eden lenfadenopati varlığında eksizyonel örneklemeye gidilmekte ve patolojik ayırıcı tanı gerekmektedir. Nadir bir durum olan Castleman hastalığının da lenfadenopati ve sistemik semptomlar varlığında ayırıcı tanıda olması gerektiği hatırlanmalı, histopatolojik ayırımın ise benzer bulgular nedeniyle zor olabileceği unutulmamalıdır.

P 20

SAKROİLİTİN EŞLİK ETTİĞİ SARKOİDOZ OLGUSU

SİNEM BURCU KOCAER, ÜNAL TAŞDEMİR, SADETTİN USLU,
GERÇEK CAN, MERİH BİRLİK, FATOŞ ÖNEN

DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ, İÇ HASTALIKLARI ANA BİLİM DALI, ROMATOLOJİ BİLİM DALI, İZMİR

Giriş: Sarkoidoz; sistemik, nonkazeifiye granülom reaksiyonu ile giden, patogenezi net bilinmeyen bir hastalıktır. Çeşitli klinik bulgularla ortaya çıkabilir. Birçok romatolojik hastalığı taklit edebilir veya onlara eşlik edebilir. Nadiren de olsa sakroiliit sarkoidozlu hastalarda ortaya çıkabilir. 36 yaşında sarkoidoza eşlik eden nonradyografik aksiyel spondilartropati (Nrax-SpA) tanısı alan olguyu sunmayı amaçladık.

Vaka Özeti:36 yaş kadın hasta bel ağrısı, her iki gözde kızarıklık, görmeye bulanıklık şikayetleri ile başvurdu. Özgeçmişinde 1 yıldır tekrarlayan bilateral anterior üveit ve 4 ay önce sol ayak bileğinde artrit öyküsü var. Aile öyküsünde, teyzede AS tanısı mevcut. Hastanın aksiyel semptomu inflamatuvar karakterde olup başlangıç süresi 10 yıl öncesine dayanmaktadır. Hastanın ayırıcı tanıya yönelik detaylı sorgulamasında topuk ağrısı , sedef hastalığı bulguları, inflamatuvar barsak hastalığı, daktilit , eritema nodozum öyküsü yok. Fizik muayenesinde bilateral her iki gözde kızarıklık dışında bulgu yoktu. Tetkiklerinde; akut fazları, hemogram , idrar analizi normal. Pelvis grafisi ünilateral grade 2 sakroiliit ve Sakroiliak eklem MR'ı da akut sakroiliit ile uyumluydu. HLA B27 de pozitif saptandı. ASAS kriterlerine göre (3) Nrax-SpA tanısı ile hastaya nonsteroid anti-inflamatuvar ilaç (NSAİİ) ve salazoprin tedavileri başlandı. Bilateral anterior üveiti tekrarlayan hastada sarkoidoz açısından istenen toraks BT'de sağ aksillada 25x20mm , bilateral hiler alanda büyüğü sağda 12x16mm boyutunda multiple lenf nodları izlendi. PET/CT'de, aksiller lenf nodunda artmış f-18 fdg tutulumu vardı (suvmax>2,5). Aksiller lap eksizyonel biyopsisi epitelooid histiyositlerden oluşan, langhans tipi multinükleer dev hücreleri içeren granülom yapıları ve santralinde fibrinoid nekroz, konsantrik kalsifikasyon (schauman body) odakları ; sarkoidozla uyumlu olarak raporlandı. ACE düzeyi, serum ve idrar kalsiyum düzeyleri normal saptandı. Hastada mevcut bulgularla nonradyografik aksiyel spondiloartrit ve sarkoidoz tanısı birlikteliği düşünüldü. Salazoprin ve NSAİİ tedavisi altında üveit atağı tekrarlayınca salazoprin kesilerek metotreksat 10 mg/hafta , metilprednisolon 64 mg/gün başlandı. Hastanın takibinde üveit ve inflamatuvar bel ağrısı kliniği geriledi.

