TÜRKİYE ROMATOLOJİ DERNEĞİ

TRD YAZ OKULU



www.trdyazokulu.com

15 - 17 MAYIS 2026

GRAND MERCURE ANKARA

BİLDİRİ KİTABI

DAVET YAZISI

Değerli Meslektaşlarımız,

Türkiye Romatoloji Derneği olarak sizlerle birlikte olacak olmanın heyecanını ve mutluluğunu bir kez daha yaşıyoruz. Bu yıl beşincisini düzenleyeceğimiz "TRD Yaz Okulu"nu, 15 – 17 Mayıs 2026 tarihleri arasında, geçtiğimiz yıl da ev sahipliği yapmış olan Ankara Grand Mercure Otel'de gerçekleştireceğiz. Siz kıymetli meslektaşlarımızı yeniden bir araya getirecek bu bilimsel etkinlikte buluşmak için sabırsızlanıyoruz.

Her yıl artan ilgiyle büyüyen ve gelişen Yaz Okulumuz, bu yıl da dopdolu bir içerikle karşınızda olacak. Sadece romatoloji yan dal asistanlarının değil, aynı zamanda iç hastalıkları asistanları ve uzmanlarının da katılımına açık olan etkinliğimizde; romatoloji alanındaki güncel gelişmeleri paylaşmayı, klinik pratiğe dair değerli deneyimleri aktarmayı ve mesleki dayanışmamızı daha da güçlendirmeyi amaçlıyoruz.

Programımızı oluştururken hem temel hem de ileri düzey romatoloji bilgilerini kapsayacak şekilde çok yönlü bir içerik planladık. Güncel tedavi yaklaşımlarının uzman konuşmacılar eşliğinde ele alınacağı oturumlar, interaktif olgu tartışmaları ve pratik uygulamalarla desteklenecek. Böylece farklı uzmanlık düzeylerinden tüm katılımcılar için öğretici ve ilham verici bir bilimsel ortam yaratmayı hedefliyoruz.

TRD Yaz Okulu; romatoloji yan dal uzmanları, asistan hekimler ve romatolojiye ilgi duyan tüm iç hastalıkları uzmanları için sadece bilimsel değil, aynı zamanda mesleki bağları güçlendirecek sosyal bir buluşma niteliği de taşımaktadır. Bu vesileyle hem bilgilerimizi tazeleyecek hem de meslektaşlarımızla bir araya gelip ortak ilgi alanlarımız üzerine değerli paylaşımlarda bulunacağız.

Sizleri bu anlamlı ve verimli etkinlikte aramızda görmekten, bilgi ve deneyimlerinize ortak olmaktan büyük bir memnuniyet duyacağız. Katılımınız bizlere güç verecek, bilimin ışığında birlikte yol almamıza katkı sağlayacaktır.

Sevgi ve saygılarımızla,

KURULLAR

Düzenleme Kurulu

- Dr. Sedat Kiraz
- Dr. Timuçin Kaşifoğlu
- Dr. Şule Yaşar Bilge
- Dr. Berkan Armağan
- Dr. Hakan Babaoğlu
- Dr. Emre Bilgin
- Dr. Levent Kılıç

BİLİMSEL PROGRAM

15 Mayıs 2026, Cuma

Saat	Konu / Oturum	Konuşmacı(lar)
09:00-12:00	**Olgularla Romatoloji**	*Oturum Başkanları: Sedat Kiraz, Şule Bilge*
09:00-09:40	**Ankilozan Spondilit Vaka Değerlendirmesi**	*Pamir Atagündüz, Timuçin Kaşifoğlu, Levent Kılıç*
09:00-09:20	Vaka 1	Yunus Emre Dalkılıç
09:20-09:40	Vaka 2	Büşra Köksoy
09:40-10:20	**Romatoid Artrit Vaka Değerlendirmesi**	*Cemal Bes, Gezmiş Kimyon*
09:40-10:00	Vaka 1	Utku Aksu
10:00-10:20	Vaka 2	Hande Nur Koç Kınık
10:20-10:40	**KAHVE ARASI**	
10:40-11:20	**Psoriatik Artrit Vaka Değerlendirmesi**	*Yavuz Pehlivan, Umut Kalyoncu, Süleyman Serdar Koca*
10:40-11:00	Vaka 1	Ayşe Tuğçenur Temiz Gençoğlu
11:00-11:20	Vaka 2	Çisem Okur Maden
11:20-12:00	**Dev Hücreli Arterit Vaka Değerlendirmesi**	*Kenan Aksu, Ömer Karadağ, Veli Yazısız*
11:20-11:40	Vaka 1	Çisem Çağdaşer
11:40-12:00	Vaka 2	Büşra Fırlatan Yazgan
12:00-13:00	**ÖĞLE YEMEĞİ**	
13:00-13:10	**AÇILIŞ**	*Sedat Kiraz, Timuçin Kaşifoğlu, Şule Bilge, Levent Kılıç, Hakan Babaoğlu, Berkan Armağan, Emre Bilgin*
13:10-14:40	**OTURUM 1**	*Oturum Başkanları: Sedat Kiraz, Timuçin Kaşifoğlu*
13:10-13:40	Romatolojide Anamnez	İhsan Ertenli
13:40-14:10	Romatolojide Fizik Muayene	Umut Kalyoncu
14:10-14:40	Romatolojide Otoantikorların Akılcı Kullanımı	Timuçin Kaşifoğlu
14:30-14:40	Tartışma	
14:40-15:00	**KAHVE ARASI**	
15:00-16:10	**OTURUM 2 – Olgular Eşliğinde RA**	*Oturum Başkanları: Şükran Erten, Yavuz Pehlivan, Ayten Yazıcı*
15:00-15:20	Her Eklem Ağrısı Artrit midir? Artralji Nedir? Nasıl Tedavi Etmeliyiz?	Süleyman Özbek
15:20-15:40	Erken Artrit Nedir?	Nazife Şule Yaşar Bilge
15:40-16:00	Hangi Hastada RA Düşünelim? Eklem Bulguları Seronegatif Artrit- Seropozitif RA	Levent Kılıç
16:00-16:10	Tartışma	
16:10-16:30	**KAHVE ARASI**	
16:30-17:40	**OTURUM 3 – RA – Tedavi**	*Oturum Başkanları: Fatoş Önen, Veli Yazısız*
16:30-16:50	RA Tedavisi / Kılavuzlar Ne Diyor?	Nevsun İnanç
16:50-17:10	Konvansiyonel DMARD Kullanırken Nelere Dikkat Edelim?	Ediz Dalkılıç
17:10-17:30	Biyolojik Tedavi Alan Hastalarda Nelere Dikkat Edelim?	Zehra Özsoy
17:30-17:40	Tartışma	
17:45-18:15	**POSTER TURU / SÖZLÜ BİLDİRİLER**	*Oturum Başkanları: Gezmiş Kimyon, Hasan Satış*
19:00-21:30	**AKŞAM YEMEĞİ**	

16 Mayıs 2026, Cumartesi

Saat	Konu / Oturum	Konuşmacı(lar)
08:30-10:10	**OTURUM 4 – Olgular Eşliğinde SpA**	*Oturum Başkanları: Yüksel Maraş, Atalay Doğru*
08:30-09:00	Bel Ağrısı Olan Hastada Ne Zaman SpA Düşünelim?	İsmail Sarı
09:00-09:30	PsA Tanı ve Tedavisi	Dilek Solmaz
09:30-10:00	Güncel Kılavuzlar Eşliğinde SpA Tedavisi	Servet Akar
10:00-10:10	Tartışma	
10:10-10:30	**KAHVE ARASI**	
10:30-12:00	**OTURUM 5 – Bağ Dokusu Hastalıkları**	*Oturum Başkanları: Murat İnanç, Rıdvan Mercan*
10:30-11:00	Farklılaşmamış Bağ Dokusu Hastalığı Nedir?	Abdülsamet Erden
10:50-11:20	AFS Pozitif Saptanan Hastayı Nasıl Değerlendirelim?	Enes Yayla
11:20-11:40	Raynaud Fenomeni Nedir? Kimlerde Bağ Dokusu Hastalığının Bulgusu Olabilir?	Alper Sarı
11:40-12:00	Tartışma	
12:00-13:30	**ÖĞLE YEMEĞİ**	
13:30-14:30	**OTURUM 6 – Romatolojiden Sık İstenen Konsültasyonlar – İnterstisiyel Akciğer Hastalığı**	*Oturum Başkanları: Ayşe Çefle, Ali Akdoğan*
13:30-14:00	İnterstisiyel Akciğer Hastalığına Yaklaşım – Göğüs Hastalıkları Gözü ile	Haluk Türktaş
14:00-14:30	İnterstisiyel Akciğer Hastalığına Yaklaşım – Romatoloji Gözü ile	Cemal Bes
14:30-14:40	Tartışma	
14:40-15:00	**KAHVE ARASI**	
15:00-16:10	**OTURUM 7 – Romatolojik Hastalıklara Multidisipliner Yaklaşım**	*Oturum Başkanları: Muhammet Çınar, Duygu Temiz Karadağ*
15:00-15:20	Bağ Dokusu Hastalıklarında Göz Bulguları	Pınar Özdal
15:20-15:40	Romatolojik Hastalıklarda SSS Tutulumları	Aslı Tuncer
15:40-16:00	Bağ Dokusu Hastalıklarında Cilt Bulguları	Başak Armağan
16:00-16:10	Tartışma	
16:10-16:30	**KAHVE ARASI**	
16:30-17:40	**OTURUM 8 – Taklitçiler / Metabolik Nedenler**	*Oturum Başkanları: Emel Gönüllü, Melih Pamukçu*
16:30-16:50	Kalsiyum Metabolizması Bozuklukları	Berkan Armağan
16:50-17:10	Vaskülit Taklitçileri	Sevil Kamalı
17:10-17:30	CK Yüksekliği Yapabilen Nedenler	Mustafa Ekici
17:30-17:40	Tartışma	

17 Mayıs 2026, Pazar

Saat	Konu / Oturum	Konuşmacı(lar)
08:30-10:00	**OTURUM 9 – FMF**	*Oturum Başkanları: Cem Özişler, İsmail Doğan, Duygu Tecer*
08:30-08:50	Ateşi Olan Hastada Hangi Bulgular Otoinflamatuvar Hastalık Düşündürebilir?	Ertuğrul Çağrı Bölek
08:50-09:10	MEFV Mutasyonu Her Hastadan İstenmeli mi? Nasıl Yorumlanmalı?	Serdal Uğurlu
09:10-09:30	FMF'te Kolşisin ve Diğer Tedavi Seçenekleri	Seza Özen
09:30-09:50	Amiloidoz	Abdurrahman Tufan
09:50-10:00	Tartışma	
10:10-10:30	**KAHVE ARASI**	
10:30-12:00	**OTURUM 10 – Behçet Hastalığı**	*Oturum Başkanları: Mehmet Akif Öztürk, Murat Turgay*
10:30-10:50	Görsellerle Behçet Hastalığı	Emre Tekgöz
10:50-11:10	Kriterleri Karşılamayan Behçet Hastalığı	Ahmet Gül
11:10-11:30	Dirençli Mukokutanöz Behçet Hastalığı Tedavisi	Başak Yalçın
11:30-11:50	Güncel Kılavuzlar Eşliğinde Behçet Tedavisi	Yeşim Özgüler
11:50-12:00	Tartışma	
12:00-13:30	**ÖĞLE YEMEĞİ**	
13:30-14:40	**OTURUM 11 – Romatolojide Özel Durumlar**	*Oturum Başkanları: Eftal Yücel, Şule Apraş Bilgen, Emre Bilgin*
13:30-13:50	Romatoloji Hastası Acile Neden Başvurur?	Emine Sarıyıldız
13:50-14:10	Genel Vücut Ağrısına Yaklaşım	Burcu Yağız
14:10-14:30	IVIG Akılcı Kullanımı	Hakan Babaoğlu
14:30-14:40	Tartışma	
14:40-15:00	**KAPANIŞ**	

E-POSTER BİLDİRİLERİ

EP-01

ROMATOİD ARTRİTLİ HASTADA FELTY SENDROMU İLE İLİŞKİLİ T-LGL LÖSEMİ OLGU SUNUMU

Zeynep Dilara SELCUK1, Cemal BES1

Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim dalı, Romatoloji bilim dalı (1)

GİRİŞ: Felty sendromu, romatoid artritin (RA) nadir görülen ancak klinik açıdan önemli bir ekstraartiküler komplikasyonu olup, tipik olarak nötropeni, splenomegali ve uzun süreli seropozitif RA üçlüsü ile karakterizedir. Büyük granüler lenfositik (LGL) lösemi ise benzer şekilde nötropeni ve splenomegali ile prezente olabilen, sıklıkla romatoid artrit ile ilişkili kronik bir lenfoproliferatif hastalıktır. Her iki hastalığın ortak immünopatogenez mekanizmaları taşıması, bazı olguların aynı hastalık spektrumunun farklı görünümleri olabileceğini düşündürmektedir. Bu çalışmada, romatoid artritli bir hastada Felty sendromu ile ilişkili T-LGL lösemi olgusu sunulmaktadır.

VAKA ÖZETİ: Yetmiş dört yaşında kadın hasta, konstitüsyonel semptomlar ve sitopeni nedeniyle kliniğimize yönlendirildi. Hastanın 2005 yılından bu yana seropozitif romatoid artrit tanısı ile takip edildiği ve düzenli olarak leflunomid (20 mg/gün), metilprednizolon (4 mg/gün) ve hidroksiklorokin (200 mg/gün) kullandığı öğrenildi.

Son aylarda hastada kilo kaybı ve gece terlemesi geliştiği ifade edildi. Yapılan laboratuvar incelemelerinde lökosit sayısı 1500/mm³, nötrofil sayısı 550/mm³ olarak saptandı. Eritrosit sedimentasyon hızı 75 mm/saat, C-reaktif protein düzeyi ise 76 mg/L olarak ölçüldü.

Konstitüsyonel semptomlar ve sitopeni etiyolojisinin araştırılması amacıyla yapılan 18F-FDG PET-BT incelemesinde mediastinal ve bilateral hiler bölgelerde, en büyüğünde SUVmax 6.2 olmak üzere hipermetabolik lenf nodları izlendi. Ayrıca dalak uzunluğu 180 mm ölçülerek splenomegali ile uyumlu değerlendirildi.

Nötropeni ve splenomegali varlığı nedeniyle öncelikle Felty sendromu düşünülen hastada, eşlik eden lenfadenopati bulguları nedeniyle ayırıcı tanı genişletildi ve kemik iliği biyopsisi yapıldı. Kemik iliği biyopsisi sonucu T-hücreli büyük granüler lenfositik (T-LGL) lösemi ile uyumlu olarak raporlandı.

Hematoloji kliniği ile değerlendirilen olgu, Felty sendromu ile ilişkili T-LGL lösemi olarak yorumlandı ve hasta metotreksat tedavisi başlanarak takibe alındı.

TARTIŞMA: Uzun süreli romatoid artrit hastalarında gelişen nötropeni ve splenomegali varlığında Felty sendromu yanında T-LGL lösemi mutlaka ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Bu iki tablonun klinik ve patofizyolojik benzerlikleri, ileri hematolojik değerlendirmeyi gerekli kılmaktadır.

Kaynakça:

1-Liu, Xin; Loughran, Thomas P Jr. The spectrum of large granular lymphocyte leukemia and Felty's syndrome. Current Opinion in Hematology 18(4):p 254-259, July 2011. | DOI: 10.1097/MOH.0b013e32834760fb

2-Felty A. Chronic arthritis in the adult, associated with splenomegaly and leukopenia. Bull Johns Hopkins Hosp. 1924;35:16.

3-Burks EJ, Loughran TP., Jr Pathogenesis of neutropenia in large granular lymphocyte leukemia and Felty syndrome. Blood Rev. 2006;20:245–266. doi: 10.1016/j.blre.2006.01.003.

EP-02

IgG4 İlişkili Hastalık Ön Tanısı ile Değerlendirilen Bir Olguda Lenfoma Tanısı: Ayırıcı Tanının Önemi

Sena Bulut, Levent Kılıç

Hacettepe Üniversitesi Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş:

IgG4 ilişkili hastalık, çoklu organ tutulumuyla seyreden, fibroinflamatuvar özellikte sistemik bir hastalıktır ve histopatolojik olarak lenfoplazmasitik infiltrasyon, storiform fibrozis ve obliteratif flebit ile karakterizedir (1). Klinik ve radyolojik bulgularının geniş spektrum göstermesi nedeniyle malignitelerle, özellikle lenfoproliferatif hastalıklarla karışabilmektedir. Kitle benzeri lezyonlar ve artmış FDG tutulumu hem IgG4 ilişkili hastalıkta hem de lenfomalarda görülebilir, bu da ayırıcı tanıyı güçleştirir (2). Ayrıca bazı durumlarda inflamatuvar bulgular ön planda olup, ilk değerlendirmede IgG4 ilişkili hastalık veya vaskülit düşünülse de altta yatan malignite saptanabilmektedir. Bu nedenle IgG4 ilişkili hastalık ön tanısı ile değerlendirilen olgularda lenfoma olasılığı mutlaka göz önünde bulundurulmalı ve kesin tanı için yeterli doku örneklemesi sağlanmalıdır (3).

Vaka Özeti:

Kırk beş yaşında erkek hasta, yaklaşık bir yıl önce sol omuz ve kalça bölgesinde başlayan, zamanla bacaklara yayılan, geceleri uykudan uyandıran, istirahatle gerilemeyen ancak nonsteroid antiinflamatuvar ilaç kullanımı ile kısmen rahatlayan ağrı şikâyeti ile başvurdu. Hastanın öyküsünde ateş, kilo kaybı veya gece terlemesi bulunmamaktaydı. Malignite ön tanısı ile yapılan incelemelerde manyetik rezonans görüntüleme ve bilgisayarlı tomografi ile sakroiliak bölgede yerleşimli, cauda equina'yı infiltre eden ve epidural sinir köklerine bası oluşturan kitle lezyonu saptandı. Kitleden alınan biyopsinin histopatolojik incelemesinde obliteratif flebit, abortif granülom oluşumu, belirgin lenfohistiyositik infiltrasyon ve vaskülit bulguları izlenmiş; bu bulgular doğrultusunda enfeksiyöz-inflamatuvar süreçler ile özellikle IgG4 ilişkili hastalık ön planda değerlendirilmiştir. Ancak örneğin dekalsifikasyon işlemine maruz kalması nedeniyle immünohistokimyasal inceleme yeterli düzeyde gerçekleştirilememiş ve lenfoproliferatif hastalıkların güvenilir şekilde dışlanması mümkün olmamıştır. Bu bulgular doğrultusunda ön tanı olarak IgG4 ilişkili hastalık düşünülen hasta kesin tanı ve tedavi için merkezimize başvurdu. Yapılan PET-BT incelemesinde sakrumu tamamen kaplayan, L5 vertebra düzeyinden spinal kanala uzanan, piriformis kasına invaze olan ve sınırları net seçilemeyen, SUVmax değeri 13,1 olan yoğun FDG tutulumu gösteren kitle lezyonu saptandı. Görüntüleme bulguları öncelikle lenfoma ve IgG4 ilişkili hastalık ile uyumlu olarak değerlendirildi. Kesin tanıya ulaşmak amacıyla tekrarlanan biyopsi sonucunda infiltratif B hücreli lenfoma tanısı konuldu. Hasta tedavi planlaması amacıyla hematoloji bölümüne devredildi.

Tartışma:

IgG4 ilişkili hastalık, kitle benzeri lezyonlar ve inflamatuvar histopatolojik bulgular nedeniyle lenfoma ile karışabilen bir tablodur (1). Obliteratif flebit ve lenfoplazmasitik infiltrasyon gibi bulgular spesifik olmayıp lenfoproliferatif hastalıklarda da görülebilir. Ayrıca PET-BT'de artmış FDG tutulumu her iki durumda da benzerlik gösterir ve ayırıcı tanıyı zorlaştırır (2). Literatürde IgG4 ilişkili hastalık ile lenfoma birlikteliği veya yanlış tanı olasılığı bildirilmiştir (3). Bu nedenle IgG4 ilişkili hastalık veya vaskülit ön tanısı olan olgularda yeterli biyopsi ve immüno histokimyasal inceleme ile lenfoma mutlaka dışlanmalıdır.

Kaynaklar:

Stone JH, Zen Y, Deshpande V. IgG4-related disease. *N Engl J Med*. 2012;366(6):539–551.

Wallace ZS, Deshpande V, Mattoo H, et al. IgG4-related disease. *Arthritis Rheumatol*. 2015;67(9):2466–2475.

Cheuk W, Yuen HKL, Chan ACL, et al. Ocular adnexal lymphoma associated with IgG4-related disease. *Am J Surg Pathol*. 2008;32(8):1159–1167.

EP-03

Anti-TNF ilişkili paradoksal psöriyazis: Olgu sunumu

Recep Yılmaz1

1Sincan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Ankara

Giriş: Spondiloartritler, aksiyel iskelet tutulumu ve ekstraartiküler bulgularla seyreden inflamatuar hastalıklardır. Tedavide kullanılan adalimumab gibi anti-TNF ajanlar genellikle etkili olmakla birlikte nadiren paradoksal psöriyazis gibi beklenmedik yan etkilere yol açabilir. Bu yazıda, spondiloartrit tanılı bir hastada anti-TNF tedavi sırasında gelişen paradoksal psöriyazis olgusu sunulmaktadır.

Olgu: Bilinen bir hastalığı olmayan 59 yaşında kadın hasta, uzun süredir sık tekrarlayan ön üveit atakları, inflamatuar karakterde bel ağrısı ve eşlik eden göz ile ağız kuruluğu şikayetleri ile değerlendirildi. Artralji tarifleyen hastada artrit öyküsü yoktu. Hastada Raynaud fenomeni, sedef hastalığı, inflamatuar bağırsak hastalığı, daktilit, oral aft, genital ülser, cilt döküntüsü bulunmamaktaydı. B semptomları mevcut değildi.

Laboratuvar incelemelerinde C-reaktif protein (CRP) 19 mg/L ve eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) 54 mm/saat olarak yüksek saptandı. Anti-CCP, SSA, SSB, romatoid faktör (RF) ve ACE düzeyleri normal sınırlarda bulundu. HLA-B27 PCR pozitif olarak sonuçlandı. Sakroiliak eklem manyetik rezonans görüntülemesinde bilateral iliak yüzlerde kortikal düzensizlikler ve subkondral skleroz artışı izlendi. Sol sakroiliak eklem sakral yüzünde belirsiz sinyal artışı saptanmakla birlikte aktif sakroiliit lehine güçlü bulgu izlenmedi ve bulgular kronik değişiklikler ile uyumlu olarak değerlendirildi.

Klinik, laboratuvar ve görüntüleme bulguları birlikte değerlendirildiğinde hastanın spondiloartrit spektrumunda olduğu düşünüldü. Bu doğrultuda hastaya nonsteroid antiinflamatuar ilaç (NSAİİ) ve sulfasalazin tedavisi başlandı. Ancak sulfasalazin tedavisi, gelişen ishal ve baş dönmesi gibi yan etkiler nedeniyle kesildi. Takip eden süreçte hastaya adalimumab tedavisi başlandı ve belirgin klinik yanıt elde edildi. Ancak tedavinin yedinci dozu sonrasında hastanın el ve ayaklarında yeni gelişen deri lezyonları ortaya çıktı. Bu lezyonlar paradoksal psöriyazis olarak değerlendirildi **(Resim).** Dermatoloji tarafından topikal tedavi önerildi ve biyolojik tedaviye geçici olarak ara verildi.

Sonuç: Bu olgu, spondiloartrit spektrumunda yer alan ve anti-TNF tedaviye iyi yanıt veren bir hastada gelişen paradoksal psöriyazis açısından dikkat çekicidir.



EP-04

SPONTAN RENAL ARTER DİSEKSİYONU İLE PREZENTE OLAN POLİARTERİTİS NODOSA: OLGU SUNUMU

Dr. Rabia Özmen[1]; Prof. Dr. Kenan Aksu[1]
[1]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Giriş

Poliarteritis nodosa (PAN), orta çaplı arterleri tutan, sistemik nekrotizan vaskülit olup, klinik spektrumu oldukça geniştir. Vasküler tutulum nadiren akut karın tablosu ile prezente olabilir. Bu olguda, akut karın ağrısı ile başvuran ve spontan renal arter diseksiyonu saptanan PAN olgusu sunulmuştur.

Olgu Sunumu

41 yaşında kadın hasta, akşam yemeği sonrası başlayan sol paraumblikal ve sol alt kadran yerleşimli karın ağrısı ve kusma şikayeti ile acil servise başvurdu. Semptomatik tedaviye (metoclopramide, Hiyosin-N-butilbromür) tedavilerine yanıt alınamadı.

