

AKDENİZ ROMATOLOJİ



SEMPOZYUMU

19.

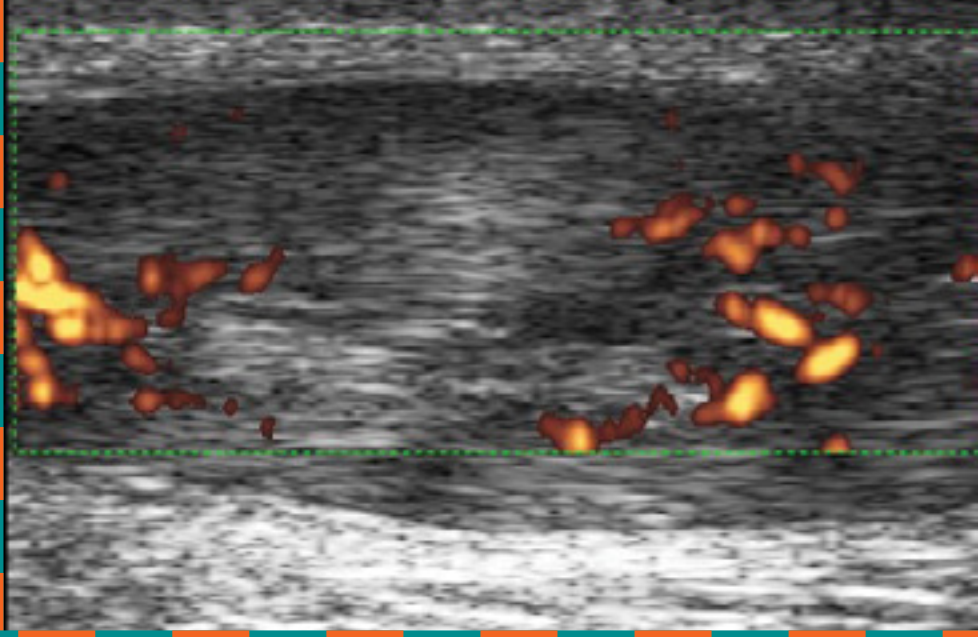
AKDENİZ
ROMATOLOJİ
SEMPOZYUMU

EULAR
(AVRUPA ROMATOLOJİ DERNEĞİ)
ONAYLI VE SERTİFİKALI
TEMEL ULTRASONOGRAFİ KURSU

TÜRKİYE
ROMATOLOJİ
DERNEĞİ



2 - 4 Mayıs 2024 • Cornelia Deluxe Kongre Merkezi, 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

Thursday, 2nd May

08.00	Registration
09.00	Opening Ender Terzioglu
09.15	Principles of ultrasound Wolfgang Schmidt
09.45	Physics of ultrasound George Bruyn
10.00	What is what on an ultrasound machine? Salih Pay
10.15	How to sit and hold the probe Muhammet Cinar
10.30	Coffee break
11.00	How to sit and set the ultrasound machine Hands-on scanning
12.00	Sonographic pattern of musculoskeletal tissues Ender Terzioglu
12.30	Artefacts and pitfalls George Bruyn
13.00	Lunch break
15.00	Identify musculoskeletal tissues Hands-on scanning
16.00	Standard scans and anatomy of the wrist Muhammet Cinar
16.20	Life demonstration wrist Muhammet Cinar
16.30	Standard scans and anatomy of the fingers Sarah Ohrndorf
16.50	Life demonstration fingers Sarah Ohrndorf
17.00	Coffee break
17.15-19.00	Normal hands and fingers Hands-on scanning
19.30	Dinner

Friday, 3rd May

09.00	Anatomy and standard scans of the elbow Marina Backhaus
09.20	Life demonstration elbow Marina Backhaus
09.30	Normal elbow Hands-on scanning
10.30	Coffee break
10.45	Anatomy and standard scans of the shoulder Wolfgang Schmidt
11.15	Life demonstration shoulder Wolfgang Schmidt
11.30	Normal shoulder Hands-on scanning
13.00	Lunch break
15.00	Anatomy and standard scans of the hip Christian Dejaco
15.20	Life demonstration hip Christian Dejaco
15.30	Normal hip Hands-on scanning
16.30	Coffee break
16.45	Anatomy and standard scans of the knee Luis Coronel Tarancón
17.15	Life demonstration knee Luis Coronel Tarancón
17.30-19.00	Hands-on scanning
19.30	Dinner

Saturday, 4th May

09.00	Anatomy and standard scans of the feet and toes Nevsun Inanc
09.30	Life demonstration feet and toes Nevsun Inanc
09.45	Normal feet Hands-on scanning
11.15	Coffee break
11.30	Basic pathology in rheumatology Wolfgang Schmidt
12.00	Basic pathology in rheumatology Hands-on scanning
13.30	Evaluation / Sono- quiz Salih Pay
13-30-15:00	Lunch

Akdeniz Romatoloji Sempozyumu

15:00-16:30	Romatolojide Sık Görülen Bazı Hastalıklara Pratik Yaklaşımlar Oturum Başkanları: Sedat Kiraz, Cahit Kaçar
15:00-15:30	Gut Hastalığı ile Romatoloji Pratikte Doğru Bilinen Yanlışlar - Eftal Yücel
15:30-16:00	Fibromiyalji - Yeni Bakış Açısı - İlhan Sezer
16:00-16:30	Akılcı İlaç Oturumu - Ender Terzioğlu
16:30-17:00	Kahve Molası
17:00-19:00	Sözel Bildiri Oturumu
17:00-17:10	Sjögren Sendromuna İkincil Gelişen Vaskülit ve Marjinal Zon B Hücreli Lenfoması - Kezban Armağan Alptürker
17:10-17:20	Periferik Artrit ile Prezente Olan Bir Yaygın Değişken İmmün Yetmezlik Olgusu Mehmet Akif Baltacı
17:20-17:30	Göğüs Ağrısının Nadir Bir Sebebi: IGG4 İlişkili Hastalık ve Koroner Periarterit Kaan Yavuz
17:30-17:40	Koroner Arterlerde Vaskülit Taklitçisi: Cadasil - Rüveyda Sak İnal
17:40-17:50	Sakroileit ile Karışan Sakroiliak Eklem Kırığı Olan Olgu - Serpil Ergülü Eşmen
17:50-18:00	Anca İlişkili Vaskülitlerde Organ Tutulumu, Mevsimsel Atak Oranları ve Yıllık Sıklıkların Belirlenmesi - Gülşah Soytürk
18:00-18:10	Nadir Görülen Bir FMF Seyri: Amiloid Fırtınası - Ayşe Tuğçenur Temiz Gençoğlu
18:10-18:20	Kriptojenik Organize Pnömoni ile Giden İki Sjögren Sendromu Tanılı Vaka Takdimi: Tanıdan Tedaviye Klinik Bakış - Beyza Us Demirelli
18:20-18:30	Papiller Tiroid Kanseri İlişkili Polimiyozit Vakası - Tamer Acat

SÖZEL BİLDİRİLER

S-01

SJÖGREN SENDROMUNA İKİNCİL GELİŞEN VASKÜLİT VE MARJİNAL ZON B HÜCRELİ LENFOMASI

KEZBAN ARMAĞAN ALPTÜRKER

İZMİR DEMOKRASİ ÜNİVERSİTESİ, BUCA SEYFİ DEMİRSOY EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ, ROMATOLOJİ KLİNİĞİ

Giriş

Sjögren sendromu (SS) ekzokrin bezlerin lenfositlerle infiltrasyonu ile karakterize olan kronik inflamatuvar bir hastalıktır. Kutanoz vaskülitik lezyonlar ekzaglandüler tutulumlar arasında görülmektedir (1). Lenfoma, SS'deki en ciddi komplikasyonlardan biridir ve sıklıkla hastalığın aktif olduğu organlarda gelişir (2). Burada Sjögren sendromuna ikincil vaskülit ve parotiste gelişen B hücreli lenfoma birlikteliği gösteren bir olgu sunuldu.

Olgu

45 yaşında kadın hasta yedi yıldır Sjögren tanısı ile takip edilmekte ve hidroksiklorokin sülfat 400 mg/gün ve metilprednizolon 4 mg/gün tedavisi devam ederken alt ekstremitelerde uyluk bölgesine kadar çıkan purpurik lezyonları olması nedeniyle polikliniğe başvurdu. Hastanın sistemik sorgusu yapıldığında son bir yıldır ara ara yüksek ateş şikayeti ile birlikte gece terlemesi ve kilo kaybı da olduğu, son 1 aydır haftada en az 3 gün süren ve özellikle akşam saatlerinde 39-40 dereceyi bulan ateş öyküsü alındı. Son iki aydır yaklaşık 8 kg kadar kilo kaybı olmuştu. Şikayetleri başladığında yapılan tetkiklerinde lökopeni (beyaz küre: 3000/mm³) olduğu görülmüş ve sol parotis, submandibular alanda şişlik (Resim-1) olduğu fark edilerek görüntüleme notunda: Sol parotis bezinde kitle lezyonu şüphesi, sol servikal lenfadenopatileri (LAP) olan hastaya servikal lap eksizyonu yapılmış, eksizyonel biyopsi sonucunun benign çıktığı için takiplere gelmediği öğrenildi. Son tetkiklerinde lenfopenisi (lenfosit:800/mm³) ve eritrosit çökme hızı (sedimentasyon): 81 mm/sa olan hasta, hematoloji tarafından da değerlendirilerek kemik iliği aspirasyon biyopsisi yapılmış, hematolojik malignite düşündürülecek bulgu saptanmamıştı. Hastanın ateş yüksekliği devam etmesi nedeniyle servikal lap eksizyonel biyopsi yapılması planlandı, öncesinde kontrastlı mrg çekildi, parotis ve submandibuler glandlarda heterojen paramanyetik kontrast tutulumu izlenmekte şeklinde raporlandı. Alınan eksizyonel biyopsi materyalinin immünohistokimyasal incelemesinde küçük neoplastik hücrelerde CD20(+), CD5(-), CD3(-) boyanma paterni saptandı. Lambda ve Kappa ile incelemede plazma hücrelerinin Kappa ile boyama sonrası Patolojik değerlendirme sonucunda marjinal zon B-hücreli lenfoma tanısı ön planda düşünüldü ve hastaya 15 gün arayla 1000 mg Rituksimab tedavisi verildi.

Sjögren sendromu, öncelikle lakrimal bezlerde lenfosit infiltrasyonu ile karakterize otoimmün, inflamatuvar bir hastalıktır. Ekzaglandüler tutulumlardan olan vaskülit; hastaların %10'unda görülmekte, genellikle küçük damar tutulumu ile seyretmekte ve lezyonlar lökositoklastik vaskülit histopatolojisinde olmaktadır (3).

Tartışma-Sonuç

Geç komplikasyonlar arasında malign lenfoma kronik otoimmün hastalık olan SS'nin en ciddi komplikasyonudur. Kriyoglobulinemisi olan hastalarda vaskülit ve B hücreli lenfoma gelişim riski yüksektir (4). SS'li hastalarda lenfoma riskinin, genel olarak sağlıklı bir popülasyondakinden yaklaşık 7-19 kat daha yüksek olduğu tahmin edilmektedir. SS'li hastaların yaklaşık %5'inde B hücreli Non-Hodgkin lenfoma (NHL) özellikle de MALT (Mukoza Associated Lymphoid Tissue) lenfoma gelişir. Lenfomalar sıklıkla hastalığın aktif olduğu organlarda gelişir ve tükürük bezleri en sık görülen bölgelerdir. Hastalarda ağrısız tükürük bezi şişliği şeklinde görülmektedir.(5).

Burada SS'li bir hastada radyolojik ve histopatolojik bulgularla birlikte nadir görülen vaskülitte birlikte ciddi bir komplikasyon olan lenfoma olgusu ve tedavisi sunuldu.



