

AKDENİZ ROMATOLOJİ



SEMPOZYUMU

20.

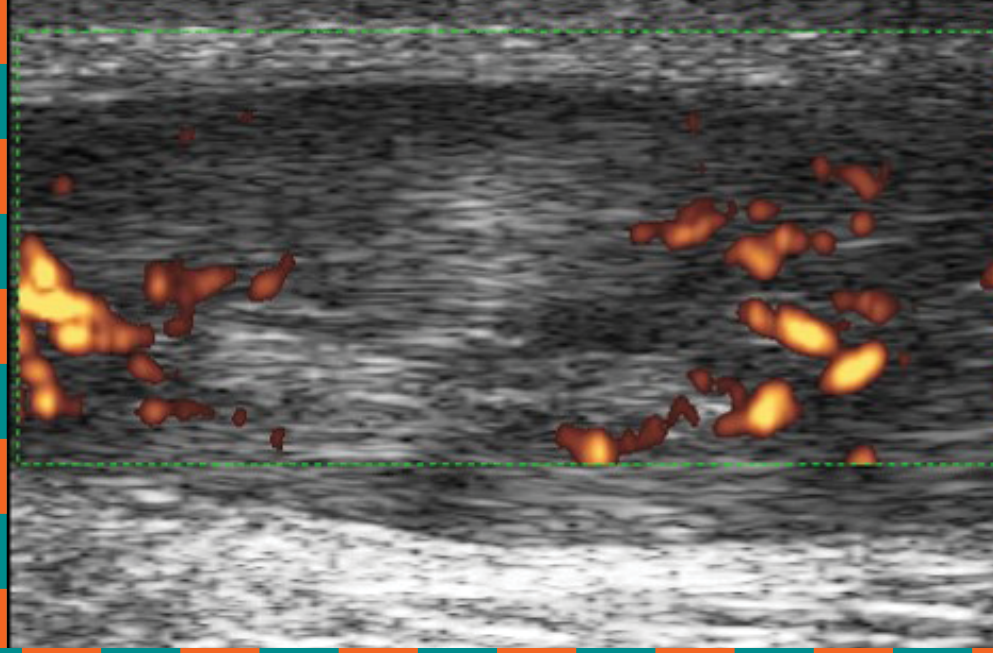
AKDENİZ
ROMATOLOJİ
SEMPOZYUMU

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

TÜRKİYE
ROMATOLOJİ
DERNEĞİ



24-26 Nisan 2025 • Xanadu Resort Kongre Merkezi • Antalya



ELEKTRONİK KİTAP

DEĞERLENDİRME KURULU

PROF. DR. ENDER TERZİOĞLU

AKDENİZ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ

PROF. DR. EFTAL YÜCEL

BAŞKENT ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ

Thursday, 24th April

08.00	Registration
09.00	Opening Ender Terzioğlu
09.15	Principles of ultrasound Wolfgang Schmidt
09.35	Physics of ultrasound George Bruyn
10.00	What is what on an ultrasound machine? Petra Hanova
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 Terzioğlu
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, 25th April

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 Peter Mandl
15.20	Life demonstration hip Peter Mandl
15.30	Normal hip Hands-on scanning
16.30	Coffee break
16.45	Anatomy and standard scans of the knee Juan Molina Collada
17.15	Life demonstration knee Juan Molina Collada
17.30-19.00	Hands-on scanning

Saturday, 26th April

09.00	Anatomy and standard scans of the feet and toes Nevsun Inanc
09.30	Life demonstration elbow 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 Petra Hanova
14.00	End of course Ender Terzioğlu

Akdeniz Romatoloji Sempozyumu

15.00-16.30	Romatolojide Pratik Yaklaşımlar Oturum Başkanları: Sedat Kiraz, Eftal Yücel
15.00-15.30	Romatolojide Pratik Yaklaşımlar Eftal Yücel
15.30-16.00	Bağ Dokusu Hastalıklarında Akciğer Tutulumuna Pratik Yaklaşımlar Ender Terzioğlu
16.00-16.30	Akılcı İlaç Oturumu Ender Terzioğlu
16.30-17.00	Kahve Molası
17.00-19.00	Sözel Bildiri Oturumu Oturum Başkanları: Ender Terzioğlu, Eftal Yücel
S01	Subklavyen Arter Rüptürü ile Prezente Olan Bir Poliarteritis Nodoza Olgusu Sevgi Bilen Ayhan
S02	Psöriatik Artrit ile Eş Zamanlı Tanı Alan Diffüz İdiopatik Skeletal Hiperosteozisi Olgusu Merve Çelik
S03	MDA5 Pozitif Dermatomiyoitli Bir Hastada İmmünsüpresif Tedaviye Bağlı Gelişen Septik Artrit: Bir Vaka Raporu Gülnur Çelik
S04	Romatoid Artritli Hastalarda Kinezyofobi: Sıklık ve Etkileri Elif Altunel Kılınç
S05	Sjögren Sendromunun Nadir Bir Tutulumu: Sensörinöral İşitme Kaybı Ebru Karaçalı
S06	Ailevi Akdeniz Ateşi Hastalarında Atakları Tetikleyen Faktörler ve Başa Çıkma Stratejileri Emine Büşra Ata
S07	Dakriyoadenitte Unutulmaması Gereken: GPA Şerife Coşkun Sağırkaya

SÖZEL BİLDİRİLER

S-01

SUBKLAVYEN ARTER RÜPTÜRÜ İLE PREZENTE OLAN BİR POLİARTERİTİS NODOZA OLGUSU

**SEVGİ BİLEN AYHAN, ŞÜKRAN ERTEN, AHMET OMMA,
KEVSER ORHAN, ESRA MAİDE ÖZEL**

ANKARA ŞEHİR HASTANESİ, ANKARA

Giriş: Poliarteritis Nodosa (PAN), transmural, segmental ve nekrotizan inflamasyon ile karakterize olan ve tipik olarak küçük-orta büyüklükteki arter tutulumu ile ilerleyen ancak büyük arter tutulumu da yapabilen bir vaskülitir. PAN, konstitusyonel semptomlar ile etkilenen arter ve ilişkili organ hasarı sonucunda ortaya çıkan klinik olarak prezente olabilmektedir. Nörolojik, renal, gastrointestinal, kutanöz, genital, kardiyovasküler sistem tutulumları gözlenebilmektedir ve etkilenen damar bölgelerindeki anevrizma rüptürleri ile hayatı tehdit edici kanamalara yol açabilmektedir. Biz de subklavyen arter rüptürü sonucu PAN tanısı alan vakamızı sunarak vaskülit ayırıcı tanısı ve önemini vurgulamayı amaçladık.

Vaka Özeti: Bilinen idiopatik kronik pankreatit ve renal arter stenoz tanıları mevcut olan 36 yaş erkek hasta, sağ omuza yayılan göğüs ağrısı nedeni ile dış merkez acil servise başvuruyor. Takibinde bilinç bozukluğu gelişmesi sonrası entübe edilerek ileri tetkik için hastanemiz acil servisine sevk ediliyor. Subklavyen arterde rüptür tespit edilen hasta, kalp damar cerrahi ekibi tarafından opere edilerek yoğun bakımda takip ediliyor. Sistemik vaskülit ön tanısı ile tarafımıza danışılan hastanın romatolojik sorgusunda, halsizlik, kilo kaybı gibi konstitusyonel semptomları, tromboz geçirme öyküsü, el ve ayaklarda yanma-batma hissi ve ailede nedeni bilinmeyen erken ölüm öyküsü dışında anlamlı özellik yoktu. Tam kan sayımında mikrositer anemi dışı patoloji yoktu. Biyokimya tetkiklerinde böbrek-karaciğer fonksiyon ve elektrolit düzeylerinde patoloji saptanmadı. CRP:4.2mg/L, RF-anti CCP-ANA-ENA panel ve antifosfolipid antikor tetkikleri negatif olarak saptandı. Tam idrar tetkikinde protein ve eritrosit negatif, 24 saatlik idrarda proteinüri saptanmadı. IGG düzeyi ve alt grup analizleri, viral serolojik tetkikleri ve ADA enzim düzeyi normal olarak saptandı. Çekilen BT Angiografi tetkiki 'sağ renal arter stenti ve cölyak arter orifis düzeyinde orta derece darlık ve sonrasında hafif dilatasyon izlenmektedir' şeklinde raporlandı. Hastaya yoğun bakım takibi süresince 5 gün 250mg/gün dozun metilprednizolon tedavisi verildi ve 1mg/kg/gün dozunda idame tedavisine devam edildi. Paterji testi, göz dibi incelemeleri normal olarak bulundu. Vaskülit taklit eden metabolizma hastalıkları açısından metabolizma hastalıkları kliniği tarafından değerlendirildi ve tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Takiplerinde ani karın ağrısı ve hipotansiyon gelişen hastada yapılan görüntülemelerde karaciğerde hematoma ile uyumlu görünüm saptandı ve mikroanevrizma rüptürü olarak değerlendirildi. Kalp damar cerrahisi tarafından subklavyen arterden intraoperatif alınan damar biyopsisi sonucu 'Arteriyel kesitlerde lümeninde trombüs formasyonu ile beraber, endotelde nötrofilik infiltrasyon, vaso vazorumda konjesyon dikkat çekmektedir. Granülatöz inflamasyon saptanmamıştır. PAN ile kısmi uyum gösteren biyopsi örnekleri' olarak yorumlandı. Hastaya PAN ön tanısı ile remisyon indüksiyon tedavisi olarak siklofosfomid+pulse steroid 500mg/gün-3gün olarak planlandı. Genel durumu düzelen ve hayati fonksiyonları stabil olan hastaya toplam 6 kür siklofosfomid ve metilprednizolon tedavisi verilmesi planlanarak taburcu edildi. Hastamız klinik durumu stabil olarak hastanemizde takibine devam etmektedir.

Tartışma: PAN'da arterlerin inflamasyon süreçleri sonucunda, etkilenen damar bölgesinde fibrinoid nekroz ve sonucunda mikroanevrizma gelişebilmektedir. Etkilenen damar biyopsilerinde tek örnek üzerinde inflamasyon çeşitli aşamalarını ve fibroz bulgularını bir arada görmek mümkün olmaktadır. Biyopsi örneklerinde granülom olmaması diğer vaskülitlerden ayırıcıda önemli bir bulgudur. Vasküler anevrizmalarla devam eden kronik süreçler sonucunda ise, anevrizma rüptürü ve sonucunda hayatı tehdit eden şiddetli kanama komplikasyonları ortaya çıkabilmektedir. Biz de bu vakamız ile genç hasta grubunda hayatı tehdit eden kanamalar ile prezente olabilen vaskülit ayırıcı tanısında PAN vaskülitinin önemini vurgulamak istedik.

S-02

PSÖRİYATİK ARTRİT İLE EŞ ZAMANLI TANI ALAN DİFFÜZ İDİOPATİK SKELETAL HİPEROSTEOZİSİ OLGUSU

MERVE ÇELİK, MEVLÜT KAÇAR, SADETTİN USLU

MANİSA CELAL BAYAR ÜNİVERSİTESİ HAFSA SULTAN HASTANESİ,
İÇ HASTALIKLARI ANA BİLİM DALI, ROMATOLOJİ B.D.

Giriş: Forestier hastalığı olarak da bilinen yaygın idiyopatik iskelet hiperostozu (DISH), esas olarak tendonların, spinal bağların ve entezlerin kalsifikasyonu ve kemikleşmesiyle karakterize, inflamatuvar olmayan bir hastalıktır [1,2] . Yaygın idiyopatik iskelet hiperostozunun (DISH) nedeni bilinmemekle birlikte, mekanik faktörler, diyet, ilaçlar, çevresel maruziyetler ve metabolik koşulların önemli rol oynar. DISH'in ayırt edici özelliği olan kemik oluşumunun, entez bölgesindeki anormal osteoblastik farklılaşma ve aktiviteden kaynaklandığı düşünülmektedir. Yaygın idiyopatik iskelet hiperostozu (DISH) erkeklerde kadınlardan daha yaygındır. Görülme sıklığı yaşla birlikte artar, 40 yaşından önce nadiren teşhis edilir. Yaygın idiyopatik iskelet hiperostozu (DISH) olan hastalar, boyun, sırt ve bazen ekstremiteler dahil olmak üzere etkilenen bölgelerde kas-iskelet ağrısı ve sertliği yaşayabilir; özellikle ileri vakalarda tüm hastalarda bulunan torasik omurgada omurga hareketinde azalma yaşayabilir; paravertebral bağların ve periferik entezlerin ossifikasyonu dahil olmak üzere karakteristik radyografik değişiklikler gösterebilir.

Vaka Özeti: 54 yaşında erkek hasta 8 yıldır boyunda, sırtta kalçada ağrı, hareket kısıtlılığı mevcut olması nedeni ile tarafımıza başvurdu. Bel ve kalça ağrısı daha çok inflamatuvar tarzda, boyundaki ağrısı ise daha çok mekanik tarzdadır. Sabah tutukluğu yaklaşık 30 dakika kadar sürmekte ve non steroid antiinflamatuvar tedavi sonrası şikayetleri gerilemekteymiş. Bilinen kronik hastalık öyküsü yok sürekli kullandığı ilacı yok. Hastanın 6 ay önce scalp arka kısmından apse nedeni ile drenaj öyküsü var. Başvuru sırasında skalpte dissekan selülit,sağ koltuk altında hidradenitis süpürativa mevcuttu. Hasta bu nedenle yaklaşık 6 aydır tetrasiklin kullanmaktaymış. Oğlunda psöriazis tanısı mevcut olması nedeniyle metotreksat tedavisi almaktaymış. Hasta tetkik edildi grafilerinde sakroiliak eklemden bilateral sakroiliit ,topukta entezit,torakal vertebrada birleşmeye meyilli sindesmofitler,boyundaki ardarda 4 vertebradaki sindesmofitler olması nedeni ile Psöriatik Artrit ve DISH tanısı birlikte kondu. Psa açısından anti-tnf başlandı DISH'e yönelik olarak egzersiz ve NSAID başlandı.

Tartışma: DISH 'de torasik omurga bölgesinde ağrı yaygın bir şikayettir ve hastaların %40 ila %80'inde görülür. Genellikle inflamatuvar sırt ağrısının bir belirtisi olarak kabul edilen sabah tutukluğu da görülebilir [2]. Bizim vakamızda bilateral topukta entezit, bilateral sakroiliit ,torakolomber grafilerinde osteofitler ,yeni kemik oluşumları köprüleşmeye meyilli sindesmofitler,ailede psöriazis mevcut olduğu için hastada psöriatik artrit ve boyundaki sindesmofitler DISH olarak kabul edildi. Psöriatik artrit ile DISH radyolojik ve klinik olarak karışabilmektedir.

Kaynaklar

1. Utsinger PD. Yaygın idiyopatik iskelet hiperostozu. Clin Rheum Dis 1985; 11:325.
2. Resnick D, Shapiro RF, Wiesner KB, ve diğerleri. Yaygın idiyopatik iskelet hiperostozu (DISH) [Forestier ve Rotes-Querol'un ankilozan hiperostozu]. Semin Arthritis Rheum 1978; 7:153.

S-03

MDA5 POZİTİF DERMATOMİYÖZİTLİ BİR HASTADA İMMÜNSÜPRESİF TEDAVİYE BAĞLI GELİŞEN SEPTİK ARTRİT: BİR VAKA RAPORU

GÜLNUR ÇELİK YILMAZ, EMİNE GÖZDE AYDEMİR GÜLÖKSÜZ, HAKAN APAYDIN, SAMET DAL, ENVER CANER CERAN, SEVİNÇ CAN SANDIKÇI

ANKARA ETLİK ŞEHİR HASTANESİ, ROMATOLOJİ KLİNİĞİ, ANKARA

Giriş: Dermatomiyozit (DM), kas güçsüzlüğü ve karakteristik cilt bulguları ile seyreden nadir bir otoimmün hastalıktır. MDA5 (Melanoma Differentiation-Associated protein 5) pozitif dermatomiyozit, özellikle hızlı progresif interstisyel akciğer hastalığı (RP-ILD) ile ilişkili olmasıyla bilinir. Bu vaka raporunda, MDA5 pozitif dermatomiyozit tanılı bir hastada gelişen septik artritis sunulmaktadır. Septik artritis, immünsüpresif tedavi alan hastalarda ciddi bir komplikasyon olup erken tanı ve agresif tedavi gerektirir.

Vaka Sunumu: Bilinen smuldering multiple myelom ve koroner arter hastalığı olan 56 yaşında erkek hasta, 6 aydır devam eden kas güçsüzlüğü, cilt döküntüleri ve nefes darlığı şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenede Gottron papülleri ve alt ve üst ekstremitelerde proksimal kas güçsüzlüğü saptandı. Yapılan kapilleroskopisinde ramifiye/çalı benzeri kapiller görüldü. Laboratuvar değerlendirmesinde; romatoid faktör, anti siklik sitriline peptit, anti-nükleer antikor negatif olarak saptandı. İstenen miyozit panelinde Anti-RO-52 +++ ve MDA-5 +++ olarak sonuçlandı. Akciğer toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) interstisyel akciğer hastalığı bulguları görüldü. Hastaya metilprednizolon 32mg ve mikofenolat mofetil 2gr/gün tedavisi başlandı.