Laboratuvar incelemelerinde spesifik patoloji saptanmadı. Over torsiyonu ve over kist rüptürü ön tanıları ile yapılan pelvik USG de patoloji saptanmado ve kontrastlı batın BT çekildi. Batın BT incelemesinde sol renal arterde diseksiyon flebi görülen hasta servise interne edildi. Sistem sorgulamasında halsizlik, artralji (dirsek ve el bileği), inflamatuvar bel ağrısı, sabah tutukluğu (~1 saat), ekstremitelerde klaudikasyo (özellikle sol üst ekstremite),iştahsızlık mevcuttu. Fizik muayenesinde sol üst ekstremitede Adson testi (+),karotis üfürümü yok ,akciğer oskültasyonu olağan saptandı. Özgeçmişinde 2 sezaryen operasyonu, 1 kürtaj öyküsü, kolesistektomi (kolelitiazis nedeniyle) mevcuttu. Soygeçmiş sorgusunda anne ve babasında farklı allellerde mutasyonu olan FMF tanısı ve kız kardeşinde FMF tanısı olduğu öğrenildi. Toraks, batın ve boyun MR anjiografileri çekildi. Sol renal arter orta ve distal kesiminde diseksiyonuna eşlik ettiği fokal anevrizmatik dilatasyonlar ve sol renal arterde enfarkt sahaları olarak raporlandı, ek bir tutulum saptanmadı. Laboratuvar bulgularında CRP:114 mg/dL (0-5mg/dL),Sedimentasyon: 46 mm AST:55 U/L (0-31U/L) ALT: 100 U/L(0-34 U/L) , Hb:9.3 g/dL ,ANCA: negatif, Hbsag: negatif, Anti-Hbs pozitif (aşılı) sonuçlandı. İdrar direkt bakısında glomerülonefrit düşündürecek hematüri ve proteinüri yoktu. Hastaya orta çaplı damar vasküliti- İdiopatik Poliarteritis nodosa ön tanısıyla tedavi başlandı.3 gün boyunca 500 mg IV metilprednizolon verildi, idamede 60 mg/gün prednizolon ile devam edildi. Azatiopurin 3x50 mg ve kolşisin 2x0.5 mg başlandı. Steroid doz azaltma şeması uygulandı. Pulse tedavinin 1. gününden itibaren artralji ve konstitüsyonel semptomlarda belirgin düzelme izlendi. Steroid azaltım şeması, azatiopurin ve kolşisin tedavileri ile taburcu edildi.

1ay kontrolünde akut faz yanıtlarında tam düzelme görüldü, CRP:0.6 mg/dl sedimentasyon:8 mm ve Hb:12.4 g/dL sonuçlandı, hastanın halsizlik dışında ek yakınması yoktu, demir eksikliği

tedavisi verildi.3.ay kontrol görüntülemesinde sol renal arterde diseksiyon flebinin tam regrese olduğu izlendi.

Tartışma

Poliarteritis Nodosa genellikle sistemik bulgularla seyretmekle birlikte nadiren akut karın tablosu ile prezente olabilir. Renal arter tutulumu; anevrizma, stenoz veya diseksiyon şeklinde görülebilir. Bu olguda sistemik semptomların varlığı, MR Anjiografi bulguları, orta çaplı damar anevrizmatik tutulumu, ANCA negatifliği ve glomerülonefrit olmayışı PAN tanısını düşündürmüştür. Renal arter diseksiyonu şeklinde hayati organ tutulumu olan hastada erken immunsupresif tedavi ile hızlı bir klinik düzelme sağlanmıştır.

Sonuç

Akut karın ağrısı ile başvuran hastalarda, özellikle eşlik eden sistemik bulgular mevcutsa vaskülitler ayırıcı tanıda düşünülmelidir. PAN, nadiren renal arter diseksiyonu gibi ciddi vasküler komplikasyonlarla prezente olabilir. Erken tanı ve uygun tedavi prognozu belirgin şekilde iyileştirir.

Anahtar Kelimeler

Poliarteritis nodosa, renal arter diseksiyonu, vaskülit, akut karın, orta çaplı damar

EP-05

Granülomatöz Polianjit ve IgG4-İlişkili Hastalığı Birlikteliği: Nadir Bir Vaka Sunumu

Özlem Karakaş[1]

[1]Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları ABD, Romatoloji BD

GİRİŞ:

IgG4 ile ilişkili hastalık (IgG4-RD), serum IgG4 düzeylerinde artış ve IgG4-pozitif plazma hücre infiltrasyonu ile karakterize fibroinflamatuar bir hastalıktır. IgG4-RD ile ANCA ilişkili vaskülitler arasında klinik, organ tutulumu ve histopatolojik açıdan belirgin örtüşmeler bulunmaktadır.

Bu nedenle iki hastalığın ayırıcı tanısı zor olabilir ve nadiren birlikte görülebilir. Bu çalışmada, biyopsi ile doğrulanmış Granülomatöz Polianjit ve IgG4-RD birlikteliği olan nadir bir olgu sunulmuştur.

OLGU:

27 yaşında erkek hasta, 3 yıl önce bacaklardan başlayıp kalçaya yayılan döküntü, eklem ağrısı ve gözlerde kızarıklık ile başvurduğu dış merkezde yapılan tetkiklerinde beyaz küre:11000/µL, hemoglobin:12.2gr/dL, trombosit:489000/µL, kreatinin: 0.96mg/dL, eritrosit sedimentasyon hızı(ESH): 41mm/sa, C reaktif protein(CRP): 22.8 mg/dL, tam idrar tetkikinde(TİT) protein +2 ve eritrosit 14 olarak saptanmıştı.

Göz muayenesinde bilateral episklerit saptanan hastanın vaskülit ön tanısı ile istenen otoantikor panelinde PR3 Anca 1/64(+2) pozitif saptanması üzerine renal biyopsi yapılmış; fibrinoid nekrotizan kresentrik glomerülonefrit ile uyumlu bulgular, pauci ımmune vaskülitik glomerülonefrit tespit edilmiş. Granülamatöz Polianjit(GPA) tanısı konularak pulse steroid ve siklofosfamid tedavileri başlanmış. Hasta sonraki takiplerine kliniğimizde izlenirken karın ağrısı gelişmesi üzerine çekilen abdomen ultrasonografisinde; pankreas kuyruğu hizasında splenik hilusa doğru uzanım gösteren 29x36x45 mm boyutlu hipoekoik solid kitle lezyon saptandı. Çekilen abdomen manyetik rezonans görüntüleme IgG4 ilişkili otoimmun patolojiler ile romatolojik süreçler ayırıcı tanıda bulunmaktadır şeklinde raporlandı. IgG4: 4 5,34 g/L (N: 0-1,25) tespit edilmesi ve pankreatik kitleden yapılan biyopsi sonucu: IgG4 ilişkili otoımmun pankreatit olarak saptandı. Mevcut bulgularla hastanın GPA tanısına ek olarak IgG4 ilişkili hastalık (IgG4-RD) tanısı konuldu.

Takipte hastaya 6 doz siklofosfamid sonrası proteinüri devamı nedeniyle rituksimab tedavisi başlandı. Güncel romatolojik sorgusunda ve fizik muayenesinde patolojik bulgu saptanmadı. İlk

kür rituksimab sonrası başvuru tetkiklerinde kreatinin: 0.8mg/dL, TİT protein +2, eritorosit 1, spot idrar protein/kreatinin:339mg/g, ESH: 21mm/sa, CRP: 8mg/dL, PR3 Anca negatif, IgG4 düzeyi normal olarak saptandı. Hastaya 2.kür Rituksimab tedavisi devam edildi. Halen takiplerine kliniğimizde devam edilmektedir.

TARTIŞMA:

IgG4-RD multisistemik fibroinflamatuar bir hastalık olup pankreatit, retroperitoneal fibrozis ve tükürük bezi tutulumu ile karakterizedir. IgG4-RD ile Granülomatöz Polianjit arasında klinik ve histopatolojik benzerlikler bulunması nedeniyle tanısal zorluklar yaşanabilir. Literatürde bu iki hastalığın birlikteliği oldukça nadir bildirilmiştir. Bu durum ortak patogenetik mekanizmaları düşündürmekte ve tanı ile tedavi stratejilerinin dikkatle planlanmasını gerektirmektedir.

AAV ve IgG4-RD nadiren birlikte görülebilir. Atipik klinik seyirlerde ikinci bir immünolojik hastalık mutlaka düşünülmelidir. Biyopsi tanıda kritik öneme sahiptir ve rituksimab her iki hastalıkta da etkili bir tedavi seçeneği olabilir.

EP-06

Küçük damar vasküliti, Takotsubo sendromu ve Feokromositoma birlikteliği: multidisipliner tanısal yaklaşım gerektiren bir olgu

Özge Yoğurtçu^1, Rana Uslu^1, Dilek Solmaz^1, Servet Akar^1

^1 İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

Giriş:
Küçük damar vaskülitleri; purpura, artralji, gastrointestinal sistem yakınmaları ve böbrek tutulumu ile seyredebilir. Feokromositoma ise katekolamin fazlalığına bağlı kardiyovasküler komplikasyonlara yol açabilen, nadiren de Takotsubo sendromu ile ilişkili olabilen bir nöroendokrin tümördür. Bu iki tablonun aynı hastada birlikte görülmesi klinik değerlendirmeyi zorlaştırabilir ve tanı sürecini uzatabilir.

Olgu:
Prediyabet, nefrolitiyazis ve inguinal herni operasyon öyküsü bulunan 44 yaşındaki erkek hasta, yaklaşık bir haftadır devam eden döküntü, eklem ağrısı, karın ağrısı ve ishal nedeniyle Romatoloji servisine yatırıldı. Fizik muayenede alt ekstremitelerde, lomber bölgede ve gövdede belirgin, basmakla solmayan peteşiyel-purpürik döküntüler izlendi. Ayrıca bilateral diz, el bilekleri ve ayak bileklerinde hassasiyet ile yaygın batın hassasiyeti saptandı. Laboratuvar incelemelerinde CRP 110 mg/L, spot idrarda protein/kreatinin oranı 207 mg/g bulundu. Serolojik değerlendirmede ANA ve ANCA negatifti; immünoglobulin G, A ve M düzeyleri ile C3 ve C4 düzeyleri normal sınırlardaydı. ENA panelinde PM/Scl-100 pozitifliği mevcuttu. RF ve anti-CCP de negatifti. Deri biyopsisinde lökositoklastik vaskülit ile uyumlu bulgular izlendi ve immün birikim saptanmadı.

Batın BT'de ileal anslarda duvar kalınlaşması ve mezenterik vasküler angorjman ile birlikte jejunal mezenterde inflamatuvar değişiklikler izlendi. Aynı incelemede, sol sürrenal bezde 2019 yılına göre boyutsal artış gösteren yaklaşık 3×3,5 cm ve 2×2,5 cm boyutlarında kitlesel lezyonlar da saptandı. Başlangıçta purpura, karın ağrısı ve artralji birlikteliği nedeniyle IgA vasküliti ön planda düşünülse de idrar incelemesinde mikroskopik hematüri ve yakın idrar takibi sırasında 24 saatlik idrarda 11,5 g/gün proteinüri saptanması üzerine yapılan böbrek biyopsisinde fokal nekrotizan proliferatif glomerülonefrit ile uyumlu pauci-immün glomerülonefrit görüldü.

Yatış sırasında gelişen anjina ve troponin yüksekliği nedeniyle kardiyoloji değerlendirmesi yapıldı. Koroner anjiyografide LAD, CX ve RCA'da plaklı ancak obstrüktif olmayan koroner arterler izlendi. Ventrikülografide ejeksiyon fraksiyonu yaklaşık %40 olarak bulundu ve tablo Takotsubo sendromu ile uyumlu değerlendirildi. Kontrol ekokardiyografide ejeksiyon fraksiyonunun %60'a yükselmiş olması da bu tanıyı destekledi. Hipertansiyon atakları, hiperglisemi ve adrenal kitle birlikteliği nedeniyle hasta endokrinoloji tarafından değerlendirildi; hormonal inceleme ve 24 saatlik idrar metanefrin/normetanefrin tetkikleri planlandı, feokromositoma tanısı konulup alfa-blokaj önerildi. Hızlı ilerleyen renal tutulum nedeniyle adrenal cerrahi öncesinde üç gün süreyle 1000 mg/gün metilprednizolon verildi ve rituksimab tedavisi başlandı. Feokromositoma tanısının netleşmesinin ardından hasta opere edildi. İzlem sırasında torakal MR'da T12 vertebra düzeyinde schwannom ile uyumlu bir kitle saptandı. Feokromositoma nedeniyle yapılan genetik incelemede CHEK2 c.1312G>T (p.Asp438Tyr) varyantı saptandı ve hastaya genetik danışmanlık önerildi.

Sonuç:

Bu olguda purpura, artralji ve abdominal yakınmalar başlangıçta IgA vaskülitini düşündürmüş olsa da deri ve özellikle böbrek biyopsisi tanısal yaklaşımı değiştirmiştir. İmmün depozisyon izlenmeyen lökositoklastik vaskülit ile pauci-immün glomerülonefrit birlikteliği, olgunun ANCA-negatif pauci-immün küçük damar vasküliti spektrumunda değerlendirilmesini desteklemiştir. Eşlik eden adrenal kitle, paroksismal hipertansiyon atakları ve geçici sol ventrikül disfonksiyonu da feokromositoma ile ilişkili Takotsubo sendromunu düşündürmüştür. Olgu, multisistemik bulguların birlikte değerlendirilmesinin ve multidisipliner yaklaşımın tanıya ulaşmada kritik olduğunu göstermesi açısından önemlidir.

EP-07

Klasik Kriterleri Karşılamayan Bir Olguda Lupus İlişkili Podositopatiyi Taklit Eden Minimal Lezyon Hastalığı

Övgü Bıçkıcı*, Sühendan Kelebekli*, Süleyman Özbek*

*Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Adana

32 yaşında kadın hasta romatoloji polikliniğine eklem ağrısı ve yüzde fotosensitif döküntü şikâyeti ile başvurdu. Hastanın uzun süredir benzer yakınmalarının olduğu, ancak artrit öyküsü ve yaygın kutanöz döküntüsünün bulunmadığı öğrenildi. Kas güçsüzlüğü, Raynaud fenomeni, ağız-göz kuruluğu, oral aft, düşük ve tromboz öyküsü yoktu. Geçmişte zaman zaman enflamatuvar karakterde bel ağrısı olduğu, ancak sabah tutukluğunun 30 dakikadan kısa sürdüğü belirtildi. Psöriasis öyküsü ve ailede psöriasis öyküsü yoktu.

Fizik muayenede sistemik ve eklem muayenesi doğaldı. Kas gücü global olarak 5/5 saptandı. FABER ve FADIR testleri negatif olup entez hassasiyeti ve sakroiliyak kompresyon testi negatifti. Ancak hastanın sakroiliyak grafisinde bilateral evre 3 sakroiliit ile uyumlu görünüm izlenmesi üzerine aksiyel spondiloartrit ön tanısı ile sulfasalazin 2 g/gün tedavisi başlandı.

Laboratuvar incelemelerinde ANA IFA 4+ pozitif saptanırken, anti-dsDNA, anti-Sm, anti-RNP, anti-SSA, anti-SSB, antikardiyolipin IgM/IgG, anti-beta-2 glikoprotein IgM/IgG, anti-Scl-70 ve sentromer antikorları negatifti. RF ve anti-CCP negatifti. Direkt Coombs testi negatif olup sitopeni izlenmedi. Kompleman C3 ve C4 düzeyleri ile böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri normal sınırlardaydı. Akut faz reaktanları (CRP ve eritrosit sedimentasyon hızı) normaldi.

Spot idrarda 7 g proteinüri saptanması üzerine yapılan 24 saatlik idrar analizinde 6.2 g/gün proteinüri tespit edildi. İdrar sedimentinde artmış lökosit ve lökosit silendirleri izlenirken eritrosit, dismorfik eritrosit veya eritrosit silendirleri saptanmadı. İdrar kültüründe üreme olmadı. Enfeksiyöz etiyoloji açısından ileri inceleme planlandı. Kapilleroskopik değerlendirmede anlamlı patoloji izlenmedi.

Nefrotik düzeyde proteinüri nedeniyle hastaya Sistemik Lupus Eritematozus nefriti ön tanısı ile renal biyopsi yapıldı. Histopatolojik incelemede glomerüllerde irileşme, hafif mezangial hücre artışı ve damar duvarlarında hafif kalınlaşma saptandı. Elektron mikroskopide glomerüler bazal membranda yer yer kalınlaşma ve foot proseslerde %75'in üzerinde yaygın düzleşme izlendi. Bulgular öncelikle Minimal Change Disease ile uyumlu olarak değerlendirildi. Bununla birlikte immün kompleks birikiminin olmaması ve klinik bulguların eşliğinde podosit hasarının lupus ilişkili podositopati kapsamında olabileceği düşünüldü.

Nefroloji bölümü ile birlikte değerlendirilen hastaya kortikosteroid ve mikofenolat mofetil tedavisi başlandı. Klinik ve laboratuvar bulgular eşliğinde hasta, sınıflandırma kriterlerini tam

karşılamayan ancak otoimmün spektrumda değerlendirilen olası lupus ilişkili podositopati açısından izleme alındı.

Sistemik lupus eritematozusda klasik immün kompleks birikimine bağlı glomerülonefrit bulgularının yanı sıra nadiren minimal lezyon hastalığını taklit eden podositopati görülebilmektedir. Ayrıca bu olguda eşlik eden sakroiliit varlığı, farklı romatolojik hastalık spektrumlarının bir arada bulunabileceğini düşündürmektedir. Bu durum özellikle nefrotik sendrom ile başvuran ve klasik serolojik aktivite bulguları olmayan hastalarda tanısal güçlük yaratmaktadır. Bu olgu, sınıflandırma kriterlerini karşılamayan hastalarda dahi lupus ilişkili podositopatinin akılda tutulması gerektiğini ve tedavi yaklaşımının klinik şüphe doğrultusunda bireyselleştirilmesi gerektiğini göstermektedir.

Formun Üstü

Formun Altı

EP-08

Vasküliti Taklit Eden Kalsifilaksi: Bir Olgu Sunumu

Ömer Atakan Soğur, Dilara Bulut Gökten, Mert Adnan Derviş, Rıdvan Mercan

Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Tekirdağ, Türkiye

Amaç:

Kalsifilaksi (kalsifik üremik arteriolopati), küçük ve orta çaplı arteriyollerin kalsifikasyonu ile karakterize, doku iskemisi, nekroz ve ağrılı cilt ülserlerine yol açan nadir ancak yaşamı tehdit eden bir durumdur. Klinik ve histopatolojik bulgularının vasküliti taklit edebilmesi nedeniyle tanı sürecinde zorluklara yol açabilmektedir. Bu çalışmada, vaskülit ön tanısıyla değerlendirilen ancak kalsifilaksi tanısı alan bir olgunun sunulması amaçlanmıştır.

Olgu Sunumu:

Altmış dokuz yaşında erkek hasta, son bir aydır mevcut olan bilateral alt ekstremite ağrılı nekrotik ülserler nedeniyle başvurdu. Özgeçmişinde diabetes mellitus, koroner arter hastalığı ve haftada üç kez hemodiyaliz uygulanan son dönem böbrek yetmezliği mevcuttu. Dermatoloji kliniğinde yapılan punch biyopsi sonucu lökositoklastik vaskülit ile uyumlu olarak raporlandı ve hasta romatoloji kliniğine yönlendirildi.Romatolojik değerlendirmede artrit bulgusu, fotosensitivite, Raynaud fenomeni, palpabl purpura veya livedo retikülaris saptanmadı. ANA, ANCA ve antifosfolipid antikor testleri negatif bulundu. Laboratuvar incelemelerinde hiperkalsemi, hiperfosfatemi, yüksek paratiroid hormon düzeyi ve artmış kalsiyum-fosfor çarpımı dikkat çekti. Alt ekstremite Doppler ultrasonografisinde tromboz saptanmadı. Bilateral tibia-fibula grafilerinde krural arter segmentlerinde yaygın vasküler kalsifikasyon izlendi. Klinik, laboratuvar ve radyolojik bulgular birlikte değerlendirilerek nekrotik lezyonların vaskülitten ziyade kalsifilaksiye bağlı olduğu sonucuna varıldı. Hastada son dönem böbrek yetmezliği, mineral metabolizma bozuklukları (hiperkalsemi, hiperfosfatemi, hiperparatiroidizm) ve görüntülemede yaygın vasküler kalsifikasyon varlığı kalsifilaksi tanısını destekledi. Histopatolojik olarak vaskülit ile uyumlu bulguların bulunmasına rağmen klinik ve serolojik veriler vasküliti dışladı.

Sonuç:

Kalsifilaksi, özellikle hemodiyaliz uygulanan son dönem böbrek yetmezliği hastalarında, nekrotik cilt lezyonlarının ayırıcı tanısında mutlaka göz önünde bulundurulmalıdır. Vaskülit ile benzer klinik ve histopatolojik özellikler gösterebilmesi nedeniyle yanlış tanı ve tedavi gecikmesine yol

açabilir. Doğru tanı için klinik değerlendirme, laboratuvar bulguları ve radyolojik incelemelerin birlikte ele alınması büyük önem taşımaktadır.

Tablo 1: Laboratuvar Test Sonuçları	Tablo 1: Laboratuvar Test Sonuçları	Tablo 1: Laboratuvar Test Sonuçları	Tablo 1: Laboratuvar Test Sonuçları	Tablo 1: Laboratuvar Test Sonuçları
Parametre	Değer	Referans Aralığı	Birim	Sonuç
Hemoglobin (Hb)	11.1	12-16	g/dL	Düşük
MCV	92.9	80-100	fL	Normal
WBC	5.96 $\times 10^3$	4-10	/µL	Normal
Platelets (PLT)	156$\times 10^3$	150-450	/µL	Normal
CRP	15	0-5	mg/L	Yüksek
Erythrocyte Sedimentation Rate (ESR)	62	0–20	mm/h	Yüksek
Creatinine	6.88	0.7-1.2	mg/dL	Yüksek
eGFR	9	90-150	mL/min	Düşük
AST	24	0-32	IU/L	Normal
ALT	28	0-33	IU/L	Normal
ALP	210	35-104	IU/L	Yüksek
GGT	156	0-40	IU/L	Yüksek
Calcium	10.8	8.5 – 10.5	mg/dL	Yüksek
Albumin	4.1	3.5 – 5.0	g/dL	Normal
Phosphate	5.89	2.5-4.5	mg/dL	Yüksek
Ca × P product	63.61	< 55	mg^2/dL^2	Yüksek
25-hydroxyvitamin D [25(OH)D]	66	30 – 50	ng/mL	Yüksek
Sodium	137	135-145	mmol/L	Normal
Potassium	4.94	3.5-5.5	mmol/L	Normal
Parathyroid hormone (PTH)	435	15 – 65	pg/mL	Yüksek
ANCA	0.3	0–1	Index	Negatif
ANA	Negative	<0.8	Index	Negatif
ENA profile	Negative	-	-	Negatif
C3	1.2	0.9–1.8	g/L	Normal
C4	0.24	0.1–0.4	g/L	Normal
Anti-β2 Glycoprotein I IgG	<2	<20	U/mL	Negatif
Anti-β2 Glycoprotein I IgM	6.8	<20	U/mL	Negatif
Antiphospholipid IgG	5.6	<10	GPL-U/mL	Negatif
Antiphospholipid IgM	3.8	0–10	MPL-U/mL	Negatif
Serum IgG	8.3	7–16	g/L	Normal
Serum IgM	1.4	0.4–2.3	g/L	Normal

Protein C	78	70 – 140	%	Normal
Protein S	65	60 – 130	%	Normal
Antitrombin III	85	80 – 120	%	Normal
Prothrombin Time (INR)	0.89	0.8–1.3	INR	Normal
D-dimer	300	< 500	µg/L	Negatif
aPTT	28	25-35	seconds	Normal





EP-09

Dr. Murat TAŞÇI

Bolu Abant İzzet Baysal Tıp Fakültesi İç Hastalıkları AD

UZUN SÜREN AKUT FAZ YÜKSEKLİĞİ SONRASI ORTAYA ÇIKAN ROMATOLOJİK TANI

Amaç: Akut faz yüksekliği ile çok sayıda laboratuvar ve görüntüleme tetkiki yapılan ve 13. yılın sonunda romatolojik hastalık tanısı alan bir olguyu sunmayı amaçladık.