Resim -1. Sol parotis bezinde görülen şişlik-LAP

Kaynaklar:

1. Kassan SS, Moutsopoulos HM. Clinical manifestations and early diagnosis of Sjogren syndrome. Arch Intern Med. 2004;164:1275–1284. doi: 10.1001/archinte.164.12.1275.
2. Brito-Zeron P, Baldini C, Bootsma H, et al. Sjogren syndrome. Nat Rev Dis Prime. 2016;2:16047.
3. Negrini S, Emmi G, Greco M, Borro M, Sardanelli F, Murdaca G, Indiveri F, Puppo F. Sjögren's syndrome: a systemic autoimmune disease. Clin Exp Med. 2022 Feb;22(1):9-25.
4. Nocturne G, Mariette X. Sjogren Syndrome-associated lymphomas: an update on pathogenesis and management. Br J Haematol. 2015;168(3):317–327.
5. Chen LY, Tsai MH, Tsai LT, Lu HM, Jan CI. Primary Sjögren's syndrome initially presenting as submandibular muco-sa-associated lymphoid tissue lymphoma: A case report. Oncol Lett. 2016 Feb;11(2):921-924. doi: 10.3892/ol.2015.3980. Epub 2015 Nov 30.

S-02

PERİFERİK ARTRİT İLE PREZENTE OLAN BİR YAYGIN DEĞİŞKEN İMMÜN YETMEZLİK OLGUSU

MEHMET AKİF BALTACI¹, ERTUĞRUL ÇAĞRI BÖLEK¹, HANDE NUR CESUR BALTACI², NÜKET YÜRÜR KUTLAY², MELİH PAMUKCU¹

¹ ANKARA ETLİK ŞEHİR HASTANESİ, ROMATOLOJİ KLİNİĞİ, ANKARA
² ANKARA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ, TIBBİ GENETİK ANABİLİM DALI, ANKARA

Giriş: Yaygın Değişken İmmün Yetmezlik (CVID) eşit cinsiyet prevalansına sahip, yetişkinlerde en sık görülen primer immün yetmezlik sendromudur. Sendrom tipik olarak tekrarlayan enfeksiyon kliniği ile prezente olup, CVID hastalarında otoimmün hastalık prevalansı artmıştır. Bu olgu sunumunda da klinik prezentasyonu aktif periferik artrit olan bir CVID sendromu olgusu paylaşılacaktır.

Olgu: Bilinen 10 yıldır nöromyelitis optika (NMO) tanısı olan 37 yaşındaki kadın hasta, 2 aydır olan her iki el parmaklarında ve dizlerde ağrı şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Daha önce benzer yakınması olmayan hastanın; el parmaklarında sabahları 15-20 dakikaya varan eklem tutukluğu haricinde romatolojik sorgulamasında anlamlı bir özellik yoktu. İki hafta önce üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) geçiren hasta; son 1 yılda ÜSYE, pnömoni ve idrar yolu enfeksiyonu nedeniyle yaklaşık 30 kutu kadar antibiyotik kullandığı öğrenildi. Hastanın çocukken sık enfeksiyon geçirme ve tekrarlayan hastaneye yatış öyküsü yoktu. Hastanın eklem muayenesinde; sağ el 3. ve 4. parmak proksimal interfalangeal ve sağ diz ekleminde artriti mevcuttu. Aktif döküntüsü yoktu. Fizik muayenede ek patolojik bulgu saptanmadı. Hastanın 10 yıldır metilprednizolon 4 mg/gün kullandığı ve 10 yıl önce NMO hastalığı için sadece bir kez 1000 mg /gün dozunda Rituksimab tedavisi aldığı öğrenildi. Yapılan tetkiklerinde eritrosit sedimentasyon hızı 4 mm/h, CRP: 13 mg/L idi. Serolojik incelemede Romatoid faktör (RF), Cyclic citrullined peptide (CCP) değerleri ve ANA antikorları negatif olarak tespit edildi. ENA panelinde spesifik otoantikor saptanmadı. Hemogram, hepatit markerleri ve kompleman düzeyleri normal aralıktaydı. Biyokimyasal incelemede İmmünglobulin G (IgG) <1.42 g/L, İmmünglobulin A (IgA) <0.01 g/L, İmmünglobulin M (Ig M) <0 olarak sonuçlandı. B hücre alt grup analizi için periferik kan örneğinden yapılan akım sitometrik analizinde B hücre (CD19+, CD20+) oranı %0 olarak raporlandı. İmmünoloji kliniği ile beraber değerlendirilen hastada ön planda CVID tanısı düşünüldü. Hastaya Tıbbi Genetik kliniği tarafından yeni nesil dizileme ile immün yetmezlik panelinin çalışılması planlandı. Hastaya 0,6 gr/kg/aylık (45 gram) dozunda intravenöz immünglobulin (IVIG) tedavisi başlandı. Hastanın 2 hafta sonraki poliklinik kontrol muayenesinde eklem yakınmalarının gerilediği ve CRP düzeyinin 3 mg/L değerine düştüğü görüldü. Hasta düzenli olarak immünoloji ve romatoloji takibine alındı.

Sonuç: İnflamatuar artrit CVID hastalarında prevalansı %1 ile %11 arasında değişmekte olup; aktif eklem yakınmaları ile başvuran, anamnezde sık ve tekrarlayan enfeksiyon geçirme öyküsü olan, aşya karşı antikor yanıtı oluşmayan hastalarda ayırıcı tanıda mutlaka nadir de olsa başta CVID olmak üzere primer ve sekonder immün yetmezlik tanıları düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: CVID, Artrit, IVIG

S-03

GÖĞÜS AĞRISININ NADİR BİR SEBEBİ: İGG4 İLİŞKİLİ HASTALIK VE KORONER PERİARTERİT

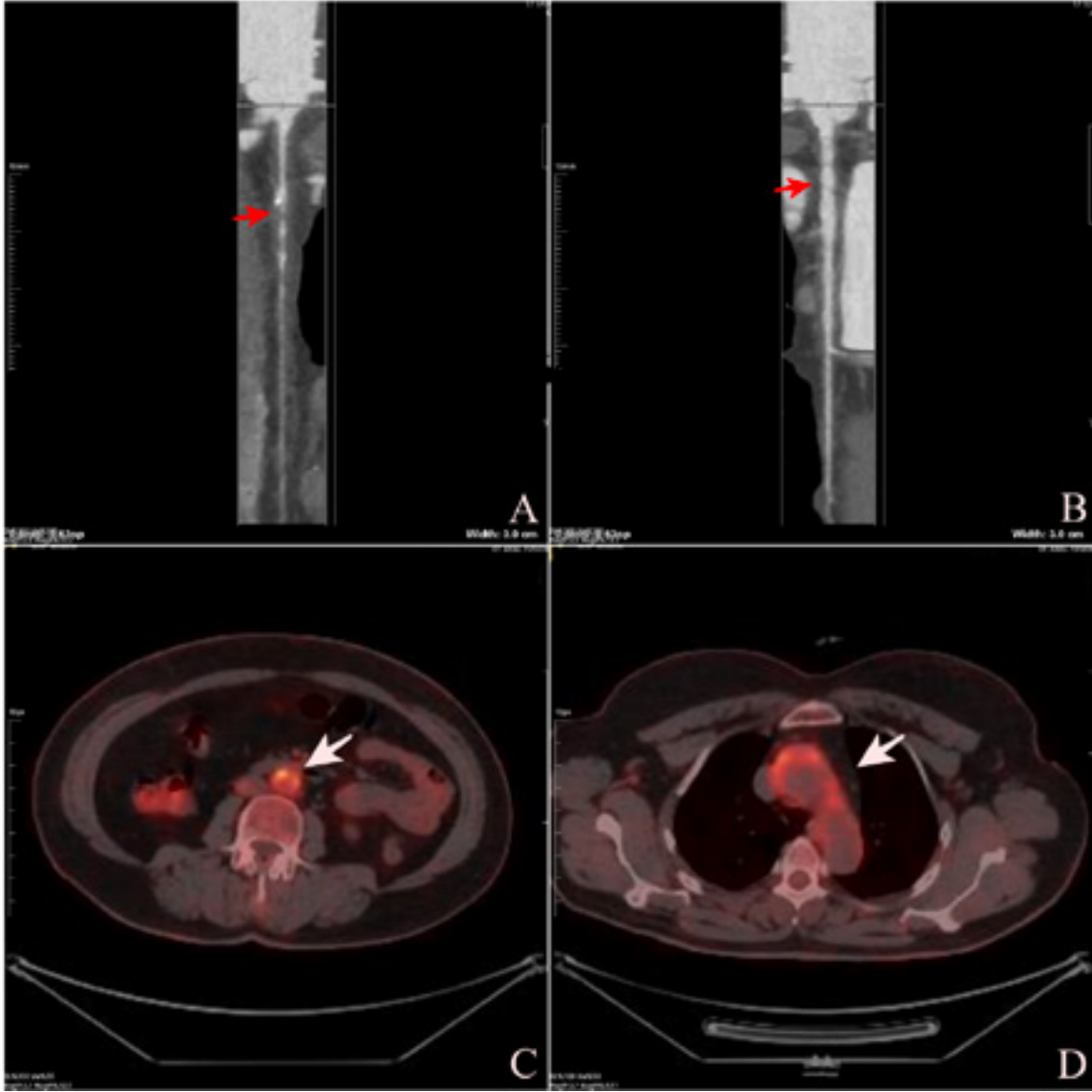
KAAN YAVUZ¹, ERTUĞRUL ÇAĞRI BÖLEK¹, SERRA ÖZBAL²,
ÖZLEM ÖZMEN³, MELİH PAMUKÇU¹

1. ANKARA ETLİK ŞEHİR HASTANESİ ROMATOLOJİ KLİNİĞİ
2. ANKARA ETLİK ŞEHİR HASTANESİ RADYOLOJİ KLİNİĞİ
3. ANKARA ETLİK ŞEHİR HASTANESİ NÜKLEER TIP KLİNİĞİ

Giriş: İmmüno globulin-G4 ilişkili hastalık nedeni bilinmeyen, herhangi bir organı aynı anda ya da farklı zamanlarda tutabilen fibroinflamatuvar bir hastalıktır. En sık orta ve ileri yaşlı erişkinlerde görülmesine rağmen çocuklarda da bildirilmiştir. Otoimmün pankreatit, sklerozan kolanjit, sialadenit, orbital bölge tutulumu, retroperitoneal fibrozis gibi çeşitli klinik belirtilerle ortaya çıkabilir. İgG4 ilişkili vasküler lezyonlar sıklıkla aort ve orta çaplı damarlarda izlenirken, koroner ve pulmoner arterler daha az sıklıkla tutulmaktadır (1-2).

Vaka Özeti: 59 yaşında kadın hasta akut faz reaktan yüksekliği nedeni ile romatoloji polikliniğine başvurdu. Hastanın öyküsünde 6 ay önce başlayan, giderek kötüleşen efor dispnesi ve göğüs ağrısı şikâyeti mevcuttu. Kardiyoloji bölümü tarafından değerlendirilen hastanın çekilen ekokardiyografisinde asendan aortası geniş ve sistolik fonksiyonlar normal olarak gözleendi. Laboratuvar değerlendirmesinde; serum İgG4 seviyesinde yükselme (5,25 g/L; normal <2,01), inflamasyon markerlarına artış (C-reaktif protein 16,9 mg/L) gözlenirken anti nükleer antikor (ANA) ve ENA paneli negatif olarak saptandı. Asendan aorta genişliği nedeni ile istenen Torakal ve abdominal BT anjioda yaygın periaortik ve perivasküler lezyonlar gözleendi. Patolojik tanı açısından girişimsel radyoloji bölümüne danışıldı ancak uygun giriş yeri bulunamadı. 18F-florodeoksiglukoz (FDG) pozitron emisyon tomografisinde İgG4 ilişkili periaortik ile uyumlu olarak aort kökü, çıkan-arkus aorta düzeyinde aorta duvarında, abdominal aortada iliak bifürkasyon öncesinde ve her iki iliak arter proksimalinde damar duvarında artmış metabolik aktivite tutulumu izlendi. Koroner BT anjioda asendan aorta çevresinde pulmoner trunkus düzeyinde 4 mm varan duvar kalınlaşması ve arkus aortada da benzer şekilde duvar kalınlaşması izlendi. LAD proksimalinde %99 darlık oluşturan yumuşak doku dansitesi, kalınlık artışı, orta ve distal kesimde damar lümeninde multiple darlıklar izlendi. Benzer görünüm LCx'de de mevcuttu. Hasta İgG4 ilişkili hastalık kabul edilerek pulse kortikosteroid tedavisi ve rituksimab tedavisi başlandı.