Tedavinin 4. ayında hasta, sağ sağ el bileğinde şiddetli ağrı, şişlik ve kızarıklık şikayetleri ile tekrar başvurdu. Fizik muayenede sağ el bileğinde ısı artışı, hassasiyet ve hareket kısıtlılığı saptandı. Laboratuvar incelemelerinde lökosit değeri:11,800 ve C-reaktif protein:73 düzeyleri görüldü. Hastaya çekilen el bileği MRG ön kol distalinden başlayarak karpal tünel seviyesinden parona space doğru devamlılık gösteren ve fleksör tendon kılıflarında da devam eden periferik kontrastlanan yer yer septasyonları izlenen multikompartmantal sıvı koleksiyonu izlendi. Bulgular el bileği ekstansör ve fleksör yüzde devamlılık gösteren ve karpal tünel seviyesini geçerek parona space fleksör tendon kılıflarında da devamlılığı dikkati çeken horseshoe apse lehine değerlendirilmiştir. Belirgin sinovyal kontrastlanmalar olması nedeniyle öncelikle enfektif süreçler-septik artrite sekonder gelişmiş olabileceği düşünülmüştür.(Resim1).İntra operatif gönderilen eklem sıvı mikrobiyolojik incelemede *Staphylococcus aureus* üremesi tespit edildi.Hastanın MRG Görüntülemesi sonrasında hastanın immunsüpresif tedavisi kesildi. Tedavi IVIG(intravenöz immunglobulin/3hafta) şeklinde olarak düzenlendi. intravenöz antibiyotik (vankomisin) tedavisi başlandı ve eklem irrigasyonu yapıldı.

Tartışma: MDA5 pozitif dermatomiyozit, DM'nin ciddi bir alt tipidir ve genellikle hızlı progresif interstisyel akciğer hastalığını (RP-ILD) kontrol altına almak için agresif immünsüpresif tedavi gerektirir [1]. Ancak, bu tür tedaviler, septik artritis de dahil olmak üzere enfeksiyon riskini önemli ölçüde artırabilir [2]. Septik artritis, nadir görülmesine rağmen, zamanında tedavi edilmezse kalıcı eklem hasarına yol açabilecek ciddi bir komplikasyondur [3]. Bu vaka, immünsüpresif tedavi alan hastalarda enfeksiyonlar için yakın takibin önemini vurgulamaktadır. Uzun vadeli sekelleri önlemek için erken tanı ve agresif tedavi kritik öneme sahiptir.



Resim 1: El bileği ekstansör ve fleksör yüzde, fleksör tendon kılıflarında da devamlılığı dikkati çeken horseshoe apse görülmektedir.

Kaynaklar:

1. Sato, S., Hirakata, M., Kuwana, M., Suwa, A., Inada, S., Mimori, T., ... & Ikeda, Y. (2005). Autoantibodies to a 140-kd polypeptide, CADM-140, in Japanese patients with clinically amyopathic dermatomyositis. *Arthritis & Rheumatism*, 52(5), 1571-1576.
2. Marie, I., & Mouthon, L. (2011). Therapy of polymyositis and dermatomyositis. *Autoimmunity Reviews*, 10(4), 161-170.
3. Mathews, C. J., & Coakley, G. (2008). Septic arthritis: current diagnostic and therapeutic algorithm. *Current Opinion in Rheumatology*, 20(4), 457-462.

S-04

ROMATOİD ARTRİTLİ HASTALARDA KİNEZYOFOBİ: SIKLIK VE ETKİLERİ

ELİF ALTUNEL KILINÇ

OSMANİYE DEVLET HASTANESİ

Giriş: Romatoid artrit (RA), küçük eklemleri etkileyen, aktif hastalık sırasında eklem ağrısı, şişlik, eklemde ısı, sabah tutukluğu ve fonksiyon kaybına neden olan kronik bir hastalıktır (1). Kinezyofobi, kronik ağrı ve yeniden yaralanmaya karşı hassasiyetin neden olduğu bir korku-kaçınma davranışdır (2). Bu, hastanın akut ağrılı bir duruma adaptasyonudur. Ancak bu bir alışkanlık haline geldiğinde, hastalar kronik ağrı ve sakatlığa katkıda bulunabilecek ve böylece fonksiyonel sonuçları etkileyebilecek bir kaçınma kısır döngüsüne girebilirler (3). Bu çalışmanın amacı RA tanılı hastalarda kinezyofobi sıklığı araştırmak ve sağlıklı kontrollerle karşılaştırmaktır.

Yöntem: Çalışmamıza 87 RA ve yaş-cinsiyet uyumlu 80 sağlıklı kontrol dahil edildi. Tüm katılımcılara Tampa kinezyofobi ölçeği uygulandı. Tampa kinezyofobi skoru (TKS); 37 veya daha yüksek olan bireyler kinezyofobiye sahip olarak sınıflandırılmıştır. RA tanılı hastalara; ek olarak hastalık aktivite skoru (DAS28), sağlık değerlendirme anketi (HAQ) uygulandı. RA tanılı hastaların; yaş-cinsiyet gibi demografik verileri, vücut-kitle indeksi (BMI), hastalık yılı, otoantikör durumu (seropozitif/seronegatif), kullandıkları ilaçlar kaydedildi.

Sonuçlar: 87 RA tanılı hasta (%71,2'si kadın, yaş ortalaması: $54 \pm 8,1$ yıl) ve 80 sağlıklı kontrol (%75'i kadın, yaş ortalaması: $52,2 \pm 11,7$ yıl) dahil edilmiştir. RA hastalarında ortalama TKS $43,46 \pm 8,90$, sağlıklı kontrol grubunda ise $26,9 \pm 7,2$ idi ($p=0,002$). RA hastalarının %65'inde ($n=55$) kinezyofobi tespit edilirken, sağlıklı kontrol grubunda bu oran %15 ($n=12$) idi. RA hastalarının ortalama DAS28'leri $2,6 \pm 1,1$, ortalama BMI: $27,9 \pm 4,2$, HAQ: $0,68 \pm 0,77$, hastalık yılı $7,2 \pm 1,2$ olarak hesaplanmıştır. RA hastalarında TKS ile DAS28, BMI, HAQ ile güçlü korelasyon göstermiştir ($r=0,678$, $r=0,568$, $r=0,656$, $p<0,001$, hepsi için). RA hastaları TKS ≤ 37 (kinezyofobisi olmayanlar) ve TKS >37 (kinezyofobisi olanlar) olmak üzere iki gruba ayrıldı. Gruplar arasında; yaş, BMI ve hastalık süreleri arasında fark yok iken (sırasıyla; $p=0,986$, $p=0,223$, $p=0,876$), TKS >37 olan grupta, HAQ ve DAS28 skorları TKS ≤ 37 olan gruba kıyasla anlamlı derecede yüksekti ($p=0,004$, ve $p=0,02$).

Tartışma: Bu çalışmanın sonuçları, RA tanılı hastalarda; yüksek oranda kinezyofobi görüldüğünü, hastalık aktivitesi ve BMI arttıkça ve yaşam kalitesi kötüleştikçe kinezyofobinin arttığını ortaya koymuştur. Ayrıca sonuçlar; fiziksel aktiviteden kaçınmanın, eklem ağrısını daha da kötüleyebileceğini ve böylece bir kısır döngü oluşturabileceğini de desteklemektedir. TKS >37 olan gruptaki yüksek HAQ ve DAS28 puanları, kinezyofobinin birlikte meydana geldiği fonksiyonel kaybın ve hastalığın kötüleşmesi ile ilişkili olduğuna işaret etmektedir. Sonuç olarak, bu çalışma, RA'lı hastalarda kinezyofobinin yaygın olduğunu ve hastalığın aktivite düzeyi ile ilişkili olduğunu göstermektedir. Gelecek araştırmaların, kinezyofobinin yönetimi ve tedavi stratejileri üzerinde yoğunlaşarak, bu durumun hastaların yaşam kalitesini ve fonksiyonelliğini nasıl etkilediği üzerine daha fazla bilgi sağlaması önemlidir. Ayrıca, kinezyofobinin tedavisine yönelik yaklaşımların geliştirilmesi, hastaların duygusal ve fiziksel iyilik hallerini artırmak için kritik bir adım olacaktır.

Kaynakça:

1. Karlson EW, Deane K. Environmental and gene-environment interactions and risk of rheumatoid arthritis. Rheum Dis Clin North Am. 2012 May;38(2):405-26. doi: 10.1016/j.rdc.2012.04.002. Epub 2012 May 30. PMID: 22819092; PMCID: PMC3402910.
2. Larsson C, Ekvall Hansson E, Sundquist K, Jakobsson U. Kinesiophobia and its relation to pain characteristics and cognitive affective variables in older adults with chronic pain. BMC Geriatr. 2016 Jul 7;16:128. doi: 10.1186/s12877-016-0302-6. PMID: 27387557; PMCID: PMC4936054.

3. Alsaleem MK, Alkhars AM, Alalwan HA, Almutairi A, Alonayzan A, AlYaeesh IA. Kinesiophobia Post Total Hip Arthroplasty: A Retrospective Study. Cureus. 2021 Jun 28;13(6):e15991. doi: 10.7759/cureus.15991. PMID: 34336482; PMCID: PMC8318043.

S-05

SJÖGREN SENDROMUNUN NADİR BİR TUTULUMU: SENSÖRİNÖRAL İŞİTME KAYBI

**EBRU KARAÇALI, SEDA ÇOLAK, EMRE TEKGÖZ, EMİNE BÜŞRA ATA,
FATİH MEHMET DOĞAN, MUHAMMET ÇINAR, SEDAT YILMAZ**

GÜLHANE EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ, ANKARA

Giriş: Sjögren sendromu (SS) gözyaşı ve tükürük bezleri başta olmak üzere, tüm ekzokrin bezlerin lenfositik infiltrasyonu ile karakterize, kronik, sistemik, otoimmün bir hastalıktır. Sensörinöral işitme kaybı (SNİK), iç kulak, koklea veya vestibulokoklear sinir patolojilerine sekonder gelişen işitme kaybı tipidir. SNİK etiyolojisi henüz tam aydınlatılamamış noktalar bulunmakla birlikte konjenital ve edinilmiş faktörlerden kaynaklanabilir. Çok sayıda klinik ve deneysel çalışma, otoimmün hastalıkların SNİK patofizyolojisinde önemli bir rol oynayabileceğini ortaya koymuştur (1). Literatürde az olmakla birlikte SS hastalarında da SNİK görülebileceği ile ilgili vakalar bulunmaktadır. SS'a eşlik eden SNİK'in patofizyolojisi ve tedavisi net olarak bilinmemektedir. Biz de bu vaka serisinde SS'a eşlik eden dört SNİK vakasını sunmaktayız.

Olgular: Kliniğimizde EULAR 2013 kriterlerine göre SS tanısı ve eşlik eden SNİK bulunan vakaların demografik ve klinik bulguları Tablo 1'de özetlenmiştir. Diğer etyolojilere yönelik bakılan PR3-ANCA, MPO-ANCA, Antifosfolipid antikorları ve Anti-ds Dna negatif gelmiştir.

Yaş/Cinsiyet	SS tanı tarihi	SNİK tarihi	SNİK öncesi tedavi	SNİK sonrası tedavi	Diğer tutulumlar	C3	C4	CRP/Sedimentasyon	IgG
60/ Kadın	2017	2018	HCQ, GK	CYC, AZA, MMF, RTX, IVIG, TAKRO	Akut Tübüler Nekroz	100 mg/dl	22 mg/dl	0.7 mg/L - 5 mm/h	1713
56/ Kadın	2023	2023	-	Pulse steroid, RTX, MMF, HBOT	-	137 mg/dl	36 mg/dl	1.8 mg/L - 20 mm/h	1041
50/ Kadın	2024	2020	PLQ,	İTS	-	105 mg/dl	21mg/dl	0.5 mg/L - 5 mm/h	-
47/ Kadın	2014	2023	PLQ, MTX, LEF	HCQ, LEF, ETA	RA?	104 mg/dl	23 mg/dl	8.6 MG/L - 16 mm/h	-

GK:Glukukortikoid;CYC:Siklofosfamiid; AZA: Azatiopürin; MMF: Mikofenolat Mofetil; RTX: Rituksimab; IVIG: Intravenöz İmmunoglobulin G; TAKRO: Takrolimus, HBOT: Hiberbarik Oksijen tedavisi; HCQ: Hidroksiklorokin; ETA: Etanercept; LEF: Leflunomid; İTS: İntratimpanik steroid;

Sonuç: Sjögren sendromu hastalarında SNİK nadir ancak morbiditeye sebep olabilen önemli bir bulgudur. SS tanılı hastaların takibinde SNİK gelişebileceği gibi, SS işitme kaybı ile de prezente olabilir. Tedavisi net olarak bilinmemekle birlikte kortikosteroid ve immunsupresif tedavilerden fayda elde edilebileceği unutulmamalıdır.

Kaynaklar

1. Sara SA, Teh BM, Friedland P. Bilateral sudden sensorineural hearing loss: review. The Journal of laryngology and otology. 2014;128 Suppl 1:S8-15.

S-06

AİLEVİ AKDENİZ ATEŞİ HASTALARINDA ATAKLARI TETİKLEYEN FAKTÖRLER VE BAŞA ÇIKMA STRATEJİLERİ

EMİNE BÜŞRA ATA, HALİL İBRAHİM YİĞİT ATLI, MERVE SUNGUR ÖZGÜKEN,
EBRU KARAÇALI, FATİH MEHMET DOĞAN, EMRE TEKGÖZ,
SEDA ÇOLAK, SEDAT YILMAZ, MUHAMMET ÇINAR

GÜLHANE EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ ROMATOLOJİ KLİNİĞİ, ANKARA

Giriş: Ailevi Akdeniz Ateşi (FMF) hastalarında atak tetikleyicilerini ve başa çıkma stratejilerini belirlemek, sonraki atakları önlemek için önemlidir.

Amaç: Bu çalışmanın amacı, FMF hastalarının ataklar yaşadıklarında atakları tetikleyen faktörleri ve başa çıkma stratejilerini belirlemektir.

Yöntem: Tel-Hashomer kriterlerini karşılayan FMF hastaları bu kesitsel gözlemsel çalışmaya dahil edildi. Demografik veriler, atak özellikleri, kullanılan ilaçlar, laboratuvar parametreleri, genetik mutasyonlar, atak tetikleyicileri ve başa çıkma faktörlerini içeren “veri toplama formu” yüz yüze görüşme ile kaydedildi.

Sonuçlar: Çalışmaya 100 hasta davet edildi ve 87 hasta [ortalama yaş = 37,8±13,7 yıl ve kadın = 53 (%60,9)] çalışmaya katılmayı kabul etti. En sık görülen atak özellikleri peritonit (75, %86,2) ve ateş (72, %82,8) idi (Tablo 1). 61 hasta için genetik analiz sonuçları mevcuttu. Hastalarda en sık görülen mutasyon M694V idi [homozigot = 11 (%18), heterozigot = 11 (%18) ve bileşik heterozigot = 21 (%34)]. Hastalar en sık atak tetikleyicilerini yorgunluk (73, %83,9), duygusal stres (71, %81,6) ve soğuğa maruz kalma (62, %71,3) olarak tanımladılar (Tablo 2). Hastaların ataklarını en sık tetiklediğini düşündükleri besinler baharatlar (12, %13,8), süt (12, %13,8), beyaz unlu ekmek (11, %12,6), sarımsak (10, %11,5), soğan (10, %11,5), kırmızı biber (10, %11,5), kavun (9, %10,3), fıstık (8, %9,2), kırmızı et (7, %8,0), patlıcan (7, %8,0), baklagiller (7, %8,0) ve domates (6, %6,9) idi. Muzun (7, %8,0), karpuzun (5, %5,7), üzümün (5, %5,7), yoğurdun (5, %5,7) ve yeşil yapraklı sebzelerin (4, %4,6) ataklarla başa çıkmada yardımcı olduğunu belirttiler.

Tartışma: Bu çalışma, FMF hastalarında atakları tetikleyen ve önleyen faktörler olarak diyet özelliklerinin sorgulanmasının önemli olduğunu göstermektedir.