Tartışma: Nadiren de olsa sakroiliit sarkoidozlu hastalarda ortaya çıkabilir. Sarkoidozun bir belirtisi olarak sakroiliit için kanıtlar çoğunlukla vaka bazında bildirilmiştir. Erb ve ark. sarkoidozlu hastalarda spondiloartrit prevalansını %6 (2) ve Kabak ve ark. çalışmasında ise sarkoidozlu vakalarda sakroiliit prevalansı %14.2 saptanmıştır(3). Sarkoidozlu hastalarda sakroiliit prevalansı genel popülasyona göre daha yüksektir, spondiloartropati birlikteliği ile ilgili geniş hasta sayılarını içeren çalışmalara ihtiyaç vardır.

Kaynaklar

1. Rudwaleit M et. Al. Ann Rheum Dis 2011; 70:25-31
2. Erb N, Cushley MJ, Kassimos DG, Shave RM, Kitas GD. An assessment of back pain and the prevalence of sacroiliitis in sarcoidosis. Chest. 2005; 127:192-196. [PubMed: 15653983]
3. Kabak S, Sever F, Ince O, Orman M. The Prevalence of Sacroiliitis and Spondyloarthritis in Patients with Sarcoidosis Int J Rheumatol. 2014;2014:289454

S 21

SKLERODERMALİ AMİLOİDOZ VAKASI

GÖKHAN KABADAYI

İZMİR KATİP ÇELEBİ ÜNİVERSİTESİ ATATÜRK EĞİTİM ARAŞTIRMA HASTANESİ

Giriş: Amiloidoz, dokularda anormal amiloid protein birikiminin olduğu bir hastalıktır. Sekonder Amiloidoz(AA), kronik enfeksiyonlar ya da inflamatuvar hastalıklarla ilişkili olarak görülür. Skleroderma ilişkili Sekonder Amiloidoz görülmesi son derece nadirdir(1). Bu vaka bildirisinde Skleroderma ilişkili Sekonder Amiloidoz tanısı konan 33 yaşında bir bayan hastadan bahsedilecektir.

Vaka Özeti: 18 yaşında iken ellerde soğukta morarma, ciltte kalınlaşma ve eklem şişliği olmadan ellerinde ve ayaklarında tarif edilen ağrı yakınmaları ile tetkik edilen hastanın kapilleroskopik tetkikinde yaygın dev kapiller ve kanama alanları görülmüş olup Anti Nükleer Antikor testi negatif bulunmuş ve Anti-Ro52 (52 kDa) (+++) görüldü. Tanı aşamasında yapılan görüntüleme bilateral bazallerde interstisyel fibrotik değişiklikler izlendi. Ekokardiyografi ile Pulmoner Arter Basıncı olağan olarak yorumlandı ve takibi süresince böyle seyretti. CRP: 2,5 mg/dL ve Sedimentasyon: 50 mm(1 saat) olarak görüldü ve hastanın takibi süresince de herhangi bir enfeksiyon durumu ya da hastalık aktivasyonundan bağımsız olarak yüksek seyretme eğiliminde izlendi. Hastamızda otoantikor profili skleroderma ile uyumlu olmasa da kapilleroskopik bulgular ve klinik seyir skleroderma tanısında şüpheye yer bırakmamıştır. Ek olarak bir overlap sendrom düşündürecek bir klinik özellik de ayrımlanmamıştır. Tedavisi, klinik takibe göre, asetilsalisilik asit, kalsiyum kanal blokeri, nitrogliserin flaster, nonsteroid antiinflamatuvar ilaçlar ve metilprednizolonun çeşitli kombinasyonları ile düzenlenen hastada tanı tarihinden 4 sene sonra digital ülserler ortaya çıkmış olup tedaviye iloprost da eklendi. Devam eden süreçte hastanın ekstremitelerde distallerinde otoamputasyonlar izlendi. Hastalığının 15. yılında rutin idrar tetkiklerinde proteinüri saptandı. Tam idrar tetkikinde eritrosit ve lökosit görülmedi. 24 saatlik idrarda 1630 mg/24 s düzeyinde proteinüri saptandı ve renal biyopsi kararı verildi. Biyopsi sonucu: Kongo Red: orta çaplı damar duvarlarında ve glomerüler kapillerlerde amiloid pozitif olarak yorumlandı ve immunhistokimyasal olarak da AA tipi amiloidoz teyit edildi. Şu an hastamızın nefrotik düzeyde proteinürisi devam etmekte olup böbrek fonksiyon testleri olağan seyretmektedir.