Olgu: Otuz altı yaşında kadın hasta halsilzik, bitkinlik yakınmaları ile başvurdu. Öyküsünden hastanın 13 yıldır eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) ve C-reaktif protein (CRP) yüksekliği olduğunu öğrendik. Akut faz yüksekliğinin nedeninin ortaya konulabilmesi için yıllar içerisinde çok sayıda hekime başvurduğunu belirtti. Laboratuvar tetkiklerinden ve boyun, toraks, batın tomografisi, mamografi, meme ultrasonu gibi görüntüleme yöntemlerinden herhangi bir sonuç alınamadığı öğrenildi. Yapılan muayenesinde hastanın solda daha fazla olmak üzere bilateral radial nabızlarının zayıf olduğu görüldü. Solda tansiyon arteriyel 78/43 mmHg, sağda 117/53 mmHg ölçüldü. Çekilen BT anjiyografi sonucu ‘çıkan aorta en geniş yerinde 41 mm ölçülmüş olup normalden geniştir. Arkus aorta, inen aorta, abdominal aorta traselerinde anlamlı darlığa neden olmayan kalsifik- fibrokalsifik aterom plakları izlenmiştir. Pulmoner trunkus 30 mm, sağ ana pulmoner arter 25 mm ölçülmüş olup normalden geniştir. Asendan, arkus aorta, supraaortik vasküler yapılar ve sol CCA çevresinde damar duvarını çepeçevre saran kalınlaşma izlenmiştir. Sol CCA'da buna ikincil şiddetli darlık izlenmiştir. Trunkus brakiosefalikus ve sağ CCA dilate görünümdedir. Sol subklavyen arter orjininden itibaren oklüde görünümdedir. Abdominal aortada damar duvarını çepeçevre saran kalınlaşma izlenmiştir. Çölyak trunkusta fuziform dilatasyon izlenmiştir. Sağ renal arter oklüde görünümdedir. Sol renal arter orjininde darlık izlenmiş olup post stenotik dilatasyon izlenmiştir. Sağ böbrek kraniokaudal boyutu 80 mm ölçülmüş olup normalden küçüktür’ şeklinde rapor edildi. CRP değeri 60 mg/l, ESH 75 mm/saat ölçüldü. ANA, ANCA, RF negatif saptandı. Mevcut bulgularla hastaya Takayasu arteriti tanısı konuldu. Metilprednisolon 40 mg/gün, metotreksat 15 mg/hafta başlandı.

Sonuç: Akut faz yüksekliği ile tetkik edilen hastalarda enfeksiyon hastalıkları ve malign hastalıkların yanında organ hasar bulguları gelişmeden önce tedaviye başlayabilmek adına romatolojik hastalıklar da düşünülmelidir. Vaskülitlerin tanısı için standart görüntüleme yöntemlerinin yetmeyeceği BT-MR anjiyografi, PET-CT, konvansiyonel anjiyografi ve biyopsi gibi vasküler patolojileri gösterme kabiliyeti olan yöntemlerin gerektiği unutulmamalıdır.

EP-10

Özet

Giriş:

Bağ doku hastalıkları (BDH), multisistemik tutulum ile seyreden ve akciğer tutulumu geliştiğinde morbidite ve mortaliteyi belirgin şekilde artıran hastalıklardır. BDH'ye bağlı interstisyel akciğer hastalığı (İAH) dispnenin en sık nedenlerinden biri olmakla birlikte, bu hasta grubunda semptomların etiyolojisi yalnızca parankimal tutulum ile sınırlı değildir. Vertebroplasti ve kifoplasti gibi girişimler sonrası gelişebilen pulmoner sement embolisi (PSE), nadir ancak klinik olarak önemli bir komplikasyondur ve sıklıkla insidental olarak saptanır.

Olgu Sunumu:

Yetmiş dokuz yaşında kadın hasta, progresif dispne ve efor kapasitesinde azalma şikayetleri ile başvurdu. Özgeçmişinde BDH, osteoporoz ve hipertansiyon bulunan hasta hidroksiklorokin ve azatioprin tedavisi almaktaydı. Fizik muayenede bilateral bazallerde ince raller ve hafif desatürasyon saptandı. Hastanın öyküsünde yakın dönemde vertebroplasti ve kifoplasti operasyonu olduğu öğrenildi. Ayırıcı tanıda öncelikle BDH'ye bağlı İAH progresyonu düşünülerek yapılan yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografide buzlu cam dansiteleri ve mozaik atenüasyon paterni ile uyumlu interstisyel tutulumda hafif progresyon izlendi. Bununla birlikte, pulmoner vasküler yapılar içerisinde vertebroplasti materyaline ait hiperdens lineer opasiteler saptanarak insidental pulmoner sement embolisi tanısı konuldu. Olgu multidisipliner olarak değerlendirilmiş; interstisyel akciğer hastalığı açısından antifibrotik tedavi planlanırken, sement embolisi için antikoagülasyon gerekliliği gözden geçirilmiştir.

Sonuç:

Bağ doku hastalığına bağlı akciğer tutulumu olan hastalarda gelişen dispne, yalnızca primer hastalık progresyonu ile açıklanmamalıdır. Özellikle osteoporoz öyküsü olan ve vertebroplasti/kifoplasti uygulanmış hastalarda pulmoner sement embolisi ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmelidir. Bu olgu, klinik ve radyolojik değerlendirmede multidisipliner yaklaşımın önemini vurgulamaktadır.

EP-11

Refrakter Rekürren Epididimoorşit Sonrasında Tanı Alan Behçet Hastalığı: Nadir Bir Klinik Prezentasyon

Dr.Melodi Gizem Can, Prof.Dr.Fatma Alibaz, Prof.Dr.Rafi Haner Direskeneli

Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş

Behçet Hastalığı; rekürren oral aft, genital ülserasyon, oküler inflamasyon, vasküler tutulum ve çeşitli sistemik bulgularla seyreden kronik, multisistemik inflamatuvar bir hastalıktır. Klinik spektrum oldukça heterojen olup bazı hastalarda klasik mukokütanöz bulgular geri planda kalabilir. Bu durum, özellikle atipik organ tutulumlarında tanısal gecikmeye yol açabilmektedir. Genitoüriner sistem tutulumu nadir görülmekle birlikte epididimit ve epididimoorşit, Behçet Hastalığı'nın seyri sırasında ortaya çıkabilen inflamatuvar komplikasyonlar arasında yer almaktadır. Ancak bu tablo çoğu zaman enfeksiyöz nedenlerle ilişkilendirildiğinden, altta yatan sistemik hastalık gözden kaçabilmektedir. Özellikle enfeksiyon etiyolojisinin dışlandığı, tekrarlayan ve tedaviye dirençli epididimoorşit olgularında romatolojik değerlendirme önem taşımaktadır. Bu olgu sunumunda, rekürren epididimoorşit atakları sonrası Behçet Hastalığı tanısı alan genç erkek hasta sunularak nadir başlangıç prezentasyonlarına dikkat çekilmesi amaçlanmıştır.

Olgu Sunumu

Yirmi sekiz yaşında erkek hasta, son yıllarda toplam sekiz kez epididimoorşit atağı geçirmesi nedeniyle kliniğimize refere edildi. Daha önce çok sayıda kez ürolojik değerlendirme yapılmış, enfeksiyöz etiyoloji, üriner sistem anomalileri ve diğer yapısal nedenlere yönelik incelemelerde ve afr yüksekliği nedeniyle çekilen pet-ct'de anlamlı patoloji saptanmamıştı. Tekrarlayan antibiyotik tedavilerine rağmen atakların sürmesi ve akut faz reaktan yüksekliği (CRP: 14–20 mg/L) nedeniyle ileri inceleme planlandı.

Ayrıntılı anamnezde çocukluk döneminden beri devam eden, son dönemde ayda üçten fazla tekrarlayan oral aft varlığı öğrenildi. Genital ülser öyküsü yoktu. Dermatolojik muayenede folikülit ile uyumlu papülopüstüler lezyonlar izlendi. Üveit öyküsü saptanmadı. Paterji testi negatifti. Klinik ve laboratuvar bulgular birlikte değerlendirildiğinde İnkomplet Behçet Hastalığı ön planda düşünüldü.

Skrotal ultrasonografide akut inflamasyon lehine bulgular mevcut olup torsiyon veya kitle lezyonu saptanmadı. Tedavi olarak metilprednizolon 32 mg/gün ve azatiyoprin başlandı. İzlemde atakların devam etmesi üzerine azatiyoprin dozu 50 mg tb 2x2'ye çıkarıldı; ancak klinik yanıt elde edilemedi. Hasta konvansiyonel immünsüpresif tedaviye dirençli olarak değerlendirildi. Bunun üzerine Adalimumab tedavisi başlandı. Takipte epididimoorşit ataklarının tamamen gerilediği, oral aft sıklığının belirgin azaldığı ve hastalığın klinik remisyona girdiği gözlendi.

Sonuç:

Behçet Hastalığında epididimal tutulum nadir bildirilmekte olup, özellikle genç erkek hastalarda

hastalığın ilk veya baskın bulgusu olabilir. Bu nedenle rekürren epididimoorşit varlığında yalnızca enfeksiyon etiyolojisine odaklanmak tanıda gecikmeye neden olabilir. Oral aft, papülopüstüler lezyonlar ve açıklanamayan inflamasyon varlığında Behçet Hastalığı mutlaka ayırıcı tanıya alınmalıdır.

Bu olguda kortikosteroid ve azatiyoprin tedavisine rağmen persistan atakların sürmesi, biyolojik tedavi gereksinimini ortaya koymuştur. Anti-TNF tedavi sonrası tam klinik yanıt elde edilmesi, refrakter genitoüriner tutulumda biyolojik ajanların etkili seçenekler arasında değerlendirilebileceğini düşündürmektedir.

EP-12

İnflamatuvar miyozit ön tanısı ile değerlendirilen *CAPN3* ilişkili limb-girdle musküler distrofi: Bir olgu sunumu

Mehmet Akif Baltacı1, Elifcan Taşdelen2, Hakan Apaydın1,

1 Romatoloji Kliniği, Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Ankara

2 Tıbbi Genetik Kliniği, Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Ankara

Giriş: İdiopatik inflamatuvar miyopatiler (İİM), kaslarda kronik inflamasyon ile karakterize, farklı klinik tablolara yol açabilen heterojen otoimmün sistemik hastalıklardır (1). Kas hastalıkları; genetik, inflamatuvar, metabolik veya toksik gibi farklı etiyopatogenetik mekanizmalarla ortaya çıkabilmekte olup, klinik yelpazesi asemptomatik kreatin kinaz (CK) yüksekliğinden egzersizle tetiklenen miyaljiye ve/veya belirgin kas güçsüzlüğüne kadar uzanabilir. Bu vakada, başvuru semptomları CK yüksekliği ve miyalji olan; ön tanı olarak İİM düşünülen ancak ileri incelemeler sonucunda genetik miyopati tanısı alan olgu sunulacaktır.

Olgu: İdiopatik trombositopeni tanısı olan, 3 aydır metilprednisolon (MPZ) tedavisi alan 42 yaş erkek hasta, CK yüksekliği ve yaygın miyalji nedeniyle hematoloji kliniğinden romatoloji polikliniğine yönlendirildi. Romatolojik değerlendirmede, hastanın özellikle alt ekstremite proksimal kaslarda 10 yıldır olan egzersize bağlı miyalji şikayeti mevcuttu. Fizik muayenede kas kuvveti bilateral alt ekstremite proksimal kaslarda 4/5, diğer ekstremitelerde normaldi. Rutin laboratuvar tetkiklerinde: CK 1845 U/L, aspartat aminotransferaz 58 U/L, laktat dehidrogenaz 389 U/L, aldolaz 20 IU/L, ve CK-MB 28 U/L olarak sonuçlandı. Akut faz reaktanları normaldi. Antinükleer antikor 1/320 titrede (nükleolar) pozitifti. ENA ve miyozit spesifik antikor testleri negatifti. EMG'de sağ tibialis anterior, vastus lateralis ve rectus femoris kaslarında küçük amplitüdlü polifazik MÜP izlendi. MRG'de her iki uylukta posterior kompartmanda hamstring kas grubunda orta-ileri derecede yağlı dejeneratif atrofik değişiklikler ve miyozit ile uyumlu sinyal değişiklikleri izlendi. Yapılan yeni nesil DNA dizileme sonucunda, *CAPN3* geninde homozigot c.1202A>G; p.(Tyr401Cys) varyantı saptandı. Bu varyant daha önce ClinVar'da çelişkili girdiler ile birlikte 'olası patojenik' olarak birçok kez listelenmişti (ID: 638049). *CAPN3* geninde saptanan patojenik/muhtemel patojenik varyantlar Limb-girdle musküler distrofi (LGMD) ile ilişkilendirilmektedir (MIM: 603009).

Sonuç: Genetik miyopatiler, farklı klinik durumlar ile prezente olabilen İİM olgularında, ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulması gereken bir hastalık grubudur. Özellikle miyozite özgü otoantikorları negatif olan, bağ dokusu tutulumu veya diğer ekstramusküler bulguları olmayan ve kas MRG' de belirgin yağlı dejenerasyonu olan hastalarda genetik miyopatiler ayırıcı tanıda düşünülmelidir (2).

Anahtar kelimeler: İdiopatik inflamatuvar miyopati, Kreatin kinaz, Genetik miyopati

Kaynakça

1)Lundberg IE, Fujimoto M, Vencovsky J, Aggarwal R, Holmqvist M, Christopher-Stine L, et al. Idiopathic inflammatory myopathies. Nature reviews Disease primers. 2021;7(1):86.

2)Marago I, Roberts M, Roncaroli F, DuPlessis D, Sewry C, Nagaraju S, et al. Limb girdle muscular dystrophy R12 (LGMD 2L, anoctaminopathy) mimicking idiopathic inflammatory myopathy: key points to prevent misdiagnosis. Rheumatology. 2022;61(4):1645-50.

EP-13

Remitting Seronegatif Simetrik Sinovit ve Pitting Ödem (RS3PE) Sendromu ile Prezente Olan Mide Adenokarsinomu: Paraneoplastik Sürecin Klinik Önemi

Kübranur Sarkı Kesimoğlu
Başakşehir Çam Sakura Şehir Hastanesi

Amaç:

Remitting seronegatif simetrik sinovit ve pitting ödem (RS3PE) sendromu, ileri yaş hastalarda ani başlangıçlı simetrik sinovit ve distal ekstremitelerde pitting ödem ile karakterize nadir bir inflamatuvar sendromdur. Genellikle steroid tedavisine dramatik yanıt vermekle birlikte, bazı olgularda malignite ile ilişkili paraneoplastik bir süreç olarak ortaya çıkabilmektedir. Bu olguda, RS3PE sendromu ile prezente olan ve yapılan ileri incelemelerde mide adenokarsinomu saptanan bir hastanın klinik seyri sunularak, paraneoplastik ilişkiye dikkat çekilmesi amaçlanmıştır.

Olgu:

Yetmiş sekiz yaşında kadın hasta, üç haftadır devam eden el ve ayaklarda şişlik, ağrı ve sabah tutukluğu yakınmaları ile başvurdu. Özgeçmişinde hipertansiyon dışında özellik yoktu. Hastanın son iki ay içerisinde belirgin kilo kaybı, iştahsızlık ve halsizlik tariflediği öğrenildi. Fizik muayenede bilateral el sırtında belirgin pitting ödem, el bileklerinde hassasiyet ve hareket kısıtlılığı saptandı. Laboratuvar incelemelerinde C-reaktif protein: 132 miligram/litre, eritrosit sedimentasyon hızı: 88 milimetre/saat olarak yüksek bulundu. Hemoglobin: 10.2 gram/desilitre ile normositer anemi mevcuttu. Romatoid faktör, anti-siklik sitrüline peptid antikoru (anti-CCP) ve antinükleer antikor (ANA) testleri negatif saptandı. RS3PE ön tanısı konularak prednizolon 20 miligram/gün tedavisi başlandı ve kısa sürede klinik olarak belirgin yanıt alındı. Ancak takipte akut faz reaktanlarında beklenen düzeyde gerileme olmaması ve sistemik semptomların devam etmesi üzerine altta yatan malignite açısından ileri incelemeler planlandı. Yapılan Flor-18 florodeoksiglukoz pozitron emisyon tomografisi-bilgisayarlı tomografi incelemesinde mide antrum düzeyinde duvar kalınlaşması ile uyumlu alanda artmış florodeoksiglukoz tutulumu (maksimum standart tutulum değeri: yaklaşık 12–14), perigastrik bölgede metabolik aktif lenf nodları, kemik iliği ve kas-iskelet sisteminde yaygın artmış florodeoksiglukoz tutulumu ve eklem çevrelerinde sinovyal aktivite artışı izlendi. Abdominal bilgisayarlı tomografi incelemesinde mide duvarında kalınlaşma saptandı. Üst gastrointestinal sistem endoskopisinde antrum yerleşimli ülserovejetan kitle izlendi. Alınan biyopsi sonucu mide adenokarsinomu olarak raporlandı. Klinik, laboratuvar ve görüntüleme bulguları birlikte değerlendirildiğinde olgu paraneoplastik RS3PE sendromu olarak yorumlandı.

Tartışma:

RS3PE sendromu ileri yaşta ortaya çıkan, seronegatif ve steroid tedavisine dramatik yanıt ile karakterize bir inflamatuvar sendromdur. Paraneoplastik RS3PE olgularında ileri yaş, istemsiz kilo kaybı, sistemik semptomlar, steroid tedavisine inkomplet yanıt ve akut faz reaktanlarının yüksek seyretmesi dikkat çekici bulgulardır. Pozitron emisyon tomografisi-bilgisayarlı tomografi bu hastalarda hem inflamatuvar süreci hem de maligniteyi göstermede önemli bir yöntemdir.

Sonuç:

RS3PE sendromu tanısı alan ileri yaş hastalarda altta yatan malignite mutlaka araştırılmalıdır.

Kaynaklar:

1. McCarty DJ et al. JAMA. 1985.
2. Sibilia J et al. J Rheumatol. 1999.
3. Karmacharya P et al. Clin Exp Rheumatol. 2016.
4. Kimura M et al. Intern Med. 2012.
5. Arima K et al. Ann Rheum Dis. 2005.

EP-14

Erkek Hastada Maligniteyi Taklit Eden İdiopatik Granülomatöz Mastit :Nadir olgu sunumu

Hatice Ecem Konak1

1Ankara Bilkent Şehir Hastanesi , Romatoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

Giriş: Granülomatöz Mastit, meme dokusunun nadir görülen, benign ancak klinik ve radyolojik olarak maligniteyi taklit edebilen kronik inflamatuar bir hastalığıdır. Genellikle doğurganlık çağındaki kadınlarda görülürken, erkek hastalarda son derece nadirdir. Bu nedenle erkek hastada saptanan meme kitlesi öncelikle malignite açısından değerlendirilir ve ayırıcı tanı geniş tutulmalıdır.

Olgu: Elli sekiz yaşında erkek hasta, yaklaşık 10 gündür mevcut olan memede şişlik şikayeti ile başvurdu. Hastanın özgeçmişinde ve soygeçmişinde belirgin bir özellik yoktu. Romatolojik sorgulamasında patolojık bulgu yoktu. Fizik muayenede meme dokusunda lokalize kitle palpe edildi.

Laboratuvar testlerinde, Quantiferon testi, anti- Toxoplasma IgG/IgM, Brucella Coombs testi ve anti-sifilis antikor testi negatifti. C-reaktif protein ve sedimantasyon hızı normaldi.

Bilateral meme ultrasonografisinde, Sağ meme saat 2 hizasında, areola komşuluğunda derin yerleşimli, 13×9 mm boyutlarında, oval şekilli, hipoekoik ve çevresinde hipoekoik halo bulunan bir kitle lezyonu izlendi. Renkli Doppler ultrasonografide lezyon çevresinde artmış vaskülarizasyon dikkat çekti.Sağ aksillada seviye 1'de 33×9 mm boyutlarında, korteksi asimetrik olarak kalınlaşmış (3.4 mm) lenf nodu saptandı. Sol meme ve sol aksillada patolojik bulgu izlenmedi. Lezyon BI- RADS 4C kategorisinde değerlendirildi ve malignite açısından yüksek şüpheli kabul edilerek tru- cut biyopsi önerilir şeklinde raporlandı. Ultrasonografi eşliğinde yapılan tru-cut biyopsi sonucunda non-kazeifiye granülomlar, epitelioid histiositler ve multinükleer dev hücreler izlendi. Malignite lehine bulgu saptanmadı. Bulgular granülomatöz mastit ile uyumlu olarak değerlendirildi.

Tartışma: İdiopatik Granülomatöz mastit (İGM) tipik olarak kadın hastalığı olarak kabul edilse de, nadir de olsa erkeklerde de görülebilir. Bu vaka raporunu önemli kılan şey, literatürde belgelenen az sayıdaki erkek hastadan biri olmasıdır.

Histopatolojik olarak, İGM, histiyositler, lenfositler ve nötrofillerden oluşan granülomlarla karakterizedir. Bu bulgular spesifik değildir. Ayırıcı tanılar arasında kistik nötrofilik granülomatöz mastit, tüberküloz, sarkoidoz ve yabancı cisim reaksiyonları yer alır (1). Hastalığın etiyolojisi

idiyopatiktir. Bazı çalışmalar hiperprolaktinemi veya seks hormonlarındaki hormonal dengesizliklerin rol oynayabileceğini öne sürmektedir. Jinekomasti ile ilişkili IGM'li erkek hastalarda prolaktin düzeylerinin yüksek olduğu bulunmuştur (2,3).Bununla birlikte, hastamızda klinik tablonun olası bir nedeni olarak altta yatan herhangi bir durum tespit edilmemiş ve jinekomastiye dair radyolojik bir kanıt yoktu ve ayrıca dışarıdan hormon kullanımı öyküsü de bulunmuyordu.

Klinik olarak , İGM meme kanserini taklit eder ve çoğu hastada ağrılı veya ağrısız, elle hissedilebilir bir kitle görülür. Bu hastada da başvuru semptomu klinik olarak erkek meme kanserine benzeyen ağrısız , elle hissedilebilir bir kitleydi. Ultrasonografisinde saptanan artmış vaskülarizasyon, hipoekoik halo ve aksiller lenf nodu varlığı, malignite lehine yorumlanabilecek bulgular arasında yer almaktadır. Radyolojik bulgular spesifik değildi ve kesin tanı ancak histopatolojik değerlendirme ile konuldu.

Sonuç olarak,bu olgu, granülomatöz mastitin hem klinik hem de radyolojik olarak meme malignitesini güçlü şekilde taklit edebileceğini göstermektedir. Histopatolojik doğrulama, doğru tanı ve uygun tedavi yaklaşımı için vazgeçilmezdir.

Kaynaklar:

Cui L, Sun C, Guo J, Zhang X, Liu S. Granülomatöz lobüler mastitin patolojik belirtileri. *Front Med (Lausanne)* . 2024;2(11):1326587.

Yin L, Agyekum EA, Zhang Q, Wu T, Qian X. Nadir görülen granülomatöz lobüler mastitli jinekomasti: bir vaka raporu ve literatür incelemesi. *J Int Med Res* .

2022;50(1):3000605221075815.

Yaghan RJ, Ayoub NM, Shenawi HM, Yaghan LR. Erkek popülasyonunda idiyopatik granülomatöz mastit: bildirilen 13 vakanın klinik analizi. *Breast J.* 2020;26:1481-1482.

EP-15

AKSİYEL SPONDİLOARTRİTLİ HASTALARDA RUTİN ABDOMİNAL BT'DE SAKROİLİAK EKLEM ANORMALLİKLERİNİN SİSTEMATİK OLARAK RAPORLANMAMASI: UZUNLAMASINA BİR İŞ AKIŞI ANALİZİ

Başak Gülşah Kalaslıoğlu1, Hasan Yardımcı1, Tuba Yüce İnel1, Ali Balcı1, İsmail Sarı1

1Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Anabilim Dalı, İzmir

AMAÇ

Aksiyel spondiloartrit (aksSPA) tanısı konulmuş hastalarda rutin abdominal bilgisayarlı tomografi (BT) incelemelerinde sakroiliak eklem (SİE) yapısal anormalliklerinin raporlanma oranlarını belirlemek ve raporlama davranışını etkileyen faktörleri tanımlamak.

GEREÇ VE YÖNTEM

Bu retrospektif uzunlamasına kohort çalışmasında, aksSPA klinik tanısı bulunan 188 hastaya ait 516 abdominal BT incelemesi analiz edildi (Ocak 2004 – Şubat 2026). SİE anormallikleri, bağımsız okuma ve hakem değerlendirmesi ile önceden tanımlanmış hiyerarşik bir sınıflandırma sistemine göre değerlendirildi. Primer sonuç, klinik açıdan anlamlı yapısal anormalliklerin radyoloji raporlarında belgelenmemesiydi (non-raporlama). Raporlama davranışının belirleyicileri; iş akışı (yönlendiren klinik), klinik bağlam (ICD kodları ve istek metni), yapısal ağırlık ve zaman değişkenleri dahil edilerek kümelenmiş Genelleştirilmiş Tahmin Denklemleri (GEE) modelleriyle analiz edildi.