Tartışma: İgG4 ilişkili hastalık majör vasküler hastalıkların nadir nedenlerinden biridir. Bu nedenle kardiyovasküler semptomları olan hastalarda diğer yaygın görülen etyolojik nedenler dışlandıktan sonra İgG4 ilişkili hastalık olasılığı göz ardı edilmemelidir. Organ fonksiyonları etkilenmeden mümkün olduğunca erken tanı ve tedavi, hastaların prognozunu ve yaşam kalitesini anlamlı şekilde iyileştirebilir.



Resim 1. (A) LAD proksimalindeki darlık ve damar çevresindeki yumuşak doku dansitesi (B) LCx fusiform anevrizmatik genişlemeler ve stenoz (C) İnfrarenal abdominal aortadaki FDG tutulumu (D) Arkus aortadaki FDG tutulumu

Kaynaklar:

1. Pourafkari M, Pal P, Luk A, Ennis D, Pakkal M, Rogalla P. New cardiac manifestation of IgG4-related disease: a case report. *Br J Cardiol.* 2020 Sep 3;27(3):28. doi: 10.5837/bjc.2020.028. PMID: 35747772; PMCID: PMC9205251.
2. Tioni C, Antonutti M, Di Nora C, Proclemer A. Never forget the aorta: a case report of IgG4-related disease causing aortitis. *Eur Heart J Case Rep.* 2018 Oct 16;2(4):yty111. doi: 10.1093/ehjcr/yty111. PMID: 31020187; PMCID: PMC6426049.

S-04

KORONER ARTERLERDE VASKÜLİT TAKLİTÇİSİ: CADASIL

**RUVEYDA SAK İNAL, MURAT ERDUGAN, MELİH PAMUKCU,
AYŞE TUĞÇENUR TEMİZ GENÇOĞLU, KAAN YAVUZ, MEHMET AKİF BALTACI**

ANKARA ETLİK ŞEHİR HASTANESİ, ROMATOLOJİ KLİNİĞİ, ANKARA

Giriş: Subkortikal infarktüsler ve lökoensefalopati ile birliktelik gösteren serebral otozomal dominant arteriyopati (CADASIL), nadir görülen bir hastalıktır. Hastalık; geçici iskemik atak, davranış bozuklukları, ilerleyici bilişsel değişiklikler, auralı migren ve apati gibi bulgularla karakterizedir. NOTCH3 genindeki mutasyonlara bağlı gelişir. NOTCH3, vasküler düz kas hücrelerinde eksprese edilir. CADASIL hastalarında ise mutasyon nedeniyle vasküler düz kas hücrelerinin hücre zarında birikerek tahribatına yol açar. Patolojik incelemede dejenere vasküler düz kas hücrelerinin proksimalinde, bilinmeyen bileşime sahip granüler ozmiofilik materyaller görülür. Bu vasküler duvar değişiklikleri en yaygın serebromikrovasküler yapıda görülmektedir. Ancak yapılan bir çalışmada NOTCH3 mutasyonu olanlarda miyokard dokusunun histopatolojik incelemesinde koroner mikro damar yapısının anormal olduğu, vasküler düz kas hücrelerinin seyrekleştiği görülmüş, granüler ozmiofilik materyaller ve NOTCH3 antikoru ile pozitif boyanmaya rastlanmıştır (1). Bu değişikliklerin CADASIL ile uyumlu bulunduğu, muhtemelen vasküler reaktivitenin azalmasına bağlı olarak da iskemi ve miyokard enfarktüsüne duyarlılığın artmasına yol açabileceği belirtilmiştir.

Biz de bu vakamızda göğüs ağrısı ile tetkik edilirken vaskülitik süreçler açısından değerlendirme önerilen ve CADASIL tanısı alan hastadan bahsedeceğiz.

Vaka: 46 yaşında kadın hasta göğüs ağrısı ile kardiolojiye başvurusunda BT anjio raporuna istinaden vaskülitik süreçler açısından değerlendirilmek üzere yönlendirilmişti. Bilinen epilepsi, migren ve depresyon tanıları mevcuttu. Sertralin, levitirasetam, asetilsalisilik asit ve atorvastatin kullanıyordu. Kardiyoloji tarafından yapılan ekokardiyografisinde patoloji saptanmamıştı. Koroner BT anjiyosu: Tüm koroner arterlerde (RCA, LAD, LCX) yer yer kalibrasyonda artış ve azalmalar dikkati çekmiş olup hastanın vaskülitik süreçler? açısından değerlendirilmesi önerilir şeklinde raporlanmıştı. Hastanın anamnezi derinleştirildiğinde çelişkili ifadelerle rastlanıldı. Hastanın 2019 da yapılan kranial MRG görüntülemesinde supratentorial serilerde; her iki frontoparietookspital lob subkortikal ve derin beyaz cevherlerinde, her iki lateral ventrikül çevresinde geniş T2/ FLAIR hiperintens alanlar dikkat çekmektedir. Görünüm hastanın yaşı itibarıyla vaskülitik veya serebral vasküler hastalıklara sekonder olabilir denilmişti. 2020 yılında çekilen kranial difüzyon MRG raporu ise CADASIL ile uyumlu görünüm şeklinde raporlanmıştı. Hastanın aile öyküsünde anne babanın akraba evliliği yaptığı, baba ve kardeşin CADASIL tanısı ile kaybedildikleri öğrenildi. Hastanın yapılan romatolojik sorgulamasında özellik yoktu. Laboratuvarında ana, ena paneli, anca-ları negatif, Igg4 düzeyleri ise normal saptandı. Hastanın çalışılan genetik testte NOTCH3 c.889G>T heterozigot mutasyon++ ile uyum gelmesi üzerine nöroloji görüşü alındı. Nöroloji tarafından tanısı kesinleştirilen, romatolojik patoloji düşünülmeyen hasta CADASIL hastalığına bağlı koroner arter tutulumu açısından kardiolojiye geri refere edildi.

Tartışma: Koroner arterlerdeki vaskülitik süreçlerin ayırıcı tanısında, kişisel veya ailesel nörolojik geçmişi bulunan hastalarda, CADASIL tanısı göz önünde bulundurulmalıdır.

Referans:

1. Lesnik Oberstein, Saskia A J et al. "Myocardial infarction in cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy (CADASIL)." Medicine vol. 82,4 (2003): 251-6. doi:10.1097/01.md.0000085054.63483.40

S-05

SAKROİLEİT İLE KARIŞAN SAKROİLİAK EKLEM KIRIĞI OLAN OLGU

SERPİL ERGÜLÜ EŞMEN

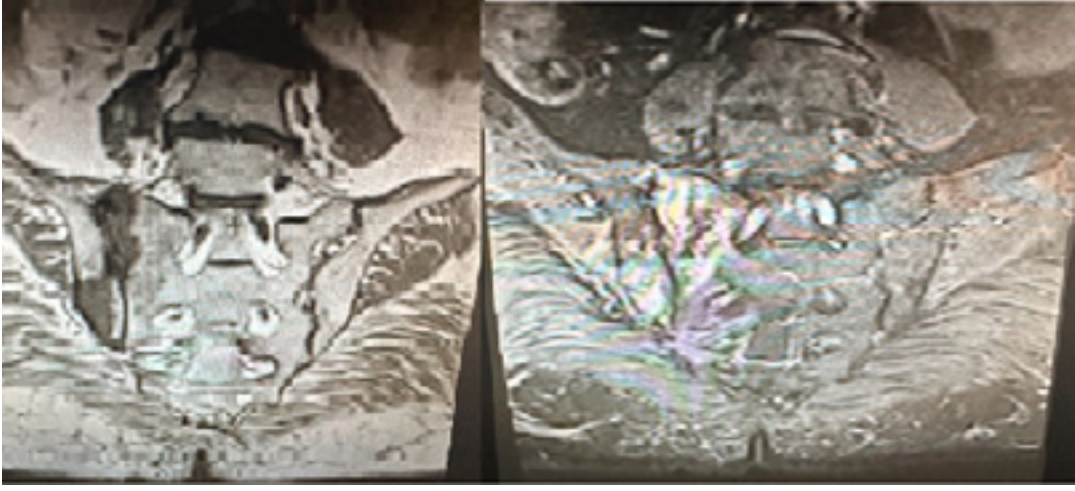
KONYA ŞEHİR HASTANESİ, ROMATOLOJİ

Giriş: Sakroiliak kırık, eklem hattında veya sakroiliak yapıyı oluşturmak için bir araya gelen iki ana anatomik bileşen olan ilium ve sakrumda meydana gelebilir. Bu dokulardan herhangi birinin kırılması, yıkıcı bir yaralanmaya neden olabilir ve bazı durumlarda önemli fonksiyonel bozulmayla sonuçlanan onarım için dramatik tıbbi müdahale ihtiyacı gerektirebilir. Sakroileit ile karışan sakroiliak (SI) eklem kırığı olan olgu sunuldu.

Olgu: Ankilozan spondilit tanısı ile biyolojik tedavi almakta olan 61 yaşında erkek hasta polikliniğe başvurdu. Hastanın öyküsünde her iki kalça eklemünde osteoartrit nedeniyle total kalça protezi operasyonu için yapılan preoperatif tetkiklerde proteinüri saptandığı öğrenildi. İdrarda 9500 mg/gün proteinüri olan hastanın diabeti olması üzerine diabetik nefropati açısından yapılan göz muayenesinde diabetik retinopati saptanmamış. Otoantiklorları, vaskülit markerları ve hematolojik maligniteye yönelik tetkiklerinde patoloji saptanmaması üzerine yapılan renal biyopsi AA tip amiloidoz ile uyumlu bulunmuş. Biyopsi için hastanede yatışı sırasında ortopedik kalça problemi nedeniyle olan yürüme bozukluğuna bağlı yataktan düşme öyküsü olan hasta taburculuk sonrası farklı bir hastaneye başvurduğunda bel ve kalça ağrısı tariflemesi üzerine sakroiliak MR çekilmiş ve hastaya ankilozan spondilit tanısı ile anti-TNF tedavi başlanmış. Hastanın MR görüntüleri incelendiğinde sağ iliak kanatta sakroiliak ekleme doğru uzanarak iliak kanat posteroinferiora doğru uzanım gösteren fraktür hattı ve çevresinde skleroz ve ödem bulguları izlendi. HLA B27 negatif idi. FMF gen analizinde E148Q heterozigot mutasyon saptandı. Amiloidoza yönelik tedavi planlandı.

Tartışma: Sakroiliak eklem yaralanmaları çeşitli nedenlere bağlı olmaktadır. Vakaların %88'i tekrarlayan mikrotravma veya akut travmadan kaynaklanmaktadır. Vakaların %20'si gebelikle ilişkili, %4'ü ise idiyopatikdir. SI eklem yaralanmasıyla ilişkili üç tip kırık vardır. Tip 1 kırık, S2 forameninin ön kısmının küçük bir kırığıdır. Kırık, stabil, hilal şeklinde büyük bir parça oluşturur. SI eklemının üçte birinden azı etkilenir ve kırık, üç kırık türü arasında en az bağ yaralanmasını kapsar. Tip 2 kırık, S1 ve S2 foramenlerinin ön yüzü arasında meydana gelir. Kırık, tip 1 yaralanmaya kıyasla daha küçük hilal şeklinde bir parça oluşturur. Tip 2 kırık, SI eklemının üçte biri ile üçte ikisi dahil olduğunda meydana gelir. Tip 3 kırık, SI eklemının S1 sinir köküne kadar olan üst ve arka yönlerini kapsar. Sakroiliak eklemının üçte ikisinden fazlası etkilenir ve daha yüksek derecede bağ hasarı içerir. Bununla birlikte kırık tipik olarak tip bir veya tip iki kırıktan daha küçüktür. SI eklemının posterior kırıklı çıkığı, SI bağ kompleksinin değişken bozulmasını içerir. SI eklem ağrısı genellikle kalça bölgesinde lokalize olup uyuşma, karıncalanma, halsizlik, pelvik ağrı, bacakta dengesizlik, kasık ağrısı hissi ile ortaya çıkabilir. Hasta sıklıkla gluteal kıvrımlar ile posterior iliak kretler arasındaki bölgeyi işaret eder. Merdivenlerden inip çıkmak, bağdaş kurarak oturmak, uzun süre oturmak veya ayakta durmak semptomları şiddetlendirebilir. Hastalar sıklıkla SI eklem etkilenen tarafında uyuyamadıklarından şikayet ederler. SI eklem yaralanmalarında en sık yansıyan ağrı bölgesi hastaların %50'sinde görülen uyluk arkasıdır. Hastaların %80'inden fazlası, SI eklemının cerrahi füzyonunu takiben ağrıda klinik olarak anlamlı iyileşme bildirirken, ameliyatsız grupta bu oran %25'tir. Füzyon ameliyatı geçiren hastaların %3'ünde cerrahi revizyona ihtiyaç duyulur.