Tablo 1. FMF hastalarının klinik özellikleri

Klinik özellikler	n (%), ortalama ± SS
Cinsiyet (kadın/erkek)	53 (60,9)
Yaş	37,8±13,7
Başlangıç yaşı	17,2±13,2
Tanı yaşı	26,0±13,3
Tanı gecikmesi	7,0±9,1
Ateş	72 (82,8)
Peritonit	75 (86,2)
Plörit/perikardit	46 (52,9)
Artralji	68 (78,2)
Artrit	41 (47,1)
Miyalji	55 (63,2)
Erizipel benzeri eritem	24 (27,6)

Tablo 2. Atak tetikleyici faktörler ve başa çıkma yolları

Tetikleyici Faktörler	n (%)	Başa çıkma yöntemleri	n (%)
Soğuk maruziyeti	62 (71,3)	Dinlenme	45 (51,7)
Duygusal stres	71 (81,6)	Açık Havada yürüme	12 (13,8)
Yorgunluk	73 (83,9)	Besinler	19 (21,8)
Uzun süre ayakta durma	53 (60,9)	Muz	7 (8,0)
Açlık	26 (29,9)	Karpuz	5 (5,7)
Yüksek yağlı diyet	17 (19,5)	Üzüm	5 (5,7)
Uzun süreli seyahat	28 (32,2)	Yoğurt	5 (5,7)
Uzun süreli oturma	22 (25,3)	Yeşil yapraklı sebzeler	4 (4,6)
Enfeksiyon	48 (55,2)		
Travma	11 (12,6)		
Menstruasyon	31 (58,5)		
Yemek	39 (44,8)		
Baharat	12 (13,8)		
Süt	12 (13,8)		
Beyaz ekmek	11 (12,6)		
Sarımsak	10 (11,5)		
Soğan	10 (11,5)		
Kırmızı biber	10 (11,5)		
Kavun	9 (10,3)		
Yer Fıstığı	8 (9,2)		
Kırmızı et	7 (8,0)		
Patlıcan	7 (8,0)		
Bakliyat	7 (8,0)		
Domates	6 (6,9)		

Referanslar

1. Karadag O, Tufan A, Yazisiz V et al. The factors considered as trigger for the attacks in patients with familial Mediterranean fever. Rheumatol Int. 2013;33(4):893-7.
2. Farisogullari B, Kilic L, Yardimci GK, Akdogan A. Do we consider enough the presence of triggering factors in the evaluation of patients with FMF? Triggering factors are highly prevalent in colchicine-resistant FMF patients. Intern Emerg Med. 2024;19(2):391-397.
3. Parlar K, Ates MB, Onal ME et al. Factors triggering familial mediterranean fever attacks, do they really exist? Intern Emerg Med. 2024;19(4):1007-1013.

S-07

DAKRIYOADENİTTE UNUTULMAMASI GEREKEN: GPA

ŞERİFE ÇOŞKUN SAĞIRKAYA, SERDAR CAN GÜVEN

ANKARA ŞEHİR HASTANESİ İÇ HASTALIKLARI ANABİLİM DALI, ROMATOLOJİ BÖLÜMÜ, ANKARA

Amaç: Granülomatöz polianjit (GPA), antinötrofil sitoplazmik antikor (ANCA) ile ilişkili bir vaskülitir (AAV). GPA tipik olarak kulak, burun, üst ve alt solunum yollarında nekrotizan granülomatozis, nekrotizan glomerülonefrit ve küçük boy kan damarlarının nekrotizan vaskülitisi ile sonuçlanır(1). GPA'da lakrimal bez lezyonları nadirdir (2-4). Lakrimal bez tutulumu bazen sistemik hastalıktan önce gelen tek bulgu olabilir(2). Biz de dakriyoadenit ile başvuran vakamızdan bahsederek bu konuya dikkat çekmek istedik.

Olgu: 41 yaşında kadın hasta, sağ gözde başlayan şişlik nedeniyle dış merkeze başvurmuş. Hastanın çekilen orbita MR'ında sağ orbita süperior lateral kesiminde yaklaşık 30x6 mm boyutunda ölçülen lakrimal gland ile ilişkili olabilecek lezyon saptanmış (Resim 1). CRP: 31 mg/L, Kreatinin:0,7 mg/dl olan hastanın p-ANCA IFA: 1/100 3+ ve MPO ANCA:129 saptanması üzerine hasta GPA olarak değerlendirilerek 250 mg pulse steroid 3 gün ve sonrasında metilprednizolon 64 mg verilmiş. Metotreksat 15 mg/hafta tedavisine eklenmiş. Kliniğimize yönlendirilmiş. Hastanın kliniğimize başvurusunda Kreatinin:3,2 mg/dl, ALT:25 U/L, tam idrar tetkiğinde protein 3+, Eritrosit:326 ve Lökosit:5 saptandı. ESR:72 mm/saat, CRP:55 mg/L, 24 saat idrar protein: 4087 mg olan hastaya böbrek biyopsisi yapıldı. Böbrek biyopsisi nekrotizan kresentik glomerulonefrit olarak değerlendirilen hasta GPA böbrek tutulumu nedeni metotreksat kesilerek 6 gr siklofosfamid verildi. Tedavi sonrası hastanın göz tutulumunda gerileme oldu (Resim 2). İdame tedavi olarak Rituksimaba geçildi. Kreatinin değeri 1,3 e kadar geriledi (Tablo 1). Kliniğimizde takibine Rituksimab 6 ayda bir 2x1000 mg ve metilprednizolon 8 mg ile devam edilmektedir.

Sonuç: GPA tanısının konulması, atipik başlangıçlı belirtiler nedeniyle hala zorluğunu korumaktadır. Dakriyoadenit, GPA'nın diğer birçok orbital bulgusundan biridir(5). Göz tutulumu görme kaybına yol açabilir. Bu nedenle erken tanı önemlidir. Ayrıca, göz doktorlarının, dakriyoadenit veya diğer orbital bulgularla karşılaştıklarında, izole bir şekilde veya hastalık seyrinde görülse bile GPA'yı düşünmelerinin çok önemli bir rolü vardır. Uzmanlar arasındaki işbirliği, özellikle romatologlar ve göz doktorlarının bir arada çalışması, en iyi tedavi sonucu sağlamak için hayati önem taşır.

Anahtar Kelimeler:Dakriyoadenit, Granülomatöz polianjit

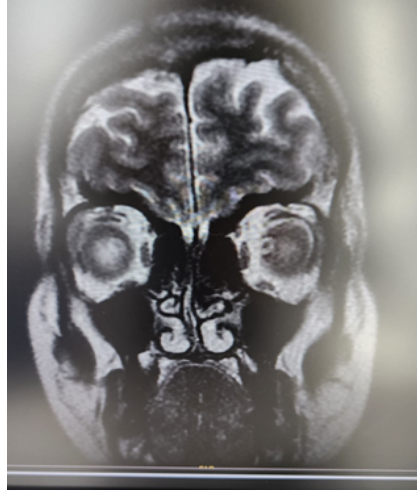
Kaynakça:

1. Grygiel-Górniak B, Limphaibool N, Perkowska K et al. Clinical manifestations of granulomatosis with polyangiitis: key considerations and major features. Postgrad Med 2018;130:581-96.
2. Hibino M, Kondo T. Dacryoadenitis with Ptosis and Diplopia as the Initial Presentation of Granulomatosis with Polyangiitis. Intern Med. 2017 Oct 1;56(19):2649-2653.
3. Lopes Caçola R, Morais Sa, Carvalho R, Moço R. Bilateral dacryoadenitis as initial presentation of a locally aggressive and unresponsive limited form of orbital granulomatosis with polyangiitis. BMJ Case Rep. 2016 May 11;2016:bcr2015214099
4. Tan LT, Davagnanam I, Isa H, Rose GE, Verity DH, Pusey CD, Lightman S. Clinical and Imaging Features of Lacrimal Gland Involvement in Granulomatosis with Polyangiitis. Ophthalmology. 2015 Oct;122(10):2125-9.
5. Grusha YO, Ismailova DS, Novikov PI, Abramova YV. Ophthalmologic manifestation of granulomatosis with polyangiitis (Wegener's granulomatosis). Ter Arkh. 2015;87(12):111-116. Russian

Tablo 1.



Resim 1



Resim 2

POSTER BİLDİRİLER

P-01

PSÖDOŞİLOTORAKS İLE PREZENTE OLAN ROMATOİD ARTRİT VAKASI

ZEYNEP ÖZTÜRK

ANKARA SANATORYUM EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ

Giriş: Psödoşilotoraks, yüksek kolesterol içeriği ile karakterize çok nadir bir plevral efüzyon türüdür ve genellikle plevral kalınlaşma ile birlikte kronik efüzyonlarda görülür. En sık görülen nedenler tüberküloz efüzyon, terapötik pnömotoraksın sekelleri ve romatoid plörezi olmakla birlikte, diğer klinik durumlarda da görülmüştür. Biz de oldukça nadir görülen psödoşilotoraks ile prezente olarak Romatoid Artrit (RA) tanısı alan hastamızı sunuyoruz.

Vaka Özeti: 80 yaşında hipertansiyon dışında komorbid hastalık öyküsü olmayan erkek hasta bir yıl önce başlayan nefes darlığı, öksürük ve kilo kaybı şikayetiyle (10 kilo/3 ay) göğüs hastalıkları polikliniğine başvurdu. Hastanın intratorasik cerrahi veya travma öyküsü yoktu. Fizik muayenesinde sol alt akciğerde solunum seslerinde azalma görüldü. Göğüs radyografisinde orta şiddette sol plevral efüzyon görüldü (Resim.1). Bilgisayarlı tomografi taramasında solda 9,5 cm masif plevral efüzyon sol alt lob bazalde atelektazi her iki lob peribronkoveskitler kılıf kalınlaşması saptandı (Resim.2).

Yapılan Ekokardiyografisinde Ejeksiyon Fraksiyon:% 60 saptandı. Kalp yetmezliği kardiyoloji tarafınca dışlandı. Sol plevral efüzyon nedeni ile sol katater torakostomi ve torasentez yapıldı. Plevral sıvı süt sarısı rengindeydi. Biyokimyasal analiz eksüdatif efüzyon vafında, pH 7.3, ADA 137U/L, azalmış glikoz (35 mg/dL) ve yükselmiş laktat dehidrogenaz (250 IU/L) ve yüksek trigliserit (1120mg/dL) mevcuttu. Mikrobiyolojik kültürler ve Mycobacterium tuberculosis için polimeraz zincir reaksiyonu negatifti. Sitolojisinde malignite açısından anlamlı hücre bulunamadı. Pozitron emisyon tomografi taraması anormal tutulum göstermedi.

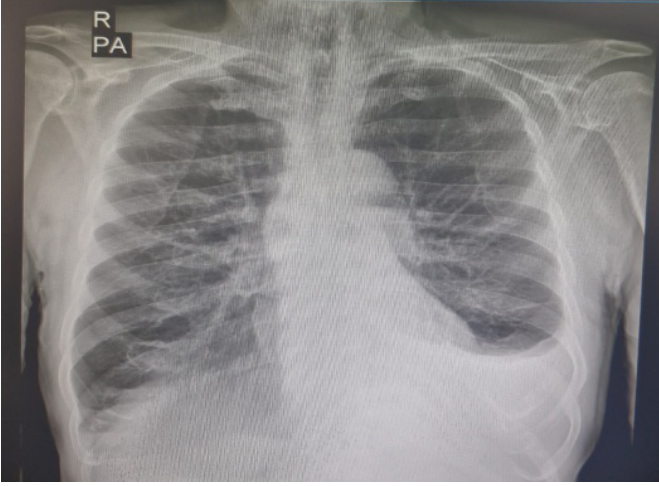
Tarafımıza yönlendirilen hastanın romatolojik muayenesinde bilateral çatal sırtı deformitesi, dirsek ekleminde romatoid nodülleri mevcuttu. Bilateral metakarpal eklemler hassas ve ağrılı idi.

Romatolojik serolojisinde, Romatoid Faktör: 122 IU/L, anti-ccp: 200 U/L üzerinde ve CRP yüksek saptandı. El grafilerinde periartiküler osteopenisi, eklem aralıklarında daralma vardı ancak erozyon, kıst, ankiloz yoktu.

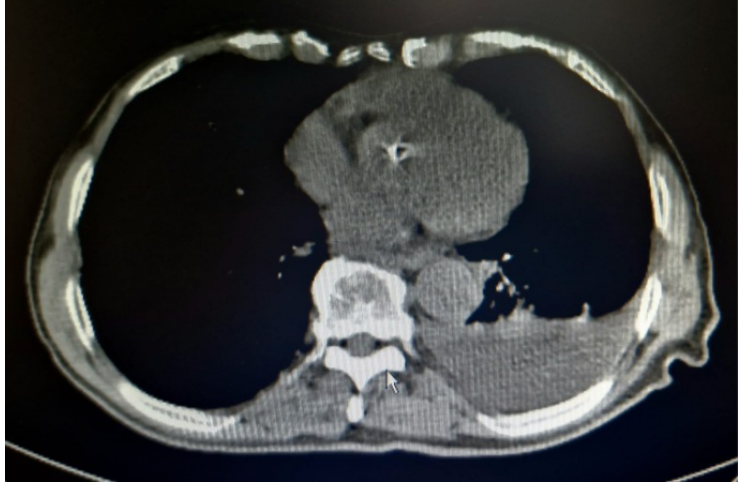
Hasta seropozitif RA ve romatoid psödoşilotoraks kabul edilerek metotreksat , hidroksiklorokin, azaltma şeması ile steroid başlandı. Takiplerde efüzyonu tekrarlamadı, Crp normale döndü, atırljileri berlign azaldı.

Tartışma: Eksüdatif plevral efüzyonun ayırıcı tanısında esas olarak parapnömonik efüzyon, malignite ve nadiren şilotoraks yer alır. Şilotoraks, torasik kanalın tıkanması nedeniyle lenf sıvısının akciğer boşluğuna sızmasıyla oluşur. Malign lenfoma, travmatik olmayan şilotoraks'ın en yaygın nedenidir, ancak hastamızda plevral sitoloji, klinik seyir veya radyolojik bulgular tanısını desteklememiştir.

Şilotoraks, en sık Romatoid Artrit olmak üzere; Sistemik Lupus eritematozus ve Behçet hastalığı gibi diğer romatolojik hastalıklarının da ilk klinik belirtisi olabilir. Malignite, enfektif ve travmatik diğer patolojiler ekarte edilirken mutlaka romatolojik muayene, anamnez ve romatolojik seroloji de planlanmalıdır. Aynı zamanda şilotoraks, plevral efüzyonla gelen RA hastalarında nadir görülen bir ayırıcı tanı olarak düşünölmeli ve göz önünde bulundurulmalıdır.



Resim.1



Resim. 2

P-02

TEDAVİ DİRENÇLİ LİVEDOID VASKÜLOPATİ İLE BAŞVURAN BİR ADA2 EKSİKLİĞİ OLGUSU

ENDER İĞNECİ, ELİF DİNÇSES NAS, ESEN KASAPOĞLU

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

Giriş: ADA2 eksikliği, CECR1 genindeki otozomal resesif mutasyonlara ikincil otoinflamatuvar bir hastalıktır. Sistemik belirtiler, MSS tutulumu, immün yetmezlik ve livedoid deri döküntüsü ile karakterizedir. Fenotipik varyasyon nedeniyle sistemik bulguların şiddeti ve sıklığı değişkenlik gösterir.¹ Biz de tedavi dirençli livedoid vaskülopati ile tanı alan bir olguyu sunmayı planladık.

Vaka Özeti: 18 yaşında erkek hasta, 3,5 yıl önce başlayan ayak bileklerinde ağrı, yara ve iz bırakarak iyileşen kızarıklık şikayetleriyle başvurdu. Bilateral ayak laterallerinde beyaz atrofi benzeri iyileşme alanları, nekrotik krutlar ve retiküler lezyonlar; medial malleol çevresinde ise yaklaşık 5 cm çapında hemorajik, mor-kahverengi plak lezyonlar izlendi. Cilt biyopsisinde livedoid vaskülopati saptandı. Hemogram ve biyokimya sonuçları normaldi. CRP 27, sedimantasyon 10, ANA, RF, MPO ANCA, PR3 ANCA, ENA profili, kriyoglobulin, antifosfolipid antikorlar ve trombofili paneli negatif; C3, C4 düzeyleri normaldi. Batın görüntülemesinde hepatosplenomegali saptandı. Her iki bacak iç yüzünde parestezi ve miksiyon sonrası senkop nedeniyle yapılan beyin MR’da posterior araknoid kist, beyin MR anjiyografide sağ vertebral arter V4 segmentinde hipoplazi izlendi. Elektromiyografi ve ekokardiyografi normaldi. Daha önce Behçet ve JIA ön tanılarıyla metilprednizolon 16 mg ve azatiyopürin 50 mg tedavileri almış, ancak fayda görmemişti. Livedoid vaskülopati için kolşisin, pentoksifilin ve rivaroksaban kullanmaktaydı. Lezyonların seyri ve tedavi direnci nedeniyle ADA2 eksikliği araştırıldı. CES sonucu “ADA2 c.139G>A (p.Gly47Arg) missense (ClinVar ID:120304) (rs202134424)” varyantı patojenik homozigot formda tespit edilerek ADA2 eksikliği tanısı konuldu. Adalimumab tedavisi başlandı, antikoagülan kesildi. Takiplerinde postinflamatuvar hiperpigmentasyon dışında bulgu ve şikayeti olmayan hastanın izlemi sürüyor.



Görsel 1. Bilateral medial malleol çevresinde ise yaklaşık 5 cm çapında hemorajik, mor-kahverengi plak lezyonlar

Tartışma: ADA2 eksikliği nadir bir hastalıktır ve olgumuzda görülen p.Gly47Arg homozigot mutasyonu Türkiye’de en sık rastlanan mutasyondur. Fenotipik varyasyon nedeniyle özellikle çocuklukta başlayan tedavi dirençli livedoid vaskülopatide ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Livedoid vaskülopati yüzeyel ve orta dermisteki venüllerin intralüminal trombozu ile ortaya çıkan ve kutanöz mikrosirkülasyon iskemisine yol açan venooklüzif bir fenomen olarak kabul edilir. Tedavisinde de yay-

gın olarak antiagregan ve antikoagülan ilaçlar kullanılır.^{2,3} Ancak ADA2 eksikliği olan hastalarda görülebilen intraserebral hemoraji çoğu zaman antiagregan veya antikoagülan tedavinin birlikte kullanıldığı durumlarda ortaya çıktığından ADA2 eksikliğinde antiagregan ve antikoagülan kullanımından kaçınılması gerekmektedir.⁴ Bu durum, livedoid vaskülopati ayırıcı tanısında ADA2 eksikliğini ayırıcı tanıda bulundurmanın önemini artırmaktadır.