BULGULAR

Klinik açıdan anlamlı SİE anormalliklerinin yaklaşık üçte ikisi (%67,4) radyoloji raporlarında yer almadı. Tüm BT incelemelerinin %44,0'ında klinik olarak anlamlı yapısal anormallik saptanırken, %25,0'ında bilateral total füzyon mevcuttu. Yirmi iki yıllık izlem süresinde zamansal bir iyileşme gözlemlenmedi. İş akışı, raporlamayı etkileyen en güçlü bağımsız faktör olarak öne çıktı: non-raporlama oranı en yüksek acil servis başvurularında (%89,2), en düşük ise romatoloji kaynaklı incelemelerde (%50,8) bulundu. Çok değişkenli analizde, MSK-yolağından(muscle-skeletal-pathway) yönlendirilen incelemelerde non-raporlama olasılığı acil servise kıyasla anlamlı ölçüde daha düşüktü (OR 0,22; %95 GA 0,06–0,83). Düzeltilmiş tahminler, acil servis ile MSK-yolağı arasında 30,0 puanlık mutlak bir fark olduğunu ortaya koydu (%82,4'e karşı %52,4). Klinik bağlam ve yapısal ağırlık bağımsız belirleyiciler olarak anlamlılığa ulaşmadı.

SONUÇ

AksSPA tanılı hastalarda rutin abdominal BT incelemelerinde SİE anormalliklerinin raporlanmaması yaygın, kalıcı ve öncelikle iş akışıyla ilişkili bir olgudur. Bu bulgular, yirmi yılı aşkın bir süreye rağmen çözüme kavuşmamış sistematik bir raporlama açığına işaret etmekte ve

yapay zeka destekli SİE taraması ile yapılandırılmış raporlama gibi iş akışına entegre müdahalelerin gerekliliğini desteklemektedir.

Anahtar Sözcükler: Aksiyel spondiloartrit; Sakroiliak eklem; Bilgisayarlı tomografi; Tanısal hata; Raporlama

EP-16

İZOLE OMUZ TUTULUMLU ROMATOİD ARTRİT: RICE BODY OLGUSU

Gizem Gözde GENÇ MERCAN[1], Yüksel MARAŞ[1]

[1] Ankara Bilkent Şehir Hastanesi

Giriş

Romatoid artrit (RA), sıklıkla küçük eklemleri tutan kronik inflamatuvar bir hastalık olmakla birlikte nadiren büyük eklemlerde atipik tutulumlar ile prezente olabilir. Rice body'ler, kronik inflamasyon sonucu sinovyumdan dökülen hücresel debris üzerine fibrin birikimi ile oluşan, genellikle milimetrik boyutlarda, düzgün konturlu, pirinç tanesi benzeri serbest cisimciklerdir. En sık romatoid artrit ve tüberkülozda görülmekle birlikte diğer kronik inflamatuvar durumlarda da tanımlanmıştır. Bu olguda, başlangıçta izole omuz tutulumu ile seyreden ve rice body bursit ile prezente olan seropozitif RA hastası sunulmuştur.

Olgu





37 yaşında kadın hasta, memede benign kitle nedeniyle opere edildikten yaklaşık iki ay sonra başlayan ve giderek artan sağ omuz ağrısı şikayeti ile başvurdu. Hastanın ev hanımı olduğu, kırsal yaşam öyküsünün bulunduğu ve çiğ süt/süt ürünleri tükettiği öğrenildi. Aile öyküsünde babaannesinde tüberküloz mevcuttu. Fizik muayenede sağ

omuzda yaklaşık 9x10 cm boyutlarında kitle benzeri oluşum ve ağrılı hareket kısıtlılığı saptanırken, bilateral temporomandibular eklemde hassasiyet mevcut olup el eklemlerinde aktif sinovit izlenmedi. Laboratuvar incelemelerinde RF ve anti-CCP pozitif, CRP 17 mg/L ve sedimentasyon 34 mm/saat olarak bulundu. Brucella ve İnterferon gama salınım testi (IGRA) negatifti.

Omuz MR görüntülemede subakromial-subdeltoid bursada yoğun inflamasyonla birlikte çok sayıda "rice body" ile uyumlu büyük koleksiyon tanımlanmıştır. Hastanın omuzdan alından tru-cut ve eksizyonel biyopsi kronik sinovit ile uyumlu bulunmuş, histopatolojik incelemede tüberküloz açısından granülomatöz inflamasyon ve kazeifikasyon nekrozu saptanmamıştır. Tüm bulgular birlikte değerlendirildiğinde olgu, seropozitif romatoid artrit ile ilişkili atipik başlangıçlı izole omuz tutulumu ve subdeltoid bursada rice body oluşumu olarak tanımlanmıştır.

Tartışma ve Sonuç

RA genellikle küçük eklem tutulumu ile başlamakla birlikte nadiren monoartiküler veya büyük eklem tutulumu şeklinde prezente olabilir. Bu olguda küçük eklem tutulumu olmaksızın izole omuz tutulumu dikkat çekicidir.

Rice body oluşumu; kronik sinovyal inflamasyon sonucu fibrin birikimi ile oluşur ve en sık RA ve tüberküloz ile ilişkilidir. Hastada IGRA negatifliği ve histopatolojide granülomatöz inflamasyon olmaması tüberkülozu dışlamada yardımcı olmuştur. Ayırıcı tanıda tüberküloz bursiti, Brucella enfeksiyonu, Sinovyal neoplaziler düşünülmüş, ancak klinik, serolojik ve histopatolojik bulgular RA ile uyumlu bulunmuştur.

Bu olgu, RA'nın nadir bir prezentasyonu olan rice body bursitini ve izole büyük eklem başlangıcını göstermesi açısından önemlidir. İzole omuz ağrısı ve kitle ile başvuran hastalarda, özellikle seropozitiflik varlığında RA akılda tutulmalıdır. Rice body oluşumu nadir olmakla birlikte RA'nın bir komplikasyonu olarak karşımıza çıkabilir ve enfeksiyöz nedenlerden dikkatle ayırt edilmelidir.

EP-17

Miyokardit Tablosu ile Prezente Olan Erişkin Başlangıçlı Still Hastalığı

Esra Maide Özel, Ahmet Omma, Yüksel Maraş, Şükran Erten, Orhan Küçükşahin, İsmail Doğan

GİRİŞ: Erişkin başlangıçlı Still hastalığı (EBSH) nadir görülen ve nedeni bilinmeyen sistemik inflamatuar hastalıktır. Aralıklı olan yüksek ateş, ateş ile eş zamanlı görülme eğiliminde olan somon rengi cilt döküntüsü, artrit, akut faz yanıtında artış ile karakterize olup miyalji, boğaz ağrısı, lenfadenopati, splenomegali ve nötrofilik lökositoz tablosu da eşlik edebilmektedir. Still hastalığı erişkinlerde 16-35 yaş arasında kadınlarda daha yaygın olmakla birlikte ileri yaş grubunda da görülebilmektedir. Erişkin başlangıçlı still hastalığı kliniğe yansıyan fenotipik bulguları ve otoantikor seviyesinde anlamlı yüksekliğe neden olmaması yönü ile otoinflamatuar hastalıklara benzese de, aile öyküsünde genetik testin negatif olması ile diğer otoinflamatuar hastalık gruplarından ayrılmaktadır. Erişkin başlangıçlı still hastalığı makrofaj aktivasyon sendromu, kardiyopulmoner sistem tutulumu ve fulminant hepatit tablosu gibi ciddi komplikasyonlara neden olarak hayati tehlike arz edebilmektedir. Bu olgumuzda miyokardit tablosu ile prezente olan ve uzun dönem izole miyokardit öyküsü ile takip edilen erişkin still hastasından bahsedilecektir.

OLGU:2021 yılında ateş, batıcı vasıfta göğüs ağrısı olan hastanın acil servis başvurusunda troponin değeri:1796 saptanan hastanın yapılan EKO'da "SINIRDA LV SİSTOLİK FONKSİYONU , MY(ESER) EK KLİNİK TANI: AKUT MİYOKARDİT? EF%63 " saptandı.O dönem bakılan otoantikor tetkiklerinde DFS paternde 1/320 oranında ANA pozitifliği olan hastanın bakılan ENA panelinde ASMA 1/100 ve Anti-Ro 52 antikoru pozitif olarak izlenmiş. Yapılan romatolojik sorgulamada özellik saptanmadı. Miyokardit tablosuna eşlik eden KC enzim yüksekliği de olan hastanın gastreonteroloji tarafından yapılan değerlendirilmesinde otoimmun hepatit açısından takip edilmesi planlandı. Klinik bulguları ile MIS-C düşünülmeyen hastaya 1gram/kg dozunda 2 gün IVIG tedavisi verildi. Takibinde EF %74'e yükseldi ve hastanın klinik bulguları geriledi. 06/2023'de bacaklarda 2 aydır olan ağrı, akşamları yükselen ateş ve ateş ile birlikte olan makülopapüler döküntü yakınması ile erişkin romatoloji polikliniğinde erişkin Still hastalığı tanısı ile MTX 6 tab/hafta, prednizolon 5mg 1x1 ve folik asit başlanarak takip edilmeye başlandı. 06/2024'de batıcı vasıfta göğüs ağrısı, ateş, üşüme titreme, boğaz ağrısı, döküntü yakınması ile acil servise başvuran hastanın troponin değerleri 88, 128 ve 148 olarak izlenmesi üzerine Yapılan EKO'da "ACİL YB EKO:EF %-50-55,MAJOR KAPAK PATOLOJİSİ YOK. SEGMENTER DUVAR HAREKET BOZUKLUĞU YOK. RA ARKASI MIN PERİKARDİAL EFFÜZYON + . AV: 1,2 PV: 0,7 EDD: 4,8 MIN MY MIN TY E>A SAĞLAR NORMAL " saptandı. Hasta miyokardit ön tanısı ile koroner YBU'nde takip edildi. Hastaya mtx dirençli EBSH ön tanısı ile anakinra 100mg ve 100mg/gün dozundan metilprednizolon tedavisi tedavisi başlandı. Takiplerinde klinik bulguları remisyona giren hastanın steroid tedavisi dozu tedricen azaltılarak taburcu edildi. 11/2025'de 40 dereceye varan ateş ve boğaz ağrısı yakınması olan hastanın ferritin:13532, CRP:39 ve nötropenisi olması üzerine hastalık aktivasyonu olarak değerlendirilerek tedavisi tosilizumab 400mg IV olarak düzenlendi. Hasta tosilizumab tedavisi altında remisyonda izlenmektedir.

SONUÇ: Erişkin başlangıçlı still hastalığında kardiyak tutulum oldukça çeşitli olup kalbin 3 tabakası da tutulabilir. En sık görülen bulgu perikardiyal efüzyon ve perikardit tablosu olup hastaların %3-37'sinde izlenmektedir. Perikardit ile seyreden EBSH olan hastaların sonlanımı genelde olumlu olup, birinci basamak tedavisinde kullanılan steroid tedavisine dramatik yanıt vermektedir. Bu hastalarda steroid

azaltıcı tedavi olarak veya steroid tedavisine yeterli yanıt alınamadığında IL-1'i hedef alan anakinra tedavisi veya IL-6 üzerinden etkinliği olan tosilizumab tedavisi tercih edilebilir. EBSH'na bağlı olarak gelişen miyokardit tablosu ise nadir olup genellikle hastalığın erken döneminde izlenmektedir. Bizim vakamız EBSH'nın nadir bir komplikasyonu olan miyokardit tablosu ile prezente olmuş olup, immunsupresif tedavi altında remisyonda olarak izlenmektedir.

Kaynak:

Gerfaud-Valentin M, Sève P, Iwaz J, Gagnard A, Broussolle C, Durieu I, Ninet J, Hot A. Myocarditis in adult-onset still disease. Medicine (Baltimore). 2014 Oct;93(17):280-289. doi: 10.1097/MD.0000000000000112. PMID: 25398063; PMCID: PMC4602418.

Çamlı Babayiğit E, Şener E, Babayiğit E. Adult-Onset Still's Disease: A Rare Cause of Acute Severe Mitral Regurgitation. Anatol J Cardiol. 2025 ;29(3):145-147. doi: 10.14744/AnatolJCardiol.2025.4984.

Cohen, R, Nhan, P, Cholet, C. et al. Acute Myocarditis Revealing Adult-Onset Still's Disease. J Am Coll Cardiol Case Rep. 2021 Jul, 3 (7) 1002–1006. https://doi.org/10.1016/j.jaccas.2021.03.008

EP-18

Yaygın Eklem Ağrısı ile Başvuran Bir Brucelloz Olgusu: Romatizmal Hastalıkların Önemli Bir Taklitçisi

Giriş

Brucelloz, dünya genelinde ve özellikle ülkemizde endemik olarak görülen, multisistemik tutulum gösterebilen zoonotik bir enfeksiyondur. Kas-iskelet sistemi tutulumu en sık görülen komplikasyon olup, klinik tablonun inflamatuar romatizmal hastalıkları taklit etmesi nedeniyle tanısal zorluklara yol açabilmektedir. Bu sunuda, yaygın eklem ağrısı ve akut faz reaktanı yüksekliği ile romatoloji polikliniğine refere edilen bir brucelloz olgusu tartışılmaktadır.

Olgu Sunumu

52 yaşında erkek hasta, yaklaşık bir aydır devam eden yaygın eklem ağrısı şikayeti ile başvurdu. Hastanın ağrılarının özellikle her iki diz ekleminde yoğunlaştığı ve hareket kısıtlılığına neden olduğu öğrenildi. Hastanın şikayetleri 1 haftadır mevcuttu. Öncesinde hafif bir üst solunum yolu enfeksiyonu semptomları ve 2-3 gün süren çok şiddetli olmayan ve kanamanın eşlik etmediği diyare tarifliyordu. Ateşi 38°C geçmemekle birlikte subfebril olduğunu belirten hastanın bu süreçte kilo kaybı olmamıştı ancak iştahsızlığı vardı.

Sistemik sorgulamasında 30 dakikayı bulan belde ve dizde tutukluk haricinde ek özellik yoktu. Omuz , dirsek , el bilek dahil yaygın ağrıları varken şiş eklemi olmamıştı. Bel ağrısı sabah olan tutukluk haricinde gün içinde çok olmuyordu. Bağ doku hastalıkları, diğer romatolojik hastalıklar yönünden sorgulaması negatifti.

Özgeçmiş sorgulamasında ek bir özellik saptanmazken; soygeçmişinde aile bireylerinin hayvancılıkla uğraştığı ve yakın çevresinde daha önce Brucella tedavisi gören bireylerin olduğu bilgisine ulaşıldı.

Yapılan fizik muayenede diz eklemlerinde hassasiyet saptandı, ancak belirgin bir artrit bulgusu izlenmedi. Laboratuvar tetkiklerinde akut faz reaktanlarının (ESR: 57 mm/saat ve CRP: 34 mg/L) yüksek saptanması üzerine hasta, öncelikle inflamatuar bir eklem hastalığı ön tanısıyla romatoloji kliniğine yönlendirildi. Tetkiklerinde lökositozu vardı. Anemisi yok trombosit bozukluğu yoktu. Böbrek ve karaciğer fonksiyon tetkikleri normaldi. İshali devam etmeyen hastanın gayta tetkikleri de normal olarak sonuçlandı. Ancak hastanın epidemiyolojik öyküsü ve klinik tablosu göz önüne alınarak istenen Brucella Coombs Aglütinasyon testi 1/160 titrede pozitif sonuçlandı. Hastanın inflamatuar romatizmal hastalığa yönelik serolojik tetkikleri negatif olarak sonuçlandı. Hasta brucella pozitifliği sebebi ile enfeksiyon hastalıklarına konsülte edildi. Muayene sonrasında brucella kliniği aktif olması sebebi ile test titresi çok yüksek olmamasına rağmen hasta brucelloz kabul edildi ve hastaya doksisiklin ve rifampisin tedavisi başlandı. İzlemde hastanın yakınmaları ve akut faz reaktanları geriledi. Hasta halen enfeksiyon hastalıkları kontrolünde izlenmektedir.

Tartışma ve Sonuç

Brucelloz; ateş, terleme ve halsizlik gibi sistemik semptomların yanı sıra sakroiliit, spondilit veya periferik artrit gibi kas-iskelet sistemi bulguları ile seyredebilir. Bu olguda olduğu gibi, yaygın eklem ağrısı ve yüksek inflamatuar parametrelerle başvuran hastalarda, özellikle endemik bölgelerde ve uygun anamnez varlığında, gereksiz immünsupresif tedavilerin önüne geçmek adına ayırıcı tanıda mutlaka bruselloz dışlanmalıdır.

Kaynak: Erişim tarihi : 17.04.2026

EP-19

Kalsiyum Pirofosfat Deposit Hastalığı ve Diffuz İdiyopatik İskelet Hiperostoz Birlikteliği Olan Olgu

Enver Caner CERAN1,

Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Ankara

Giriş: Diffüz idiyopatik iskelet hiperostozu (DISH) ve kondrokalsinozis, ektopik kalsifikasyon ile karakterize hastalıklardır [1]. Diffüz idiyopatik iskelet hiperostozu (DISH), özellikle omurganın anterior longitudinal ligamentinde ossifikasyon varlığı ile tanınan, nedeni bilinmeyen belirgin bir entezis reaksiyonudur. Esasen bir hastalıktan çok, genellikle asemptomatik bir fenomendir. Bununla birlikte spondiloartropati olup olmadığı mutlaka değerlendirilmesi gerekir. DISH'te paravertebral ossifikasyon, vertebra korpusundan mekânsal olarak ayrı yerleşim gösterir; bu özellik, anulus fibrozus ossifikasyonu sonucu gelişen ve spondiloartropatilerde görülen sindesmofitlerden ayırt edilmesini sağlar. Ayrıca spondiloartropatilerde zigapofizyal ve kostovertebral eklemlerde erozyon ve füzyon varlığı da bu iki durumu ayırt etmeye yardımcı olur [2]. Kondrokalsinozis ise kalsiyum içeren kristallerin eklem kıkırdağında, sinovyal membranlarda ve daha nadir olarak periartiküler yumuşak dokularda birikimi ile karakterizedir [1].

Olgu: 82 yaşında, bilinen kapak replasmanı, benign prostat hiperplazisi ve hiperlipidemi öyküsü olan erkek hasta, yaklaşık bir hafta önce başlayan el eklemlerinde ağrı ve son birkaç gündür sağ el bileği ile metakarpofalangeal (MKF) eklemlerde gelişen şişlik, kızarıklık ve ısı artışı şikâyetleri nedeniyle romatoloji polikliniğine başvurdu. Hastanın daha önce eklem şişliği öyküsü bulunmamaktaydı. Fizik muayenesinde sağ el bileği üzerinde kızarıklık, ısı artışı ve hassasiyet, sağ el MKF eklemlerinde hassasiyet ve MKF sıkma testinde pozitiflik saptandı ve bulgular aktif sinovit ile uyumlu olarak değerlendirildi. Romatolojik sistem sorgulamasında ek özellik saptanmadı. Hastada asimetrik oligoartrit tablosunun bulunması nedeniyle ön planda septik artrit düşünülmedi. Yaşı ve eşlik eden inflamatuvar bel ağrısı olmaması nedeniyle spondiloartritlerden uzaklaşıldı. Laboratuvar incelemelerinde CRP 50 mg/L, eritrosit sedimentasyon hızı 10 mm/saat olarak saptandı. Serolojik değerlendirmede romatoid faktör (RF) ve anti-siklik sitrüline peptid (anti-CCP) negatif bulundu. Hemogram, hepatit belirteçleri ve kompleman düzeyleri normaldi. Biyokimyasal incelemelerde böbrek fonksiyon testleri, elektrolitler, karaciğer fonksiyon testleri, paratiroid hormon düzeyi ve TSH (2.19 mIU/L) normal sınırlarda izlendi. Viral serolojide Hepatit B virüsü, Hepatit C virüsü, Parvovirüs B19, Epstein–Barr virüsü (EBV), Sitomegalovirüs (CMV) ve Rubella serolojileri negatif saptandı. Görüntüleme incelemelerinde el bileğinde triangüler

fibrokartilaj kompleksinde ve diz ekleminde kristal birikimleri izlendi, ayrıca her iki el bileğinde MKF eklemlerinde hook belirtisi saptandı. Lomber grafide intervertebral disk aralıklarının korunduğu ve sakroiliak eklemlerde patolojik bulgu olmadığı, ancak vertebral kolonun anterior yüzü boyunca yukarıdan aşağıya doğru uzanan akan mum manzarası ile uyumlu sindesmofit izlendiği görüldü. Mevcut klinik ve radyolojik bulgularla hasta kalsiyum pirofosfat depozisyon hastalığı (CPPD) ve diffüz idiopatik iskelet hiperostozu (DISH) olarak değerlendirildi. Hastaya Deltacortril 10 mg/gün ve kolşisin 2×1 tedavisi başlandı. Bir hafta sonraki kontrolünde artrit bulgularının belirgin şekilde gerilediği, CRP değerleri normal aralığa geldiği ve şikâyetlerinin tamamen düzeldiği gözlendi. Takipte steroid dozu 5 mg/gün'e düşürülerek mevcut kolşisin tedavisi ile izlemine devam edildi.

Sonuç: DISH ile kondrokalsinozis birlikteliği, her iki hastalıkta ortak bir patogenetik mekanizmanın varlığını düşündürmektedir. Özellikle pirofosfat metabolizmasındaki bozuklukların, inorganik pirofosfat düzeylerini artırarak kalsiyum pirofosfat dihidrat kristal oluşumunu ve eşlik eden ossifikasyon süreçlerini tetiklediğine dair klinik ve genetik çalışmalar ile insan ve hayvan modeli verileri bu ilişkiyi desteklemektedir. [1,3].

Kaynaklar

1-Couto AR, Parreira B, Thomson R, Soares M, Power DM, Stankovich J, Armas JB, Brown MA. Combined approach for finding susceptibility genes in DISH/chondrocalcinosis families: whole-genome-wide linkage and IBS/IBD studies. Hum Genome Var. 2017 Nov 2;4:17041. doi: 10.1038/hgv.2017.41. PMID: 29104755; PMCID: PMC5666909.

2-Rothschild, B.M. Diffuse Idiopathic Skeletal Hyperostosis: Addressing Confusion with Ankylosing Spondylitis/Spondyloarthropathy. *SN Compr. Clin. Med.* 2, 1141–1144 (2020).

3-Van der Korst, J K, and J Geerards. "Articular chondrocalcinosis in a Dutch pedigree." *Arthritis and rheumatism* vol. 19 Suppl 3 (1976): 405-9. doi:10.1002/1529-0131(197605/06)19:3+<405::aid-art1780190713>3.0.co;2-f

EP-20

Duloksetin Kullanımı Sonrası Gelişen Uygunsuz Anti Diüretik Hormon Salınımı Sendromu: Olgu Sunumu

Enes Keskin1, Ali Şahin1

1Sivas Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Sivas

Giriş: Fibromiyalji, yaygın kas-iskelet sistemi ağrısı, yorgunluk, uyku bozukluğu ve bilişsel semptomlarla karakterize kronik bir ağrı sendromudur ve toplumda yaklaşık %2–4 oranında görülmektedir. Hastalığın patogenezinde santral duyarlılık artışı ve nörotransmitter dengesizliklerinin rol oynadığı düşünülmektedir. Bu nedenle tedavide serotonin ve noradrenalin geri alım inhibitörleri sıklıkla kullanılmaktadır.

Duloksetin, fibromiyalji tedavisinde etkinliği gösterilmiş ve yaygın olarak kullanılan bir ajandır. Bununla birlikte serotonerjik ilaçlara bağlı nadir fakat klinik açıdan önemli yan etkilerden biri Syndrome of Inappropriate Antidiuretic Hormone Secretion (Uygunsuz Anti Diüretik Hormon Salınımı Sendromu, SIADH) gelişimidir. SIADH, hipotonik hiponatremi ile karakterize olup özellikle ileri yaş hastalarda ciddi klinik sonuçlara yol açabilmektedir.

Olgu: Osteoartrit ile takipli 68 yaşında kadın hasta yaygın kas ve eklem ağrıları olması nedeniyle kliniğimize yatırıldı. Hastanın kas ağrılarına eşlik eden tetik nokta hassasiyeti mevcut olduğundan ön planda Fibromiyalji düşünülerek duloksetin 30 mg başlandı. Yatışında bakılan tetkiklerinde Sodyum 142 mmol/L Klor 104 mmol/L şeklindeydi. Takibinin 3. gününde halsizlik ve baş dönmesi tarifleyen hastadan alınan kontrol tetkiklerinde Sodyum 122 mmol/L Klor 89 mmol/L olması üzerine serum osmolalitesi hesaplanarak spot idrarda Sodyum çalışıldı. İdrar Sodyumu 44 mmol/L serum osmolalitesi 256 mOsm/kg olarak geldi. Hastanın klinik olarak övolemik olması üzerine duloksetine bağlı SIADH gelişmiş olabileceği düşünülerek tedavi kesildi. Yaklaşık 2 yıldır kullandığı nebivolol ve hidroklorotiyazid etken maddeli antihipertansif ilacı da kesilen hastaya sıvı kısıtlaması uygulandı. Baş dönmesi şikayeti devam eden hastanın kontrol Sodyumu 119 mmol/L olarak geldiğinden %3 NaCl içeren mayi 150 cc verildi. Mayi sonrası bakılan kontrol Sodyum değerinin 128 mmol/L'e yükselmesi ile yalnızca sıvı kısıtlamasına devam edildi. Duloksetin ve antihipertansif tedavisi kesildikten 3 gün sonra semptomları düzelen hastanın Sodyum değeri 131 mmol/L'ye yükselmesi ile hasta Nefroloji poliklinik kontrolü önerilerek taburcu edildi.