Tartışma: Avrupa ülkelerinde romatoid artrit reaktif amiloidozların en sık nedeni olarak bildirilirken ülkemizde romatoid artrit için çok "Ailevi Akdeniz Ateşi" sekonder amiloidozun en sık nedeni olarak bildirilmektedir (2-3). Sekonder Amiloidoz nedenleri arasında romatolojik hastalıklar içerisinde skleroderma ön planda değerlendirilmese de, skleroderma hastalarının klinik takibinde sekonder amiloidoz gelişebileceği göz önünde bulundurulmalıdır. Skleroderma ilişkili sekonder amiloidoz ile ilgili veriler sınırlı sayıda olup beraber bu yönde daha kapsamlı çalışmalara ihtiyaç vardır.

Kaynaklar

1. Holzman H. Pericollagenous amyloid deposition in the skin and internal organs in scleroderma. Klin Wschr 1969; 47: 390-1.
2. Hawkins PN. Diagnosis and treatment of amyloidosis. Ann Rheum Dis 1997; 56: 631-633.
3. Özdemir Aİ. Üç yüz böbrek amiloidozisinin değerlendirilmesi. IV. Böbrek Hastalıkları ve Transplantasyon Kongresi 1987, s 33.

S 22

ANKİLOZAN SPONDİLİTTE SERUM ÜRİK ASİT VE İNFLAMASYON ARASINDAKİ İLİŞKİ

BETÜL SARGIN¹, GÜLCAN GÜRER¹, HAKAN ÖZTURK²

1 ADNAN MENDERES ÜNİVERSİTESİ FİZİKSEL TIP VE REHABİLİTASYON ANABİLİM DALI ROMATOLOJİ BİLİM DALI, AYDIN
2 ADNAN MENDERES ÜNİVERSİTESİ BİYOİSTATİSTİK ANABİLİM DALI, AYDIN

Giriş ve Amaç: Bu çalışmada anti-TNF α (anti-tümör nekroz faktör α) ve NSAİİ (Nonsteroid antiinflamatuvar ilaçlar) ile tedavi edilen ankilozan spondilit (AS) hastalarında serum ürik asit düzeyleri (SÜA), inflamatuvar belirteçler ve Bath Ankilozan Spondilit Hastalık Aktivite İndeksi (BASDAI) skorları arasındaki ilişkinin karşılaştırılması amaçlandı.

Gereç-Yöntem: Çalışmamız Ocak 2017 - Haziran 2017 tarihleri arasında Aydın Romatoloji Bilim Dalı Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı'nda gerçekleştirildi. 1984 Modifiye New York Kriterlerine göre AS tanısı almış ve serum ürik asit (SÜA), eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) ve C-reaktif protein (CRP) düzeyleri olan 191 hasta dahil edildi. Ancak bu hastaların 59'u dışlanmış olup geriye kalan 132 hasta dahil edilmiştir. Hastaların medikal dosyası ayrıntılı olarak incelendi, demografik ve laboratuvar özellikleri kaydedildi.

Bulgular: Serum ürik asit düzeyleri, anti-TNF α grubunda (ort:4.9, range:4.10-5.45) NSAİİ grubuna göre (ort:5.20, range 4.70-5.90) anlamlı düzeyde düşük olarak saptandı (p = 0,021). Ayrıca, SÜA ile CRP düzeyleri (p = 0,003) ve BASDAI arasında da pozitif korelasyonlar bulundu (p = 0,009).

Sonuç: Bu çalışmamızın sonucuna göre AS'li hastalarda SÜA düzeyinin CRP gibi bir inflamatuvar laboratuvar belirteç olarak kullanılabileceğimizi düşünebiliriz. Ancak bu konuda daha fazla sayıda hastayı içeren çalışmalara ihtiyaç olduğu kanaatindeyiz.

Anahtar Kelimeler: Ankilozan spondilit, serum ürik asit, inflamasyon

S 23

YUMUŞAK DOKU ROMATİZMASI; OLEKRANON BURSİTİNDE: HEMİPLEJİ ETİYOLOJİYE GİRMELİ Mİ?