Sonuç: Sakroiliak eklem içindeki ve çevresindeki kırıkların tedavisi hastanın sağlığına, kırığın yarattığı etkilere, kırığın nedenine ve vakaya özgü diğer faktörlere bağlıdır; bu da bu yaralanmaların tıbbi olarak yönetilmesini çok karmaşık hale getirir.



S-06

ANCA İLİŞKİLİ VASKÜLİTLERDE ORGAN TUTULUMU, MEVSİMSEL ATAK ORANLARI VE YILLIK SIKLIKLARIN BELİRLENMESİ

**GÜLŞAH SOYTÜRK¹, SERDAR CAN GÜVEN¹, HATİCE ECEM KONAK¹,
PINAR AKYÜZ DAĞLI¹, ORHAN KÜÇÜKŞAHİN²**

¹ ANKARA BİLKENT ŞEHİR HASTANESİ, ROMATOLOJİ KLİNİĞİ, ANKARA, TÜRKİYE

² YILDIRIM BEYAZIT ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ, İÇ HASTALIKLARI ANABİLİM DALI, ROMATOLOJİ BİLİM DALI, ANKARA, TÜRKİYE

Giriş: Anti-nötrofil sitoplazmik antikor (ANCA) ile ilişkili vaskülit (AAV), vaskülit sınıflandırmasının önemli bir parçasıdır (1). Hastalık öncelikle küçük kan damarlarını etkiler ve etkilenen organ sistemlerinde granüloamatöz veya nekrotizan inflamasyona yol açar. Genellikle akciğerler, böbrekler ve derinin yanı sıra üst solunum yolları ve sinüs-burun bölgesi başta olmak üzere birçok organı etkiler (2).

Son yıllarda artan araştırma kanıtları, AAV'nin ortaya çıkmasında ve gelişmesinde silika maruziyeti, mevsim, enlem ve mikrobiyal enfeksiyon dahil olmak üzere birçok çevresel faktörün AAV ile ilişkili olduğu rapor edilmiştir (3).

AAV gibi hastalıklarla ilgili epidemiyolojik çalışmalara, etiyolojik mekanizmalara ilişkin anlayışımızı artırmak ve sağlık hizmetleri kaynaklarının planlanması ve tahsisine temel oluşturmak amacıyla ihtiyaç vardır. Bunlardan yola çıkarak Türkiye'de ANCA'ya bağlı vaskülit tanısı alan hastalarda organ tutulumunu, anti-nötrofil sitoplazmik antikor paternlerini, mevsimsel atak oranlarını ve bunların ilişkisini belirlemeyi amaçladık.

Yöntem: Araştırmamız retrospektif kohort araştırması olup, dosya taramasında Ankara Şehir Hastanesi Romatoloji Kliniği'nde ANCA'ya bağlı vaskülit tanısı alan ve düzenli takipleri olan 18-65 yaş arası hastalar dahil edilmiştir. Hastaların demografik özellikleri, laboratuvar testleri, tanı aldığı ay-mevsim, tanı anında sistem tutulumları (böbrek, akciğer, deri, nörolojik), Birmingham Vaskülit Aktivite Skoru (BVAS); atak anındaki ay ve mevsim, sistem tutulumu, BVAS ve kullanılan ilaçlar kaydedildi.

Sonuçlar: Hastanemizde Granüloamatöz polianjit (GPA) tanısıyla takip edilen 76 hastanın dosyaları retrospektif olarak incelendi. Hastaların %34,2'si sonbahar mevsiminde, %17,1'i kış mevsiminde, %13,2'si ilkbahar ve %19,7'si yaz mevsiminde atak geçirdi. Atakların en sık yaşandığı aylar %13,2 oranıyla Eylül ve Ekim aylarıdır. İkinci en sık görülen ay ise %7,9 oranıyla Aralık ve Temmuz aylarıdır (Şekil 1). Atak anında en çok solunum sistemi %43,4 ile tutulumu vardı. Böbrek tutulumu ise %15,8 ile ikinci sırada yer aldı. Korelasyon analizinde tanı anındaki BVAS skoru ile alevlenme sıklığı arasında pozitif korelasyon saptandı. Ancak istatistiksel olarak anlamlı değildi (P>0.05).

Tartışma: AAV remisyon ve relapslarla seyrederek kümülatif doku hasarına neden olur. AAV'nin başlangıcı ve nüksetmesinin kesin tetikleyicileri bilinmemekle birlikte, kanıtlar genetik duyarlılık lokusları, epigenetik ve çevresel faktörlerin karmaşık bir etkileşimini desteklemektedir(4).

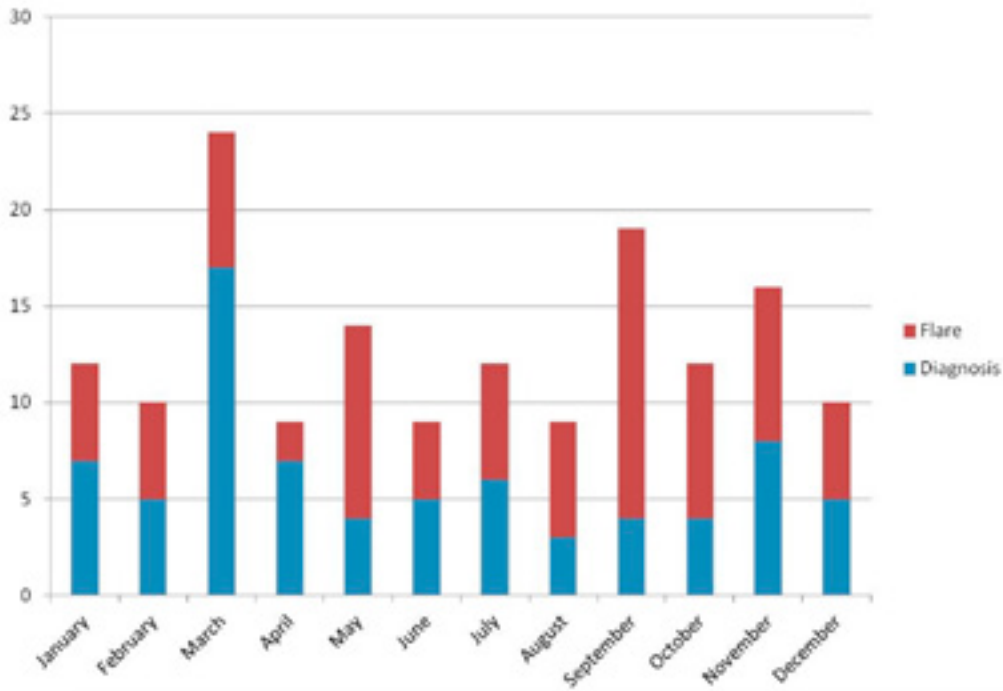
Hastane ve toplum temelli çalışmaların çoğunluğu kış aylarında en yüksek başlangıcı bildirmesine rağmen, mevsimsellik hakkındaki raporlar çelişkilidir. Paradoksal olarak, Fransa'da yapılan bir araştırma yaz aylarında özellikle ağustos ayında zirve yaptığını bildirirken, Yeni Zelanda'da sonbaharda (Mart-Mayıs) görülme sıklığının arttığı kaydedildi(5).

Kemna ve ark. böbrek tutulumu olan hastalarda nüks risk faktörlerini inceledikleri çalışmalarında D vitamini düzeyindeki azalmanın özellikle sonbahar mevsiminde hastalığın nüksetmesi açısından önemli bir risk faktörü olduğunu bulmuşlardır. Bir başka çalışmada, kış mevsiminde solunum yolu hastalıklarının görülme sıklığının yüksek olduğu bir dönem olduğu ve enfeksiyonun AAV oluşumunu tetikleyebileceği sonucuna varıldı.

AAV'li hastalarda alevlenme (atak) sıklığında rol oynayan faktörlerin bilinmesi bu hastaların kontrolünü kolaylaştıracak ve sağlık sistemine daha az mali yük getirecektir. En önemlisi hastalarda atakların ve sıklığının kontrol altına alınabilmesi hayati önem taşıyabilir. Bu konuda daha fazla hasta sayısı ile çok merkezli çalışmalara ihtiyaç vardır.

Kaynaklar

1. Robson JC, Grayson PC, Ponte C, et al. 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for granulomatosis with polyangiitis. *Ann Rheum Dis.* 2022;81(3):315-320. doi:10.1136/annrheumdis-2021-221795.
2. Nakazawa D, Masuda S, Tomaru U, Ishizu A. Pathogenesis and therapeutic interventions for ANCA-associated vasculitis [published correction appears in *Nat Rev Rheumatol.* 2019 Jan 17;:]. *Nat Rev Rheumatol.* 2019;15(2):91-101. doi:10.1038/s41584-018-0145-y
3. Rao N, Bendall A, Lanteri M. ANCA vasculitis and IgA nephropathy linked to silica exposure. *Occup Med (Lond).* 2020;70(6):445-448. doi:10.1093/occmed/kqaa122
4. Scott J, Hartnett J, Mockler D, Little MA. Environmental risk factors associated with ANCA associated vasculitis: A systematic mapping review. *Autoimmun Rev.* 2020 Nov;19(11):102660. doi: 10.1016/j.autrev.2020.102660. Epub 2020 Sep 15. PMID: 32947040.
5. Mahr A, Artigues N, Coste J, et al. Seasonal variations in onset of Wegener's granulomatosis: increased in summer? [published correction appears in *J Rheumatol.* 2006 Nov;33(11):2367]. *J Rheumatol.* 2006;33(8):1615-1622.



Şekil 1 : GPA' da tanı ve atak anında ayların dağılımı

S-07

NADİR GÖRÜLEN BİR FMF SEYRİ: AMİLOİD FIRTINASI

AYŞE TUĞÇENUR TEMİZ GENÇOĞLU, HAKAN APAYDIN, MELİH PAMUKCU

ANKARA ETLİK ŞEHİR HASTANESİ, ROMATOLOJİ KLİNİĞİ, ANKARA

Giriş: Ailevi Akdeniz Ateşi (FMF)'nin amiloid A nefropatisi, genellikle uzun yıllar içinde son dönem böbrek yetmezliğine (SDBY) kadar ilerler. Amiloid fırtınası ise, hızlı kreatinin progresyonu ve masif proteinüri ile prezente olan genellikle enfeksiyon sonrası gelişen kötü prognozlu bir tablodur. Biz burada nadir görülen bir amiloid fırtınası vakası sunuyoruz.

Olgu sunumu: Bilinen hipertansiyon, FMF tanıları ile kolşisin 3x0.5 mg / gün kullanımı olan 55 yaş kadın hasta, acil servise bulantı, kusma, karın ağrısı ile başvurusunda akut renal yetmezlik tablosunda olması üzerine hospitalize edildi. Hastanın yaklaşık bir hafta öncesinde ÜSYE öyküsü mevcut olup bakılan tetkiklerinde serum kreatinin değeri 8,92 mg/dl (bazal kreatinin 1.6 mg/dl), serum albumin düzeyi 1.4 mg/gün, spot idrarda 21 gram/ gün proteinürisi mevcuttu, göz muayenesinde hipertansif retinopatisi yoktu. Hastaya otuz yıl önce ortalama üç gün süren karın ağrısı atakları ile dış merkez başvurusunda FMF tanısı ile kolşisin başlanmıştı ve ailede FMF öyküsü mevcuttu. Bakılan ANCA değerleri negatif, glomeruler bazal membran antikorları negatif, ANA negatif olup, yapılan renal doku biyopsisi renal amiloidoz ile uyumlu geldi. ÜSYE öyküsü, C-reaktif Proteinde on kat fazla artış olan (104 mg/L) ve akut renal yetmezlik tablosunda olan hasta FMF sekonder amiloid fırtınası olarak değerlendirilerek anakinra 1x100 mg/gün subkutan tedavisine başlandı. Renal dozda kolşisin tedavisine devam edilerek renal transplantasyon hazırlığına başlandı.