Tartışma: Fibromiyalji, kronik yaygın ağrı ile karakterize olup yaşam kalitesini önemli ölçüde etkileyen bir hastalıktır. Tedavide antidepresanlar, özellikle serotonin ve noradrenalin geri alım inhibitörleri, santral ağrı modülasyonunu etkileyerek semptom kontrolünde etkili olabilmektedir. Bu amaçla duloksetin fibromiyalji tedavisinde sık tercih edilen ajanlardan biridir.

Bu ilaçlar hipotalamik düzeyde antidiüretik hormon salınımını artırarak SIADH gelişimine yol açabilmektedir. Duloksetin ilişkili SIADH nadir bildirilmekle birlikte özellikle tiyazid diüretik kullanımı olan ileri yaş hastalarda tedavinin erken dönemlerinde ortaya çıkabileceği unutulmamalıdır. Klinik tablo asemptomatik hiponatremiden ciddi nörolojik semptomlara kadar geniş bir spektrumda seyredebilir.

Olgumuzda tedavinin erken döneminde semptomatik hiponatremi gelişmesi üzerine diğer nedenler dışlanarak ilaç ilişkili SIADH düşünülmüştür. İlaç kesilmesi ve sıvı kısıtlamasıyla hiponatremi düzelmiştir.

Sonuç: Fibromiyalji tedavisinde yaygın olarak kullanılan duloksetin, nadir de olsa SIADH gelişimine yol açabilmektedir. Bu nedenle duloksetin tedavisi başlanan hastalarda, özellikle ileri yaş ve diüretik kullanımı gibi risk faktörleri bulunan olgularda, erken dönemde serum sodyum düzeylerinin izlenmesi ve gelişebilecek hiponatreminin erken tanınması klinik açıdan önem taşımaktadır.

Kaynaklar:

Macfarlane GJ, Kronisch C, Dean LE, et al. EULAR revised recommendations for the management of fibromyalgia. *Ann Rheum Dis*. 2017;76(2):318-328. doi:10.1136/annrheumdis-2016-209724

Clauw DJ. Fibromyalgia: a clinical review. *JAMA*. 2014;311(15):1547-1555. doi:10.1001/jama.2014.3266

Hamada T, Matsuki K, Kondou S, Furukawa S, Onji M. Duloxetine-induced Syndrome of Inappropriate Secretion of Antidiuretic Hormone in a Super-elderly Patient. *Intern Med*. 2022;61(7):1099-1103. doi:10.2169/internalmedicine.7722-21

Mannesse CK, Jansen PA, Van Marum RJ, et al. Characteristics, prevalence, risk factors, and underlying mechanism of hyponatremia in elderly patients treated with antidepressants: a cross-sectional study. *Maturitas*. 2013;76(4):357-363. doi:10.1016/j.maturitas.2013.08.010

EP-21

İki Nadir Tablonun Kesişimi: Ailevi Akdeniz Ateşi ve Polimiyozitin Birlikteliği—Olgu Sunumu

Emine Aydın Dinçel, Sinem Kübra Beke, İzzet Dinçel, Mustafa Çalış

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Kayseri

Giriş

Polimiyozit, başlıca proksimal kas gruplarını tutan, ilerleyici ve simetrik kas güçsüzlüğüyle karakterize, immün aracılı kronik inflamatuvar miyopatidir. Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA) ise tekrarlayan ateş, karın ve göğüs ağrısı, artrit ataklarıyla seyreden, otozomal resesif geçişli otoinflamatuvar hastalıktır. Bununla birlikte, AAA'nın nadir klinik prezentasyonlarından biri, tipik atak öyküsü olmaksızın ortaya çıkan şiddetli miyaljidir. Bu olgu üzerinden, atipik klinik prezentasyonlarda miyozit ve AAA birlikteliğinin göz önünde bulundurulmasının ve ayırıcı tanıda dikkatle değerlendirilmesinin önemi vurgulanmaktadır.

Olgu

Otuz dokuz yaşında erkek hasta, romatoloji polikliniğine yaklaşık bir aydır devam eden ve gerilemeyen bilateral bacak ağrısı şikâyetiyle başvurdu. Hastanın öyküsünde halsizlik, yorgunluk, son bir ay içinde yaklaşık 5 kg istemsiz kilo kaybı ve yaklaşık bir saat süren sabah tutukluğu mevcuttu. Gece terlemesi tarifleyen hastanın yakın zamanda geçirilmiş enfeksiyon öyküsü yoktu. Sistem sorgulamasında subfebril ateş ve ara ara olan artralji dışında, göğüs ağrısı, karın ağrısı, artrit, cilt lezyonu ya da vaskülit lehine ek bulgu saptanmadı. Özgeçmişinde polen alerjisi dışında özellik bulunmazken, aile öyküsünde gut hastalığı mevcuttu. Hastanın daha önce dahiliye ve enfeksiyon hastalıkları kliniklerinde değerlendirildiği, malignite ve enfeksiyon açısından yapılan incelemelerde patoloji saptanmadığı, ancak akut faz reaktanlarının yüksek seyretmesi üzerine ileri değerlendirme amacıyla romatoloji kliniğine yönlendirildiği öğrenildi. Bu nedenle hasta ileri tetkik amacıyla yatırıldı.

Fizik muayenede bilateral kuadriseps kas gücü 4/5 olarak değerlendirildi. Duyu muayenesi doğaldı, patolojik refleks saptanmadı.

Laboratuvar incelemelerinde CRP 91 mg/L, eritrosit sedimentasyon hızı 50 mm/saat, lökosit sayısı 21.07×10^9/L, hemoglobin 12.7 g/dL ve trombosit sayısı 769×10^9/L olarak saptandı. AST 98.9 U/L ,ALT 366 U/L idi. Geniş romatolojik incelemelerde ANA ve alt profili, RF, anti-CCP, HLA-B27, ANCA ve ANCA profili negatifti. Kreatin kinaz düzeyi normal sınırlardaydı.

Vaskülit ön tanısı ile yapılan BT anjiyografide patolojik bulgu saptanmadı. Bilateral alt ekstremite venöz doppler ultrasonografisi normaldi. Ancak uyluk manyetik rezonans görüntülemesinde, özellikle kuadriseps femoris kaslarında belirgin olmak üzere her iki uyluk kas gruplarında yaygın sinyal artışı ve hafif hacim artışı izlenerek miyozit ile uyumlu bulgular saptandı (Resim 1–2).

Bu bulgular doğrultusunda hastadan elektromiyografi (EMG) ve geniş miyozit paneli istendi. EMG sonucu normal, miyozit paneli negatif olarak sonuçlandı. Klinik ve radyolojik bulgular birlikte değerlendirilerek hastaya polimiyozit ön tanısıyla metotreksat 15 mg/hafta ve metilprednizolon 40 mg/gün tedavisi başlandı ve steroid tedavisinin kademeli olarak azaltılması planlandı.

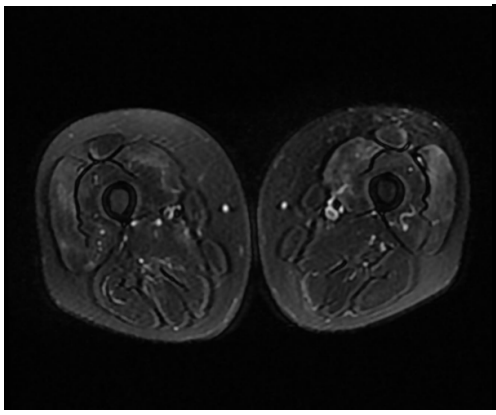
İzlemde, etiyolojiye yönelik yapılan ileri incelemelerde MEFV geninde M694V heterozigot mutasyon saptandı. Hastada tipik AAA atak öyküsü bulunmamakla birlikte, açıklanamayan inflamasyon ve yaygın miyalji varlığı nedeniyle AAA ayırıcı tanıda değerlendirildi ve mevcut tedaviye kolşisin eklendi.

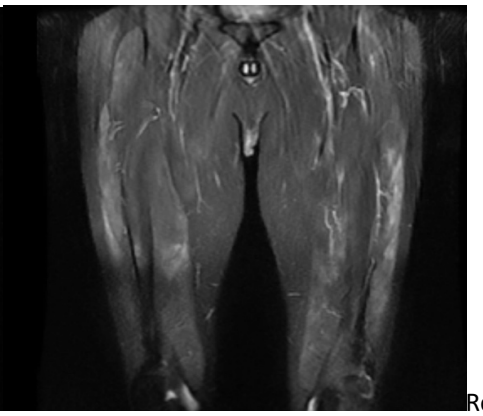
Takiplerinde hastanın klinik semptomlarında belirgin gerileme gözlenirken, akut faz reaktanlarının normal sınırlara gerilediği ve karaciğer fonksiyon testlerinin düzeldiği saptandı.

Sonuç

Bu olgu, tipik AAA atakları olmaksızın izlenen hastalarda dahi inflamatuvar miyozit ile AAA birlikteliğinin göz ardı edilmemesi gerektiğini ortaya koymaktadır. Atipik klinik prezentasyonlarda geniş kapsamlı bir tanısal yaklaşım benimsenmesi ve biyokimyasal, radyolojik ve genetik verilerin birlikte değerlendirilmesi, doğru tanı ve uygun tedavi açısından belirleyicidir.

Anahtar Kelimeler; ailevi akdeniz ateşi, polimiyozit


Resim 1


Resim 2

EP-22

Sarkoidozun Sistemler Arası Yolculuğu

Uzm. Dr. Deniz Dönmez, Prof. Dr. Umut Kalyoncu

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Romatoloji Bilim Dalı

Özet

Sarkoidoz nadir görülen bir hastalıktır, en sık mediastinal lenf nodlarını ve akciğer parankimini tutar; fakat her organda tutulum yapabilir. 13 yıl önce baş ağrısı nedeniyle yapılan tetkikler sonucunda tanı alan hastanın takip sürecinde renal tutulumu 2. ve 7. kraniyal sinir ve mezenter tutulumu gelişmiş. Hasta yüksek doz steroid ve azatiopürin tedavisine refrakter izlendi ve infliximab tedavisi başlandı. 6. ay yanıtı görüntülemelerinde abdomendeki ve torakstaki granülomatöz lezyonların tamamen gerilediği görüldü. Bu vaka sarkoidoz tedavi basamakları ve refrakter sarkoidozda infiliximabın etkili bir tedavi olduğunu göstermesi açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Sarkoidoz, infliximab, granülom

EP-23

İdiyopatik Rekürren Perikardit Vakası

Burcu Soyeri, Hatice Keyvan Sönmez, Emre Bilgin, Emel Gönüllü

Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Sakarya

Giriş:

İdiyopatik rekürren perikardit, plöritik göğüs ağrısı ile prezente olan perikardın tekrarlayıcı kronik inflamasyonudur. İlk akut perikardit atağından sonra hastaların %15-30'unda perikardit tekrarlar.1 İlk tekrarlama sıklıkla 18 ay içinde görülür ve ilk atağa benzerdir.2 Genellikle vakalar idiyopatik kalmakla birlikte bazı olgular kronik inflamatuar hastalıklarla ilişkilendirilmektedir.3

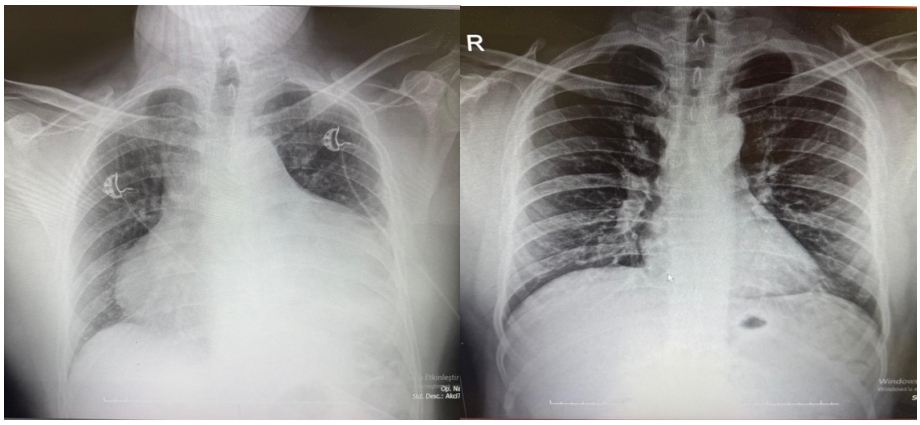
Olgu Sunumu:

39 yaşında erkek hasta, nefes darlığı ve göğüs ağrısı şikayeti ile acil servise başvurdu. Öyküsünde yaklaşık 6 yıl önce başlayan ve o zamandan beri değişken aralıklarla tekrar eden, 3–4 gün süren üşüme-titreme, halsizlik, göğüs ağrısı ve nefes darlığı atakları sebepli birçok kez hastane başvurusu olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde taşikardi ve öne eğilmekle azalan göğüs ağrısı mevcuttu. Diğer sistem muayenelerinde özellik saptanmadı. Laboratuvar incelemelerinde; Beyaz küre:8,92mm³ Hemoglobin:15g/dL Trombosit:475.000/mm³ CRP: 77mg/dL Troponin:0,1ug/L Pro-BNP:68,6 ng/L idi. Elektrokardiyografide tüm derivasyonlarda düşük voltaj saptanması üzerine akut perikardit ön tanısıyla transtorasik ekokardiyograf(EKO) yapıldı. EKO'da posterior ve lateral duvar komşuluğunda 2 cm'nin üzerinde perikardiyal efüzyon izlendi ve hasta koroner yoğun bakım ünitesine yatırıldı.
Perikard sıvı örneklemesinde sitoloji negatif bulundu. Tüberküloz açısından PCR ve ARB negatifti. Perikard sıvısı eksüda vasfında olup kültürde üreme saptanmadı. Eş zamanlı yapılan tiroid fonksiyon testleri, hepatit ve HIV serolojileri, brusella, sifiliz testleri, viral panel, tüberküloz IGRA, malignite taraması ile kan ve idrar kültürlerinde patolojik bulgu izlenmedi. Toplam 1100 cc perikardiyal sıvı drene edildi. Klinik durumu stabil olan hasta ibuprofen ve kolşisin tedavisi ile taburcu edildi. Ayaktan kardiyoloji polikliniğinde izlenen hastanın efor dispnesi gerilemedi. Farklı zamanlarda yapılan kontrol EKO'larda perikardiyal efüzyon saptanmadı. Devam eden yakınmaları nedeniyle ileri tetkik ve

tedavi amacıyla romatoloji servisine interne edildi. Otoimmün etiyoloji açısından yapılan incelemelerde; ANA, anti-dsDNA, ANCA, C3-C4, ENA paneli negatif olarak bulundu. FMF gen analizi gönderildi. Tekrarlanan EKO'da perikardiyal efüzyon saptanmadı; ancak perikardiyal kalınlaşma ve inflamasyon bulguları izlendi, konstriktif perikardit lehine bulgu saptanmadı. Kardiyak MR'da miyokardda inflamasyon izlenmezken, perikardda inflamasyonla uyumlu bulgular saptandı.
Hastaya metilprednizolon 1 mg/kg/gün başlandı. Birkaç gün içinde klinik yakınmalarında ve akut faz reaktanlarında belirgin azalma görüldü. (Resim.1) Hastanın taburculuğunda kolşisin tedavisine devam edilmesi ve steroidin mümkün olan en düşük etkili dozda sürdürülmesi planlandı. İzlemde yakınmaların devam etmesi halinde IL-1 inhibitörü anakinra tedavisinin değerlendirilmesi uygun görüldü.

Tartışma:
Bu olgu, uzun süredir ataklar halinde seyreden göğüs ağrısı ve dispne tablosunun perikardiyal inflamasyon ile ilişkili olabileceğini göstermektedir. Perikardiyal efüzyonun drenaj sonrası kaybolmasına rağmen perikardiyal inflamasyonun devam etmesi ve steroid ile şikayet ve akut faz değerlerinin gerilemesi sürecin aktif inflamatuar karakterini desteklemektedir. Bu bulgu, tekrarlayan perikarditte altta yatabilecek otoimmün etiyolojileri ayırıcı tanıda düşünmek açısından vakayı dikkat çekici kılmaktadır.

Sonuç:
Tekrarlayan göğüs ağrısı ve dispne atakları ile başvuran hastalarda idiyopatik rekürren perikardit ayırıcı tanıda yer almalıdır. Enfeksiyöz, malign ve otoimmün sebepler açısından araştırma yapılmalı, idiyopatik olarak düşünülen hastalar da poliklinik takibine alınmalıdır. Rekürren veya persistan semptomları olan olgularda kolşisin ve NSAİİ tedavisine ek olarak gerektiğinde kortikosteroid ve dirençli durumlarda IL-1 blokajı önemli tedavi seçenekleri arasında yer almaktadır.4



Resim.1: Radyolojik görüntüler
A:Başvuru görüntülemesi B:Taburculuk görüntülemesi

Kaynaklar

Imazio M, Spodick DH, Brucato A, Trinchero R, Adler Y. Controversial issues in the management of pericardial diseases. Circulation. 2010;*121*:916–928.

Imazio M, Bobbio M, Cecchi E, Demarie D, Pomari F, Moratti M, Ghisio A, Belli R, Trinchero R. Colchicine as first-choice therapy for recurrent pericarditis: results of the CORE (COlchicine for REcurrent pericarditis) trial. Arch Intern Med. 2005;*165*:1987–1991.

Cantarini L, Lopalco G, Selmi C, et al. Autoimmunity and autoinflammation as the yin and yang of idiopathic recurrent acute pericarditis. Autoimmun Rev. 2015;14(2):90–97.
Andreis A, Imazio M, Casula M, Avondo S, Brucato A. Recurrent pericarditis: an update on diagnosis and management. Intern Emerg Med. 2021 Apr;16(3):551-558.

EP-24

Kalsiyum pirofosfat kristal depo hastalığı, Olgu sunumu

Bünyamin Polat

Yalova Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği

Giriş: Kalsiyum pirofosfat kristal depo hastalığı (CPPD) artiküler ve periartiküler dokularda kristal birikimi ile ortaya çıkan hastalıktır. Hastalık asemptomatik, akut kristal artrit, kronik kristal artrit ve osteoartrit ile seyreden CPPD olmak üzere dört gruba ayrılır. Hastalık genellikle 60 yaş üstü bireylerde görülür. Tanıda altın standart sinoviyal sıvıda kalsiyum pirofosfat kristallerinin gösterilmesi olmasına rağmen klinik pratikte direk grafi ve ultrasonografi ile tanı kolaylıkla konulabilmektedir. En sık tutulan eklemler diz, el bileği ve omuz eklemleridir. Elde en sık 2. ve 3. metokarpofalangeal eklemler, aksiyel iskelette ise atlantoaksiyel eklem ve faset eklemler tutulur. Hastalık için ultrasonografide triangüler fibrokartilajda ve diz ekleminde kalsiyum pirofosfat kristallerinin gösterilmesi tipiktir.

Olgu: 70 yaşında erkek hasta 5 yıl önce ellerde ve dizlerde olan ağrı şikayeti ile dış merkeze başvurduğunda hastaya seronegatif Romatoid Artrit tanısı konularak leflunamid 20 mg 1x1 tedavisi başlanmış. Hasta poliklinik kontrolünde ilaçtan çok fayda görmediğini ağrılarının devam ettiğini ifade etti. Hastanın daha önce yapılmış tetkiklerde RF, CCP negatifti. Seronegatif artrit olması nedeniyle hastanın detaylı tetkikleri ve röntgenleri istendi. Hastanın anamnezinde artralji dışında belirgin bir şikâyeti yoktu. Hastanın grafilerinde triangüler fibrokartilajda (şekil 1) ve dizde (şekil 2) yaygın birikim olması nedeni ile hastaya CPPD tanısı kondu. Vertebra grafilerinde (şekil 3) dejeneratif değişiklikler olan hastaya aksiyel CPPD tanısı koymak için tomografi çekilmesi planlandı ancak hasta kabul etmedi. Hastanın mevcut kullandığı leflunamid kesilerek hastaya kolşisin 0,5 mg 2x1 başlandı.

Sonuç: Hiperparatirtoidi, hipotiroidi, hipomagnezemi ve hemokromatozis gibi metabolik hastalığı olan, ileri yaş hastalarda CPPD daha sık görülmektedir. Bu vakayı sunmaktaki amacımız romatoloji polikliniklerine başvuran ileri yaş hastalarda özellikle seronegatiflik var ise CPPD için detaylı bir şekilde bakılmasını hatırlatmak ve hastaların gereksiz ilaç kullanımının önüne geçmektir.

Anahtar Kelimeler: CPPD

EP-25

Azatiyoprin İlişkili Akut Pankreatit: Sistemik Lupus Eritematozuslu Bir Olgu

Ahmet Usta[1], Serdar Sezer[1], Mücteba Enes Yayla[1], Emine Uslu[1], Aşkın Ateş[1], Tahsin Murat Turgay[1]

[1] Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Elli beş yaşında kadın hasta sistemik lupus eritematozus (SLE) tanısı ile izlenmekteydi. Hasta yaklaşık sekiz yıl önce malar rash, fotosensitivite, antinükleer antikor (ANA) pozitifliği (homojen ve granüler patern) ve anti-double-stranded DNA (anti-dsDNA) pozitifliği temel alınarak SLE tanısı almıştı. Tanı sırasında hastada akut kütanöz lupus bulguları mevcuttu ve hidroksiklorokin ile sistemik kortikosteroid tedavisi başlanmıştı. Takip sürecinde kortikosteroid tedavisi kademeli olarak kesilmiş, hasta hidroksiklorokin tedavisi altında uzun süre stabil seyretmiş ve bu dönemde tekrarlayan cilt tutulumu gözlenmemiştir.

Hasta yaklaşık iki ay önce güneş gören bölgelerde belirgin olan, anüler karakterde eritemli plaklar ile başvurdu. Dermatolojik ve romatolojik değerlendirme sonucunda hastada subakut kütanöz lupus eritematozus (SCLE) düşünüldü. Bu nedenle hastaya sistemik kortikosteroid ve azatiyoprin tedavisi başlandı. Takiplerde kortikosteroid dozu kademeli olarak azaltılırken azatiyoprin dozu hastanın vücut ağırlığına göre artırılarak yaklaşık 2 mg/kg/gün dozuna kadar yükseltildi.

Tedavinin ilerleyen döneminde hasta karın ağrısı, bulantı ve kusma şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenede epigastrik bölgede hassasiyet saptandı. Ancak defans ve rebound bulguları negatifti. Laboratuvar incelemelerinde pankreatik enzimlerde belirgin yükselme tespit edildi. Hastanın amilaz düzeyi 432 U/L, lipaz düzeyi ise 630 U/L olarak ölçüldü. Ayrıca karaciğer enzimlerinde de yükselme saptandı (ALT: 199 U/L, AST: 124 U/L). İnflamatuvar belirteçlerde de artış gözlendi.

Hastaya çekilen abdominal bilgisayarlı tomografi incelemesinde pankreasta diffüz ödem ile uyumlu görünüm izlenmiş olup akut ödematöz pankreatit ile uyumlu bulgular saptandı. Hastanın klinik ve laboratuvar bulguları birlikte değerlendirildiğinde azatiyoprin ilişkili akut pankreatit olasılığı ön planda düşünüldü.

Azatiyoprin ilişkili akut pankreatit nadir ancak iyi tanımlanmış bir ilaç yan etkisidir. Literatürde azatiyoprin tedavisi alan hastalarda akut pankreatit gelişme insidansının yaklaşık %3–7 arasında değiştiği bildirilmektedir. Bu durum özellikle inflamatuvar barsak hastalığı olan hastalarda daha ayrıntılı olarak tanımlanmış olmakla birlikte romatolojik hastalıklarda da benzer şekilde rapor edilmiştir. Azatiyoprin ilişkili pankreatit genellikle tedavinin erken döneminde, çoğunlukla ilacın başlanmasından sonraki ilk 2–6 hafta içinde ortaya çıkmaktadır. Patogenezinin doz bağımlı bir toksisiteye bağlı olmadığı, daha çok idiyosenkratik veya hipersensitivite aracılı bir mekanizma ile geliştiği düşünülmektedir. Bu nedenle pankreatit gelişimi kullanılan azatiyoprin dozundan bağımsız olarak ortaya çıkabilmektedir. Klinik olarak hastalar sıklıkla epigastrik karın ağrısı, bulantı ve kusma ile başvurmakta olup laboratuvar incelemelerinde serum amilaz ve lipaz düzeylerinde belirgin yükselme saptanmaktadır. Görüntüleme yöntemlerinde ise genellikle akut ödematöz pankreatit ile uyumlu bulgular izlenmektedir. Çoğu vakada klinik seyir hafif olup ilacın kesilmesi ve destek tedavisi sonrasında hızlı klinik ve biyokimyasal düzelme gözlenmektedir (1,2).