SERAP SATIŞ, ALPARSLAN YETİŞGİN, EZGİ TEMEL AVŞAR

HARRAN ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ

Giriş: Bursalar, kemik ile kas , tendon ve cilt arasında bulunan içleri seroz sıvı dolu, eklemi travmaya karşı koruyan keseciklerdir. Bursit; akut, kronik veya septik olarak karşımıza çıkabilir. Etiyolojide; kronik aşırı kullanım veya direkt travma, enfeksiyonlar, altta yatan sistemik romatizmal hastalıklar (romatoid artrit, gut vb) sayılabilir. Olekranon bursa; dirsek ekstansör yüzde, ulnanın olekranon çıkıntısı ve triceps tendonunun posteriorunda cilt altında yer alır. Hemiplejik hastalarda; hemiplejik omuz ağrısı, glenohumeral subluksasyon, subakromial sıkışma sendromu, adheziv kapsülit, refleks sempatik distrofi, brakial pleksus hasarı, santral ağrı, talamik ağrı, tuzak nöropatiler, heterotopik ossifikasyon, kontraktürler, tromboflebit, spastisite gibi üst ekstremitte komplikasyonları bildirilmiş olmasına rağmen, olekranon bursiti bildirilmemiştir.

Vaka: 59 yaşında erkek hasta; sol dirsekte herhangi bir travma öyküsü olan 10 gündür devam eden ağrı ve şişlik şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde diabetes mellitus, hipertansiyon , koroner arter hastalığı öyküsü ve yaklaşık 9 ay önce geçirilmiş iskemik serebrovasküler hastalığa bağlı sol hemiplejisi vardı. Fizik muayenesinde, sol dirsek posteriorda olekranon bursa şiş ve hassas, dirsek fleksiyon -ekstansiyonu ağrılıydı(resim 1). Brunstrom evrelemesi;Sol üst ve alt ekstremitede evre 3 ile uyumluydu. Sol biceps kasında modifiye ashworth skorlamasına göre evre 3 spastisite mevcuttu. Olekranon bursit ön tanısıyla steril şartlarda bursa içeriği aspire edildi. Aspirasyon içeriği hemorajikti ve kültürde üreme olmadı. Periferik kan da lökosit, eritrosit sedimentasyon hızı ve C-reaktif protein, karaciğer/böbrek fonksiyon testleri,romatoid faktör, ve ürik asit düzeyleri normal sınırlardaydı. Direkt radyografisinde olekranon bursaya uyan bölgede yumuşak doku şişliği dışında özellik yokken ultrasonografisinde; cilt altı eklem etrafında kalınlığı 10 mm'ye ulaşan septalar içeren sıvı lokulasyonu izlendi. Bu bulgu da bursiti destekliyordu. Akut olekranon bursit tanısı ile sol dirseğe bandajlama yapılıp, soğuk uygulama ve steroid olmayan antiinflamatuvar ilaç başlandı. Ağrı sınırında kontrollü eklem hareket açıklığı egzersizleri ve transkütanöz elektrik sinir stimülasyonu (TENS) analjezi amacıyla tedaviye eklendi. Tedavinin on ikinci gününde ağrı ve efüzyon geriledi.

Tartışma: Olekranon bursiti, yüzeysel bursitler içinde en sık görülmesine rağmen, prevelansı tam olarak bilinmemektedir. Akut bursit; dirseğe direk travma veya uzamış bası nedeniyle oluşken ki; öğrenci dirseği veya ressam dirseği olarakta bilinir; kronik bursit daha çok gut psödogut veya romatoid artrit gibi sistemik romatizmal hastalıklara sekonder gelişir. Dirsek eklemi ekstansör yüzde, şişlik, kızarıklık, hassasiyet fizik muayenede ilk göze çarpan bulgulardır. Ağrı daha çok septik bursiti akla getirmek ile birlikte bursa içinde artan basınçtan dolayı aseptik bursitlerde de semptom olarak karşımıza çıkabilir. Akut Bursit ön tanılı hastalarda ilk olarak bursadan aspirasyon yapılıp kültüre gönderilmelidir. ile gelen hastalarda yapılacak ilk iş aspirasyon ve alınan metaryelin kültür incelemesi olmalıdır. Aspirasyon sonrası, sıkı bandajlama, soğuk uygulama, immobilizasyon, steroid olmayan anti inflamatuvar ilaç, uygun fizik tedavi uygulanması gereken konvansiyonel tedavilerdir.