Anahtar Kelimeler: ADA2 eksikliği, livedoid vaskülopati

Kaynaklar

1. Aksentijevich I, Sampaio Moura N, Barron K. Adenosine Deaminase 2 Deficiency. 2019 Aug 8. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, et al., editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2025. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK544951/>
2. Majmundar VD, Syed HA, Baxi K. Livedoid Vasculopathy. [Updated 2024 Mar 1]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK559037/>
3. Haunson GT, Judy DW, Prall NC, et al. Livedoid vasculopathy: review of pathogenesis, clinical presentation, diagnostic workup, and treatment. Cutis 2012; 90: 302-306.
4. Zhou Q, Yang D, Ombrello AK, et al. Early-onset stroke and vasculopathy associated with mutations in ADA2. N Engl J Med. 2014;370(10):911-920. doi:10.1056/NEJMoa1307361

P-03

NADİR FAKAT CİDDİ BİR SENDROM: FELTY

ALİ AYTUĞ KUŞTAŞ

HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ İÇ HASTALIKLARI ANABİLİM DALI, ROMATOLOJİ BİLİM DALI

Giriş: Felty Sendromu (FS), romatoid artrit (RA) nadir görülen komplikasyonudur ve nötropeni, splenomegali ve uzun süreli hastalık ile karakterizedir. FS, enfeksiyonlara yatkınlık nedeniyle ciddi morbiditeye neden olabilir.

Vaka Özeti: 62 yaşında kadın hasta, bilinen seropozitif RA ve hipertansiyon tanılarıyla başvurdu.

2012 yılından beri RA tanısıyla hidroklorokin, metotreksat ve metilprednizolon kullanıyordu. Metotreksat tedavisini ara-
lıklı olarak kullanıyor, romatoloji kontrollerine düzenli gitmiyordu.

6 ay içinde 4 kez üst solunum yolu enfeksiyonu geçirmesi üzerine yapılan tetkiklerde lökopeni saptanması üzerine kliniği-
mize yönlendirildiği görüldü.

Fizik muayenede el bileklerinde şişlik, bilateral 2. ve 3. metakarpofalangeal eklemlerde kalınlaşma, sol el 4. parmakta kuğu
boyunu deformitesi ve ulnar deviasyonu vardı. Sistem muayenesinde traubesi kapalı saptandı.

Laboratuvar tetkiklerinde Hb: 9.8 gr/dl, WBC: $1.25 \times 10^3/uL$, Nötrofil sayısı: $0.26 \times 10^3/uL$, Platelet sayısı $155 \times 10^3/uL$,
RF: 333 IU/mL, CCP: > 200 RU/mL ve ANA: ++ (1/320-1/1000), ds DNA negatif, c3,c4 normal seviyelerde bulundu. Hastanın
CRP'si 14 mg/L, Sedimentasyon hızı 55 mm/sa olarak saptandı.

Anemisine yönelik yapılan incelemelerde nutrisyonel parametreler normal izlendi. Direkt coombs testi negatif saptanan
hastada ön planda kronik hastalık anemisi ve splenomegaliye ikincil bulgular düşünüldü. Periferik yayması ile atipik ve
blastik hücreler dışlandı.

Abdomen ultrasonografisinde dalak 14 cm ölçüldü ve splenomegali doğrulandı.

Kemik iliği aspirasyon biyopsisinde CD3/CD8 pozitif hücrelerde artış, myeloid seride sola kayma ve matürasyon duraklama-
sı görüldü. Flow sitometride klonal T hücre saptanmadı.

Klinik bulgular, laboratuvar sonuçları ve görüntüleme tetkikleri Felty Sendromu ile uyumluydu.

Hastaya, sık enfeksiyon öyküsü nedeniyle tedavi planlandı, metotreksat tedavisine olan uyumsuzluğu da göz önüne alınarak
rituximab tedavisi başlandı (15 gün ara ile 1gr). 1,5 ay sonraki kontrolünde Nötrofil sayısı: $0.79 \times 10^3/uL$ olarak artmış tespit
edildi. Hastanın izlemine kliniğimizde devam edilmektedir.

Tartışma: Felty Sendromu, RA'nın nadir fakat ciddi bir komplikasyonudur ve erken tanı ve tedavi önemlidir.

P-04

EOZİNOFİLİK GRANÜLAMATÖZ POLİANJİTİS VE PRİMER HİPEREOZİNOFİLİK SENDROM AYIRICI TANILARI İLE TAKİP EDİLEN OLGU

AKIN IŞIK, FATMA ALİBAZ-ÖNER, HANER DİRESKENELİ

1MARMARA ÜNİVERSİTESİ ROMATOLOJİ ANABİLİMDALI

Olgu: 22 yaş erkek hasta, 3 gündür olan halsizlik, miyalji ve ateş şikayetleri nedeni yaptığı acil başvurusundaki tetkiklerinde belirgin akut faz yüksekliği ve eozinofilisi saptanması nedeni servise yatırıldı. Özgeçmişinde son 3 yıldır Astım tanısı dışında ek hastalığı bulunmayan hastanın, inhaler(formeterol/budesonid) dışında kullandığı ilacı bulunmamaktaydı. Hemogramında eozinofil hakimiyetinde lökositoz (wbc: $49 \times 10^3/\mu\text{l}$ -eozinofil: $44 \times 10^3/\mu\text{l}$ - neu: $4 \times 10^3/\mu\text{l}$), normositer anemi(hg:10,5gr/dl MCV:82), Plt: $250 \times 10^3/\text{L}$ saptandı. ESH:68mm/h, CRP:115mg/dL sonuçlanan hastanın diğer biyokimya değerleri doğaldı. Yatışının 2. gününde, göğüs ağrısı gelişen hastanın EKG'sinde V3-6'da belirgin ST depresyonu saptandı. Troponin: 3710 ng/mL sonuçlandı. EKO'sunda belirgin patoloji saptanmadı. Olası akut koroner sendrom şüphesiyle koroner anjiyografisi yapıldı doğal saptandı. Kardiyak MR'da bilateral ventrikül duvarlarında yaygın subendokardial-mesokardial lineer-yamasal kontrastlanmalar izlendi. ACE inhibitörü,beta blokör,aspirin tedavisi başlanan hastada belirgin eozinofilisi nedeni ayırıcı tanılarında Hipereozinofilik sendrom(HES) ve Eozinofilik Granülamatöz polianjitis(EGPA) düşünüldü. Eski tetkiklerinde son 5 yıldır, $1-1,5 \times 10^3/\mu\text{l}$ arasında hipereozinofilisi olduğu gözlemlendi. Toraks BT'sinde 5-6 mm boyutlarında 2 adet nodül saptandı. Batın görüntülemesi doğaldı. İdrar tetkikinde patolojik sınırdaki eritrosit ve lökosit saptanmayan hastanın proteinürisi mevcut değildi. Özgeçmişinde tekrarlayıcı nazal ülser, otit, sinüzit, işitme kaybı gibi bulgular yoktu. MPO/PR3 tetkikleri negatif sonuçlandı. Kemik iliği biyopsisinde %35 oranında eozinofil hücresi olan hastada hematolojik maligniteleri düşündürülecek bulgu saptanmadı. HES'in diğer nedenlerine yönelik enfeksiyöz/paraziter/dışkı-kan kültürü incelemelerinde patoloji gözlenmeyen hastanın primer HES açısından ilişkili mutasyonlar(JAK-2/FIP1L1-PDGFR/PDGFR-B/FGFR1) saptanmadı. Hematoloji tarafından hidroksiüre tedavisi başlandı. Tetkikleri sürerken, sol elde kuvvet kaybı(düşük el) gelişen hastanın kranial görüntülemelerinde patoloji saptanmadı. EMG'sinde sol radial duyu+motor nöropati tutulumu saptandı. Nörolojik bulgusu nedeniyle acil pulse prednol tedavisi uygulandı. 3 gün süren pulse prednol sonrası steroid dozu azaltılarak 1mg/kgdan devam edildi. Ayrıca mikofenolat mofetil tedavisi başlandı. Hidroksiüre(1500mg/gün) ve steroid tedavileri altında belirgin klinik yanıt alınan hastanın takiplerinde eozinofil sayısı $0,8 \times 10^3/\mu\text{l}$ e kadar geriledi CRP değeri normal sınırlara geriledi. Düşük el kliniği açısından fizyoterapisine başlandı. Kontrollerinde steroid dozu tedrici azaltması planlanarak takibe edildi

Tartışma: Vakamız ANCA-ilişkili antikorları negatif EGPA sendromunu düşündürmekle birlikte, hematolojik maligniteleri taklit edebilecek düzeyde belirgin eozinofilisinin olması nedeniyle primer HES de ayırıcı tanılar arasında yer almaktaydı. Takiplerinde primer HES'le ilişkisi bildirilmiş mutasyonlar NGS yöntemiyle de saptanmayan olgumuzda belirgin yüksek eozinofil düzeyi nedeniyle literatürde bildirilen diğer vakalardan farklılık teşkil etmektedir.

P-05

İZOTRETİNOİN TEDAVİSİ SONRASI TETİKLENEN OTOİMMÜNİTE; SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOSUS OLGU SUNUMU

SEDA NUR GÖKSU KARAKUŞ , ATALAY DOĞRU, MEHMET ŞAHİN

SÜLEYMAN DEMİREL ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ, İÇ HASTALIKLARI ANABİLİM DALI, ROMATOLOJİ BİLİM DALI, İSPARTA

Giriş: İzotretinoin, şiddetli ve tedaviye dirençli akne için kullanılan sistemik bir retinoiddir. İzotretinoin kullanımı romatolojik semptomlara neden olabilir. En sık gözlenen romatizmal yan etkiler, tedavi gören hastaların %20'sinde görülen kas ve eklem ağrılarıdır. Bu durum genellikle hafiftir ve tedavinin kesilmesiyle düzelir. İzotretinoin kullanımı ile bilek, metakarpofalangeal eklem ve diz artritleri arasında ilişki olduğunu gösteren çok sayıda vaka raporu yayınlanmıştır. İnflamatuvar bel ağrısı için %21,9 ve sakroiliit için %8,2 prevalans bildirilmiştir. Aşıl tendiniti, izotretinoinin bilinen bir yan etkisidir; hastaların %9,5'inde aşıl tendonu entesopatisi gelişir. Literatürde nadirde olsa vaskülit gelişimine dair vakalar mevcuttur. Biz izotretinoin kullanımı sonrası tetiklenmiş otoimmünite ile ilişkilendirdiğimiz sistemik lupus eritematozus vakası sunuyoruz.

Olgu: Bilinen sistemik hastalık öyküsü olmayan 22 yaşında kadın hasta, her iki el, omuz, ayak bileklerinde ağrı ve ateş şikayeti ile başvurdu. 4 ay önce akne tedavisi için İzotretinoin tedavisi başlanmıştı. Tedaviden bir ay sonra hastanın eklem şikayetleri, karaciğer fonksiyon test yüksekliği ve pansitopenisi olması üzerine yönlendirilmiş. Hastanın fizik muayenesinde her iki el ve ayak bileğinde artrit ve bilateral servikal, aksillar bölgede ele gelen lenfadenopati (lap) mevcuttu. Yapılan tetkiklerinde beyaz küre 1,300/mm³ (düşük, 3600-11200/mm³ referans), nötrofil 800 (düşük, 1800-7800 referans), hemoglobin 8,5 g/dl (düşük, 11,4-15,9 g/dl referans), platelet 221/mm³ (normal, 150-400/mm³ referans), kreatin 0,58 mg/dl (normal, 0,5-1 mg/dl referans), c-reaktif protein 8,8 mg/l (yüksek, 0-5 mg/l referans), eritrosit sedimentasyon hızı 86 mm/saat (yaşa göre yüksek), tam idrar tetkikinde protein 1 pozitif, eritrosit 18 (yüksek, 0-5 referans), lökosit 6 (yüksek, 0-5 referans), 24 saatlik idrarda 600 mg/gün proteinüri görüldü. Hastanın sitopenisi olması üzerine yapılan kemik iliği aspirasyon biyopsisi dispoez bulguları izlenen selüleritesi düşük kemik iliği olarak raporlandı. Ateş, lenfadenopati olması üzerine pozitron emisyon sintigrafisi (PET) planlandı. PET filminde sağ posterior servikal üçgende yaklaşık 19 milimetre çapta hipermetabolik lenf nodu olmak üzere; bilateral üst, orta, alt juguler alanda, posterior servikal üçgende, submental, submandibular alanda, parotid alanda, bilateral aksillada, belirgini portokoval alanda olmak üzere; splenik alanda, peripankreatik, portokaval, çölyak, paraaortakaval, retrokrural alanda ve bilateral common iliak alanda çok sayıda hipermetabolik ve ılımlı metabolik aktivite artışı gösteren lenf nodları izlendi. Dalak boyutları hafif artmış (111 x 76 x 132 mm) olarak görüldü. Hastaya sağ aksillar eksizyonel lenf nodu biyopsisi yapıldı. Reaktif olarak raporlandı. Hastadan gönderilen anti nükleolar antikor (ANA) sonucu 1/3200 titrede pozitif, anti ds-DNA, anti Sm/RNP, anti Histon, anti SSB, nükleosome, anti Ribozomal-P antikorları pozitif sonuçlandı. Kompleman c3 0,28 g/l (düşük, 0,9-1,8 referans), kompleman c4 0,01 g/L (düşük, 0,1-0,4 referans), antifosfolipid antikorlar negatif sonuçlandı. Hastaya sistemik lupus eritematozus tanısı ile mikofenolat mofetil, hidrosiklorokin ve anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörü başlandı. 250 mg pulse prednol tedavisi 3 gün, 100 mg 3 gün verilerek doz azaltma şeması uygulandı. Kliniğinde ve laboratuvar değerlerinde iyileşme gözlenen hasta poliklinik takibine çağrılarak taburcu edildi.

Tartışma: Sistemik lupus eritematozus (SLE), çoğunlukla kadınları etkileyen çok çeşitli klinik belirtilere sahip otoimmün kronik bağ dokusu hastalığıdır. Çevresel, hormonal ve genetik faktörler arasındaki çok yönlü etkileşim hastalığın etiyopatogenezinde rol oynamaktadır. Prokainamid, hidralazin, kinidin, penisilamin, karbamazepin, metildopa, sülfasalazin, minosiklin, klorpromazin, propiltiourasil ve izoniazid gibi ilaçlar ilaç ilişkili sistemik lupus eritematozusa neden olabilmektedir. Bizim vakamızda semptom başlangıcı ve ilaç başlangıcının zamansal ilişkisi, ilaç kullanımı sonrası şikayetlerin ani ve gürültülü başlaması izotretinoin maruziyetine atfedildi. İzotretinoin tedavisi sonrası otoimmün vakalar nadir görülmekle birlikte, hastaların takibini yaparken dikkate alınmalıdır.

KAYNAKLAR:

1. Heudes AM, Laroche L. Atteinte musculaire au cours du traitement par isotrétinoïne [Muscular damage during isotretinoin treatment]. *Ann Dermatol Venereol*. 1998 Feb;125(2):94-7. French. PMID: 9747221.
2. Matsuoka LY, Wortsman J, Pepper JJ. Acute arthritis during isotretinoin treatment for acne. *Arch Intern Med*. 1984 Sep;144(9):1870-1. PMID: 6236765.
3. Alkan S, Kayiran N, Zengin O, Kalem A, Kimyon G, Kilinc EO, Pehlivan Y, Kirtak N, Onat AM, Kisacik B. Isotretinoin-induced Spondyloarthritis-related Symptoms: A Prospective Study. *J Rheumatol*. 2015 Nov;42(11):2106-9. doi: 10.3899/jrheum.150013. Epub 2015 Oct 15. PMID: 26472411.
4. Baykal Selçuk L, Aksu Arica D, Baykal Şahin H, Yaylı S, Bahadır S. The prevalence of sacroiliitis in patients with acne vulgaris using isotretinoin. *Cutan Ocul Toxicol*. 2017
5. Alarcón-Segovia D, Kraus A. Drug-related lupus syndromes and their relationship to spontaneously occurring systemic lupus erythematosus. *Baillieres Clin Rheumatol*. 1991 Apr;5(1):1-12. doi: 10.1016/s0950-3579(05)80292-4. PMID: 1676936. Jun;36(2):176-179. doi: 10.1080/15569527.2016.1237521. Epub 2016 Nov 16. PMID: 27764978.