Tartışma: Amiloid fırtınası, FMF amiloidozunda genellikle enfeksiyonun neden olduğu, son dönem böbrek yetmezliğine hızla progrese olan, masif proteinüri, çok yüksek düzeyde inflamatuvar belirteçler, kötü prognoz ve yüksek ölüm riski ile karakterize bir durumdur. Hem FMF'e hem de diğer hastalıklara bağlı AA ilişkili amiloidoz hastalarında amiloid fırtınası gelişebilir ve bir yıl içinde ölüm oranı %33'e ulaşabilir.

Anahtar Kelimeler: Ailevi akdeniz ateşi, akut böbrek yetmezliği, amiloidozis, proteinüri.

Kaynaklar

1. Sohar E , Gafni J , Pras M , Heller H. Familial Mediterranean fever. A survey of 470 cases and review of the literature. Am J Med 1967;43:227-53.
2. Lachmann HJ , Goodman HJ , Gilbertson JA et al. Natural history and outcome in systemic AA amyloidosis. N Engl J Med 2007;356:2361-71.
3. Olga L Kukuy, Pazit Beckerman, Dganit Dinour, et al. Amyloid storm: acute kidney injury and massive proteinuria, rapidly progressing to end-stage kidney disease in AA amyloidosis of familial Mediterranean fever, Rheumatology, Volume 60, Issue 7, July 2021, Pages 3235-3242,

S-08

KRİPTOJENİK ORGANİZE PNÖMONİ İLE GİDEN İKİ SJÖGREN SENDROMU TANILI VAKA TAKDİMİ: TANIDAN TEDAVİYE KLİNİK BAKIŞ

BEYZA US DEMİRELLİ¹, MEHMET ENGİN TEZCAN¹

KARTAL DR. LÜTFİ KIRDAR ŞEHİR HASTANESİ, ROMATOLOJİ KLİNİĞİ, İSTANBUL

Giriş: Sjögren sendromu (SS), ekzokrin bezlerin lenfositik infiltrasyonu ile karakterize otoimmün bir hastalıktır. SS'li hastaların yaklaşık %10'unda hastalığın ilk belirtisi pulmoner tutulum olabilir ve en yaygın nonspesifik interstisyel pnömonidir. Daha az sıklıkla kriptojenik organize pnömoni (KOP) görülebilir ve kötü prognozudur. İnterstisyel akciğer hastalıkları (İAH), akciğer parankiminde inflamasyon ve fibrozis ile giden, ciddi semptomlara ve yaşam kalitesinde azalmaya neden olabilen hastalık grubudur. Sistemik sklerozis, romatoid artrit, Sjögren sendromu (SS), sistemik lupus eritematozus (SLE), idiyopatik inflamatuvar miyopatilerde İAH görülebilmektedir. İAH, bağ doku hastalıklarında önemli morbidite ve mortalite nedenidir. Bu yazıda, Sjögren tanılı görüntülemeleri sonucu kriptojenik organize pnömoni paterni gösteren iki olgu sunulmaktadır.

Vaka Özeti

Vaka 1: 54 yaşında erkek diyabetes mellitus, hipertansiyon, koroner arter hastalığı, kronik kalp yetmezliği, yeni tanı SS öyküsü olan hasta öksürük ve nefes darlığı şikayetleriyle pnömoni ön tanısıyla hastaneye yatırıldı. Toraks BT'sinde buzlu cam, traksiyon bronşektazisi saptandı (Resim 1A). Piperasilin-tazobaktam, klaritromisin tedavisi başlandı. 2 ayda 20 kilo kaybı üzerine çekilen PET/BT'sinde akciğerde bilateral buzlu cam görünümünde SUVmax: 2.2 tutulum pnömoni lehine değerlendirildi ve malignite bulgusu saptanmadı. Kültürlerinde ve viral solunum panelinde patoloji saptanmadığından antibiyotik tedavisi 7. günde kesildi. Hastanın kliniği, görüntülemeleri ve solunum fonksiyon testi birlikte değerlendirildiğinde ön planda Sjögren sendromuna bağlı KOP düşünüldüğünden hastaya 3 gün pulse 250 mg metilprednisolon intravenöz, mikofenolat mofetil 2 gr/gün ve hidroklorokin 200 mg/gün başlandı. Bu tedavi ile hastanın bulgularında gerileme olmadığından siklofosamid planlandı ancak hastanın kliniği hızlı progresse olduğundan uygulanamadı. Tedavi altında nefes darlığı, takipne, maskeyle ventilasyona dirençli hipoksemi olması nedeniyle entübe edilen hasta, yoğun bakım ünitesi takibinin 7. gününde eksitus oldu.

Vaka 2: 53 yaşında erkek SLE, SS, antifosfolipit antikor sendromu, derin ven trombozu ve pulmoner emboli tanıları olan hasta nonproduktif öksürük, nefes darlığı nedeniyle çekilen toraks BT'sinde, her iki akciğerde en büyüğü 25 mm boyutlu nodüler opasiteler ve buzlu cam olması (Resim 1B) sebebiyle pnömoni ön tanısıyla göğüs hastalıkları servisine yatırılmış. SLE için azatiopürin 100 mg, hidroklorokin 200 mg tedavisi altında olan hastaya penisilin alerjisi olduğundan siprofloksasin ve lupus pnömonisi düşünülerek metilprednisolon 60 mg başlanmış. Tedavinin 5. gününde genel durumu düzelen hasta metilprednisolon tedrici azaltılmak üzere taburcu edilmiş. Taburculuğundan 1 ay sonra nefes darlığı şikayetinin artması üzerine romatoloji servisine yatırılan hastaya, enfeksiyon hastalıkları tarafından empirik trimetoprim-sulfametaksazol, amfoterisin-B ve imipenem tedavileri başlandı. Tedavi altında solunum eforunda artış, tedaviye dirençli hipoksemisi geliştiğinden yoğun bakım ünitesine alınan hastaya, KOP öntanısıyla 250 mg metilprednisolon IV tedavisi uygulandı. YBÜ takibinin 2. gününde hasta eksitus oldu. Vakaların laboratuvar bulguları ve diğer bilgileri Tablo 1'de verilmiştir.

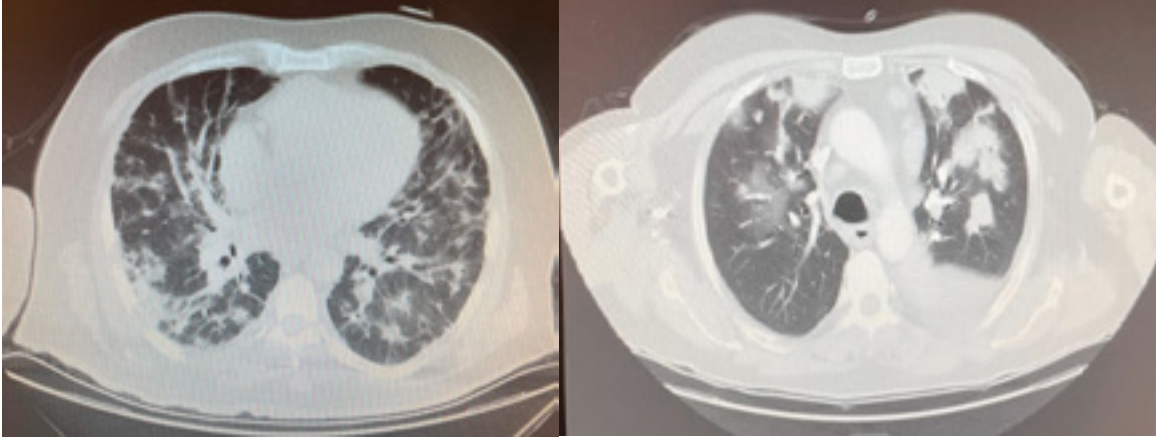
Tartışma: SS'de pulmoner tutulum, SFT'de veya akciğer görüntülemesinde değişikliklerle birlikte semptomların varlığıyla tanımlanır. En sık semptom öksürük ve nefes darlığıdır. Anti-Ro pozitifliği, akciğer tutulumlu hastaların üçte birinde görülür. DLCO'da düşüklük ve restriktif patern esastır. BT'de bronşektazi, nodüler infiltratlar ve buzlu cam görülebilmektedir. Erkek cinsiyet, sigara kullanımı, geç başlangıç ve latent hastalık risk faktörlerindedir. Tedavide steroid, azatiopürin, mikofenolat mofetil, daha ağır vakalar için pulse steroid, siklofosamid ve anti-interlökin tedaviler kullanılmaktadır. Uygun tedaviye rağmen hastaların mortalitesi yüksektir. Bu durum spesifik tanının geç konulmasıyla ilişkili olabilir. Bu nedenle

akciğer semptom ve bulguları olup bariz enfeksiyon kanıtı olmayan hastalarda KOP akla gelmeli, hastalara erken/uygun immunsupresif tedavi başlanmalıdır.

Tablo 1. Sistemik hastalığa sekonder organize pnömoni düşünülen hastaların demografik özellikleri, klinik bulguları ve laboratuvar verileri

Parametre	Vaka 1	Vaka 2
Cinsiyet	Erkek	Erkek
Yaş	54	53
Komorbidite	DM, HT, KKY, KAH, Sjögren	SLE, Sjögren, AFAS, DVT, Pulmoner emboli
İlaç*	-	Azatiopürin 100 mg, Hidroksiklorokin 200 mg
Semptom	Nefes darlığı, öksürük, kilo kaybı	Nefes darlığı, öksürük
Fizik muayene	Akciğer orta alt zonlarda bilateral velcro raller	Akciğer alt zonlarda bilateral velcro raller
Vital bulgular	Ateş:36.2 C, TA:100/60 mm Hg, SPO2: %93(5 lt/dk nazal oksijen)	Ateş:36.5 C, TA:140/80 mm Hg, SPO2: %90 (5 lt/dk nazal oksijen)
Akciğer görüntülemesi	BT: Buzlu cam, traksiyon bronşektazisi, hava içerikli kist, organize pnömoni	BT: Her iki akciğerde en büyüğü 25 mm boyutlu nodüler opasite ve buzlu cam dansiteleri
EKO	Sol ventrikül global hipokinetik EF % 35-40 Sol ventrikül hipertrofisi Sağ boşluklar normal PABS alınmadı triküspit yetersizlik akımı yok Plevral efüzyon yok kardiyak yüklenme izlenmedi	Normal sol ventrikül sistolik fonksiyonları EF %60 Asendan hafif geniş 3,8 Sağ boşluklar normal PABS:30 mmHg
Üre (mg/dL) / Kreatinin (mg/dL)	32 / 0.93	37 / 0.87
CRP (mg/L) / Sedimentasyon (mm/saat)	19 / 5	56 / 11
Ferritin (ng/mL) / prokalsitonin (µg/L)	436 / 0.1	11 / 0.17
WBC/Nötrofil/lenfosit (10 ³ /uL)	6.97 / 3.93 / 1.60	6.31 / 5.42 / 0.31
Hemoglobin (g/dL) / Platelet (10 ³ /uL)	13.7 / 257	13.2 / 123
AST/ALT (U/L)	34 / 18	52 / 18
SFT	FVC: %51, FEV1/FVC: %78, DLCO: %37 (3.72), KCO: 83	-
Antikor testleri pozitifliği	Anti SS-A zayıf pozitif, anti Ro-52 pozitif	ANA, anti SS-A, anti SS-B, antikardiyolipin IgG, lupus antikoagülanı, anti DsDNA pozitif

*Hastaların yatış öncesi kullandığı immunsupresif ya da immunmodulator ilaçları belirtildi.



Resim 1. Vakaların transvers kesitte akciğer BT parankim görüntüleri

Kaynaklar

1. Guler, S. A., Scheschkowski, T., Renner, A., Kämpf, L., Gasser, M., & Maurer, B. (2024). Interdisciplinary Diagnosis and Management of Patients with Interstitial Lung Disease and Connective Tissue Disease. *Chest*.
2. Fernandez-Trujillo, L., Morales, E. I., Arias, D., Zúñiga-Restrepo, V., & Sua, L. F. (2023). Organizing pneumonia as presenting feature of primary Sjögren's syndrome: A case report. *Respiratory Medicine Case Reports*, 42, 101830.