Kültürde üreme olması halinde uygun antibiyotik tedaviye eklenmelidir. Hemipleji hastalarında üst ekstremitte komplikasyonları arasında sayılmamış olsa da, majör travma olmaksızın, eklem hareket açıklığı sırasında spastisiteye sekonder tekrarlayan minör travmalara bağlı olarak akut olekranon bursiti oluşabileceğini, bununda uygun tedavi yönetimi ile kontrol altına alınabileceğini vurgulamak istedik.

P 24

SİSTEMİK JÜVENİL İDİYOPATİK ARTRİT HASTALARINDA MAKROFAJ AKTİVASYON SENDROMU SIKLIĞI VE UZUN DÖNEM TAKİP SONUÇLARI

NURAY AKTAY AYAZ, MUSTAFA ÇAKAN, ŞERİFE GÜL KARADAĞ

KANUNİ SULTAN SÜLEYMAN EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ, İSTANBUL

Giriş ve Amaç: Sistemik juvenil idiyopatik artrit (sJIA) ateş, döküntü, artrit ve poliserözit ile karakterize bir hastalıktır. En korkulan komplikasyonu olan makrofa j aktivasyon sendromu (MAS) hastaların %10-15'inde gözlenmektedir. sJIA monosiklik, polisiklik veya kronik poliartiküler olmak üzere üç farklı seyir izleyebilmektedir. Çalışmamızın amacı hastanemiz çocuk romatoloji kliniğinde sJIA tanısıyla takip ve tedavi edilen hastaların demografik özelliklerini çıkarmak, MAS sıklığını saptamak ve uzun dönem takip sonuçlarını belirlemektir.

Yöntem: Çalışmamıza Mayıs 2010 ile Eylül 2017 tarihleri arasında sJIA tanısı alan ve en az 6 süre ile kliniğimizden takip edilen hastalar alınmıştır.

Bulgular: 53 sJIA hastası çalışmaya alınmıştır. Ortalama tanı yaşı 7.9 yıl iken, ortalama takip süresi 39 ay idi. Hastaların 32'si (%60) kız iken , 21 (%40) erkek idi. MAS 18 hastada (%33.9) gelişti. Cinsiyet dağılımına göre erkeklerin %42'sinde (9 hasta), kızların %28'inde (9 hasta) MAS gözlendi. Tüm hastalara kemik iliği incelemesi yapıldı. MAS hastalarının 5'inde (%27.7) hemofagositoz gözlenmez iken, MAS bulgusu olmayan 3 hastada (%8,5) hemofagositoz gözlendi. Hastaların sJIA tanısı ve MAS tanısı arasındaki süre ortalama 10.1 gün iken, MAS gözlenen ve gözlenmeyen olguların sJIA tanısı konulduğu andaki lökosit, hemoglobin, trombosit, ferritin, trigliserit, ESR, CRP, fibrinojen, AST, ALT, albumin ve LDH değerleri karşılaştırıldığında başlangıç ferritin ve fibrinojen değerlerinde anlamlı fark bulundu. MAS atağı geçirenlerin başlangıç ferritin düzeyi 4482 mg/dl, fibrinojen düzeyi 371 mg/dl iken, MAS atağı geçirmeyenlerin ferritin değeri 2060 mg/dl, fibrinojen düzeyi 466 mg/dl olarak bulundu (ferritin için p=0.0137, fibrinojen için p=0.003). Monosiklik gidişat 24 (%45) hastada gözlenirken, 16 (%32) hastada polisiklik, 13 (%23) hastada kronik poliartiküler gidişat gözlenildi. Biyolojik ajan 21 hastada kullanıldı. Monosiklik hastaların %12,5 inde, polisiklik hastaların %50'sinde ve kronik poliartiküler seyir gösterenlerin %77'sinde biyolojik ajan ihtiyacı olduğu görüldü. Son kontrolde 31(%58) hasta ilaçsız remisyonda izlenir iken, 20 hasta (%38) ilaçlı remisyonda ve 2 hasta aktif idi. Mortalite gözlenmedi.

Tartışma ve Sonuç: sJIA tanısı konulan hastanın klinik ve laboratuvar bulguları MAS gelişimi açısından yakın takip edilmelidir. Sistemik bulgular ile başlayıp takipte kronik poliartiküler tutulum gösteren sJIA hastaları tedavi yönetimi en zor olan olgulardır.