P-06

KRONİK MİYELOİD LÖSEMİ HASTASINDA NİLOTİNİB ALTINDA GELİŞEN BÜYÜK DAMAR VASKÜLİTİ VAKASI

MERVE ERKEK, ÖZKAN URAK, AYTAÇ GÜLCÜ, İNCİ ALACACIOĞLU, GÖKÇE KENAR ARTIN

DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ ROMATOLOJİ BD, İZMİR

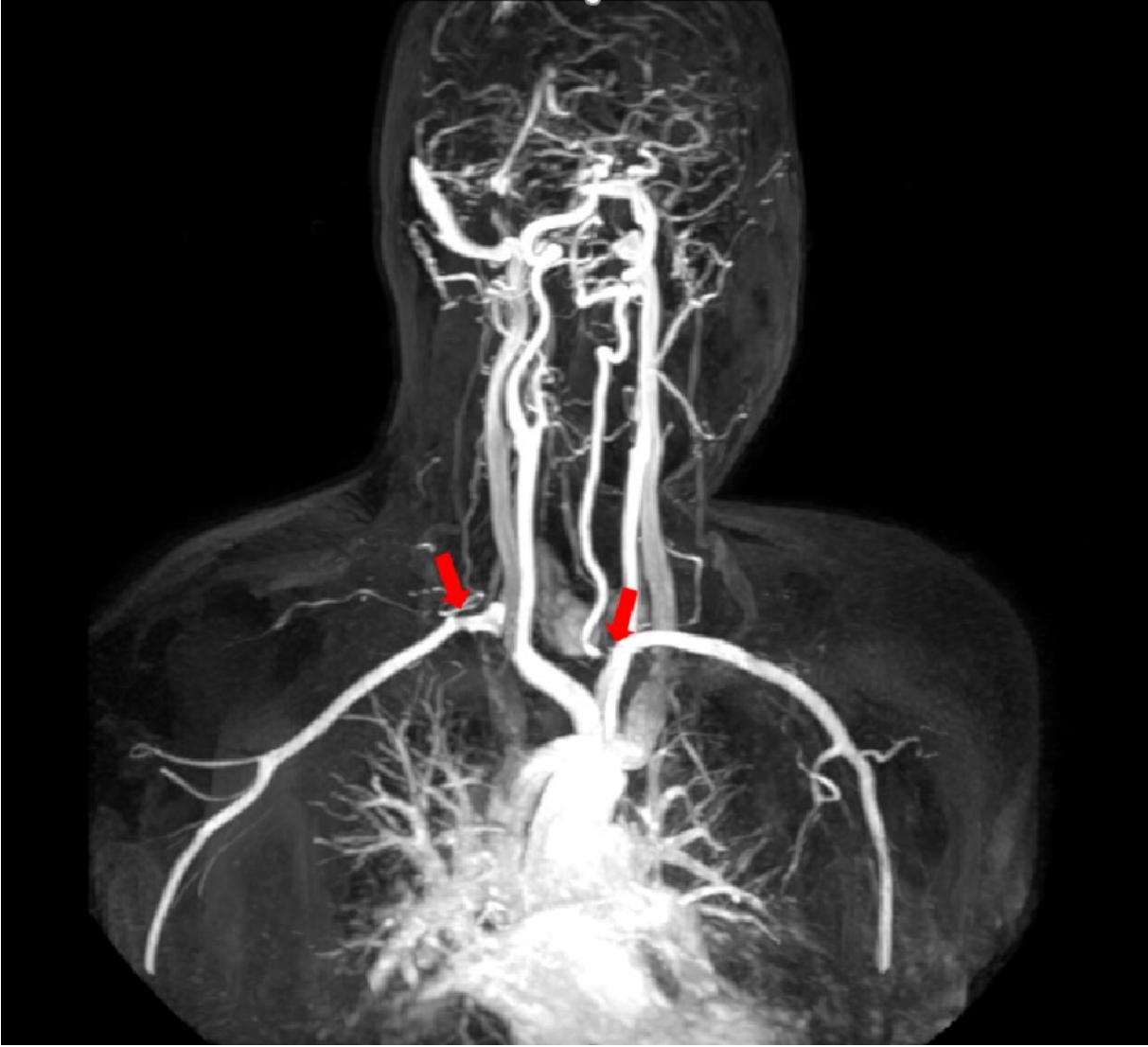
Giriş: Nilotinib kronik miyeloid lösemi (KML) tedavisinde kullanılan ikinci nesil, BCR/ABL1 inhibitörü bir tirozin kinaz inhibitörüdür. İyi tolere edilse de vasküler yan etki sıklığı giderek artmaktadır. Bunlardan en sık arteriyel oklüziv hastalık görülmekte ve klinikte karşımıza Reynaud sendromu, inme, miyokardiyal enfarktüs gibi durumlarda çıkabilmektedir (1).

Vaka: Bilinen KML tanısı olan ve 2019 yılından beri nilotinib kullanmakta olan hastanın hematoloji polikliniğinde sağ kolda ağrı yakınmasını söylemesi nedeniyle yapılan tansiyon ölçümünde her iki kol arasında tansiyon farkı saptanması üzerine olası vasküler oklüzyon açısından kalp damar cerrahisine yönlendirilen hasta yapılan doppler USG sonucunun 'Sağ subklavyen arter çıkımında 2 cm'lik segmentte fokal 7 mm'ye ulaşan duvar kalınlaşması, plağa bağlı ileri dereceli darlık izlenmiş olup akım hızı 4 m/sn'ye uzamıştır. Subklavyen arterin diğer segmentinde ve aksiller arterde tutulum izlenmemiştir.' şeklinde raporlanması üzerine Takayasu arteriti (TAK) açısından değerlendirilmek üzere tarafımıza yönlendirildi. Sorgusunda ağrısının daha çok omuz bölgesinde ve özellikle kollarını yukarı kaldırarak yaptığı işlerde belirginleştiği ve başka bir semptomu olmadığı öğrenildi. Muayenesinde sağda daha belirgin olmak üzere bilateral karotis lojunda üfürüm saptandı. Tansiyonları sağ kolda 70/50mmHg, sol kolda 80/50mmHg, sağ bacakta 120/70mmHg, sol bacakta 140/80mmHg ölçüldü. Bu bulgularla büyük damar vaskülitі öntanısı ile çekilen MR anjiyografide (MRA) sağ subklavyen arter proksimalinde kısa segment ve sol vertebral arter çıkışında ileri derece darlık, çölyak trunkus ve sağ renal arter çıkımında orta dereceli darlıklar izlendi. Hasta nilotinib ilişkili büyük damar vaskülitі olarak değerlendirildi. 40 mg metilprednizolon 3 gün süreyle verildikten sonra 16 mg dozuna geçildi. Kademeli olarak doz azaltılarak 4mg ile idame olarak verildi. Hematolojik malignitesi nedeniyle ek immünsüpresif tedavi ilk aşamada planlanmadı. Hematoloji ile yapılan ortak değerlendirmede nilotinib ilişkili vaskülit olarak değerlendirilen hastanın KML tedavisi bir süre kesilmesi ve ilaçsız izlemin ardından bosutinib olarak güncellendi.

Sonuç: Vakamız, literatürde görülen KML'de nilotinib ilişkili gelişen ilk büyük damar vaskülitі vakası olup MRA bulguları TAK ile uyumlu olarak değerlendirilmiştir. Daha önceki çalışmalara bakıldığında nilotinib ile vaskülit olarak izole pulmoner vaskülit vakası dışında olgu saptanmamıştır (2). Ancak geçmişte KML ile TAK birlikteliğini bildiren ve diğer tirozin kinaz inhibitörleri ile gelişen büyük damar vaskülitі vaka bildirileri de mevcuttur (3). Bu hastalarda TAK ortaya çıkması KML ile ko-insidental bir süreç mi yoksa kullanılmakta olan tirozin kinaz inhibitörlerine ait bir advers etki mi net anlaşılamamakla beraber bu konuda daha fazla veriye ihtiyaç vardır.

KAYNAKÇA

1. Quintás-Cardama A, Kantarjian H, Cortes J. Nilotinib-associated vascular events. Clin Lymphoma Myeloma Leuk. 2012 Oct;12(5):337-40. doi: 10.1016/j.clml.2012.04.005. Epub 2012 May 24. PMID: 22633167.
2. Morris NT, Taylor MB, Hacopian M, Olevsky OM, Kermani TA. Isolated pulmonary vasculitis associated with nilotinib use: A case report. Leuk Res Rep. 2020 Jun 18;14:100214. doi: 10.1016/j.lrr.2020.100214. PMID: 32612923; PMCID: PMC7322170.
3. Yuce Inel T, Gulcu A, Karakas A, Erdogan Yucel E, Onen F. Coexistence of Takayasu arteritis and chronic myeloid leukemia: Coincidental or paraneoplastic phenomenon? Int J Rheum Dis. 2021 Sep;24(9):1213-1216. doi: 10.1111/1756-185X.14186. Epub 2021 Jul 24. PMID: 34308563.



Resim 1. MR anjiografi görüntüsü

P-07

İNFLAMATUAR MİYOPATİ OLGUSU

DİLŞAD KURU¹, AYŞEGÜL AVCU², GÜZİDE NEVSUN İNANÇ²

1 İÇ HASTALIKLARI ANA BİLİM DALI, SULTANBEYLİ DEVLET HASTANESİ, İSTANBUL
2 ROMATOLOJİ BİLİM DALI, İÇ HASTALIKLARI ANA BİLİM DALI, MARMARA ÜNİVERSİTESİ, İSTANBUL

Amaç: İdiyopatik inflammatuar miyopatiler, genellikle iskelet kaslarını etkileyen heterojen bir otoimmün hastalık grubudur ve kas inflamasyonuna ve güçsüzlüğüne yol açarlar. Kas-iskelet sistemi bulgularına ek olarak, deri, kardiyak, gastrointestinal ve pulmoner sistemler gibi diğer organ sistemlerinin de tutulumu görülebilir. En yaygın üç inflammatuar miyopati polimiyozit (PM), dermatomiyozit (DM) ve inklüzyon cisimcikli miyozittir (IBM). Biz burada dirençli bir inflammatuar miyopati vakası sunmayı amaçladık.

Olgu Sunumu: Bilinen hipertansiyon, opere kolon kanseri, subdural hematoma öyküsü olan 77 yaşında kadın, Nisan 2024'te romatoloji polikliniğine Ekim 2023'te başlayıp giderek artan bilateral alt ve üst ekstremitelerde güçsüzlüğü nedeniyle başvurdu. Sorgulamasında ağız kuruluğu ve yutmada güçlük dışında özellik yoktu. Fizik muayenesinde bilateral alt (1/5) ve üst (1/5) ekstremitelerde kas güçsüzlüğü mevcut olup herhangi bir deri bulgusuna rastlanmamıştır. Yapılan tetkiklerde kreatin kinaz 1824 U/L görülmesi üzerine ek tetkikler yapılmıştır. EMG inflammatuar miyopati ile uyumludur şeklinde sonuçlanmıştır. Laboratuvar tetkiklerinde ANA pozitif, anti Mi2 alfa ve beta antikor pozitif ve antiKu antikor pozitif gelmiştir. Hasta yapılan bu tetkikler üzerine ve deri bulgusu bulunmaması üzerine polimiyozit tanısı almıştır. Hasta interne edilerek toplam 2 kez pulse metilprednisolon, 2 kez IVIG ve 2 kez rituksimab tedavisi almıştır. 2. IVIG sonrasında sinüs trombozu gelişmesi nedeniyle IVIG tedavisi sonlandırılmıştır, malignite öyküsü nedeniyle devam tedavisinde rituksimab tercih edilmiştir. Yatış esnasında yutma güçlüğünün ilerlemesi ve tedaviye yanıtı kalması nedeniyle hastaya PEG açılmıştır. Takiplerinde üst ekstremitelerde kas gücü 3/5 olmuştur, alt ekstremitelerde kas gücü 1/5 olarak seyretmiştir. Hasta kreatin kinaz değerinin 48 U/L görülmesi üzerine metilprednisolon şeması ve PEG ile taburcu edilmiştir.

Sonuç: Polimiyozit sinsi başlangıçlı kronik bir otoimmün hastalıktır. AntiMi2 ve AntiKu antikor pozitifliği tanıyı desteklemektedir. Tedavisinde kortikosteroidler ve rituksimab kullanılmaktadır, dirençli vakalarda ve özellikle yutma güçlüğü ile seyredenlerde IVIG denenmektedir. Tedaviye dirençli vakalarda prognoz kötü seyretmektedir.

P-08

ROMATOİD ARTRİT, SEKONDER SJÖGREN VE KRİYOglobULİNEMİK VASKÜLİT TANILI BİR OLGUDA TOCİLİZUMAB TEDAVİSİ SONRASI GELİŞEN VASKULİT VAKASI

AİDA SHİKHALİYEVA, GÜZİDE NEVSUN İNANÇ

MARMARA ÜNİVERSİTESİ PENDİK EĞİTİM ARAŞTIRMA HASTANESİ, İÇ HASTALIKLARI ANABİLİM DALI, ROMATOLOJİ
BİLİM DALI

Özet: Romatoid artrit (RA), Sjögren sendromu ve kriyoglobulinemik vaskülit tanıları olan 73 yaşındaki kadın hasta, nefes darlığı ve vaskülitik komplikasyonlar nedeniyle kliniğimize başvurmuştur. Hastanın 20 yılı aşkın süredir süregelen otoimmün hastalık öyküsü olup, daha önce çeşitli immünsüpresif tedaviler almıştır. Son olarak Tocilizumab başlanmış ancak 4. doz sonrası multisistemik komplikasyonlar gelişmiştir. Olgumuz, biyolojik tedavi sonrası gelişen nekrotizan vaskülit, plevral effüzyon, pulmoner enfeksiyon ve vasküler yetmezlik gibi komplikasyonlar açısından değerlendirildiğinde, otoimmün hastalıklarda tedavi yönetiminin zorluklarını vurgulamaktadır.

Giriş: Romatoid artrit (RA), Sjögren sendromu ve kriyoglobulinemik vaskülit birlikteliği, kronik inflamatuvar süreçlerin neden olduğu multisistemik komplikasyonlarla seyredebilir. Tedavi seçenekleri arasında kortikosteroidler, immünsüpresif ajanlar ve biyolojik tedaviler yer almaktadır. Ancak, biyolojik ajanlar özellikle enfeksiyon riski ve vaskülitik komplikasyonlar açısından dikkatle değerlendirilmelidir. Bu olgu sunumunda, Tocilizumab sonrası gelişen nekrotizan vaskülit, pulmoner enfeksiyon ve periferik arter yetmezliği tartışılacaktır.

Olgu Sunumu: Bilinen DM, HT, Astım ve KAH (CABG+) olan hasta ilk olarak 2001 de her iki elinde ve dirseğinde olan şişlik, ağrı ve bel ağrısı şikayetleri ile dış merkezde romatoid artrit tanısı almış. 2008 yılında ellerde morarma, bilateral alt ekstremitelerde purpura, döküntüsü olan hastanın yapılan cilt bx:ürtikeryal vaskülit ile uyumlu gelmiş. Kriyofibrinojen+3, c3-c4 düşüklüğü, rf:65 ccp:27 görülmüş, kriyoglobulinemik vaskülit tanısı almış. Ağız göz kuruluğu tarifleyen hastaya tükürük bezi bx yapıp kronik sialoadenit ile uyumlu gelmiş, yapılan schirmer:5mm ile Sjögren tanısı almış. Hastanın önceki tedavi öyküsünde; siklofosamid metotreksat, leflunomid, rituksimab, mikofenolat mofetil ve kolşisin gibi immünsüpresif ajanlar mevcuttur. Rituksimab tedavisi alerjik reaksiyon nedeniyle 2019'da sonlandırılmış, 2020 yılında MMF (ve Kolşisin başlanmış, 2020-2024 arasında stabil seyretmiştir. Şubat 2024 Hastada görme kaybı gelişmesi üzerine göz hastalıklarına konsülte edilmiş. Otoimmün keratit denilmiş, RA göz tutulumu ile uyumlu görülmüş Ağustos 2024'te korneal ülser ve fungal keratit nedeniyle Ambisome tedavisi başlanmış, Ekim 2024'te enfektif durum gerilemiş ancak kornea problemleri devam ettiği için Romatolojiye danışılmış ve biyolojik tedavi önerilmiştir. Aralık 2024'te hastaya Tocilizumab başlanmış, ilk doz sonrası artraljileri azalmış ve göz muayenesinde iyileşme gözlenmiştir. 24 Aralık 2024'te 4. doz sonrası sağ alt ekstremitelerde nekrotik-gangrenöz yaralar ve karın bölgesinde vaskülitik döküntüler gelişmiştir.

Tocilizumab tedavisinin 4. dozunu aldıktan sonra hastada sağ alt ekstremitelerde nekrotizan vaskülit, gangrenöz yaralar ve karın bölgesinde vaskülitik döküntüler gelişmiştir. Aynı dönemde hasta nefes darlığı nedeniyle acil servise başvurmuş, yapılan görüntülemelerde bilateral pulmoner infiltrasyonlar ve plevral effüzyon tespit edilmiştir. Pulmoner anjiyografi subsegmental dolum defektleri ile pulmoner tromboemboliye düşündürmüştür.