S-09

PAPİLLER TİROİD KANSERİ İLİŞKİLİ POLİMİYÖZİT VAKASI

**TAMER ACAT, SEYYİD BİLAL AÇIKGÖZ,
CANSU ARSLANTÜRK GÜNEYSU, NİLAY ERDİK, EMEL GÖNÜLLÜ**

SAKARYA ÜNİVERSİTESİ EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ, İÇ HASTALIKLARI/ROMATOLOJİ ANA BİLİM DALI,
SAKARYA

Giriş: İnflamatuar miyopatiler, değişken derecelerde kas güçsüzlüğü, kreatin kinaz yüksekliği ve inflamasyonla karakterize nadir bir otoimmün hastalık grubudur. Dermatomiyozyitte %30 polimiyozitlerde %15 malignite birlikteliğinden söz edilmektedir. Miyozit spesifik antikörler ve miyozit ilişkili antikörler tipik klinik tablolarla ilişkilidir. Anti-NXP2 ve anti-TIF1-γ malignite ile ilişkili olabilecek miyozit spesifik otoantikordur.

Vaka Özeti: Bilinen HT ve KBH tanılı 58 yaşında kadın hasta 2 aydır olan kollarda ve bacaklarda güçsüzlük şikayeti ile dış merkeze başvurmuş. Tetkiklerinde CK:621 U/L, AST: 117 U/L CRP:57, ESR:39 saptanması üzerine polimiyozit tanısıyla pulse steroid, metotreksat ve azatiopürin tedavisi başlanmıştır. Tedavi ile şikayetlerinde düzelme olmaması üzerine tarafımıza başvurdu. Sorgusunda çömelip kalkmada zorluk, katı gıdalara karşı yutma güçlüğü ve ses kısıklığı da olduğu öğrenildi. Ayrıntılı anamnezinde hasta daha önce hipertiroidi nedeniyle 4 yıl propiltiourasil kullandığı, sonrasında radyoaktif iyot tedavisi (RAİ) aldığını belirtti. Fizik muayenede alt ve üst ekstremitte proksimal kaslarda 4/5 kas gücü kaybı mevcuttu. Deri bulgusuna rastlanmadı ve solunum sesleri doğaldı. Böbrek fonksiyon bozukluğu nedeniyle metotreksat kesildi ve azatiopürine ara verildi. EMG'de proksimal kaslarda inflammatuar miyopati saptandı, kas biyopsisi yapıldı. Kas biyopsisinde mononükleer hücre iltihabı, rejenerasyon ve bağ doku artışı polimiyozit lehine değerlendirildi. ANA 1/100 ince benekli, miyozit panelinde anti-PL12, anti-NXP2 ve PM/SCL100 pozitif saptandı. Meme USG ve mamografisi olağandı. HRCT'de intertisyel akciğer hastalığına ait bulgu yoktu. Gastroskapisinde kitle lezyona ait imaj yoktu. Çekilen tiroid ultrasonunda büyüğü 35x21 mm olan multipl hipovasküler solid nodüller ve planjon guatr saptandı. PET/CT görüntülemesinde tiroid bezinde minimal yoğun hipermetabolik nodüller görüldü, diğer organlarda malignite bulgusuna rastlanmadı. Subklinik hipertiroidisi olan hasta endokrinoloji ve genel cerrahi bölümlerine danışıldı. Malignite şüphesi ve planjon guatr nedeniyle tiroidektomi planlandı. Tiroidektomi materyalinin histopatolojik incelemesi papiller karsinom ile olarak değerlendirildi.

Tartışma: İnflamatuar miyopati sıklığı ileri yaşlarda artar ve malignite ile birlikte görülebilir. Malignite miyozit ile beraber saptanabileceği gibi ileri yıllarda da ortaya çıkabilir. Özellikle anti-NXP2 gibi malignite ilişkili otoantikör varlığında bu risk artar. Papiller tiroid kanseri ile ilişkili polimiyozit nadir bir durumdur ve ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır.

POSTER BİLDİRİLER

P-01

ROMATOLOJİ POLİKLİNİĞİNDE TANI ALAN BİR SİFİLİZ OLGUSU

ÇİĞDEM ÇELİK, NECATİ ÇAKIR

FATİH SULTAN MEHMET EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ

Giriş: Sifiliz, Treponema pallidum'un neden olduğu, cinsel yolla bulaşan sistemik, enfeksiyöz bir hastalıktır. Edinilmiş sifiliz genellikle cinsel temas yoluyla bulaşır. Bulgular cinsel ilişkiden sonraki 3 hafta içinde ortaya çıkmaya başlar. Hastalık üç evrede görülebilir. Birinci evrede tipik bir sifiliz yarası görülür. Şankr adı verilen kenarları belirgin, sert, yuvarlak-oval, tek, tabanı temiz, sulantılı ve ağrısız bir yara oluşur. İkinci evrede şankırın çıkmasından ortalama 1-6 ay sonra ateş, baş ve boğaz ağrısı, kas-eklem ağrıları, halsizlik, iştahsızlık, kilo kaybı, bulantı kusma gibi belirtiler ortaya çıkar. Deri döküntüleri veya yaralar görülebilir. Döküntüler pürüzlü, kabarık, kırmızı, kırmızımsı kahverengi benekler şeklindedir. El avuç içlerinde ve ayak tabanlarında sıktır. Sifilizin geç evresinde hastalığa bağlı hasarlar görülür. Günümüzde tanı, serolojik temele dayanan nontreponemal (RPR, VDRL) ve treponemal (FTA-ABS, TPHA) testlerle koyulmaktadır. Penisilin bu hastalığın her evresinde başvuru olan ilk seçenektir ve genellikle hastalığı başarıyla tedavi etmektedir.

Olgu: 51 yaşında erkek hasta 1 aydır olan yaygın eklem ağrısı şikayeti başvurdu. Bilinen kronik sistemik hastalığı ve ilaç kullanımı olmayan hastanın 5-10 dakika süren sabah tutukluğu ve inflamatuvar karakterde bel ağrısı mevcuttu. Sistem sorgulamasında her iki gözde kızarıklık ve batma, 3-4 gündür olan enteriti vardı. Yaklaşık 6 ay önce glans penis üzerinde yaklaşık 1 cm boyutunda tabanı sert, ağrısız ve ortası içe çökük yarası olmuş ve iz bırakarak iyileşmiş. Soygeçmişinde romatolojik hastalık ve psöriazis öyküsü yoktu. Fizik muayenede glans peniste skar ve avuç içlerinde püstüler lezyonları mevcuttu; sol el bileği hassastı. Laboratuvar tetkiklerinde CRP değeri:1,6 mg/dL, eritrosit sedimentasyon hızı 60 mm/saat idi. HLA B27 negatif olan hastanın vertebral grafilerinde spondilit bulgusu yoktu. Dış merkezde çekilen sakroiliak MR görüntülemesinde akut veya kronik sakroiliit izlenmedi. ANA benekli paternde 1 pozitif; RF, CCP ve ENA profili negatifti. Tam idrar tetkiki ve tam kan sayımı normaldi. Viral seroloji ve Klamidy Trachomatis negatif sonuçlandı. Gayta kültüründe üreme olmadı. Paterji testi negatif olarak değerlendirildi. Sol el bileği ultrasonografisinde tenosinovit bulgusu saptanmadı. Göz hastalıkları ve dermatolojiye konsülte edildi. Palmar lezyonları için psöriazis düşünülmedi. VDRL, TPHA testi pozitif olan hastaya ikinci evre sifiliz tanısı ile Depopenisilin I.M. başlandı. Göz muayenesinde özellik saptanmadı. Eklem yakınmaları için tarafımızca NSAİİ verildi. Benzatin Penisilin I.M. tedavisi sonrası palmar lezyonları geriledi. (Resim-1)

Sonuç: Artralji enfeksiyöz hastalıkların seyrinde görülebilmektedir. Eklem yakınmaları ve cilt bulguları ile başvuran her hastada enfeksiyöz patolojiler de mutlaka ayırıcı tanıda olmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Sifiliz, şankr, artralji



Resim-1:

P-02

GEMSİTABİN SONRASI RAYNAUD FENOMENİ GELİŞEN MEME KANSERİ OLGUSU

FATMA GÜR HATİP

SDÜ TIP FAKÜLTESİ

Giriş: Raynaud fenomeni özellikle ekstremitelerdeki vasküler yatağın çevresel faktörlere veya emosyonel stres durumlarına karşı verdiği abartılı vazokonstriktif yanıtıdır. Primer ve sekonder olarak ortaya çıkabilmektedir, sekonder raynaud fenomeni bağ doku hastalıkları, ilaçlar, hiperviskozite durumlarına bağlı ortaya çıkabilmektedir. (1) Bu olgu sunumunda gemsitabin kemoterapisi sonrası raynaud fenomeni gelişen hastamızı sunduk.

Vaka: 55 yaşında kadın hasta, sol memede şişlik ve meme üzerinde portakal kabuğu görünümü olması sebebiyle alınan meme biyopsisinde invaziv meme karsinomu tanısı aldı. Hasta evre 3 meme kanseri olarak değerlendirilerek neoadjuvan kemoterapi başlandı. Siklofosamid+ adriamisin ardından paklitaksel + transtuzumab kemoterapisi alan hasta opere edildi. Operasyon sonrası sol göğüs duvarına radyoterapi verildi. Sonrasında transtuzumab tedavisi elli iki haftaya tamamlandı. Altı ay sonrasında hasta operasyon lojunda nüks ve metastazları olması sebebiyle metastatik meme kanseri olarak kabul edildi. Docetaksel + herceptin tedavisi başlandı. Takipte docetaksel tedavisi gemsitabin ile değiştirildi. Gemsitabin + transtuzumab tedavisi alırken hastada daha öncesinde olmayan ellerde ağrı, morarma yakınması gelişti. Hastanın romatolojik sorgusunda ve muayenesinde raynaud bulgusu harici ek bulgu saptanmadı. Tetkiklerinde akut faz reaktanları normal, romatoid faktör ve antisiklik sitrülinated peptit negatif, antinükleer antikor benekli ++++ (>1/3200) ve anti SM/RNP +++ olarak raporlandı. İdrar bulgusu izlenmedi. Akciğer görüntülemelerinde akciğer tutulumuna ait bulgu saptanmadı. Ekokardiyografisi normal olarak raporlandı. Hastanın bağ doku hastalığına dair raynaud sendromu ve antikor pozitifliği harici bulgusu saptanmadığı için ve raynaud bulgusu da gemsitabin tedavisi sonrası ortaya çıkması nedeniyle gemsitabine sekonder raynaud sendromu olarak değerlendirildi. Asetilsalisilik asit, nifedipin ve pentoksifilin tedavisi başlandı. Konservatif önlemler anlatıldı. Başlangıç tedavisi ile yakınmaları gerilemeyen hastaya intravenöz prostasiklin analogu olan ilioprost infüzyon tedavisi verildi. Medikal onkoloji bölümü tarafından hastanın kemoterapi protokolünden gemsitabin tedavisi çıkarılarak vinorelbin tedavisi eklendi. Prostatiklin analogu tedavisi sonrasında hastanın bulgularında gerileme oldu, klinik iyileşme sağlandı. Takip eden dönemde şikayetleri tekrarlaması üzerine hastaya tadalafil tedavisi başlandı. Hasta ilk raynaud semptomunun başlamasından itibaren yaklaşık 20 aydır takip edilmektedir ve bağ dokusu hastalığına dair başka semptom ve bulgu gelişmemiştir.

Tartışma: Gemsitabin raynaud fenomenine sebep olan antineoplastik ajanlardan birisidir. Antineoplastik ajanlara sekonder gelişen raynaud fenomeninin patofizyolojisi bilinmezliğini sürdürmektedir. (2) Gemsitabin ilişkili raynaud fenomeni özgeçmişinde ilişkili hastalık olmayan hastalarda ilk kez ortaya çıkabileceği gibi daha önceden sistemik skleroz gibi raynaud fenomeninin tipik olarak görüldüğü fakat klinik olarak remisyonda olan hastalarda progresyona, dijital ülser ve nekroza neden olabilir. Sunduğumuz vakada antikor pozitifliği olsa da raynaud fenomeninin ilaca sekonder ortaya çıktığı düşünülmektedir, fakat ilacın kesilmesi ve vazodilatör tedavi sonrasında gerileyen bulguların ilaca tekrar maruziyet olmamasına rağmen tekrarlamasına dair patofizyoloji açıklanamamaktadır. Literatürdeki vakalarda da benzer şekilde gemsitabinin erken dönemde kesilmesine rağmen raynaud bulgularının progresif seyredildiği görülmektedir. (3)

Kaynaklar

1. Herrick AL. The pathogenesis, diagnosis and treatment of Raynaud phenomenon. Nature Reviews Rheumatology. 2012;8(8):469-79.
2. Khouri C, Blaise S, Carpentier P, Villier C, Cracowski JL, Roustit M. Drug-induced Raynaud's phenomenon: beyond β -adrenoceptor blockers. British journal of clinical pharmacology. 2016;82(1):6-16.
3. Zaima C, Kanai M, Ishikawa S, Kawaguchi Y, Masui T, Mori Y, et al. A case of progressive digital ischemia after early withdrawal of gemcitabine and S-1 in a patient with systemic sclerosis. Japanese journal of clinical oncology. 2011;41(6):803-6.