A

AÇARI, CEYHUN	11, 19, 24
ADROVIÇ, AMRA	6, 8, 10, 15
AKDAM, HAKAN	7
AKTAY AYAZ, NURAY	32
AKTEPE, ENDER	7
ALPAY KANİTEZ, NİLÜFER	21
ALTUĞ GÜCENMEZ, ÖZGE	11
ATEŞ, A.	27
AVŞAR, EZGİ TEMEL	31
AYDEMİR GÜLÖKSÜZ, EMİNE GÖZDE	20, 27

B

BALCI, SİBEL	10
BARUT, KENAN	6, 8, 10, 15
BEKTAŞ, ŞULE	8
BELHAN, EZGİ	8
BES, CEMAL	21
BEYAZAL POLAT, H.	18
BİLİCİ SALMAN, REYHAN	12
BİRLİK, MERİH	28

C

CAMCI URHAN, AYŞE	13
CAN, GERÇEK	28
CANPOLAT, NUR	8
CENGİZ, AHMET KIVANÇ	26

Ç

ÇAKAN, MUSTAFA	32
ÇALIŞKAN, SALİM	8
ÇELİK, SELDA	21
ÇILDAĞ, SONGÜL	7

D

DERİN, MEHMET EMİN	13
DEVRİMSEL, G.	18
DURSUN, A. B.	18
DURSUN, İSMAİL	9, 23
DÜNDAR ADIGÜZEL, HATİCE	11, 19, 24
DÜŞÜNSEL, RUHAN	9, 23

E

EKER, R.	15
----------	----

F

FELEK, DUYGU	13
--------------	----

G

GÖK, M. GÖKHAN	16
GÜNAY, NESLİHAN	23
GÜRER, GÜLCAN	30

H

HANGÜL, MELİH	9
HOPURCUOĞLU, DUHAN	8

İ

İÇAÇAN, OZAN CEMAL	21
--------------------	----

K

KABADAYI, GÖKHAN	29
KAPLAN, ASLI	6
KARADAĞ, İBRAHİM	13
KARADAĞ, ŞERİFE GÜL	32
KASAPÇOPUR, ÖZGÜR	6, 8, 10, 15
KAYACAN, ESRA	16
KELEŞOĞLU DİNÇER, AYŞE BAHAR	20, 27
KINIKLI, G.	27
KOCAER, SİNEM BURCU	28
KOÇ, EMRAH	16
KÖKER, OYA	15
KÖSE, REYHAN	7
KUL, ÖVGÜ	10

O

OKATAN, İLYAS ERCAN	20, 27
---------------------	--------

Ö

ÖNEN, FATOŞ	28
ÖZDEMİR ÇİÇEK, SÜMEYRA	9, 23
ÖZDOĞAN, HURİ	10
ÖZER, HÜSEYİN T.E.	16
ÖZKUL, V.	18
ÖZTURK, HAKAN	30

P

PEHLİVAN, ESRA	10
PINARBAŞI, AYŞE SEDA	9
POYRAZOĞLU, MUAMMER HAKAN	9, 23

S

SARGIN, BETÜL	30
SARGIN, GÖKHAN	7
SATIŞ, HASAN	14
SATIŞ, SERAP	31
SERDAROĞLU BEYAZAL, MÜNEVVER	18
SEVER, LALE	8
SEZER, SERDAR	20, 27
SÜNGÜ, MELTEM	7

Ş

ŞAH, F. T.	27
ŞAHİN, ALİ	13
ŞAHİN, NİHAL	9, 23
ŞAHİN, SEZGİN	6, 8, 10, 15
ŞENTÜRK, TAŞKIN	7

T

TAŞDEMİR, ÜNAL	28
TORGUTALP, MURAT	20, 27
TURAN, OYA	10
TURGAY, MURAT	20, 27
TÜRKUÇAR, SERKAN	11, 19, 24

U

UĞURLU, SERDAL	10
USLU, SADETTİN	28
USLU YURTERİ, EMİNE	20, 27

Ü

ÜNSAL, ERBİL	11, 19, 24
--------------	------------

Y

YAYLA, MÜÇTEBA ENES	20, 27
YENİÇERİOĞLU, YAVUZ	7
YETİŞGİN, ALPARSLAN	31
YILDIRIM, M.	18
YILMAZ, MUSTAFA	16