Hastanın vasküler durumu değerlendirildiğinde, Doppler ultrasonografi ve periferik anjiyografi ile bilateral alt ekstremitelerde multisegmenter stenozlar tespit edilmiş, sağ alt ekstremiteye yönelik balon anjiyoplasti uygulanmıştır. Ancak sol alt ekstremitelerde düşük ayak gelişmesi üzerine nöroloji ve fizik tedavi konsültasyonları yapılmıştır.

Hastanın hastane yatışı süresince psoas hematoma nedeniyle embolizasyon işlemi uygulanmış, aynı dönemde nörolojik

değerlendirme sonucunda beyin BT’de hipodens alanlar izlenmiş olup akut iskemik olay açısından ileri tetkik önerilmiştir.

Tartışma: Tocilizumab, IL-6 reseptör inhibitörü olarak RA ve diğer inflamatuvar hastalıkların tedavisinde kullanılır. Ancak, immünomodülatör ajanlar bazı advers olaylara yol açabilir. Sakaue ve ark. (2014), tocilizumab sonrası lökositoklastik vaskülit (LCV) gelişen bir olgu bildirmiştir (1). 62 yaşındaki RA hastasında deri lezyonları ortaya çıkmış ve biyopsi ile LCV tanısı konmuştur. İlacın kesilmesiyle lezyonların gerilemesi, olası ilişkiyi desteklemektedir. WHO Pharmaceuticals Newsletter, tocilizumab ile ilişkili 16 kutanöz vaskülit vakasını analiz etmiştir (2). Otoimmün hastalığı olan ve immünsüpresif tedavi alan hastaların daha yüksek risk taşıdığı belirtilmiştir. IL-6 inhibisyonunun vasküler inflamasyonu artırarak vaskülitte katkıda bulunabileceği düşünülmektedir. Bu nedenle, tocilizumab kullanan hastalar vaskülit açısından düzenli izlenmelidir. Daha geniş çaplı çalışmalar, bu ilişkinin daha iyi anlaşılmasını sağlayacaktır. Bu olgu, otoimmün multisistem hastalığı olan ve uzun süredir immünsüpresif tedavi altında bulunan bir hastada, biyolojik tedavi sonrası gelişen ağır komplikasyonları vurgulamaktadır. RA ve kriyoglobulinemik vaskülitte biyolojik ajanlar genellikle etkin bir tedavi seçeneği olsa da, enfeksiyon riski ve vaskülitik alevlenmeler göz önünde bulundurulmalıdır. Hastamızda Tocilizumab sonrası gelişen nekrotizan vaskülit ve pulmoner komplikasyonlar, biyolojik tedavilerin dikkatli takibini gerektirdiğini göstermektedir. Ayrıca periferik vasküler yetmezlik ve nörolojik komplikasyonlar, hastalığın sistemik doğasını bir kez daha ortaya koymaktadır.

Sonuç: Bu olgu, otoimmün hastalıklar ve biyolojik tedavilerin neden olabileceği multisistemik komplikasyonları göstermektedir. Biyolojik tedavi planlanan hastaların enfeksiyon ve vasküler komplikasyonlar açısından dikkatle değerlendirilmesi gerektiği vurgulanmaktadır. Özellikle vaskülitik hastalıkları olan bireylerde, tedavi sürecinin multidisipliner bir yaklaşımla yönetilmesi önem arz etmektedir.

Kaynaklar

1. Sakaue, S., Sumitomo, S., Kubo, K., Fujio, K., & Yamamoto, K. (2014). Tocilizumab-induced leucocytoclastic vasculitis in a patient with rheumatoid arthritis. Rheumatology, 53(8), 1529-1530. [DOI:10.1093/rheumatology/keu008]
2. Tocilizumab-associated cutaneous vasculitis: a review of 16 reported cases. WHO Pharmaceuticals Newsletter. 2020. DOI: 10.1007/s40278-020-83629-y.

P-09

EKSTRAPULMONER SARKOİDOZ İLE SEYREDEN HEERFORT OLGUSU

ENVER CANER CERAN, ALPER SARI, SAMET DAL, GÜLNUR ÇELİK YILMAZ

ANKARA ETLİK ŞEHİR HASTANESİ, ROMATOLOJİ KLİNİĞİ, ANKARA

Giriş: Sarkoidoz, dünya çapında bireyleri etkileyen multisistem granümatöz bir hastalıktır. Akciğerlerde ve diğer organlarda nekrotizan olmayan granülomların birikmesi ve ardından oluşan fibröz ile çeşitli organ tutulumlarına göre semptom vermektedir [1]. Sarkoidozlu hastaların yaklaşık %8'i akciğer tutulumu olmaksızın ekstrapulmoner bölgelerde hastalıkla başvurur. Ekstrapulmoner hastalığın en yaygın bölgeleri arasında deri, gözler, retiküloendotelial sistem, D vitamini metabolizması, ekzokrin bezler, kalp ve merkezi sinir sistemi yer alır [2].

Olgu: 72 yaş kadın hasta yaklaşık 10 yıldır ht, dm, astım ile izlenmektedir. Şubat 2024' de sağ periferik fasiyal paralizi ile oral steroid tedavisi verilerek sonrasında kesilmiş. Nisan 2024'de katarak nedeniyle cerrahi işleminden 2 ay sonra sol gözde görme kaybı ve bilatere göz kapaklarında şişlik şikayeti gelişmesi üzere tarafımıza başvuruyor. Orbita MR'ında her iki gözde enoftalmus, her iki orbitada rektus kaslarında kalınlaşma, her iki optik sinir tortioz seyir izlenmiş. Ayrıca her iki lakrimal ve Parotis bezlerinde artmış parankim heterojenitesi, sinyal ve boyut artışı izlenmiş. Romatolojik sorgulamasında ateş yükselişi, 1 yılda 10 kg kayıp, göz kuruluğu ve halsizlik gibi konsütüsyonel semptomları mevcut. Fizik muayenesinde bilateral orbital bölge dolgunluğu dışında anlamlı bulgu yoktu. Yapılan tetkiklerinde CRP:2mg/dl, Sedim:10 mm/saat' ti. Serolojik incelemelerde Romatoid faktör (RF), cyclic citrullined peptid (CCP) değerleri ve ANA antikorları negatif saptandı. ENA panelinde spesifik antikor saptanmadı. C ve P ANCA testleri negatif olarak izlendi. Hemogram, hepatit markerları ve kompleman düzeyleri normaldi. Quantiferon testi negatif, serum ACE (Anjinotensin Dönüştürücü Enzim) testi:113.3U/L olarak saptandı. Biyokimyasal testlerinde düzeltilmiş kalsiyum:10.7mg/dl, TSH:2.19 mIU/L, İmmunglobulin G(IgG):9.51g/L, İmmunglobulin G4:0.3 g/L, 25-OH Vitamin D:51 µg/L olarak saptanmış diğer tahliller normal olarak sonuçlandı. Çekilen 18F-FDG-PET'te her iki orbitada patolojik FDG tutulumu izlenmemiş olup, her iki parotis bezinde simetrik hafif (SUVmax: 2,6 FDG) tutulumu izlendi. Yapılan Parotis bezi biyopsisi Non nekrotizan granümatöz inflamasyon ve lakrimal bez biyopsisi Non nekrotizan granümatöz inflamasyon saptanması üzere hasta, akciğer dışı tutulumu olan sarkoidoz Heerfort (ateş + fasiyal paralizi + parotit) olarak kabul edildi. Hastaya 32mg prednol tedavisiyle beraber 15mg/hafta Metotreksat subkutan tedavisi başlandı. Romatoloji takibine alındı.

Sonuç: Sarkoidozlu hastaların yaklaşık %5'inde tükürük ve parotis bezlerinin ağrısız şişmesi görülür. Şiddetli parotis şişmesi, kranial sinirin doğrudan sıkışması nedeniyle yüz siniri felcine yol açabilir. Ön üveit, parotis bezi büyümesi, yüz siniri felci ve ateşin birleşimi, sarkoidozun nadir ancak patognomonik bir sunumu olan uveoparotid ateş veya Heerfordt sendromu olarak adlandırılır [3].

Kaynaklar

1. Baughman RP, Teirstein AS, Judson MA, et al. Clinical characteristics of patients in a case control study of sarcoidosis. Am J Respir Crit Care Med 2001; 164:1885.
2. James WE, Koutroumpakis E, Saha B, et al. Clinical Features of Extrapulmonary Sarcoidosis Without Lung Involvement. Chest 2018; 154:349.
3. Ungprasert P, Crowson CS, Matteson EL. Parotis Bezi Sarkoidozunun Klinik Özellikleri: Popülasyon Tabanlı Bir Çalışma. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg 2016; 142:503.

P-10

HIZLI İLERLEYEN İNTERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIĞI İLE GİDEN BİR MDA-5 DERMATOMYOZİT OLGUSU

SAMET DAL, CEM ÖZİŞLER, GÜLNUR ÇELİK YILMAZ, ENVER CANER CERAN

ANKARA ETLİK ŞEHİR HASTANESİ, ROMATOLOJİ KLİNİĞİ, ANKARA

Giriş: MDA-5 amyopatik dermatomyozit sıklıkla hızlı ilerleyen interstisyel akciğer hastalığı ile ilişkilidir ve yüksek mortalite oranlarına sahiptir. Bizim çalışmamızda da hızlı ilerleyen ve mortal sonlanan bir MDA-5 dermatomyozit olgusu paylaşılacaktır.¹

Olgu: 45 yaşında kadın hasta 4 aydır olan öksürük nefes darlığı ile dış merkez göğüs hastalıkları kliniğine başvurmuş. Akciğer tomografisinde interstisyel akciğer hastalığı açısından şüpheli bulgular olması üzerine romatolojiye yönlendirilmiş. Dış merkezde istenen tetkiklerde schirmer testi: 1/3 mm, ENA panelinde Ro-52 antikorunun pozitif olması üzerine Sjögren sendromu ilişkili interstisyel akciğer hastalığı tanısı kabul edilerek azatiopirin 50 mg/gün ve metilprednizolon 32 mg/gün başlanıyor. Takiplerinde nefes darlığının devam etmesi üzerine prednol 100 mg veriliyor. Hastanın takibinde muayenesinde gottron papülü ve heliotrop raşı gelişmesi üzerine hasta dermatomyozit açısından tetkik ediliyor. Hasta tekrar sorgulandığında kas güçsüzlüğü tariflemiyor ve kreatin kinaz düzeyleri hep normal aralıkta seyrediyor. Myozit paneli ve uyluk MRG isteniyor. Myozit panelinden MDA 5 antikor ++ ve pm 100 antikor + geliyor. Uyluk MRG da 'Her iki vastus lateralis kası gövdesi boyunca sinyal artışı, ayrıca komşuluğunda solda daha belirgin 5 mm kalınlığa ulaşan sepere sıvı değerleri vardır. Her iki gluteal bölgede cilt altında ödem lehine sinyal artışları, sepere sıvı değerleri izlendi. Ayrıca sağ vastus medialis kası gövdesinde uyluk 1/3 distalde düşük yoğunlukta sinyal artışı mevcuttur. Kaslarda yağlı atrofi bulgusu yoktur. Bulgular inflamatuvar myozit açısından kuşkuludur' olarak raporlandı. Hasta amyopatik dermatomyozit olarak değerlendiriliyor ve ayda bir kez 1 gram siklofosfamid ve metilprednizolon 64 mg/gün tedavisi başlanıyor. Tedavi sonrası kısmi rahatlama olsa da hasta progresif interstisyel akciğer hastalığı kabul edilerek takrolimus planlanıyor, ancak hasta kabul etmeyerek kendi isteği ile taburcu oluyor. Taburculuk sonrası verilen steroid ve diğer ilaçlarını da bırakan hasta 1 hafta sonra nefes darlığının artması üzerine hastanemize başvuruyor. Hasta gelişinde ciddi dispne ve takipneik olması üzerine alındığı yoğun bakımda high flow altında takip ediliyor. Hastamız hızlı ilerleyen interstisyel akciğer hastalığı kabul edildi ve 5 gün süreyle IV 1 gram metilprednizolon pulse tedavisi verildi. Ayrıca IVIG 2 gram/kg dozundan hesaplanıp 5 güne yayılarak verildi. Siklofosfamid dozu 15 günde bir 500 mg olacak şekilde düzenlendi. Tedavilere yeterli yanıt vermeyen hasta desatüre olması sonrası entübe edildi. Takiplerinde genel durumu bozulan hasta exitus kabul edildi.

Tartışma: MDA-5 dermatomyozit, dermatomyozitin nadir görülen bir alt tipi olup sıklıkla hızlı ilerleyen akciğer hastalığı ve çeşitli deri tutulumları ile seyreder. Hastalığın nadir görülmesi ve MDA-5 antikorunun göreceli olarak yeni kullanıma girmesi nedeniyle hastalığın optimum tedavi rejimi henüz belirlenememiştir. MDA-5 dermatomyozitinin patofizyolojisi, tedavisi ve prognozu hakkında daha fazla veriye ihtiyaç duyulmaktadır. Bu hastalar erken agresif tedaviye ihtiyaç duyar ve yakın klinik takip gereklidir.²

Referanslar

1. McPherson M, Economidou S, Liampas A, Zis P, Parperis K. Management of MDA-5 antibody positive clinically amyopathic dermatomyositis associated interstitial lung disease: A systematic review. Semin Arthritis Rheum. 2022
2. McPherson M, Economidou S, Liampas A, Zis P, Parperis K. Management of MDA-5 antibody positive clinically amyopathic dermatomyositis associated interstitial lung disease: A systematic review. Semin Arthritis Rheum. 2022 Apr;53:151959. doi: 10.1016/j.semarthrit.2022.151959. Epub 2022 Jan 31. PMID: 35134633.

P-11

ANTI-NXP2 ANTİKOR POZİTİFLİĞİ İLE SEYREDEN ŞİDDETLİ DERMATOMYOZİT OLGUSU

**EZGİ YILDIZ GÜVERCİN, SEMİHA KÖROĞLU,
DUYGU KERİM, YASEMİN KABASAKAL**

EGE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ HASTANESİ İÇ HASTALIKLARI ANABİLİM DALI, ROMATOLOJİ BİLİM DALI

Giriş: Dermatomyozit (DM), heliotrop döküntü ve Gottron papülleri gibi karakteristik kutanöz bulgulara sahip idiyopatik inflamatuvar bir miyopatidir (1). Anti-NXP2 otoantikörleri, juvenil DM (JDM) hastalarının %20-25'inde mevcuttur ve anti-transkripsiyonel aracı faktör 1γ (TIF1γ) ve anti-melanoma farklılaşma ile ilişkili gen 5 (MDA5) antikörleri ile birlikte JDM'deki en yaygın DM'ye özgü otoantikörler arasındadır (2). NXP2 otoantikörleri disfaji, miyalji, yumuşak doku/periferik ödem, kalsifikasyon ve malignite ile ilişkilidir (3).

Vaka Özeti: 22 yaş kadın hasta, Ekim 2022'de her iki üst ve alt ekstremitede ağrı, merdiven çıkarken zorlanma ve saçlarını toplarken güçlük çekmesi üzerine nöroloji kliniği tarafından tetkik edilerek, iğne emg ve ck-myoglobin yüksekliği ile miyozit teşhisi konulmuştur. Hastaya heliotrop rash ve gottron papülleri eşlik etmesi üzerine dermatomyozit tanısıyla miyozit spesifik panel çalışılmış ve anti-NXP2 antikoru pozitif sonuçlanmıştır. Hasta 2022-2024 tarihleri arasında metilprednizolon ve metotreksat tedavileri ile izlenmiştir. Eylül 2024'te hastanın şiddetli dört yanlı güçsüzlük, yürüyememe, desteksiz oturamama, başını tutamama ve yutma güçlüğü yakınmaları eklenmiştir. Hastanın şiddetli tutulumu nedeniyle 3 gün 100 mg pulse metilprednizolon ,400 mg/kg/gün dozunda 5 gün intravenöz immunglobulin ve ardından 2 hafta arayla 1000 mg rituksimab olmak üzere toplamda 2000 mg rituksimab tedavisi uygulanmıştır. Mikofenolat mofetil tedavisi idame tedavide seçilmiştir. Metilprednizolon tedavisi idame 60 mg olarak tercih edilmiştir ve 26 haftada minimum 4 mg dozuna inilmiştir. Hastanın tedaviler sonrası dört yanlı kas güçsüzlüğü tamamen gerilemiştir. Disfaji yakınması ve yürüyememe yakınması da tamamen düzelmiştir. Hasta güncel muayenesinde, dört yanlı kas gücü 5/5, desteksiz yürüyebilen, yutma güçlüğü olmayan, kendi işlerini kendisi yapabilme durumunda olan bir tablodadır.

Tartışma: Tedavilere dirençli şiddetli dermatomyozit tutulumlarında, pulse metilprednizolon, intravenöz immunglobulin ve rituksimab tedavileri literatürde önerilmektedir (4). Anti-NXP2 pozitifliğinde şiddetli güçsüzlük ve yutma güçlüğü görülebilmektedir. Bu antikora sahip hastalarda şiddetli bulgulara agresif tedavi yaklaşımı ile iyi sonuçlar alınmaktadır (5).