P-03

AKUT PANKREATİT İLE PREZENTE OLAN GRANÜLOMATÖZ POLİANJİTİS OLGUSU

MURAT YENİÇERİ, MUHAMMET EMİN KUTU, YALKIN ÇALIK

BAKIRKÖY DR SADİ KONUK EAH, ROMATOLOJİ KLİNİĞİ

Granülomatöz Polianjitis (GPA), en sık görülen küçük damar vaskülitidir. GPA genellikle pulmonorenal sendrom olarak ortaya çıkan multisistemik bir hastalıktır. En sık akciğer ve börekleri tutmaktadır. GPA akciğer tutulumunun en sık görüldüğü vaskülit olmakla birlikte bütün organları etkileyebilmektedir. GPA'da pankreatit nadiren olup pankreatitin ayırıcı tanısında düşünülmemektedir. Akut pankreatit ile prezente olup GPA tanısı konulan olgumuzu sunmayı amaçladık.

OLGU

26 yaşında kadın hasta 12 saat önce aniden başlayan, epigastrik bölgeden sırtta yayılan kuşak tarzındaki karın ağrısı, bulantı-kusma şikayetleriyle acil servise başvuruyor. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik yoktu. Alkol ve sigara kullanım öyküsü yoktu. Kan basıncı 85/55 mmHg, nabız 127/dk, ritmik, ateş: 37,5 C, solunum sayısı 24/dakika, parmak ucu satürasyon %90-92 (oda havasında) idi. Fizik muayenede bilinç açık, oryante ve koopere, kalp sesleri taşikardik, solunum muayenesinde bilateral orta ve alt zonlarda krepita raller, bazallerde solunum sesleri alınamıyordu. Batın muayenesinde epigastriumda hassasiyet mevcut olup defans ve rebound yoktu, barsak sesleri azalmıştı. EKG: sinüs taşikardisi, PA akciğer grafisinde bilateral sinüsler kapalı ve akciğerde infiltratif görünüm mevcuttu. Hastanın tetkiklerinde Amilaz: 500 U/L, Lipaz: 650 U/L, ALT: 20 IU/L, AST:22 IU/L, Albümin:3,1, Total protein:7,4, BUN:98 mg/dl, Kreatinin:7,38 mg/dl, kalsiyum:7,9 mg/dl, fosfor:7,1 mg/dl, sodyum:129 mEq/L, potasyum:5,1 mEq/l, CRP:14,98 mg/dl (0-0,5 mg/dl), Sedimentasyon: 106 mm/saat, arter kan gazında pH:7,32, pCO₂:29,8 mmHg, cHCO₃: 17,6 mmol/l, pO₂:73 mmHg, saO₂: %91 olarak saptandı. Batın görüntülemesinde pankreas ödemli olup safra yolları normal, böbrek boyutları normal ve postrenal patoloji saptanmadı. 24 saatlik idrarda 2,78 gr/gün proteinüri, idrar sedimentinde eritrosit silindiri saptandı. Kontrastsız Toraks BT: Homojen ve yama tarzında konsolidasyonlar alanları, bilateral plevral efüzyon saptandı. Aktif idrar sedimenti, böbrek tulumu ve akciğer tutulumu olan hastadan vaskülit açısından istenen C-ANCA>200 U/ml saptandı. Hastada akut pankreatit etiyolojisi açısından biliyer patoloji olmaması, ilaç ve alkol öyküsü olmaması üzerine klinik ve laboratuvar parametreleri değerlendirilerek GPA'ya bağlı akut pankreatit düşünüldü.

P-04

NADİR GÖRÜLEN MUCKLE-WELLS SENDROMU, BİR OLGU SUNUMU

NAGEHAN DİK KUTLU

ULUDAĞ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ

Giriş: Muckle-wells sendromu (MWS) monogenik otoinflamatuvar hastalıklar grubunda yer alan NLRP3 geninin nokta mutasyonunun neden olduğu orta ağır klinik bulgularla seyreden bir hastalıktır. İnterlökin-1 β (IL-1 β) aşırı üretimi mevcuttur, aynı zamanda kaspaz-1 aktivasyonu da azalmış olduğundan IL-1 β aktivasyonu sonlandırılmamaktadır (1). Erken başlangıçlı ürtikeryal döküntü, işitme kaybı, görme bozukluğu, AA amiloidoz gibi ciddi komplikasyonlar görülebilir (2). Başlangıçta yüksek ses frekanslarını etkileyen işitme kaybı, geri dönüşümü olmayan hasar gelişene kadar farkedilmeyebilir (2). Günümüzde hastaların erken dönemde tanı alması ve IL-1 blokajı tedavileri ile geç komplikasyonların gelişiminin önlenmesi mümkün olabilmektedir. Biz de hekimler arasındaki farkındalığı arttırmak için MWS ile izlediğimiz olgumuzu sunmayı amaçladık.

Vaka Özeti: 24 yaşındaki kadın hasta 1,5 yaşındayken gözlerde sulanma ve kızarıklık şikayetleri başlamış. O dönemde üveit olduğu söylenerek çeşitli medikal tedaviler almış. Üveit ataklar halinde devam ederken sağ gözde bant keratopati ve sol gözde katarakt gelişmiş. 2,5 yaşındayken artralji ve artrit başlamış. Yaygın eklem ağrısı olmakla birlikte en çok el ve ayak parmakları ile diz ve ayak bileğinde artralji varmış. 11 yaşındayken ateş ve döküntü atakları olmaya başlamış. Hasta bu şikayetlerle hastanemiz çocuk hastalıkları kliniğine ilk defa 13 yaşında iken başvurmuş. Lökosit 8,86 K/ μ L (4,5-11), hemoglobin 10 g/dL, platelet 317 K/ μ L, kreatinin 0,4 MG/dL (0,6-1,3), AST:17 U/L (5-34), ALT:7 U/L (3-55), LDH:214 (125-243) imiş. Romatoid faktör ve anti nükleer antikor negatif, eritrosit sedimentasyon hızı 28 mm/sa, C reaktif protein 1,13 mg/dl (0-0,5) saptanmış. İmmünoglobulinler normal ve idrarda protein negatif imiş. Kulak burun boğaz konsültasyonu sonucu hastada bilateral orta düzeyde sensörinöral işitme kaybı olduğu görülmüş. Hastanın babaannesinde, babasında, erkek kardeşinde, halasında ve yeğenlerinde benzer şikayetlerin olduğunun öğrenilmesi üzerine MWS olduğu düşünülmüş. Anakinra tedavisi başlanmış, yanıt olmaması üzerine canakinumaba geçilmiş. Canakinumab ile ateş, ağrı, döküntü kontrolü sağlanan hasta 2018 yılından beri erişkin romatoloji polikliniğimizde MWS tanısı ile izlenmektedir

Tartışma: MWS'li hastalarda tekrarlayan konjonktivit, kalsifik bant keratopati, episklerit, üveit, glokom, papilödem, optik atrofi görülebilir (3). Kuemmerle-Deschner ve arkadaşlarının çalışmasında hastaların %78'inde oküler tutulum saptanmıştır; hastaların %69'unda konjonktivit, %13'ünde üveit, %9'unda papilödem görülmüştür (4). Bizim hastamızda da oküler tutulum mevcuttu.Yine Kuemmerle-Deschner ve arkadaşlarının başka bir çalışmasında (5) tanı sırasında hastaların %67'sinde sensörinöral işitme kaybı mevcuttu,bizim hastamızda işitme kaybı da mevcuttu. MWS'da amiloidoz eşlik edebilir (2) ancak hastamızda amiloidoz için proteinüri ya da renal fonksiyon kaybı gibi hiçbir kanıt yoktu Literatürdeki bu benzerliklerle birlikte farklı mutasyonlarda görülen klinik bulgular ve bunların şiddeti de farklılık gösterebilmektedir (5). MWS hastalarının çok farklı fenotipik ve genotipik özellikleri mevcuttur, bunların etnik köken ve farklı mutasyonlarla olan ilişkilerini ortaya koymak için daha ileri araştırmalar gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Amiloidoz, işitme kaybı, muckle wells sendromu, , NLRP3, üveit

Kaynaklar:

1. TRAN, Tu-Anh. Muckle-Wells syndrome: clinical perspectives. Open access rheumatology: research and reviews, 2017, 123-129.
2. FINGERHUTOVÁ, Šárka, et al. Muckle-Wells syndrome across four generations in one Czech family: natural course of the disease. Frontiers in immunology, 2019, 10: 802.
3. CEKIC, Sukru; YALCINBAYIR, Ozgur; KILIC, Sara Sebnem. Ocular involvement in Muckle-Wells syndrome. Ocular immunology and inflammation, 2020, 28.1: 70-78.
4. KÜMMERLE-DESCHNER, Jasmin B., et al. Risk factors for severe Muckle-Wells syndrome. Arthritis & Rheumatism, 2010, 62.12: 3783-3791.
5. KUEMMERLE-DESCHNER, Jasmin B., et al. Hearing loss in Muckle-Wells syndrome. Arthritis & Rheumatism, 2013, 65.3: 824-831.

P-05

LÖKOSİTOKLASTİK VASKÜLİT İLE PREZENTE OLAN GENÇ ERKEK SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUS VAKASI

TUĞÇE BOZKURT, ELİF DİNÇSES NAS, SEVİLAY BATIBAY, ESEN KASAPOĞLU

İSTANBUL MEDENİYET ÜNİVERSİTESİ, PROF. DR. SÜLEYMAN YALÇIN ŞEHİR HASTANESİ ROMATOLOJİ KLİNİĞİ

Giriş: Sistemik lupus eritematozus (SLE), hafif eklem ve deri tutulumundan hayatı tehdit eden organ/sistem tutulumuna kadar değişken klinik özellikler ile prezente olabilir. Burada palpabl purpura, artrit ve hematüri öyküsü ile başvuran takibinde SLE tanısı alan genç erkek hasta tartışılmıştır.

Vaka Özeti: Kronik hastalık öyküsü bulunmayan 20 yaşında erkek hasta, yeni gelişen ellerde ve bacaklarda basmakla solmayan yaygın döküntü ve idrarında kan görme şikayetleri ile acil servise başvurdu. Hastanın ilaç veya madde kullanımı, yakın dönemde geçirilmiş bir enfeksiyon öyküsü yoktu. Acil serviste vital bulguları normaldi. Fizik muayenesinde sırtta, kollarda, bacaklarda ve gluteal bölgede yaygın peteşi ve palpabl purpura görüldü ve sağ dizinde artrit vardı.

Laboratuvar tetkiklerinde nötrofilik lökositozu mevcuttu, akut faz reaktanları normaldi, tam idrar tetkikinde protein ve eritrosit negatif saptandı. Hasta lökositoklastik vaskülit ön tanısı ile Romatoloji servisine interne edildi. Dermatoloji konsültasyonu istenerek hastaya cilt biyopsisi yapıldı. Batın görüntülemesinde organomegali saptanmadı. Ekokardiyografi ve akciğer görüntülemesinde serozit lehine bulgusu yoktu. Döküntüleri ve artrit tedavisi için 20 mg metilprednizolon tedavisi başlandı.