Bu nedenle azatiyoprin tedavisi kesildi ve hastanın oral alımı kesildi. Hastaya intravenöz hidrasyon ve destek tedavisi uygulandı. Klinik takipte hastanın karın ağrısının gerilediği gözlendi. İzlem sürecinde pankreatik enzim değerlerinde belirgin düşüş saptandı. Amilaz ve lipaz düzeyleri kademeli olarak gerilerken aynı zamanda C-reaktif protein ve karaciğer enzimlerinde de düşüş izlendi.

Hastanın klinik durumunun düzelmesi ve laboratuvar parametrelerinin gerilemesi üzerine oral alımı kademeli olarak yeniden başlandı. Hasta düşük doz sistemik kortikosteroid tedavisi ile klinik olarak stabil halde taburcu edildi. Taburculuk sonrası yapılan poliklinik kontrollerinde pankreatit açısından yeni bir bulgu saptanmadı ve hastanın pankreatik enzim düzeylerinin normal sınırlarda olduğu gözlendi.

Bu olguda azatiyoprin tedavisi sonrası gelişen akut pankreatit tablosu, ilacın kesilmesi ve destek tedavisi ile hızlı klinik ve biyokimyasal düzelme göstermiştir. Bu nedenle klinik tablo azatiyoprin ilişkili akut pankreatit ile uyumlu olarak değerlendirilmiştir.

Referanslar

Weersma RK, Peters FT, Oostenbrug LE, et al. Increased incidence of azathioprine-induced pancreatitis in Crohn's disease compared with other diseases. Aliment Pharmacol Ther. 2004;20(8):843–850.

Gordon M, Grafton-Clarke C, Akobeng A, et al. Pancreatitis associated with azathioprine and 6-mercaptopurine use in Crohn’s disease: a systematic review. Frontline Gastroenterol. 2021;12(5):423–436. doi:10.1136/flgastro-2020-101405.

EP-26

Alt Ekstremite Kas Güçsüzlüğü ve Cilt Döküntüleri ile Başvuran Hastada Bilateral İliopsoas Apsesi: Romatolojik Hastalıkları Taklit Eden Nadir Bir Klinik Durum

Ahmet Özkan1, Gökçe Nur Yetkin2, Özlem Karakaş3

1Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon A.B.D

2Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Aile Hekimliği A.B.D

3Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç hastalıkları A.B.D, Romatoloji B.D.

Giriş

Akut alt ekstremite güçsüzlüğü, romatolojik, nörolojik ve enfeksiyöz nedenlerin sebep olabileceği önemli bir klinik durumdur. Özellikle sistemik inflamasyon bulguları ve eşlik eden cilt lezyonlarının varlığı, vaskülitler başta olmak üzere romatolojik hastalıkları düşündürebilmektedir. Bununla birlikte, derin yerleşimli enfeksiyonlar nadiren bu tür sistemik ve nöromüsküler bulgularla prezente olarak tanısal güçlük oluşturabilir.

İliopsoas apsesi, sinsi başlangıcı ve nadir olarak görülmesi nedeniyle sıklıkla gözden kaçan ve gecikmiş tanı nedeniyle morbidite ve mortalite artışına yol açabilen enfeksiyöz bir nedendir. Klasik olarak psoas kası belirtileri olarak da adlandırılan, ateş, yan ağrısı ve kalçada hareket kısıtlılığı triadı hastaların yalnızca yaklaşık %30'unda görülmektedir (1).

Olgumuzda, akut başlangıçlı alt ekstremite güçsüzlüğü ve peteşial döküntüleri sebebiyle romatoloji polikliniğine refere edilen ancak ileri görüntülemelerde bilateral iliopsoas apsesi saptanan bir vaka sunulmaktadır.

Olgu

47 yaşında kadın hasta, yaklaşık 3 hafta önce ortaya çıkan ani başlangıçlı alt ekstremitelerde güçsüzlük ve yürüme güçlüğü nedeniyle tekerlekli sandalye seviyesinde ambule şekilde romatoloji polikliniğine başvurdu. Fizik muayenede genel durum orta, vital bulguları stabildi. Üst ekstremite kas güçleri bilateral 5/5 iken, alt ekstremitede kalça fleksör kas güçleri bilateral 1/5 olarak saptandı. Diğer alt ekstremite kas güçleri ağrı nedeniyle etkin değerlendirilememekle birlikte izole aktif hareketlerin mevcut olduğu gözlendi. Hastanın alt ekstremitesinde bilateral infrapatellar alanlarda ve bilateral ayak bileği medialinde peteşial döküntüleri mevcuttu (Resim 1). Özgeçmişinde anksiyete bozukluğu ve 10 yıl önce geçirilmiş trafik kazası dışında özellik yoktu. Laboratuvar

incelemelerinde lökosit sayısı 17.210/mm³, hemoglobin 9.2 g/dL, eritrosit sedimantasyon hızı (ESR) 128 mm/saat ve C-reaktif protein (CRP) 102 mg/L ve prokalsitonin düzeyi 0.263 ng/mL (N<0.05). Brusella tüp aglütinasyon testi, antinükleer antikor (ANA), anti-dsDNA, MPO-ANCA ve PR3-ANCA negatif sonuçlandı. Klinik tablo ile uyumsuz görüntüleme bulguları, yüksek akut faz reaktanları ve cilt lezyonları nedeniyle romatoloji polikliniğine yönlendirilmişti. Enfeksiyöz etiyoloji ön planda düşünülerek yapılan kontrastlı abdominal bilgisayarlı tomografisinde (BT) bilateral iliak kaslarda, sağda 75×55 mm, solda 61×47 mm boyutlarında, süperiorda psoas kaslarına ve inferiorda femoral kas planları arasına uzanım gösteren abse ile uyumlu loküle alanların izlendiği rapor edildi. Hasta abse drenajı ve ileri tedavi planlaması amacıyla genel cerrahi tarafından yatırılarak tedavisine başlandı.

Tartışma

İliopsoas apseleri nadir görülmekle birlikte, non-spesifik klinik bulgular nedeniyle tanının gecikmesine yol açabilen ciddi bir enfeksiyöz durumdur (1). Klinik bulgular sıklıkla ateş, bel ağrısı, kalça ağrısı ve yürüme güçlüğü şeklinde olup nörolojik patolojileri taklit edebilir. İliopsoas apselerinin alt ekstremite güçsüzlüğüne yol açması, inflamasyon ve kitle etkisine bağlı femoral sinir basısı ile açıklanabilir. Literatürde kalça fleksörlerinde kas güçsüzlüğü ve yürüme zorluğu ile prezente olan olgular bildirilmiştir (2-3). Vakamızda dikkat çekici bir diğer bulgu alt ekstremitedeki peteşial döküntülerdir. Enfeksiyonlara bağlı immün kompleks birikimi veya septik süreçler vaskülit benzeri dermatolojik bulgulara yol açabilir. Bu durum özellikle romatolojik hastalıklarla ayırıcı tanıda önemli bir tuzak oluşturabilmektedir. İliopsoas apsesi vakalarında erken tanı konulamadığında sepsis ve mortalite riski artmaktadır (1). Bu nedenle yüksek akut faz reaktanları, belirgin sistemik inflamasyon ve görüntüleme ile açıklanamayan nöromüsküler bulguların varlığında derin yerleşimli enfeksiyonlar mutlaka dışlanmalıdır.

Sonuç

Akut alt ekstremite güçsüzlüğü ve cilt bulguları ile başvuran hastalarda romatolojik hastalıklar ön planda düşünülse de enfeksiyöz etiyolojiler dikkatle araştırılmalıdır. Özellikle yüksek akut faz reaktanları ve negatif otoimmün seroloji varlığında iliopsoas apsesi gibi nadir ancak ciddi enfeksiyonlar ayırıcı tanıda yer almalıdır. Erken tanı ve uygun drenaj ile tedavi, hastalığın prognozunu belirgin şekilde iyileştirmektedir.

Anahtar Kelimeler: Psoas Absesi, Vaskülit, Kas Güçsüzlüğü

Kaynakça

Lee YC, Li JJ, Hsiao CH, Yen CC. Clinical Characteristics and In-Hospital Outcomes in Patients with Iliopsoas Abscess: A Multicenter Study. *J Clin Med*. 2023;12(8):2760. Published 2023 Apr 7. doi:10.3390/jcm12082760

He W, Yuan Y, Huang J. A case report of iliopsoas abscess and literature review. *Medicine (Baltimore)*. 2024;103(33):e39356. doi:10.1097/MD.0000000000039356

Priya P, Nair A, Gowda S, Nasim S, Warrier V. Iliopsoas Abscess Mimicking a Lower Motor Neuron Lesion: A Diagnostic Challenge. *Cureus*. 2024;16(11):e73978. Published 2024 Nov 19. doi:10.7759/cureus.73978



Resim 1.

EP-27

Romatolojik hastalıklarda Terapötik Plazmaferez: Güncel endikasyonlar ve Klinik kullanım alanları

Ebru Karaçalı1, Emine Büşra Ata1, Ezgi Çimen Güneş1 , Sedat Yılmaz1

1 Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

Amaç

Bu çalışmanın amacı, romatolojik hastalıklarda terapötik plazmaferez uygulamasının güncel endikasyonlarını, klinik kullanım alanlarını ve tedavi sonuçlarına olan etkisini literatür eşliğinde değerlendirmektir.

Yöntem

Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde 2016-2026 yılları arasında bilinen romatolojik hastalığı olan ya da romatolojik bir ön tanı ile terapötik plazmaferez planlanan 30 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların demografik özellikleri kaydedildi. Plazmaferez gerektiren klinik tutulumları, hastalık tanıları kaydedildi. Plazmaferez öncesi ve sonrası laboratuvar özellikleri ve bu hastalarda tercih edilen tedaviler incelendi.

Bulgular

Romatolojik hastalıklar nedeniyle terapötik plazmaferez alan 30 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların 10'u kadındı (%33). Ortalama yaş 50.7 ±18.7 idi. Hastaların 27'sinde (%90) renal tutulum mevcuttu. 12 hastada (%40) renal biyopsi yapılmıştı. En sık tutulum renal sistemde saptanırken bunu sırasıyla akciğer tutulumu (12/30, %40), cilt, eklem ve santral sinir sistemi tutulumu (4/30, %13.3) izlemekteydi. 15 hastanın (%50) ANCA ilişkili vaskülit, 6 hastanın (%20) sistemik lupus eritematozus tanısı aldığı saptandı. Tedavi olarak 20 hastada (%66.7) siklofosfamid, 6 hastada (%20) intravenöz immunoglobulin (IVIG), 8 hastada (%26.7) rituksimab tedavisi tercih edilmişti. 11 hastada (%36.7) mortalite geliştiği saptandı**.** Mortalite gelişen 4 hasta SLE tanısı (%36.4), 3 hasta ANCA ilişkili vaskülit (%27.3), 3 hasta AFAS (%27.3) ve 1 hasta (%9) lökositoklastik vaskülit ile takip ediliyordu.

Sonuç

Terapötik plazmaferez, seçilmiş romatolojik hastalıklarda, özellikle hızlı progresyon gösteren, yaşamı tehdit eden veya konvansiyonel immünsupresif tedavilere dirençli durumlarda etkili bir tedavi seçeneği olarak öne çıkmaktadır. Ancak, endikasyonların hastalık spesifik olarak dikkatle belirlenmesi ve tedavi kararının multidisipliner yaklaşım ile verilmesi gerekmektedir.

EP-28

Sistemik skleroz ilişkili dijital ülserlerde ülser lokalizasyonu ve tedavi yanıtı: tek merkez deneyimi

Berkay Soysal[1], Seda Çolak[1], Emre Tekgöz[1], Ezgi Çimen Güneş[1], Sedat Yılmaz[1]

[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş:
Dijital ülserler, sistemik sklerozun (SSk) sık görülen ve klinik açıdan önemli vasküler komplikasyonlarından biri olup ağrı, fonksiyonel kısıtlılık, yaşam kalitesinde bozulma, aktif hastalık ve kötü prognoz ile ilişkilidir.

Amaç:
Çalışmamızda, SSk'a bağlı dijital ülseri olan hastaların klinik özellikleri ve tedavi yanıtlarını retrospektif olarak değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem:
Gülhane EAH Romatoloji Bilim Dalı'nda sistemik skleroz tanısı ile takip edilen, 2013 ACR/EULAR sınıflama kriterlerini karşılayan ve poliklinik viziti sırasında dijital ülser saptanan hastalar retrospektif olarak incelendi. Hastaların verileri elektronik tıbbi kayıtlar üzerinden toplandı.

Bulgular:
Çalışmaya toplam 36 hasta dahil edildi. Medyan (IQR) yaş 48,5 (21,5) yıl ve takip süresi 31,5 (55) aydır. Yirmi bir hastada (%58,3) limitli kutanöz sistemik skleroz, 15 hastada (%41,7) diffüz kutanöz sistemik skleroz mevcuttu. 11 hastada (%30,6) kalsinozis saptandı. On iki hastada (%33,3) parmak ucu dışındaki ekstensör bölgelerde dijital ülser saptandı. Ekstensör ülserlerde, parmak ucu ülserlerine kıyasla son vizitte tam iyileşme daha düşük oranda izlendi (p=0,029; OR 0,16, %95 GA 0,03-0,75). Ayrıca ekstensör ülseri olan hastalarda İAH sıklığı daha yüksekti (p=0,03; OR 4,8, %95 GA 1,1-21,51), immünsüpresif tedavi kullanımı daha fazlaydı (p=0,025; OR 11, %95 GA 1,2-99) ve medyan hastalık süresi daha uzundu (p=0,027). Yirmi yedi hasta (%75) fosfodiesteraz-5 inhibitörü (PDE5i) kullanmaktaydı. PDE5 başlanan hastalarda, tedavi öncesi vizitte medyan (min-maks) dijital ülser sayısı 3 (0-4) iken, tedavi sonrası son vizitte 0 (0-6) olarak saptandı (p=0,03). Onbir hastada (%30,6) endotelin reseptör antagonisti (ERA) kullanımı mevcuttu. ERA başlanmadan önceki vizitte medyan (min-maks) ülser sayısı 2 (1-5) iken, tedavi sonrasında 1 (0-2) olarak saptandı (p=0,01).

Sonuç:
Vazoaktif tedaviler altında ülser sayısında azalma izlenmekle birlikte, hastaların bir bölümünde aktif ülser varlığı devam etmektedir. SSk ilişkili dijital ülserlerde parmak ucu dışındaki ekstensör yerleşimle ilgili literatür kısıtlıdır. Ülser lokalizasyonunun klinik bulgular ve tedavi yanıtı açısından

prognostik önem taşıyabileceğini düşündürmekle birlikte sonuçların daha büyük, prospektif çalışmalarla doğrulanması gereklidir.

Anahtar kelimeler: Romatoloji, Sistemik skleroz, dijital ülser

Tablo 1

	Ekstensör bölge ülseri olan hastalar (n:12)	Parmak ucu ülseri olan hastalar (n:24)	p
Cinsiyet, n (%) Kadın Erkek	 10 (83.3) 2 (16.7)	 22 (91.7) 2 (8.3)	
Yaş, medyan (IQR)	41,5(24,5)	46(16)	
Hastalık süresi, medyan (IQR)	144 (155)	53 (91)	p=0,02*
Sigara, n (%)	3 (25)	6 (25)	
Hastalık alt tipi, n (%) Limited SSc Diffuse SSc	 6 (50) 6 (50)	 15 (62,5) 9 (37,5)	
Klinik bulgular, n (%) Calcinosis IAH PAH Gastrointestinal Muskuloskeletal	 6 (50) 8 (66.7) 1 (8,3) 3 (25) 2 (16,7)	 5 (20,8) 7 (29,2) 3(12.5) 7 (29,2) 5 (20.8)	p=0,03**
mRSS, median (min-max), IQR	25,6 (5-45), 19	14,5 (2-40), 18	
FVC %, medyan (IQR)	98,2(29,7)	94,5(31,75)	
DLco %, medyan (IQR)	80(43,7)	70(9,5)	
Kapilleroskopi bulguları, n (%) Nonspecific Early phase Late phase	 0 (0) 8 (66,7) 4 (33,3)	 2 (8,3) 19 (79,2) 3 (12,5)	
Tedaviler, n (%) KKB Losartan Iloprost PDE5 ETA Imunsupresif tedavi	 7 (58,3) 9 (75,0) 9 (75,0) 11 (91,7) 7 (72,7) 11 (91,7)	 18 (75) 15 (62.5) 21 (87,5) 16 (66,7) 5 (20,8) 12 (50)	p=0.02***

Son vizitte tam epitelizasyon	4 (33,3)	18(75,0)	p=0,02***
*Mann Whitney U ** Pearson Ki-kare ***Fisher's exact test	*Mann Whitney U ** Pearson Ki-kare ***Fisher's exact test	*Mann Whitney U ** Pearson Ki-kare ***Fisher's exact test	*Mann Whitney U ** Pearson Ki-kare ***Fisher's exact test

EP-30

Still Hastalığının Nadir ve Hayatı Tehdit Eden Bir Manifestasyonu: Akut Şiddetli Hepatik Disfonksiyon

Gözde Sevgi Kart Bayram[1] ,Erke Baytok[2], Begüm Güneş[3],Cenk Sökmensüer[3], Levent Kılıç[1], Umut Kalyoncu[1]

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi,İç Hastalıkları Anabilim Dalı,Romatoloji Bilim Dalı,Ankara

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi,İç Hastalıkları Anabilim Dalı,Ankara

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi,Patoloji Anabilim Dalı,Ankara

Giriş

Still hastalığı; ateş, döküntü ve artrit ile seyreden nadir bir sistemik otoinflamatuvar hastalıktır. Hafif karaciğer enzim yüksekliği sık görülmekle birlikte, akut şiddetli hepatik disfonksiyon nadir olup potansiyel olarak hayatı tehdit edicidir. Akut hepatik disfonksiyonun geniş ayırıcı tanısı göz önüne alındığında, bilinen veya şüphe edilen Still hastalığı olan olgularda hastalığa bağlı hepatit tanısı akılda tutulmalı, böylece erken tanı ve tedavi sağlanmalıdır.

Olgu Sunumu

19 yaşında kadın hasta yaklaşık iki yıldır still hastalığı tanısı ile dış merkezde takip edilmekte olup; 38°C'yi aşan günlük pik yapan ateş, gövde ön yüzünde pembe-mor renkli döküntü, boğaz ağrısı ve inflamatuvar artralji ile dış merkeze başvurmuş. Başvuru sırasında ferritin düzeyi >2000 ng/mL ve mutlak nötrofil sayısı 18.900/µL (%86 nötrofil) olarak saptanan hastaya oral metilprednizolon (24 mg/gün) tedavisi başlanarak kademeli doz azaltımı planlandı.İzlemin ikinci ayında, hasta 16 mg/gün metilprednizolon tedavisi altında iken yapılan rutin laboratuvar değerlendirmesinde belirgin transaminaz yüksekliği (ALT 1795 IU/L, AST 1295 IU/L) saptanması üzerine ileri inceleme amacıyla dış merkeze yatırıldı. Hepatotoksik ajan maruziyetinin olmaması, viral serolojilerin negatif bulunması ve abdominal görüntülemede akut patoloji saptanmaması nedeniyle öncelikle ilaç ilişkili karaciğer hasarı düşünülerek glukokortikoid dozu azaltılan hastaya karaciğer biyopsisi gerçekleştirilmiş; ancak transaminaz yüksekliğinin devam etmesi üzerine hasta ileri değerlendirme amacıyla merkezimize başvurdu.Merkezimize başvurusunda fizik muayenede cilt ve sklera ikterik izlenen hastanın laboratuvar incelemelerinde ALT 978 IU/L, AST 821 IU/L, ALP 153 IU/L, total bilirubin 7.43 mg/dL (direkt 3.9 mg/dL) ve INR 1.3 saptandı. Tam kan sayımında yalnızca hafif anemi mevcut olup, yapılan kapsamlı değerlendirmede viral, otoimmün, metabolik ve enfeksiyöz nedenler dışlandı; buna karşın inflamatuvar belirteçler ve ferritin düzeylerinin düşük olduğu görüldü. Dış merkezde gerçekleştirilen karaciğer biyopsisinin histopatolojik incelemesinde; nötrofil baskın infiltrasyon ile seyreden şiddetli portal ve lobüler inflamasyon, Kupffer hücre hiperplazisi ve belirgin hepatoselüler dejenerasyon saptanmış olup bulgular, literatürde tanımlanan Still hastalığına bağlı subakut şiddetli hepatit ile uyumlu olarak değerlendirildi.Mevcut bulgular doğrultusunda Still hastalığına sekonder akut şiddetli hepatik

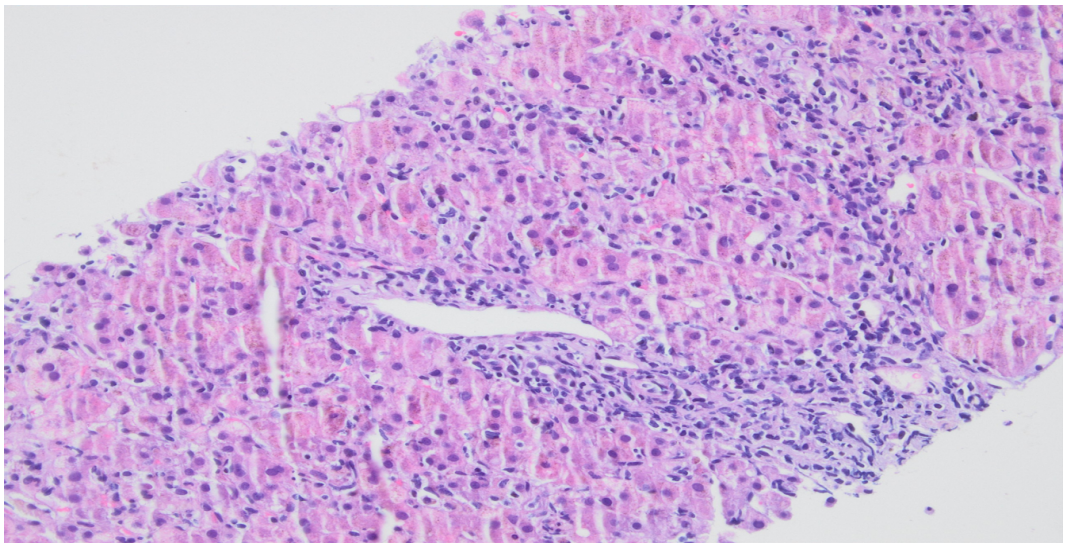
tutulum ön planda düşünüldü ve hastaya yüksek doz intravenöz metilprednizolon pulse tedavisi (3 gün süreyle 1 g/gün) uygulandı. Bunu takiben idame metilprednizolon (32 mg/gün) ve anakinra (100 mg günde iki kez) tedavisi başlandı. Tedavi sonrası izlemde karaciğer enzimleri ve bilirubin düzeylerinde hızlı ve belirgin düzelme gözlenmesi (ALT 161 IU/L, AST 59 IU/L, total bilirubin 1.96 mg/dL) tedaviye güçlü yanıtı destekledi.

Tartışma

Still hastalığında şiddetli hepatik tutulum nadir ancak potansiyel olarak ölümcül olabilir ve belirgin sistemik inflamasyon olmaksızın da gelişebilir. Bu nedenle erken tanı ve zamanında tedavi kritik öneme sahiptir. Tedavide interlökin-1 inhibisyonu (anakinra) etkili bir seçenek olarak değerlendirilebilir.

Şekil 1.

Nötrofil baskın infiltrasyon ile seyreden lobüler nekroinflamasyonu gösteren karaciğer biyopsisi (H&E, ×20).



EP-31

Bleomisin İlişkili Raynoud Fenomeni: Bir Olgu Sunumu

Sevgi BİLEN AYHAN ([1]) , Hatice Ecem KONAK ([1])

1Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği,Ankara,Türkiye

GİRİŞ: Raynaud fenomeni (RF), kanser tedavisi için bleomisin, etoposit ve sisplatin gibi bleomisin içeren rejimler başta olmak üzere, çeşitli kombine kemoterapi rejimleri ile tedavi edilen hastalarda bir yan etki olarak bildirilmiştir.