Kaynaklar:

1. Callen JP. Dermatomyozit. Lancet 355: 53-57, 2000.
2. Inoue M, Tanboon J, Hirakawa S, et al. Association of dermatomyositis sine dermatitis and with anti-nuclear matrix protein 2 autoantibodies. JAMA Neurol 77: 872-877, 2020.
3. Rogers A, Chung L, Li S, Casciola-Rosen L, Fiorentino DF. Cutaneous and systemic findings associated with nuclear matrix protein 2 antibodies in adult dermatomyositis patients. Arthritis Care Res 69: 1909-1914, 2017.
4. Albayda J, Pinal-Fernandez I, Huang W, et al. Antinuclear matrix protein 2 autoantibodies and edema, muscle disease, and malignancy risk in dermatomyositis patients. Arthritis Care Res 69: 1771-1776, 2017.
5. Fukushima K, Yoshida T, Yamazaki H, Takamatsu N, Nagai T, Osaki Y, Harada M, Nishino I, Okiyama N, Sugie K, Izumi Y. Anti-NXP2 Antibody-positive Juvenile Dermatomyositis with Characteristic Fascial Thickening on Muscle Ultrasound and Improvement with Immunotherapy. Intern Med. 2024 Jun 15;63(12):1813-1817.

P-12

İMMÜN ARACILI NEKROTİZAN MYOPATİ OLGUSU

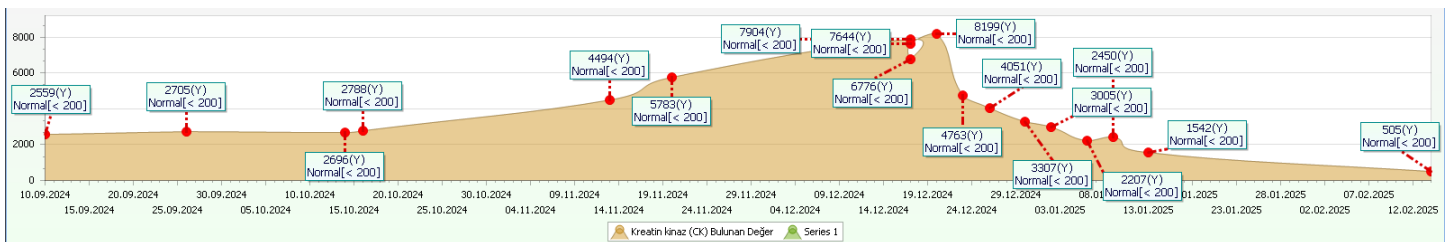
ŞÜKRAN SEVDE SAĞLAM, ERDAL TANYILDIZ, NECATİ ÇAKIR

SAĞLIK BAKANLIĞI FATİH SULTAN MEHMET EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ

Giriş: İmmün aracılı nekrotizan myopati (İANM) inflamatuvar myopatilerin 10-20%'sini oluşturan nadir bir klinik tablodur. İlacın kesilmesine rağmen devam eden proksimal kas güçsüzlüğü, kreatin kinaz (CK) yüksekliği, kas biyopsisinde nekroz ile seyreden iltihabi reaksiyon ve spesifik otoantikörlerin pozitifliği ile karakterize olan bu klinik tablo immünsupresif tedavi gerektirmektedir. Biz de kliniğimize başvuran ve ön planda immün aracılı nekrotizan myopati düşündüğümüz bir vakayı tartışmaya sunmaktayız.

Vaka Özeti: 49 yaşında erkek hasta Ağustos 2024'te dış merkezde hiperlipidemi nedeniyle 20 gün atorvastatin 10 mg kullanmış, takiben gelişen karın kaslarında ağrı yakınması ile iç hastalıkları polikliniğine başvurmuş, CK'da yükseklik saptanması üzerine atorvastatin kesilmiş. CK: 9139 u/L'ye kadar yükselmiş, yüksekliğin sebat etmesi üzerine tarafımıza yönlendirilen (25.11.2024) hastanın oturup kalkarken, merdiven inip çıkarken güçlük, bacaklarda ve kollarda güçsüzlük, yutkunmada güçlük, göğüs ağrısı yakınmaları mevcuttu. Detaylı sorgulandığında ısırgan suyu, Çin yağı, zencefil yağı, kırkkovan propolis gibi bitkisel ilaçlar kullandığını ifade etti. Laboratuvar tetkiklerinde CK:8199 u/L, AST:239 u/L, ALT: 225 u/L, LDH:770 u/L, CRP: 37 mg/L, ESH: 70 mm/sa, ANA: 1+ (1/100-1/320), anti-dsDNA (-), ENA (-) saptandı. Hastanın sağ vastus lateralis kasından 25.11.2024'te biyopsi alındı, metilprednizolon 1 mg/kg/gün ve metotreksat 15 mg/hf po başlandı. Nefes darlığı ve yutma güçlüğü de mevcut olduğu için servise yatırılarak 12-21-23/12/2024 tarihlerinde 3 kez 1000'er mg pulse MPZ verildi. Fizik tedavi programına alındı. EMG, yaygın myojenik tutulum gösterdi. Kas biyopsisinde, kas liflerinde yaygın nekroz ve çap farkı, fokal MHC-1 pozitifliği görüldü. Polimyoit veya dermatomyozit için spesifik bulgu izlenmedi. Myozit paneli özel laboratuvarında incelendi. Anti-PL-7 antikor 3(+), diğer antikorlar (SS-A, PM/Scl100, Jo-1, PL-12, MDA5, NXP2, EJ, SRP MI2 alfa, MI2 beta, SAE1, TIF1g, PM/Scl75, OJ, cN-1 A) negatif sonuçlandı. Altta yatan maligniteyi dışlamak için PET-CT çekildi. Tedavinin 10. gününde kas gücü artmaya başlandı, yakınmaları büyük oranda geriledi. Glukokortikoid dozu azaltılmaya başlandığı zaman tedavisine mikofenolat mofetil eklendi. Hastanın tedavisi metilprednizolon 32 mg/gün, metotreksat 15 mg/hafta, mikofenolat mofetil 500 mg 2x2 olarak devam etmektedir.

Tartışma: Hastanın atorvastatin kullanımını takiben gelişen myopati tablosu ilacın kesilmesine rağmen devam etmiş, kas biyopsisi nekrotizan myozit ile uyumlu sonuçlanmış ve immünsupresif tedaviye yanıt vermiştir. Bunlar göz önünde bulundurulduğunda hastada ön planda İANM düşünüldü. Myozit antikor panelinde anti-PL-7 antikor pozitifliği mevcuttu. Anti PL-7 anti sentetaz antikor (ASA) sendromunda pozitifliği bildirilmiş bir otoantikör olup erken interstisyel akciğer hastalığı varlığı (90%) ile ilişkilidir. Hasta, ağırlıklı olarak kas tutulumu ile seyretmekteydi. Dermatolojik herhangi bir bulgusu yoktu, Raynaud tariflemiyordu, mekanik eli yoktu. Akciğerde İAH lehine bulgu saptanmadı. Bunun yanında hastanın difajisi mevcuttu ve takibinde el bileği, dirseklerde artraljiler ile fizik muayenede bu eklemlerde hassasiyet saptandı. ASA sendromu ve İANM geçmişte polimyoit kategorisine dahil iken günümüzde ayrı klinik tablolar olarak düşünülmektedir. İANM için anti-HMGCR ve anti-SRP antikorları tanıyı destekleyici olsa da her laboratuvarında çalışılmamaktadır. Bu vaka özelinde literatür tarandığında hastanın kullandığı bitkisel maddeler ile myopati arasında spesifik ilişki bildirilmemiş olsa da bitkisel maddelerin proksimal kas zafiyetine neden olduğu bilinmektedir. Hastalar bu açıdan da dikkatli sorgulanmalıdır. İmmünsupresif tedavinin yanında kalıcı hasarı önlemek için fizik tedavi de erken dönemde başlanmalıdır.



P-13

BEHÇET HASTASINDA PANKOLİT (VAKA TAKDİMİ)

**SEMiHA KÖROĞLU, EZGİ YILDIZ GÜVERCİN,
DUYGU KERİM, KENAN AKSU, GÖKHAN KESER**

EGE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ İÇ HASTALIKLARI ANABİLİM DALI, ROMATOLOJİ BİLİM DALI, İZMİR

Giriş: Behçet sendromu etiyolojisi bilinmeyen, venöz ve arteriyel dolaşımdaki herhangi bir boyuttaki damarı etkileyebilen bir vaskülitir. Tekrarlayan oral ve genital ülserasyonlarla karakterize ve eklem, göz, kutanöz, gastrointestinal, nörolojik veya vasküler hastalıkla komplike olabilir. Gastrointestinal tutulum sıklığı coğrafi olarak değişir ve Türk kohortunda hastaların %3'ünden Japon kohortunda yaklaşık %50'sine kadar değişir. Gastrointestinal ülserasyonlar gastrointestinal sistemin herhangi bir yerinde ortaya çıkabilir ancak en sık terminal ileum, çekum ve çıkan kolonda görülür. Bağırsak Behçet sendromunun semptomları karın ağrısı, ishal, kilo kaybı ve kanamadır. İntestinal Behçet sendromunun klinik seyri değişkendir.

Olgu: 45 yaşındaki erkek hasta, 14 yıldır Behçet hastalığı (mukokutanöz, üveit, derin ven trombozu) nedeniyle azatiopürin 2*50 mg, asetilsalisilik asit 100 mg, kolşisin 2*1 kullanmaktadır. 5 gündür olan ishal, karın ağrısı, bulantı, ateş nedeniyle acil servise başvuran hastanın ALT:38 U/L, GGT: 115 U/L, ALP: 157 U/L, amilaz: 40 U/L, krea:0.83 mg/dL, CRP:256 mg/L, prokalsitonin: 0.32 µg/L, serum amiloid A: 210 mg/L, WBC: 17.58 10³/µL, HB: 13.8 g/dL, PLT: 234 10³/µ, abdomen BT'de çekum, çıkan kolon ve transvers kolon proksimal düzeyinde duvar kalınlık artışı, submukozal ödem, çevre planlarda ılımlı kirlilikler, artmış lenf bezleri saptanması üzerine romatoloji servisine yatırıldı. Ampirik azitromisin, metronidazol başlandı. Yapılan kolonoskopide ileum, çekum, çıkan kolon, hepatik fleksura, transvers kolonun neredeyse tamamını kaplayan lümeni çepeçevre saran birbiri ile birleşen çok yaygın geniş tabanlı derin aktif kanama izlenmeyen ülserler görüldü, ülserler arasındaki doku granüler ve hiperemik, anal kanal normal; endoskopide: özofajit (LA Grade B), eritematöz antral gastrit, bulbusta dev ülser saptandı. Seroloji ve kültür incelemelerinde enfeksiyöz patolojiler dışlandı. İnflamatuar barsak hastalığı? Behçet GİS tutulumu? nedeniyle Gastroenteroloji tarafından değerlendirildi; patolojik incelemede granülom görülmeydi, nonspesifik kolit ile uyumlu, crohn hastalığından ayırtedilememekle birlikte Behçet GİS tutulumu, pankolit ön planda düşünülerek 5 gün 500 mg pulse steroid sonrası, 60 mg gün olarak devam edildi, siklofosfamid 750 mg iv verildi. Endikasyon dışı onamı alındıktan sonra infliksimab 400 mg verildi. Bu süreçte karın ağrısı ve ishal şikayetleri, CRP: 2.91 mg/L'e geriledi. HLA B51 (+) saptanan hastadan İBH hastalığı ayırıcı tanısı yönünden NOD2/ CARD15 genleri için genetik inceleme yapıldı ve normal saptandı. Hastanın tedavisi kademeli glukokortikoid doz azaltımı ve infliksimab olarak planlandı.

Sonuç: Pankolit şeklinde Behçet GİS tutulumu olan ve immunsupresif tedaviyle kontrol altına alınan vakamızı sunduk. İnflamatuar bağırsak hastalığı olan hastalarda sıklıkla görülen oral ülserler, Behçet sendromunun oral aftlarından ayırt edilemez; bu nedenle Behçet gastrointestinal tutulumu, inflammatuar bağırsak hastalığından ayırt etmek zor olabilir, ayırıcı tanıda her zaman göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Behçet hastalığı, GİS tutulumu, pankolit, inflammatuar barsak hastalığı

P-14

TAKAYASU ARTERİTİ'NE EŞLİK EDEN İNFLAMATUVAR BAĞIRSAK SENDROMU OLGUSU

**BERÇEMHAN SULU¹, ATILLA AKPINAR², ALİCAN KARAKOÇ¹,
ESRA FIRAT ŞENTÜRK¹, AYKUT FERHAT ÇELİK², EMİRE SEYAHİ¹**

¹ İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ-CERRAHPASA, İÇ HASTALIKLAR ANABİLİM DALI, ROMATOLOJİ BİLİM DALI, İSTANBUL

² İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ-CERRAHPASA, İÇ HASTALIKLAR ANABİLİM DALI, GASTROENTEROLOJİ BİLİM DALI, İSTANBUL

Giriş: Takayasu arteriti (TA) ve Ülseratif kolit (ÜK) nadiren birlikte görülebilir. Literatürde TA kohortlarında inflamatuvar bağırsak hastalığı sıklığının %6.4'e kadar ulaştığı bildirilmiştir ^{1,2}. Bu olgu sunumunda, ülseratif kolit araştırmaları sırasında Takayasu arteriti tanısı alan ve çoklu biyolojik tedaviye direnç gösteren bir hastayı paylaşacağız.

Vaka: Sekiz yıldır ÜK, üç yıldır TA tanıları ile takip edilen 20 yaşında kadın hasta, çoklu biyolojik tedaviye direnç nedeniyle merkezimize yönlendirildi. 2020 yılında adalimumab ve azatioprin tedavileri altında akut faz reaktan yüksekliği, trombositoz ve artritis gelişmesi üzerine yeniden değerlendirildiğinde, üst ekstremiteler arasında tansiyon farkı saptandı. Boyun, toraks ve abdomen bilgisayarlı tomografi anjiyografisinde bilateral common carotis, vertebral, subklavyen, aksiller, brakial, renal, inferior mezenterik, superior mezenterik ve çölyak arterlerde tutulum saptandı. Hastaya toplam 12 kür siklofosfamid, yüksek doz adalimumab ve infliksimab tedavisi uygulanmasına rağmen konstitüsyonel semptomları, ekstremitte ağrıları, akut faz reaktanlarındaki yükseklik ve ÜK aktivasyonu devam etti. Çoklu biyolojik tedavi direnci nedeniyle upadacitinib 30 mg/gün başlanan hastada remisyon sağlandı.

Sonuç: Bildiğimiz kadarı ile vakamız literatürde upadacitinib 30 mg/gün ile remisyon sağlanan ilk TA ve ÜK olgusudur. Janus kinaz inhibitörlerinin, çoklu sitokin sinyal yollarını inhibe ederek dokuda T-hafıza hücrelerini baskıladığı ve mikrovasküler anjiyogenezi engellediği hipotez edilmektedir ^{3,4}.

Kaynaklar

1. Reny JL, Paul JF, Lefebvre C, et al. Association of Takayasu's arteritis and Crohn's disease. Results of a study on 44 Takayasu patients and review of the literature. Ann Med Interne (Paris). 2003;154(2):85-90.
2. Akiyama S, Fukuda S, Steinberg JM, Suzuki H, Tsuchiya K. Characteristics of inflammatory bowel diseases in patients with concurrent immune-mediated inflammatory diseases. World J Gastroenterol. 2022;28(25):2843-53.
3. Kaymakci MS, Warrington KJ, Kermani TA. New Therapeutic Approaches to Large-Vessel Vasculitis. Annu Rev Med. 2024;75:427-42.
4. Dimitroulas T. Tofacitinib as a Promising Therapeutic Option in Refractory Autoimmune-Mediated Vascular and Sclera Inflammation. Mediterr J Rheumatol. 2023;34(3):282-3.

P-15

MULTİSİSTEMİK SARKOİDOZ: KALP, KAS VE DERİ TUTULUMU İLE NADİR BİR VAKA

GÜLŞAH YAMANCAN

FIRAT ÜNİVERSİTESİ, ELAZIĞ

Amaç: Sarkoidoz, etiyolojisi bilinmeyen kronik multisistemik granülomatoz bir hastalıktır. Eritema nodozum (EN) inflamatuvar nodüllerin en sık nedenidir. EN, sarkoidozda en sık görülen deri lezyonu olup hastaların yaklaşık %20 sinde görülebilir. Bu vaka sunumunda tekrarlayan eritema nodozuma eşlik eden miyozit ve miyokardit tablosuyla tanı alan sıradışı bir sarkoidoz vakası sunulmuştur.