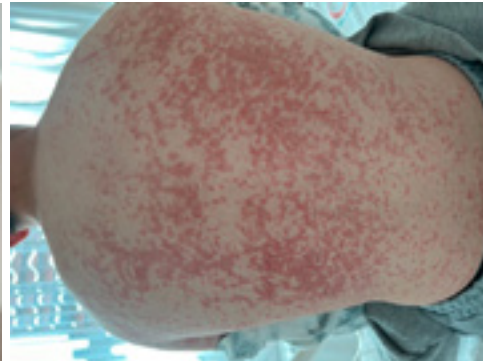
Romatolojik hastalıklar açısından yapılan ileri tetkiklerinde Anti-nükleer antikor, kaba benekli AC-5 boyanma paterninde 1/320-1/1000 titrede pozitif, ENA profilinde Anti-Sm ve Anti-Sm/RNP antikorları pozitif saptandı. Romatoid faktör, anti-CCP, Anti-nötrofil sitoplazmik antikor (ANCA) negatif sonuçlandı. Kompleman 3 ve kompleman 4 düşüktü, anti-kardiyolipin IgM pozitif. Cilt biyopsi patoloji raporu lökositoklastik vaskülit ile uyumlu, direkt immünfloran incelemede IgA boyanma negatif olarak raporlandı.

Glukokortikoid tedavisi altında döküntülerinde ve eklem bulgularında gerileme gözlemlendi. Mevcut klinik ve laboratuvar bulguları ile hastaya SLE tanısı konularak hidroklorokin 5 mg/kg/gün dozunda tedavi başlandı. Başka organ ve sistem tutulumu saptanmayan hasta hidroklorokin ve orta doz glukokortikoid tedavisi ile taburcu edildi.

Tartışma: Kutanöz vaskülit SLE hastalarının %10-17'sinde rastlanmaktadır, lökositoz ve diz monoartritinin eşlik etmesi de SLE için nadir bir prezentasyondur (1,2).

Kaynaklar:

1. MIYAGAWA, Fumi, et al. A case of systemic lupus erythematosus with cutaneous leukocytoclastic vasculitis mimicking bullous SLE. Case Reports in Dermatology, 2022, 13.3: 464-469.
2. BAIGRIE, Dana; GOYAL, Amandeep; CRANE, Jonathan S. Leukocytoclastic vasculitis. 2018.



P-06

TROMBOTİK MİKROANJİOPATİ GELİŞEN SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUS HASTASINDA RİTÜKSİMAB TEDAVİSİ

ZEYNEP FURAL

KARTAL DR. LÜTFİ KIRDAR ŞEHİR HASTANESİ

Giriş: Trombotik mikroanjiopatiler (TMA) mikrodolaşımda değişik patolojiler ile oluşan trombüsler nedeniyle gelişen hemolitik anemi, trombositopeni ve değişik organ iskemi bulgularıyla seyreden komplike bir hastalık grubunu oluşturur. TMA'da mikrotrombüsler trombosit agregatlarından meydana gelir, koagülasyon sistemi intaktır.

Olgu: 26 yaşında erkek hasta. 2021'de cilt lezyonları ve eklem şikayetleri ile yapılan tetkiklerinde ANA +, anti Ro 52 +, anti SSA +, anti dsDNA +, anti Histon +, anti Ribozomal P +, coombs +, proteinüri saptanarak Sistemik Lupus Eritamatozus (SLE) tanısı konuyor. Hidroksiklorokin 2x200 mg ve diltiazem 5 mg 1x1 tedavileri başlanıyor. Ocak 2022'de hastaya böbrek biyopsisi yapılıyor, klass 3 lupus nefriti saptanıyor. Tedaviye mikofenolat mofetil 2x2 ekleniyor. Eylül 2023'te nefroloji poliklinik kontrolünde kreatinin 2.79 mg/dl, potasyum 6.5 mmol/L, C3 0.73 g/L (düşük), C4 0.16 g/L, hemoglobin 8.3 g/dl, trombosit 108000/mm³, spot idrar protein/kreatinin 2892 mg/gr saptanan hastanın akut böbrek hasarı ve hiperkalemi nedeniyle nefroloji servisine yatırılı yapıyor. Hastanın sağ alt ekstremitede gelişen selülit nedeniyle mikofenolat mofetil ve akut böbrek hasarı nedeniyle ramipril tedavileri kesiliyor. Nefroloji servisi takiplerinde kreatinin değerlerinde artma, hemoglobin ve trombosit değerlerinde düşme, ateş, yeni gelişen baş ağrısı (kranial manyetik rezonans görüntüleme akut iskemik odaklar) gözleniyor. Periferik yaymasında şişitositler tespit edilen hastada trombotik mikroanjiopati düşünülüyor. Plazmaferez ve prednol 60 mg başlanıyor. ADAMTS13 normal sonuçlanıyor. Hemodiyaliz tedavisi başlanıyor. Hasta romatoloji servisine devralınıyor. Romatoloji servisinde yapılan fizik muayenede akciğer bazallerde solunum sesleri azalmış, skrotumda minimal ödem ve bilateral pretibial ödem saptanıyor. Kreatinin 4.5 mg/dl, LDH 406 U/L, ALT 11 U/L, AST 12 U/L, haptoglobulin < 0.1 mg/dl, potasyum 6.1 mmol/L, CRP 16, hemoglobin 8.6 g/dl, trombosit 16000/mm³, direkt coombs negatif saptanıyor. 3 gün 1 gram puls steroid ve takiben 1mg/kg steroid uygulanıyor. 500 mg siklofosfamid başlanıyor. Ritüksimab 800 mg/hf 4 hafta uygulanıyor. 10 gün ara ile 2 doz ve takibinde 15 günde bir olarak siklofosfamid 500 mg uygulanıyor. Toplamda 17 kez plazmaferez, 4 doz ritüksimab 800 mg (375 mg/m²), 4 doz siklofosfamid 500 mg, kademeli olarak dozu azaltılan prednol tedavileri alan hastanın kan tetkikleri ve kliniği stabilleniyor. Kreatinin 3.86 mg/dl, LDH 305 U/L, ALT 15 U/L, AST 32 U/L, haptoglobulin 0.64 g/L, potasyum 5.7 mmol/L, hemoglobin 8.9 g/dl, trombosit 81000/mm³ değerleri olan hasta 24 mg prednol, 2x200 mg hidroksiklorokin, 5 mg ramipril, 10 mg amlodipin, 5 mg nebivolol, 2x8 mg doksazosin, 2x1 antipotasyum, 1x1 kalsiyum tedavileri ile taburcu ediliyor.

Sonuç: Trombotik mikroanjiopatiler, otoimmün hastalıklarda özellikle de SLE'de görülebilir. Tedavi edilmezse ciddi morbidite ve mortaliteye sahiptir. Hızlı tanı ve tedavinin, hastanın hayatta kalmasında ve yaşam kalitesinde önemi vardır.

S-07

TETRAPAREZİ İLE PREZENTE OLAN EOZİNOFİLİK GRANÜLOMATOZİS POLİANJİTİS VAKASI

ZEYNEP YAĞBASAN, HÜSEYİN EDİZ DALKILIÇ

BURSA ULUDAĞ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ, ROMATOLOJİ BİLİM DALI, BURSA

Giriş ve Amaç: Eozinofilik granülomatozis polianjitis (EGPA) küçük ve orta büyüklükteki damarları etkileyen, antinötrofil sitoplazmik antikor (ANCA) ile ilişkili sistemik nekrotizan bir vaskülitir. Dünya genelinde sıklığı milyon kişi başına 10 ile 14 vaka arasında değişmekte olan EGPA genellikle yaşamın 3. ve 4. dekadında, erkek ve kadınlarda benzer oranlarda görülmektedir. Periferik nöropati, EGPA hastalarının %75-80'inde ortaya çıkabilir. Hastalar başlangıçta duyuşsal, ardından motor defisitler ile başvururlar. Biz de bu olgumuzda tetraparezi ile başvuran EGPA vakasını sunmayı amaçladık.

Olgu: Alerjik astım ile takipli, bağımsız mobilize olan hastada yaklaşık 3 ay önce bilateral kollarda ağrı şikayeti başlamış. 1 ay sonra bu şikayetine ellerde ve ayaklarda uyuşma, güçsüzlük eklenmiş. Zaman içinde kas güçsüzlüğü progresyon gösteren hasta kendi işlerini yapmada zorluk yaşamaya başlamış ve tetraparazik hale gelmesi üzerine tarafımıza başvurmuş. Hastanın geliş muayenesi kranial saha intakt, motor muayenede baş fleksiyonu 4/5, üst ekstremitte proksimal; Sağ 2/5, sol 3/5, ara grup ; sağ 3/5 , sol 3/5, el bileği ekstansiyonu sağ 2/5, sol 3/5 , parmak abduksiyonu ve adduksiyonu bilateral 1/5, alt ekstremitede proksimal bilateral 4/5, ayak dorsifleksiyonu sağ 2/5, sol 1/5 olarak tespit edildi. Ayrıca hasta kısa eldiven çorap tarzda parestezi tariflemekteydi. Hastanın seviye veren duyu kusuru yoktu ve Dtrler global hipoaktifti. Nörolojiye danışılan hastanın elektromiyelografisi yapıldı, ağır polinöropati ile uyumlu geldi. Gelişinde hemoglobin 7.9 g/dL, lökosit 9600 K/mL, eozinofil 1300 K/mL, platelet 389.000 K/mL, glukoz 81 mg/dL, kreatinin 1.1 mg/dL, CRP 213 mg/L, prokalsitonin 0.34 ng/mL, sedimentasyon 69 mm/saat, MPO 1/10 pozitif, c-ANCA 1/10 pozitif idi. Tam idrar tetkikinde her alanda 22 lökosit, 3 eritrosit saptandı. Hastanın akciğer grafisinde infiltrasyon saptanmadı. Eozinofili, alerjik astım ve nöropatisi olan hasta 2022 ACR/EULAR EGPA sınıflandırma kriterleri göz önüne alınarak EGPA kabul edildi. Hastaya 3 gün 1 gr pulse steroid, 3 hafta aralıkla 750 mg endoxan tedavisi başlandı. Nöroloji ile değerlendirilerek IVIG tedavisi başlandı. 6 ay devam edilmesine karar verildi. Hasta FTR'ye egzersiz ve hareket programı açısından danışıldı. Egzersiz programına alındı.

Sonuç: EGPA, karmaşık fenotipe sahip, vaskülitin nadir bir şeklidir. Tanısı sıklıkla zordur. Erken teşhis ve agresif tedavi EGPA'ya bağlı komplikasyonların ve sekellerin önlenmesinde önemlidir. Bu sebeple astım, eozinofili, periferik nöropatisi olan hastalarda EGPA'dan şüphelenilmeli ve hastalığın tedavisinde multidisipliner, işbirlikçi bir yaklaşımda bulunulmalıdır.

A

ACAT, TAMER	21
AÇIKGÖZ, SEYYİD BİLAL	21
AKYÜZ DAĞLI, PINAR	15
APAYDIN, HAKAN	17
ARMAĞAN ALPTÜRKER, KEZBAN	7
ARSLANTÜRK GÜNEYSU, CANSU	21

B

BALTACI, MEHMET AKİF	9, 12
BATIBAY, SEVİLAY	29
BOZKURT, TUĞÇE	29
BÖLEK, ERTUĞRUL ÇAĞRI	9, 10

C

CESUR BALTACI, HANDE NUR	9
--------------------------	---

Ç

ÇAKIR, NECATİ	23
ÇALIK, YALKIN	26
ÇELİK, ÇİĞDEM	23

D

DALKILIÇ, HÜSEYİN EDİZ	31
DİK KUTLU, NAGEHAN	27
DİNÇSES NAS, ELİF	29

E

ERDİK, NİLAY	21
ERDUGAN, MURAT	12
ERGÜLÜ EŞMEN, SERPİL	13

F

FURAL, ZEYNEP	30
---------------	----

G

GÖNÜLLÜ, EMEL	21
GÜVEN, SERDAR CAN	15

H

HATİP, FATMA GÜR	24
------------------	----

K

KASAPOĞLU, ESEN	29
KONAK, HATİCE ECEM	15
KUTU, MUHAMMET EMİN	26
KÜÇÜKŞAHİN, ORHAN	15

Ö

ÖZBAL, SERRA	10
ÖZMEN, ÖZLEM	10

P

PAMUKÇU, MELİH	9, 10, 12, 17
----------------	---------------

S

SAK İNAL, RUVEYDA	12
SOYTÜRK, GÜLŞAH	15

T

TEMİZ GENÇOĞLU, AYŞE TUĞÇENUR	12, 17
TEZCAN, MEHMET ENGİN	18

U

US DEMİRELLİ, BEYZA	18
---------------------	----

Y

YAĞBASAN, ZEYNEP	31
YAVUZ, KAAAN	10, 12
YENİÇERİ, MURAT	26
YÜRÜR KUTLAY, NÜKET	9