Çoğu hastada, RF, bleomisine maruz kalma arttıkça daha şiddetli hale gelir ve dozla ilişkilidir; genellikle 100.000 IU'dan fazla dozda maruz kalındıktan sonra ortaya çıkar; bu doz, bleomisin, etoposit ve sisplatinin üç döngüsüne eşdeğerdir.

Bu yazıda metastatik testis kanseri nedeni ile takipli, bleomisin-etopocid-sisplatin (BEP) kombinasyon kemoterapisi sonrasında RF gelişen vakamızı sunuyoruz.

OLGU: Bilinen metastatik testis-embriyonel karsinom tanılı 26 yaşında, erkek hasta RF ile kliniğimize başvurdu. Hastanın ek komorbiditesi bulunmamaktaydı ve soygeçmişinde özellik yoktu. Hikayesinde testis-embriyonel karsinom tedavisi için 4.kür BEP kemoterapisini aldığı ve bununla birlikte aktif sigara kullanıcısı ve eski madde bağımlısı olduğu öğrenildi. Romatolojik sorguda yeni başlangıçlı RF, ellerde uyuşma dışında patolojik bulgusu yoktu. Raynoud fenomeni bulgusunun 1 ay önce son kemoterapi dozu sonrası geliştiği ve giderek şiddetlendiği öğrenildi. Fizik muayenesinde her iki el ve ön kolda ciltte sertlik, her iki el parmak uçlarında yaygın siyanoz bulguları gözlendi. Nörolojik muayenede üst ekstremite ve alt ekstremitede kas gücü kaybı yoktu. Laboratuvar incelemelerinde tam kan sayımı ve biyokimya tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Bakılan diğer laboratuvar bulgularında sedimantasyon: 20 mm/saat, CRP: 3.5 mg/L, kreatinin kinaz: 59 U/L, RF negatif, anti CCP negatif, ANA 1/100 Benekli paternde pozitif ve ENA panelinde anti-PM/Scl pozitifliği saptandı. Antifosfolipid antikor profili, C3-C4, Antı-dsDNA, anti nötrofil sitoplazmik antikorlar ve kriyoglobulinler tetkikleri ise negatif olarak görüldü. Yapılan kapilleroskopide kapiller sayı normal, genişlemiş kapiller mevcut , dev kapil izlenmedi. Aynı zamanda kapiller dallanma artmış,

sağ el 5.parmakta ve sol el 3-4.parmakta kanama alanları tespit edildi. Akciğer grafisi ve elektromiyografide patolojik bulguya rastlanmadı. Testis kanseri için ilaçsız izlemde olan hastaya RF için medikal tedavisi düzenlendi. Kliniğimizde BEP kemoterapisi ile indüklenen RF olarak takibine devam edilmektedir.

SONUÇ: Bu olguda gelişen Raynaud fenomeni, bleomisin içeren BEP kemoterapisi ile ilişkili olmakla birlikte, literatürde tanımlanan mekanizmalarla uyumludur. Bleomisine bağlı Raynaud fenomeninin genellikle kümülatif doz ile ilişkili olduğu bilinmekle birlikte, McGrath ve ark.'nın bildirdiği olguda olduğu gibi, düşük doz veya tek doz maruziyet sonrası da gelişebileceği gösterilmiştir. Bu durum, bleomisine bağlı vasküler toksisitenin yalnızca doz bağımlı olmayabileceğini düşündürmektedir.

Bleomisin ilişkili Raynaud fenomeninin patogenezinde endotel hasarı, vazospazm ve mikrovasküler disfonksiyonun rol oynadığı kabul edilmektedir. Ayrıca sigara kullanımı gibi ek vasküler risk faktörleri, bu süreci şiddetlendirebilmektedir. Bizim olgumuzda da aktif sigara kullanımı öyküsünün bulunması ve madde bağımlılığı hikayesinin olması, klinik tablonun gelişiminde katkıda bulunmuş olabilir.

Bununla birlikte, literatürde kemoterapiye bağlı Raynaud fenomeninin çoğunlukla izole bir yan etki olarak bildirildiği görülmektedir. Ancak bu olguda ANA ve anti-PM/Scl pozitifliği gibi otoimmün belirteçlerin varlığı, altta yatan bağ dokusu hastalığı zemininde gelişen sekonder Raynaud fenomeni olasılığını gündeme getirmektedir. Bu durum, kemoterapinin mevcut subklinik otoimmüniteyi tetikleyici bir faktör olabileceğini düşündürmektedir.

Sonuç olarak, bleomisin ilişkili Raynaud fenomeni gelişen hastalarda yalnızca ilaç yan etkisi değil, eşlik eden bağ dokusu hastalıkları ve vasküler risk faktörleri de dikkatle değerlendirilmelidir. Bu yaklaşım, hem doğru tanı hem de uzun dönem prognoz açısından önem taşımaktadır.

Kaynaklar:

1.Bowling JC, Dowd PM. Raynaud's disease. *Lancet*. 2003;361(9374):2078-2080. doi:10.1016/s0140-6736(03)13646-x

2.Chaudhary UB, Haldas JR. Long-term complications of chemotherapy for germ cell tumours. *Drugs*. 2003;63(15):1565-1577. doi:10.2165/00003495-200363150-00004

3.Walker-Bone K, Webb A, McGrath S. Bleomycin-Induced Raynaud's Phenomenon After Single-Dose Exposure: Risk Factors and Treatment With Intravenous Iloprost Infusion Journal of Clinical Oncology. 2013;31(4):e51-e52. doi:10.1200/JCO.2012.43.2872

4. McGrath, S. E., Webb, A., & Walker-Bone, K. (2013). Bleomycin-induced Raynaud's phenomenon after single-dose exposure: risk factors and treatment with intravenous iloprost infusion. *Journal of clinical oncology : official journal of the American Society of Clinical Oncology*, *31*(4), e51–e52. https://doi.org/10.1200/JCO.2012.43.2872

EP-32

Sistemik Skleroz ve Renal Hücreli Karsinom Birlikteliği, Tesadüf Mü? Paraneoplastik Mi?

Elif Akyazı Şener1, Serdar Can Güven1

1 Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği

GİRİŞ: Sistemik skleroz (SSc), inflamasyon, vaskülopati ve progresif fibrozis ile karakterize otoimmün bir bağ doku hastalığıdır. Patogenezinde, sitokinler ve kemokinler aracılığıyla gelişen kompleks immün disregülasyon, endotelyal hiperaktivite ve fibroblast aktivasyonu rol oynamaktadır [1]. Bazı raporlar, sistemik sklerozun paraneoplastik bir fenomen olarak gelişebileceğini öne sürmektedir. Bu bağlamda, geç yaşta başlangıç ve hızlı progresyon ile seyreden, renal hücreli karsinom ile eş zamanlı bir SSc olgusunu sunuyoruz.

VAKA: Altmış sekiz yaşında kadın hasta; progresif alt ekstremite şişliği, yaygın cilt kalınlaşması ve dispne yakınmaları ile kliniğimize başvurdu. Yakınmaları yaklaşık bir yıl önce başlamış olup son altı ayda belirgin şekilde artmıştı. Raynaud fenomeni yaklaşık 18 aydır mevcuttu. Hasta, başvurudan 7 ay önce başka bir merkezde sistemik skleroz tanısı almış ve nifedipin, asetilsalisilik asit, leflunomid ve prednizolon (10 mg/gün) tedavileri başlanmıştı. O dönemde çekilen toraks ve batın bilgisayarlı tomografi (BT) incelemelerinde hafif interstisyel akciğer tutulumu ve sol böbrek üst polünde 25 × 20 mm boyutlarında hiperdens bir lezyon saptanmıştı (Şekil 1). Üroloji kliniğine yönlendirilmesine rağmen hasta kontrollerine gitmemiş ve yedi ay boyunca izlem dışı kalmıştı.

Fizik muayenede, her iki üst ekstremite, gövde ve abdomeni içeren yaygın skleroz ve alt ekstremitelerde sert cilt ödemi saptandı. Ağız açıklığı 3 cm ve modifiye Rodnan cilt skoru 35 olarak değerlendirildi. Akciğerde bazallerde bilateral ralleri mevcuttu. Antinükleer antikor (ANA) testi 1/3200 titrede homojen paternde ayrıca anti-Scl-70 ve anti-mRNP/Sm antikorları pozitif saptandı. Romatoid faktör (RF) de pozitifti. Eritrosit sedimantasyon hızı 9 mm/saat olup, C-reaktif protein düzeyi 25,3 mg/L ile yüksekti. Tam kan sayımı, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri ile idrar tetkiki normal sınırlardaydı.

Solunum fonksiyon testlerinde zorunlu vital kapasite FVC %86, FEV_1 %104 ve FEV_1/FVC oranı %130 olarak ölçüldü. Karbonmonoksit difüzyon kapasitesi belirgin şekilde azalmış olup %37 idi. Transtorasik ekokardiyografide EF %60, PAB ise 35 mmHg olarak saptandı. Tekrarlanan batın BT'de sol böbrekteki solid lezyonun boyutlarının 41 × 19 mm'ye ulaştığı görüldü. Pozitron emisyon tomografisi/bilgisayarlı tomografi (PET/BT) ile metastaz dışlandıktan sonra hastaya parsiyel nefrektomi uygulandı. Histopatolojik incelemede, kapsül veya lenfovasküler invazyon olmaksızın böbrek ile sınırlı grade 1 berrak hücreli renal hücreli karsinom tanısı konuldu. Onkoloji konseyinde değerlendirilen hastaya adjuvan kemoterapi veya radyoterapi planlanmadı ve postoperatif dönemde mikofenolat mofetil tedavisi başlandı.

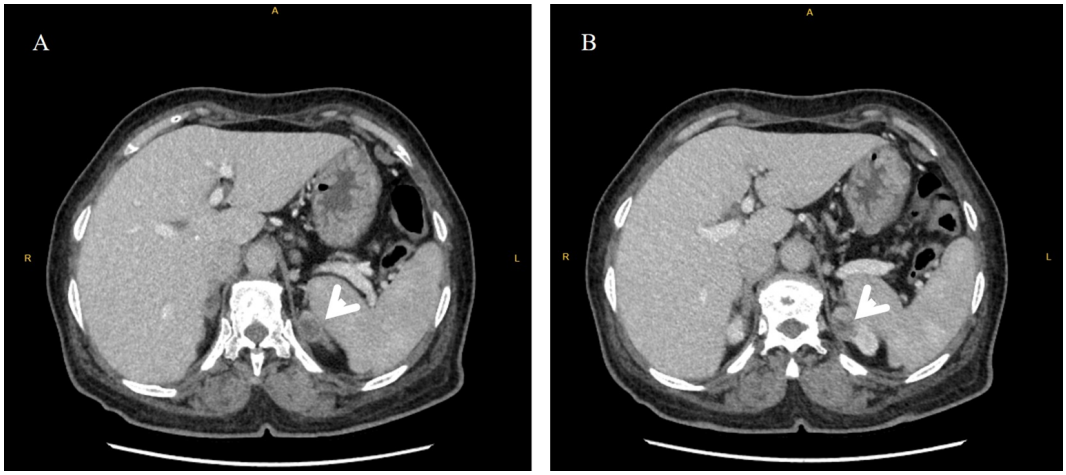
Altı aylık izlemde hastada dispnede artış, ciddi gastrointestinal yakınmalar ve cilt tutulumunda ilerleme gözlendi. FVC %72'ye geriledi. Toraks BT'de, on ay önceki görüntüleme ile karşılaştırıldığında interstisyel akciğer hastalığında progresyon izlendi (Şekil 2) ve özofagusta hava-sıvı seviyeleri içeren dilatasyon saptandı. Kontrol PET/BT'de metastaz izlenmedi; ancak rezidüel tümör dokusu kesin olarak dışlanamadı. Onkoloji bölümünün onayıyla hastaya aylık 1 g intravenöz siklofosfamid pulse tedavisi başlandı. Hasta şu ana kadar iki kür almış olup düzenli izlem altındadır.

TARTIŞMA: Hastalığa bağlı morbiditenin yanı sıra, artmış malignite insidansı, SSc hastalarında genel hastalık yüküne ve kötü prognoza anlamlı katkıda bulunmaktadır. Kanser riski özellikle ağır fibrozis gelişen organlarda daha yüksektir; buna ek olarak uzun süreli immünsüpresif tedaviler de karsinogenezi artırabilmektedir. Renal hücreli karsinom (RHK) SSc ile tipik olarak ilişkilendirilmemekle birlikte, literatürde nadir olgular bildirilmiştir [2].

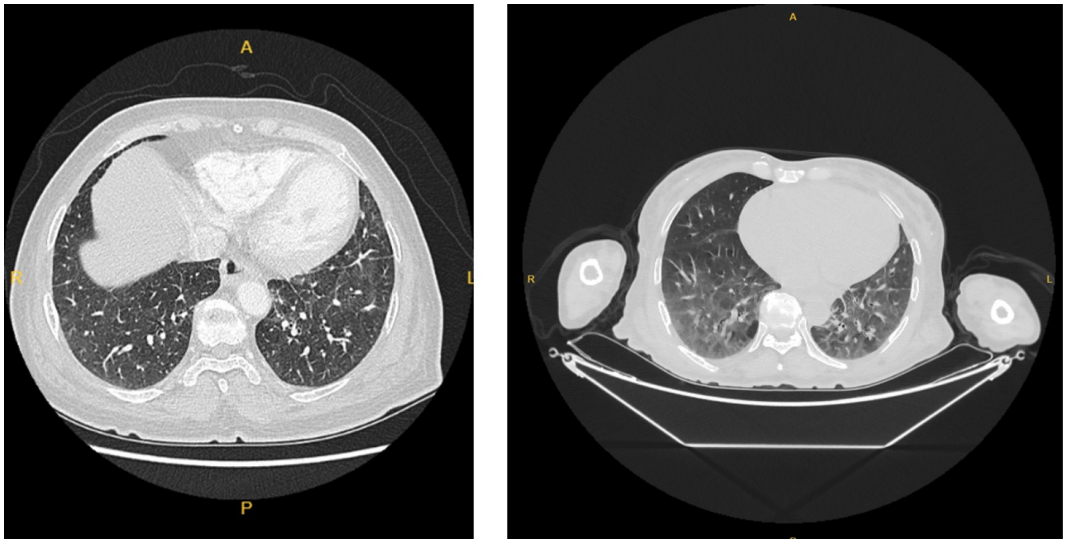
Romatizmal hastalıklar, tümör ve immün hücrelerden salınan hormonlar, sitokinler ve kemokinler aracılığıyla malignite seyri sırasında gelişebilir. Paraneoplastik romatizmal sendromlar, kanser tanısından önce, eş zamanlı veya sonrasında ortaya çıkabilir. Bu sendromların etkin kanser tedavisi sonrası gerilemesi ve nükslerinin malignite rekürrensi ile ilişkili olması nedensel bir ilişkiyi desteklemektedir [3].

Sistemik skleroz (SSc) ile maligniteler arasında iyi bilinen bir ilişki mevcuttur; baskın görüş, malignitelerin altta yatan fibrozis ve kronik inflamasyonun uzun dönem bir komplikasyonu olarak ortaya çıktığı yönündedir. Bununla birlikte, literatürde SSc'nin paraneoplastik bir süreç olarak gelişebileceğine işaret eden olgular da bildirilmektedir (4). Sonuç olarak, SSc'nin geç yaşta başlaması veya ileri yaşta ani progresyon göstermesi, SSc ile RCC tanıları arasındaki sürenin kısa olması ve malignitenin etkin tedavisi sonrasında semptomlarda gerileme izlenmesi, bu iki durum arasında paraneoplastik bir ilişkiye işaret edebilmektedir.

Şekil 1:



Şekil 2:



KAYNAKLAR:

1. Rosendahl AH, Schönborn K, Krieg T. Pathophysiology of systemic sclerosis (scleroderma). The Kaohsiung journal of medical sciences, 2022;38(3), 187-195. doi:10.1002/kjm2.12505

2. Onishi A, Sugiyama D, Kumagai S, et al. Cancer incidence in systemic sclerosis: meta-analysis of population-based cohort studies. Arthritis & Rheumatism, 2013;65(7),1913-1921. doi:10.1002/art.37969

3. Zeineddine N, El Khoury L, Mosak J. Systemic sclerosis and malignancy: a review of current data. Journal of clinical medicine research, 2016;8(9), 625. doi:10.14740/jocmr2606w

4. Patel HS, Aggarwal V, Thapa R. Scleroderma associated with renal cell carcinoma: A case report and literature review. Journal of Scleroderma and Related Disorders, 2021;6(3):316-319. doi:10.1177/23971983211013973. Epub 2021 May 18.

EP-33

Sistemik Sklerozda İnterstisyel Akciğer Hastalığında CYC ve MMF Tedavi Yaklaşımlarının Karşılaştırılması

İbrahim Karaduman1, İbrahim Vasi2, Abdulsamet Erden 1

1 Gazi Üniversitesi Romatoloji Bilim Dalı

2 Etlik Şehir Hastanesi Romatoloji Bilim Dalı

Giriş

Sistemik skleroz; vaskülopati, inflamasyon ve fibrozis ile karakterize otoimmün bir hastalıktır. Hastalık, cilt tutulum paternine göre diffüz ve limitli olmak üzere iki ana alt gruba ayrılmakta olup, vaskülopatinin geliştiği çeşitli organlarda inflamasyon ve fibrotik değişiklikler ortaya çıkabilmektedir.

Sistemik sklerozda mortalitenin başlıca nedenleri akciğer ve kardiyak tutulumdur. Özellikle interstisyel akciğer hastalığı (İAH), hastalığın prognozunu belirleyen en önemli faktörlerden biridir. İAH seyri heterojen olup, aldığı tedaviden bağımsız hastaların yaklaşık %50'sinde stabil seyir izlenirken, %20'sinde parsiyel regresyon, %30'unda ise progresyon gözlenmektedir. Progresyon gösteren hastaların bir kısmında hızlı klinik kötüleşme izlenmekte olup, bu durum erken tanı ve etkin tedavinin önemini artırmaktadır.

İAH tedavisinde çeşitli immünsüpresif ajanlar kullanılmakta olup, bu ajanlar arasında siklofosfamid (CYC) , Scleroderma Lung Study I (SLS-I) çalışması ile etkinliği gösterilmiş ilk tedavilerden biridir. Ancak CYC yan etki profilinin sınırlayıcı olması nedeniyle alternatif tedavi seçenekleri araştırılmış ve Scleroderma Lung Study II (SLS-II) çalışmasında CYC ile mikofenolat mofetil (MMF) karşılaştırılmıştır. Bu çalışmada MMF, etkinlik açısından CYC ye non-inferior bulunmuş; ayrıca daha iyi tolere edilmesi ve daha yüksek tedavi devamlılığı ile öne çıkmıştır. Fakat CYC indiksiyon sonrası MMF idame ile MMF idame tedavisini karşılaştıran randomize kontrollü bir çalışma yoktur.

Günümüzde interstisyel akciğer hastalığı tedavisinde MMF temel tedavi ajanlarından biri olarak kabul edilmektedir. Bununla birlikte, hızlı progresyon gösteren hastalarda CYC ile indüksiyon tedavisini takiben MMF ile idame tedavisi sık tercih edilen bir yaklaşımdır. Bu çalışmada, başlangıçtan itibaren MMF tedavisi alan hastalar ile CYC indüksiyon tedavisi sonrası MMF ile takip edilen hastaların tedavi etkinliklerinin karşılaştırılması amaçlanmıştır.

Metod

2013 ACR/EULAR sınıflama kriterlerini karşılayan toplam 53 sistemik skleroz hastası çalışmaya dahil edildi. Hastaların 20'si CYC indüksiyon tedavisi sonrası MMF ile takip edilirken, 33 hasta başlangıçtan itibaren MMF tedavisi ile izlendi.

Hastaların demografik özellikleri, klinik tutulum paternleri, bazal yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (HRCT) bulguları ve solunum fonksiyon testleri (FVC ve DLCO) kaydedildi.

Tedavi sonrası 1. yılda FVC ve DLCO değerlerindeki değişimler ile hastalık progresyonu değerlendirildi.

Progresyon tanımı aşağıdaki kriterlerden en az ikisinin varlığı olarak kabul edildi:

FVC'de ≥%10 azalma veya FVC'de %5–10 azalma ile birlikte DLCO'da ≥%15 azalma

HRCT'de yeni gelişen veya artış gösteren interstisyel tutulum bulguları

Klinik kötüleşme

Sonuç

CYC indüksiyon tedavisi sonrası MMF alan hastalar (n=20) ile başlangıçtan itibaren MMF tedavisi alan hastalar (n=33) karşılaştırıldığında; yaş (p=0.29), hastalık başlangıç yaşı (p=0.393), hastalık süresi (p=0.776) ve diffüz kutanöz tutulum oranları (p=0.123) açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı(Tablo1) .

Serolojik ve klinik özellikler (anti-topoizomeraz-1 pozitifliği, Raynaud fenomeni, dijital ülser, artralji vb.) iki grup arasında benzerdi (tüm p>0.05). Bazal akciğer tutulum paternleri (NSIP, UIP vb.) açısından da anlamlı fark izlenmedi (p=0.779)(Tablo 1).

Bazal solunum fonksiyon testleri değerlendirildiğinde, FVC değerleri iki grup arasında benzer bulunurken (p=0.055), DLCO değerleri CYC indüksiyon grubunda anlamlı olarak daha düşük saptandı (53.6±14.7 vs 68.3±13.6; p=0.004)(Tablo 1) .

Takipte, 1 yıl sonunda FVC değişimi CYC→MMF grubunda +5.7%, yalnız MMF grubunda ise +3.4% olarak gözlendi. Toplam takip süresince FVC değişimi CYC→MMF grubunda +0.9%, MMF grubunda ise -0.5% olarak saptandı (Figur 1) .

DLCO değişimi incelendiğinde, 1 yıl sonunda CYC→MMF grubunda +13.1% artış izlenirken, MMF grubunda anlamlı değişim gözlenmedi (%0). Toplam takipte ise DLCO değişimi CYC→MMF grubunda -5.7%, MMF grubunda ise -2.9% olarak bulundu (Figur 2).

Progresyon oranları değerlendirildiğinde, 1 yıllık takipte CYC→MMF grubunda progresyon %21.1, yalnız MMF grubunda %18.2 olarak saptandı. CYC indüksiyon sonrası MMF ile izlenen

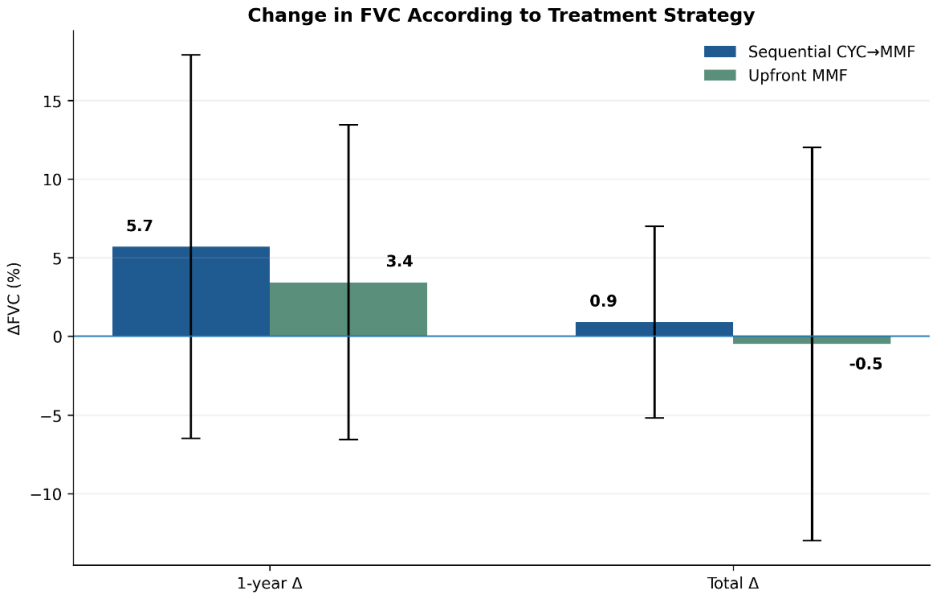
hastalarda MMF tedavisi altında progresyon oranı %25 olarak bulundu. Gruplar arasında progresyon oranları açısından anlamlı fark izlenmedi (Figür 3).

Tartışma

Bu çalışmada, CYC indüksiyon sonrası MMF ile devam edilen tedavi stratejisi ile başlangıçtan itibaren MMF kullanılan hastalar karşılaştırıldığında, progresyon oranlarının benzer olduğu gösterilmiştir. Bununla birlikte, CYC grubunda bazal DLCO değerlerinin daha düşük olması ve istatistiksel olarak anlamlı çıkmasa da bazal FVC değerlerinin düşük olması, bu hastaların başlangıçta görece daha ağır akciğer tutulumuna sahip olmasıyla ilişkili olabileceğini düşündürmektedir.