Olgu: 56 yaş kadın hasta polikliniğe bilateral alt extremitelerde ağrılı kızamık morluklar ve bacak ağrısı şikayeti ile başvurdu. Benzer tablonun iki yıl önce de olduğu o dönemde geçirilmiş viral enfeksiyona sekonder eritema nodozum olarak değerlendirildiği öğrenildi. Yapılan tetkiklerinde CRP: 128 mg/L, ESR: 80mm/s, CK :4300 U/L, HsTnI:1300 ng/L, AST: 110 U/L ALT:260 U/L, ANA- dsDNA- ENA panel- anti Jo1- TPHA- VDRL- IGRA- Borrelia- Brucella- viral seroloji- saptandı. Yapılan paterji testi negatifti. PA AC grafisinde bilateral hiler dolgunluk saptanan hastanın çekilen kontrastlı toraks tomografisinde mediastinal, hiler ve aksiller yaygın en büyüğü 18x13 mm lenf nodu(LAP) saptandı. Mediastinoskopik lenf nodu biyopsisi nonkazeifiye granülomatöz lenfadenit saptanan hastada serum Anjiotensin Covertng Enzim(ACE) düzeyi yüksek (92 U/L) saptandı. Hastanın kardiyak semptomları olmamakla beraber sarkoidozun kardiyak tutulumu göz önünde bulundurularak ekokardiyografi ve kardiyak MRG ile değerlendirme yapıldı. Kardiyak MRG miyokardit ile uyumlu bulundu. İntravenöz metilprednisolon tedavisi başlanan hasta steroidden dramatik fayda gördü, günler içerisinde akut faz reaktanları, hsTnI, CK, AST, ALT enzimleri geriledi. Sarkoidoz olarak kabul edilen hastaya metotrexate ve metilprednisolon tedavisi başlandı. Hastanın takiplerine devam edilmektedir.

Sonuç: Sarkoidozda eritema nodosum, miyozit, miyokarditin birlikte görüldüğü vakalar nadir olup literatürde sınırlı sayıda rapor edilmiştir. Bu durum sarkoidozun multisistemik doğasını ve farklı organ tutulumlarının birlikte olabileceğini vurgulamaktadır. Bu tür vakalarda erken tanı ve immüsupresif tedavi başlanması ve multidisipliner yönetim (romatoloji, dermatoloji, kardiyoloji) kritik öneme sahiptir.

P-16

ENDEMİK BİR TAKLİTÇİ: TÜBERKÜLOZ

**ALİCAN KARAKOÇ¹, MAHMUT KÜRŞAT ÖZŞAHİN²,
RIDVAN KARAALİ³, NİL ÇOMUNOĞLU⁴, EMİRE SEYAHİ¹**

1 İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ-CERRAHPAŞA, CERRAHPAŞA TIP FAKÜLTESİ, İÇ HASTALIKLARI ANABİLİM DALI, ROMATOLOJİ BİLİM DALI

2 İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ-CERRAHPAŞA, CERRAHPAŞA TIP FAKÜLTESİ, ORTOPEDİ VE TRAVMATOLOJİ ANABİLİM DALI

3 İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ-CERRAHPAŞA, CERRAHPAŞA TIP FAKÜLTESİ, ENFEKSİYON HASTALIKLARI VE KLİNİK MİKROBİYOLOJİ ANABİLİM DALI

4 İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ-CERRAHPAŞA, CERRAHPAŞA TIP FAKÜLTESİ, TIBBİ PATOLOJİ ANABİLİM DALI

Giriş: Spondiloartropati (SPA) hastaları, aksiyel tutulumu olmadan periferik oligo-monoartrit ile karşımıza çıkabilir. Bu sunuda, renal transplantasyon yapılmış, kronik monoartrit ile prezente olan bir vaka anlatılacaktır.

Vaka: 40 yaşında erkek hasta, renal transplantasyondan 4 ay sonra gece terlemesi, subfebril ateş gibi konstitüsyonel yakınmaları başlamış. Bu dönemde hasta basit analjezikler kullanmış. Yaklaşık bir yıl sonra önce inflamatuvar karakterde kronik bel ağrısı başlamış takip eden süreçte önce sol diz ağrısı sonra ise şişlik olunca dış merkezde menisküs yırtığı nedeniyle opere edilmiş. Operasyon sonrası tekrar eden sol diz artritisi olmuş ve çok kez artrosentez yapılmış. Romatolojiye refere edilen hastanın çekilen sakroiliak MR'ında sağ tarafta sakroileit saptanınca, SPA düşünülmüş ve hastaya sulfasalazin başlanmış ancak yanıt alınamamış. 2019-2021 yılları arasında COVID pandemisi nedeniyle takipsiz kalan hasta, 2022 yılında tekrar eden sol diz artritisi ile tekrar dış merkez romatolojiye başvurmuş. Rose-Bengal testi pozitif saptanınca hastaya 6 haftalık bruselloz tedavisi verilmiş. Bu dönemde hem konstitüsyonel hem de eklem yakınmalarında kısmi bir gerileme olmuş. 2023 yılında merkezimize inatçı monoartrit nedeniyle başvuran hastanın romatolojik tetkiklerinde özellik saptanmadı, tekrar edilen sakroiliak MR'da sakroileit tespit edilememiş olup, sol diz MR'ında ise artritisi destekler bulgular görüldü (şekil 1). Malignite ekartasyonu açısından çekilen PET/BT'de; lenfadenopatilerin yanında sol diz etrafında inflamasyonu destekleyen yer yer yoğun FDG tutulumları görüldü (şekil-2). Dirençli monoartrit nedeniyle sinovektomi planlandı. Sinovektomi materyalinin patoloji sonucunda ise kronik granülomatöz iltihap bulguları görüldü. (şekil-3). Adi kültüründe üreme olamamasına karşın tüberküloz (TBC) kültüründe, M. TBC basili üreyen hastaya eklem tüberkülozu tanısı konularak dördüncü anti-tbc tedavisi başlandı. Tedavinin 2. ayında dramatik bir akut faz tanıtı elde edilmiş olup hasta klinik olarak da bu tedaviden belirgin yarar gördü. Anti-tbc tedavinin 11. ayında olan hasta remisyonda izlenmektedir.

Sonuç: Bizim vakamızda da olduğu gibi kronik monoartrit ile başvuran her hastada, Türkiye gibi tüberkülozun endemik olduğu ülkelerde kronik artrit yapabilecek enfeksiyöz taklitçiler mutlaka araştırılmalı ve immünsüpresif tedavi başlamadan önce enfeksiyöz nedenler ekarte edilmelidir.

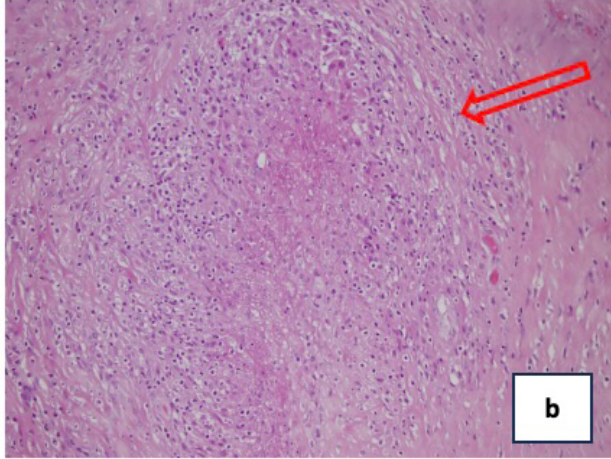
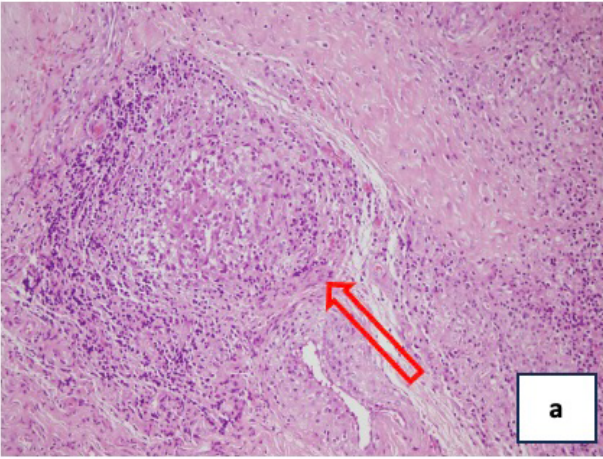
Anahtar Kelimeler: Spondiloartropati, artrit, mikobakterium tüberküloz, renal transplant



Şekil 1: Diz MR (kırmızı oklar: artrit bulguları)



Şekil 2: PET/BT (kırmızı yuvarlak: Sol diz inflamasyonu düşündüren FDG tutulumu)



Şekil 3: Sinevektomi materyali (kırmızı oklar: granülom oluşumları)

P-17

GRANÜLOMATÖZ POLİANJİTİS HASTASINDA BÖBREK VE AKCİĞER DIŞI TUTULUM: OLGU SUNUMU

AYŞENUR YILMAZ¹, BEYZA NUR AYDEMİR², CEMAL BES¹

1 SAĞLIK BİLİMLERİ ÜNİVERSİTESİ, BAŞAKŞEHİR ÇAM VE SAKURA ŞEHİR HASTANESİ, ROMATOLOJİ KLİNİĞİ, İSTANBUL
2 SAĞLIK BİLİMLERİ ÜNİVERSİTESİ, BAŞAKŞEHİR ÇAM VE SAKURA ŞEHİR HASTANESİ, İÇ HASTALIKLARI KLİNİĞİ, İSTANBUL

Giriş: Granülamatöz polianjitis (GPA) nekrotizan, granülamatöz inflamasyonla karakterize, genellikle kapiller, venül, arteriyol gibi küçük damarları etkileyen, %70-80 PR-3 ANCA pozitifliğinin görüldüğü, 45-65 yaş arasında daha sık görülen, prevalansı 24-152:1000000 olan; sıklıkla üst solunum yolları, böbrek ve alt solunum yollarında olmak üzere birçok sistemde tutulum yapabilen bir ANCA-ilişkili vaskülitir. Sık görülen sistemik tutulumlar dışında gastrointestinal sistem, genitoüriner sistem, cilt, kas ve eklem, nörolojik sistem gibi sistem tutulumları da izlenebilir (1). Bu vakada sık görülen sistemik bulgular dışında bulgularla başvuran bir hasta özetlenecektir.

Vaka Özeti: Kronik hastalık ya da ilaç kullanım öyküsü olmayan 20 yaşında erkek hasta, epigastrik bölgede daha belirgin olan, bulantı ve kusmanın eşlik ettiği karın ağrısıyla acil servise başvurmuş. Laboratuvar tetkiklerinde CRP 223 mg/L, Amilaz 1042 U/L, Lipaz 3208 U/L saptanmış. Görüntülemelerinde akut ödematöz pankreatit izlenmesi üzerine interne edilmiş. Tetkik sürecinde çekilen toraks bilgisayarlı tomografisinde her iki akciğerde birkaç adet alt lob ağırlıklı büyüğü sağ akciğer alt lob anterobazal segmentte boyutu 3x2.5 cm ye ulaşan bazıları içerisinde kistik kaviter alanlar içeren solid nodüller saptanmış. Yatışı sürecinde bilateral alt ekstremitelerde palpabl purpura ile uyumlu lezyonlar gelişmiş. Romatoloji kliniğine konsülte edilen hastanın bu süreçte asimetric oligoartriti olduğu, sert damakta perforasyonu görüldü. Laboratuvar tetkiklerinde bakteriyel enfeksiyonlar ve tüberküloz lehine bulgu saptanmadı. Tam idrar tetkikinde >400 eritrosit mevcuttu, spot idrar protein kreatinin oranı 728 mg/g olarak görüldü. PR3 ANCA 180,67 U/ml olarak izlendi. Bu süreçte testiste ağrısı olan hastanın görüntülemelerinde Bilateral testislerde sağda büyüğü 16x12 mm, solda büyüğü 20x12 mm ölçülen multifokal heterojen, T1 hiperintens hemorajik odaklar içeren, post-kontrast serilerde periferik kontrastlanan, difüzyon serilerde belirgin restriksiyon izlenmeyen odaklar izlendi. Lezyonlar GPA ile ilişkilendirildi. Hastaya renal biyopsi yapıldı, segmental ve global nekrotizan lezyonlarla karakterize pauci immune glomerulonefrit saptandı. Mevcut bulgularla GPA tanısı ile hastaya metilprednizolon 3 gün 1000 mg intravenöz ardından, 1 mg/kg eş değeri dozda verilerek doz azaltma planlandı. Remisyon indüksiyonu için rtuksimab 1000 mg 14 gün arayla 2 doz şeklinde uygulandı. Multisistemik tutulumu olan ve atipik şekilde prezente olan hastanın tedavi ve takibine devam edildi.

Tartışma: GPA nadir görülen klinik bulgularla prezente olabilir. Akut pankreatit için sıklık belirtilmemiş olup vaka bildirimi düzeyinde veriler mevcuttur (2, 3). Testiküler vaskülit genitoüriner sistem tutulumlarının %12,5-36'sında izlenebilir; ağrı, ödem, ülser, inflamatuvar kitle, infarkt, nekroz ile karşımıza çıkabilir (4). Sinir sistemi tutulumu, kardiyak tutulum gibi bazı sistemik bulgular kötü gidişli, ileri evre hastalık seyrinde daha sık görülebilir (5). Birden çok sistemi içeren bulgusu olan hastalarda atipik olsa da vaskülit akılda tutulmalıdır. Organ-hayatı tehdit edici bulgusu olan hastalarda yoğun immunsupresyon ihtiyacı mevcuttur. GPA seyrinde başka sistemik tutulumların da eklenebileceği akılda tutulmalıdır.

Kaynaklar

1. Firestein & Kelley's Textbook of Rheumatology, 90, 1616-1634.e6
2. Chawla S, Atten MJ, Attar BM. Acute pancreatitis as a rare initial manifestation of Wegener's granulomatosis. A case based review of literature. JOP. 2011;12(2):167-169. Published 2011 Mar 9.
3. Rheumatol Int 2007
4. Alba MA, Moreno-Palacios J, Beça S, Cid MC. Urologic and male genital manifestations of granulomatosis with polyangiitis. Autoimmun Rev. 2015;14(10):897-902. doi:10.1016/j.autrev.2015.05.012
5. Mitkowska-Dymanowska, J., Laskowska, P., Rzuczkowski, M. et al. Unypical Manifestations of Granulomatosis with Polyangiitis—A Review of the Literature. SN Compr. Clin. Med. 1, 616-626 (2019). <https://doi.org/10.1007/s42399-019-00083-4>

A

AKPINAR, ATILLA	37
AKSU, KENAN	36
ALACACIOĞLU, İNCİ	27
ALİBAZ-ÖNER, FATMA	24
ALTUNEL KILINÇ, ELİF	11
APAYDIN, HAKAN	9
ATA, EMİNE BÜŞRA	13, 14
ATLI, HALİL İBRAHİM YİĞİT	14
AVCU, AYŞEGÜL	29
AYDEMİR, BEYZA NUR	41
AYDEMİR GÜLÖKSÜZ, EMİNE GÖZDE	9

B

BES, CEMAL	41
BİLEN AYHAN, SEVGİ	7

C

CAN SANDIKÇI, SEVİNÇ	9
CERAN, ENVER CANER	9, 32, 33

Ç

ÇAKIR, NECATİ	35
ÇELİK, AYKUT FERHAT	37
ÇELİK, MERVE	8
ÇELİK YILMAZ, GÜLNUR	9, 32, 33
ÇINAR, MUHAMMET	13, 14
ÇOLAK, SEDA	13, 14
ÇOMUNOĞLU, NİL	39
ÇOŞKUN SAĞIRKAYA, ŞERİFE	16

D

DAL, SAMET	9, 32, 33
DİNÇSES NAS, ELİF	21
DİRESKENELİ, HANER	24
DOĞAN, FATİH MEHMET	13, 14
DOĞRU, ATALAY	25

E

ERKEK, MERVE	27
ERTEN, ŞÜKRAN	7

G

GÖKSU KARAKUŞ, SEDA NUR	25
GÜLCÜ, AYTAÇ	27
GÜVEN, SERDAR CAN	16
GÜVERCİN, EZGİ YILDIZ	34, 36

I

IŞIK, AKIN	24
------------	----

İ

İĞNECİ, ENDER	21
İNANÇ, GÜZİDE NEVSUN	29, 30

K

KABASAKAL, YASEMİN	34
KAÇAR, MEVLÜT	8
KARAALİ, RIDVAN	39
KARAÇALI, EBRU	13, 14
KARAKOÇ, ALİCAN	37, 39
KASAPOĞLU, ESEN	21
KENAR ARTIN, GÖKÇE	27
KERİM, DUYGU	34, 36
KESER, GÖKHAN	36
KÖROĞLU, SEMİHA	34, 36
KURU, DİLŞAD	29
KUŞTAŞ, ALİ AYTUĞ	23

O

OMMA, AHMET	7
ORHAN, KEVSER	7

Ö

ÖZEL, ESRA MAİDE	7
ÖZİŞLER, CEM	33
ÖZŞAHİN, MAHMUT KÜRŞAT	39
ÖZTÜRK, ZEYNEP	19

S

SAĞLAM, ŞÜKRAN SEVDE	35
SARI, ALPER	32
SEYAHİ, EMİRE	37, 39
SHİKHALİYEV, AİDA	30
SULU, BERÇEMHAN	37
SUNGUR ÖZGÜNEN, MERVE	14

Ş

ŞAHİN, MEHMET	25
ŞENTÜRK, ESRA FIRAT	37

T

TANYILDIZ, ERDAL	35
TEKGÖZ, EMRE	13, 14

U

URAK, ÖZKAN	27
USLU, SADETTİN	8

Y

YAMANCAN, GÜLŞAH	38
YILMAZ, AYŞENUR	41
YILMAZ, SEDAT	13, 14