CYC sonrası MMF grubunda FVC ve özellikle 1. yıl DLCO artışının daha belirgin olması, indüksiyon tedavisinin kısa dönem fonksiyonel iyileşmeye katkı sağlayabileceğini göstermektedir. Ancak uzun dönem toplam değişimlerin benzer seyretmesi, MMF'nin idame tedavide etkin bir seçenek olduğunu desteklemektedir.

Sonuç olarak, MMF tedavisi hem başlangıç hem de idame tedavisinde etkili görünmekle birlikte, daha ağır hastalık yükü olan seçilmiş olgularda CYC indüksiyonunun ek fayda sağlayabilir. Bu bulguların doğrulanması için prospektif, randomize kontrollü çalışmalara ihtiyaç vardır.



Figur 1 Tedavi ile FVC değişimi

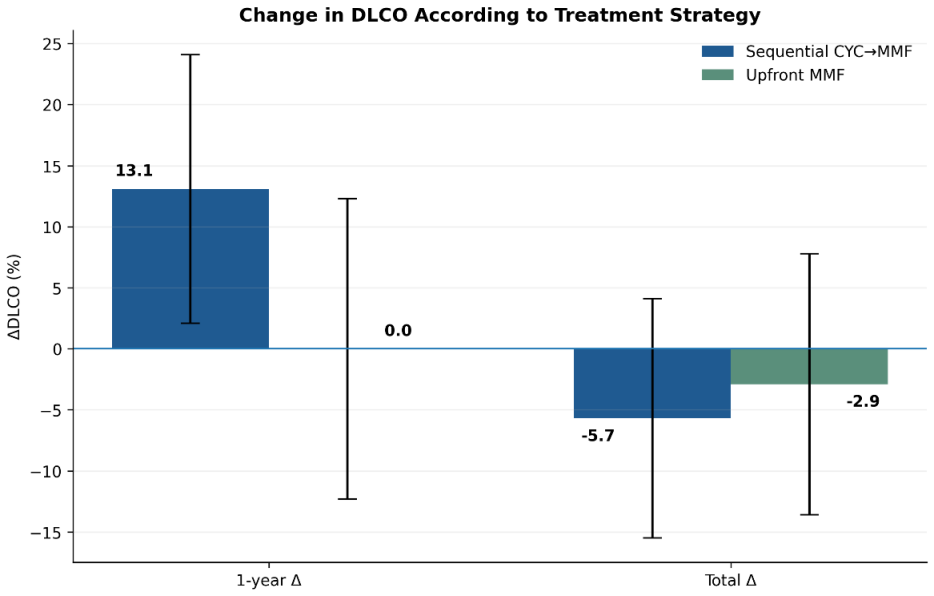


Figure 2 Tedavi ile DLCO değişimi

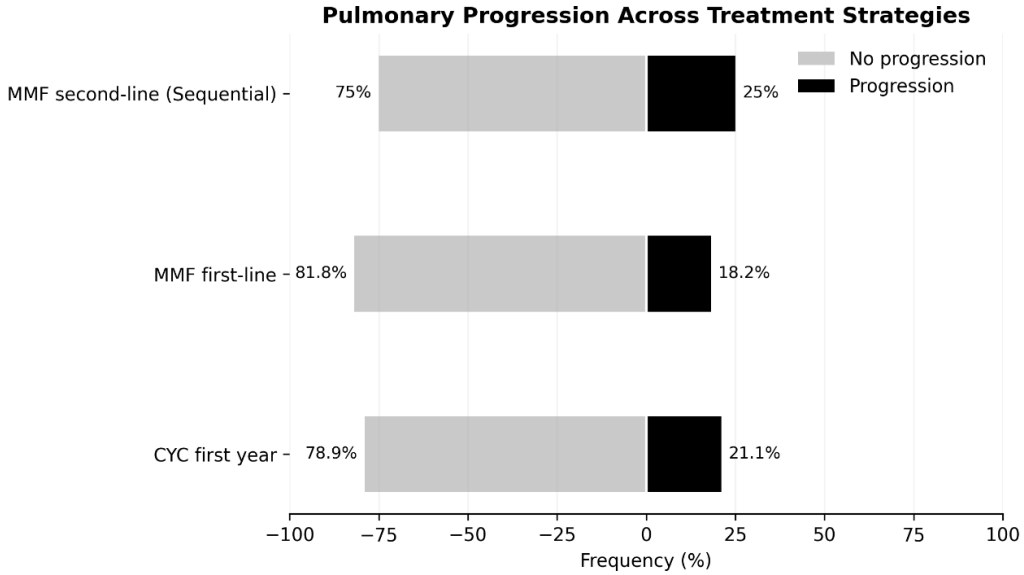


Figure 3 Tedavi ile Progersyon

Table 1. Baseline Characteristics of the Systemic Sclerosis-Interstitial Lung Disease Cohort

Özellik	Ardışık CYC ve MMF (n=20)	Başlangıçta MMF (n=33)	p
Yaş, yıl, ortalama (SS)	54.9 ± 12.1	51.2 ± 12.5	0.29
SSc başlangıç yaşı, yıl, ortalama (SS)	46.7 ± 13.1	43.3 ± 14.1	0.393
Hastalık süresi, yıl, ortalama (SS)	8.25 ± 3.3	7.86 ± 6.7	0.776
Kadın cinsiyet, n (%)	20 (100)	32 (97)	1.0
Diffüz SSc, n (%)	17 (85)	21 (63.6)	0.123
Anti-topoizomeraz 1 antikoru, n (%)	17 (85)	24 (75)	0.497
Anti-sentromer antikoru, n (%)	-	2 (6.5)	0.514
Raynaud fenomeni, n (%)	18 (90)	32 (97)	0.549
Dijital ülserler, n (%)	5 (25)	14 (42.4)	0.2
Telenjiektazi, n (%)	11 (55)	18 (54.5)	0.974
Artralji, n (%)	15 (75)	25 (75.8)	0.95
Kas güçsüzlüğü, n (%)	6 (30)	10 (30.3)	0.98
Özofageal disfaji, n (%)	11 (55)	11 (33.3)	0.121
Pulmoner	-	2 (6.5)	0.498

hipertansiyon, n (%)			
Skleroderma renal krizi, n (%)	2 (10)	-	0.138
Başlangıç HRCT paterni			0.779
Hücresel NSIP	6 (30)	10 (30.3)	0.779
Fibrotik NSIP	11 (55)	15 (45.5)	0.779
UIP	3 (15)	7 (21.2)	0.779
OP	-	1 (3)	0.779
Başlangıç FVC % beklenen, ortalama (SS)	80.2 ± 14.3	88.5 ± 11.8	0.055
Başlangıç DLCO % beklenen, ortalama (SS)	53.6 ± 14.7	68.3 ± 13.6	0.004
Diffüz akciğer tutulumu, n (%)	17 (85)	26 (78.8)	0.575

Tablo 1. Sistemik skleroz ilişkili interstisyel akciğer hastalığı (SSc-İAH) olan hastaların tedavi gruplarına göre sınıflandırılmış başlangıç demografik, klinik, serolojik ve pulmoner özellikleri. Veriler uygun şekilde ortalama ± standart sapma (SS) veya sayı (yüzde) olarak sunulmuştur. Klinik tutulumlar, başlangıçta belgelenmiş bulguları ifade etmektedir. Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (YRBT) paternleri; hücresel non-spesifik interstisyel pnömoni (NSIP), fibrotik NSIP, usual interstisyel pnömoni (UIP) veya organize pnömoni (OP) olarak sınıflandırılmıştır. FVC ve DLCO, beklenen değerlerin yüzdesi olarak ifade edilmiştir.

EP-34

Gebelikte İdiyopatik Granülomatöz Mastit: Yönetimi Güç Bir Olgu

Esma Eseroğlu, İbrahim Karaduman, İbrahim Yahya Çakır, Burak Karakaya, Büşra Köksoy, Ertuğrul Çağrı Bölek, Abdulsamet Erden, Hamit Küçük, Mehmet Akif Öztürk, Berna Göker

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ

İdiyopatik granülomatöz mastit (İGM), üreme çağındaki kadınlarda görülen nadir, benign ancak sıklıkla uzamış ve tekrarlayıcı seyir gösterebilen inflamatuvar bir meme hastalığıdır. Klinik ve radyolojik olarak enfektif mastit, apse, inflamatuvar meme kanseri ve sistemik granülomatöz hastalıkları taklit edebilir taklit edebilmesi nedeniyle tanı süreci zorlayıcıdır. Eritema nodozum (EN) birlikteliği nadir olmakla birlikte literatürde tanımlanmıştır. Gebelik döneminde ise görüntüleme olanaklarının ve tedavi seçeneklerinin sınırlı olması nedeniyle yönetim daha da güçleşmektedir.

OLGU

Otuz beş yaşında, 28 haftalık gebe hasta; yaklaşık 1.5 ay önce sol memede sertleşme ve kızarıklık gelişmesi, 15 gün sonra benzer şikâyetlerin sağ memede de ortaya çıkması üzerine başvurdu. Dış merkezde oral antibiyotik tedavisi verilmiş, gerilemeyince abse düşünülerek ve drenaj yapılmış ardından ampirik intravenöz antibiyotik uygulanmış; ancak belirgin klinik düzelme sağlanmamıştır. Yapılan kültürde üreme saptanmamıştır. Meme ultrasonografisinde her iki memede retroareolar ve üst iç kadranlarda cilt-cilt altı kalınlaşma, yağ dokuda infiltrasyonu düşündüren hiperekojenite ve düzensiz sınırlı heterojen/düşük ekolu alanlar izlenmiş, belirgin apse saptanmamıştır. Meme MRG 'de bilateral heterojenite, duktal dilatasyon ve periareolar ödematöz değişiklikler görülmüş, kitle ya da malignite lehine bulgu saptanmamıştır.

Meme biyopsisinde PAS ve EZN boyamaları negatif bulunarak enfeksiyöz etiyolojiler dışlanmış, IGG4 ilişkili hastalık lehine histopatolojik bulgu izlenmemiş, granülomatöz mastit saptanmıştır. Laboratuvarda CRP yüksek seyretmiş otoimmün, viral serolojiler de değerlendirilerek ayırıcı tanılar dışlanmıştır. ACE düzeyi 85 U/L bulunmuş, değerlendirmesinde sistemik sarkoidoz lehine yeterli bulgu saptanmamıştır.

Granülamatöz mastit tanısı ile düşük doz sistemik kortikosteroid tedavi başlanmıştır. Eritema nodozum hızla kaybolurken memedeki lezyonlarda yeterli gerileme saptanmamıştır. Fetüs üzerine etkiler nedeniyle diğer sistemik tedavilere geçilemeyen hastada intralezyonel kortikosteroid tedavi uygulanmıştır. Takipte lezyonlarda belirgin küçülme ve klinik iyileşme izlenmiştir.

TARTIŞMA

İGM, özellikle gebelik ve laktasyonla ilişkili hormonal değişiklikler zemininde ortaya çıkabilen inflamatuar bir hastalıktır. Klinik olarak enfeksiyon ile sıklıkla karışmakta ve bu nedenle hastalar çoğunlukla uzun süre antibiyotik tedavisi almaktadır. Bu olguda da antibiyotik tedavisine yanıtsızlık, kültür negatifliği ve histopatolojik olarak granülomatöz mastit saptanması tanıyı desteklemiştir.

Eritema nodozum birlikteliği literatürde tanımlanmış olup hastalığın daha belirgin sistemik inflamatuvar yanıtla seyredebileceğini düşündürmektedir.

Gebelikte tedavi yaklaşımı, hem anne hem fetüs açısından dikkatle planlanmalıdır. Sistemik kortikosteroidler etkili olmakla birlikte yan etkiler nedeniyle mümkün olan en düşük doz ve en kısa süre tercih edilmelidir. Cerrahi girişimler ve tekrarlayan drenajlar ise çoğu zaman sınırlı fayda sağlamaktadır.

Bu hastada başlangıçta düşük doz sistemik kortikosteroid tedavi başlanmış; ancak lezyonlarda yeterli gerileme sağlanamaması üzerine intralezyonel kortikosteroid tedavi uygulanmıştır. Son yıllarda yayımlanan çalışmalar intralezyonel steroidin İGM'de sistemik steroid kadar etkili olabileceğini, daha düşük sistemik yan etki yükü taşıdığını ve özellikle sistemik tedavinin sınırlanmak istendiği durumlarda değerli bir seçenek sunduğunu göstermektedir. Bu nedenle, gebelik gibi sistemik immünsüpresyonun dikkatle ele alınması gereken durumlarda bir tedavi seçeneği olarak öne çıkmaktadır.

SONUÇ

Gebelikte ortaya çıkan İGM, tanı ve tedavi açısından zorlayıcı olabilir. Malignite, enfeksiyon ve sistemik granülomatöz hastalıklar dikkatle dışlandıktan sonra gebelikte tedavi planı bireyselleştirilmelidir. Seçilmiş olgularda intralezyonel kortikosteroid tedavi gebelikte değerlendirilebilecek bir seçenek olarak düşünülebilir.

Kaynaklar

Krawczyk, N., Kühn, T., Ditsch, N., Hartmann, S., Gentilini, O. D., Lebeau, A., de Boniface, J., Hahn, M., Çakmak, G. K., Alipour, S., Bjelic-Radisic, V., Kolberg, H. C., Reimer, T., Gasparri, M. L., Tauber, N., Neubacher, M., & Banys-Paluchowski, M. (2024). Idiopathic

Granulomatous Mastitis as a Benign Condition Mimicking Inflammatory Breast Cancer: Current Status, Knowledge Gaps and Rationale for the GRAMAREG Study (EUBREAST-15). *Cancers*, *16*(19), 3387.

Li, S. B., Xiong, Y., Han, X. R., Liu, Z. Y., Lv, X. L., & Ning, P. (2021). Pregnancy Associated Granulomatous Mastitis: Clinical Characteristics, Management, and Outcome. *Breastfeeding medicine : the official journal of the Academy of Breastfeeding Medicine*, *16*(9), 759–764.

Koppe JG, Smolders-de Haas H, Kloosterman GJ. Effects of glucocorticoids during pregnancy on the outcome of the children directly after birth and in the long run. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol, 1977; 7:293–299.

Berglund, F., Flodh, H., Lundborg, P., Prame, B., & Sannerstedt, R. (1984). Drug use During Pregnancy and Breast-Feeding: A classification sytem for drug information. *Acta Obstetricia et Gynecologica Scandinavica*, *63*(sup126), 1-55. DOI:

Li, S. G., Zhang, J., Li, J., Zhang, L., Zou, Y., Long, T., Yu, R., & Zhang, Y. (2025). Granulomatous mastitis, erythema nodosum, and arthritis syndrome: a narrative review. Frontiers in immunology, 16. 1689710.

EP-35

Kriyoglobulinemik vaskülitle presente olan multipl miyelom olgusu

Sibel Zaralı1, Aida Shikhaliyeva1, Akın Işık1, Ayşegül Avcu1, Melodi Gizem Can1, Şevval Bahçevan2, Tansu Çelik3, Erhan Akın4, Fatma Alibaz Öner1, Haner Direskeneli1

1 Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Bilim Dalı

2 Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı

3 Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı

4 Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Anabilim Dalı

Giriş: Tip I kriyoglobulinemi, çoğunlukla önemi belirsiz monoklonal gamopati, Waldenström makroglobulinemisi veya multipl miyelom zemininde, karakteristik olarak soğuk havalarda çöken ve tekrar ısınmayla çözünen monoklonal immünoglobulinlerin üretilmesi ile ortaya çıkan bir tablodur. Nadiren, Tip I kriyoglobulinemi sistemik küçük damar vasküliti (KriyoVas) ile ilişkilidir. Tip I KriyoVas, en az görülen KriyoVas tipidir ve KriyoVas vakalarının yaklaşık %10'unu oluşturur.

Olgu sunumu: 65 yaşında erkek hasta, alt ekstremitede livedo retikülaris benzeri döküntü, genital bölgede ülsere lezyonlar, kulak arkasında akrosiyanoz, üst ve alt ekstremitelerde uyuşma ve eklem ağrısı şikayeti ile başvurdu. Dış merkeze ait cilt biyopsisinde yüzeyel ve derin dermiste lenfoplazmositer hücre infiltrasyonu, kapiller damar çevresinde ve yer yer interstisyel alanda polimorfonükleer hücreler ve eozinofiller, dermiste ülser tabanında fibrinoid nekroz varlığı ile küçük damar vasküliti ile uyumlu idi. Normositer anemisi mevcuttu, serum kreatinin ve idrar analizi normaldi. Belirgin C4 düşüklüğü olan hastanın romatoid faktörü negatif, hipergammaglobulinemi ile serum protein elektroforezinde M komponenti, serum immunelektroforezinde IgG lambda bandı, idrar immunfiksasyon elektroforezinde Lambda hafif zincirinde atılım, serum serbest kappa/ lambda oranı: 0,016 (ref 0,31-1.56) saptandı. Serum kriyoglobulin testi pozitif saptandı.Hiperviskozite bulgusu yoktu.Kemik iliği aspirasyon yaymasında %36 plazma hücresi saptandı.Diğer vaskülopati taramalarında özellik yoktu. PET görüntülemesinde litik lezyon görülmedi. EMG incelemesinde alt ekstremitede motor ve duyu, üst ekstremitede duyu sinirlerinin etkilendiği aksonal polinöropati saptandı. Monoklonal kriyoglobulinler ve vaskülit ile birlikte görülen multipl miyelom tanısına dayanarak Tip I KriyoVas tanısı konuldu. Hematoloji'de plazmaferez uygulandı ve Bortezomib, Lenalidomid ve Deksametazon tedavisi başlandı.

Sonuç: Tip I KriyoVas hastalarının çoğu genellikle alt ekstremitede başlayıp gövde ve üst ekstremiteye yayılabilen palpabl purpura, akrosiyanoz, nekroz, ülserasyon, livedo retikülaris ve soğuk ürtikeri gibi deri bulguları ile başvurur. Sık olarak periferal nöropati, renal tutulum, artalji/artrit ve yüksek kriyoglobulin yükü olan vakalarda nörolojik ve oküler semptomlara neden olan hiperviskozite sendromu görülür. KriyoVas bulguları ile monoklonal kriyoglobulinlerin birlikteliği sistemik lenfoproliferatif hastalıkların taranması açısından uyarıcıdır. Altta yatan hematopoetik neoplazi ve vaskülitin ağırlığına, organ

tutulumlarına göre mortal olabilir.Bu nedenle acilen tedavi edilmeleri gerekse de Tip I KriyoVas hastalarının tip II veya III olanlara göre daha iyi bir sağ kalım oranına sahip oldukları bildirilmiştir. Altta yatan plazma hücre bozukluğunun erken teşhisi ve tedavisi, geri dönüşümsüz organ hasarını önleyip sağkalımı önemli ölçüde iyileştirebilir.

EP-38

Multiorgan Tutulumlu Sarkoidoz: Hepatik ve Kemik İliği Tutulumu

Pınar Akyüz Dağlı

1Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği

Giriş

Sarkoidoz, non-kazeifiye granülom oluşumu ile karakterize multisistemik inflamatuar bir hastalıktır. En sık akciğer ve intratorasik lenf nodu tutulumu görülmekle birlikte, karaciğer tutulumu histolojik olarak sık izlenmesine rağmen klinik olarak belirgin hepatik disfonksiyon ve siroz gelişimi nadirdir. Hepatik sarkoidoz progresif fibrozis, portal hipertansiyon ve hipersplenizme yol açarak sitopeni ile prezente olabilir. Kemik iliği tutulumu ise daha nadir görülmekte olup pansitopeniye katkıda bulunabilir. Bu nedenle sitopeni gelişen sarkoidoz olgularında multifaktöriyel değerlendirme önemlidir.

Olgu

65 yaşında kadın hasta, Kasım 2021 tarihinde ateş, gece terlemesi, kilo kaybı ve kronik öksürük şikâyetleri ile dış merkeze başvurmuştur. Fizik muayenesinde hepatosplenomegali dışında patoloji saptanmamış. Malignite ön tanısıyla ileri incelemeler yapılmıştır. Pozitron emisyon tomografisi-bilgisayarlı tomografi (PET-BT) incelemesinde yaygın lenf nodu tutulumu izlenmiştir. Takip sürecinde sitopeni ve karaciğer fonksiyon bozukluğu gelişmesi üzerine yapılan karaciğer ve kemik iliği biyopsilerinde non-kazeifiye granülomatöz reaksiyon saptanmıştır. Öncelikle tüberküloz düşünülerek anti-tüberküloz tedavi başlanmış, ancak asit-fast boyama negatif bulunmuş ve enfeksiyöz etkenler dışlanmış. Yeniden değerlendirilen hastada serum anjiyotensin dönüştürücü enzim (ACE) düzeyinin yüksek saptanması üzerine sarkoidoz düşünülerek ve sistemik kortikosteroid tedavisi başlanmıştır. Takiplerinde metotreksat tedavisi alan hastanın sitopeni nedeniyle tedavisi kesilmiş. Steroid tedavisini kendi isteğiyle kesen ve düzenli takibini sürdürmeyen hasta, Eylül 2022'de ateş, abdominal distansiyon ve nefes darlığı şikâyetleri ile kliniğimize başvurmuştur. Fizik muayenede batında belirgin asit ve bilateral pretibial ödem saptanmıştır. Laboratuvar değerlendirmesinde hemoglobin 9,6 g/dL, lökosit 4.400/mm³, trombosit 86.000/mm³, C-reaktif protein 25 mg/L, eritrosit sedimantasyon hızı 86 mm/saat, INR 1,4 olarak bulunmuştur. Karaciğer fonksiyon testlerinde AST 24 U/L, ALT 16 U/L, total bilirubin 1,5 mg/dL, direkt bilirubin 0,47 mg/dL; serum ACE düzeyi ise 86 U/L olarak ölçülmüştür. Gastroenteroloji değerlendirmesinde hastada Child-Pugh C evresinde siroz, portal hipertansiyon, özofagus varisleri ve belirgin splenomegali saptanmıştır.

Mevcut pansitopeninin, kemik iliğinin granülomatöz infiltrasyonu ile birlikte portal hipertansiyona sekonder gelişen hipersplenizme bağlı olabileceği değerlendirilmiş; enfeksiyöz ve hematolojik maligniteye yönelik olası nedenler multidisipliner yaklaşım ile dışlanmıştır. Klinik ve

laboratuvar aktivite bulguları doğrultusunda kortikosteroid tedavisi yeniden düzenlenmiştir. Ancak yeterli klinik ve hematolojik yanıt alınamaması üzerine hasta klinik konseyde değerlendirilmiş ve anti-TNF-α tedavisi olarak adalimumab başlanmasına karar verilmiştir. Adalimumab tedavisinin ilk kontrolünde hematolojik parametrelerinde düzelme eğilimi gözlenmiştir. Bununla birlikte hasta sonraki takip randevularına devam etmemiştir.

Tartışma

Sarkoidozda karaciğer tutulumu sıklıkla asemptomatik seyretmekle birlikte nadiren progresif fibrozis ve siroza ilerleyebilir. Portal hipertansiyon ve buna sekonder gelişen hipersplenizm sitopeniye katkıda bulunabilir. Kemik iliği granülomatöz infiltrasyonu ise hematopoiezin baskılanmasına yol açarak pansitopeniyi derinleştirebilir. Bu nedenle multiorgan tutulumlu sarkoidoz olgularında sitopeni multifaktöriyel değerlendirilmeli ve enfeksiyon ile malignite dikkatle dışlanmalıdır.

Referanslar

1. Medhat BM, Behiry ME, Fateen M, El-Ghobashy N, Fouda R, Embaby A, Seif EM, Taha MM, Hasswa MK, Sobhy D, Ragheb CS, Morad MA. Sarcoidosis beyond pulmonary involvement: A case series of unusual presentations. Respir Med Case Rep. 2021 Aug 21;34:101495. doi: 10.1016/j.rmcr.2021.101495. PMID: 34471595; PMCID: PMC8390548.

2. Rossi G, Ziol M, Roulot D, Valeyre D, Mahévas M. Hepatic Sarcoidosis: Current Concepts and Treatments. Semin Respir Crit Care Med. 2020 Oct;41(5):652-658. doi: 10.1055/s-0040-1713799. Epub 2020 Aug 10. PMID: 32777850.

3. Baughman RP, Valeyre D, Korsten P, Mathioudakis AG, Wuyts WA, Wells A, Rottoli P, Nunes H, Lower EE, Judson MA, Israel-Biet D, Grutters JC, Drent M, Culver DA, Bonella F, Antoniou K, Martone F, Quadder B, Spitzer G, Nagavci B, Tonia T, Rigau D, Ouellette DR. ERS clinical practice guidelines on treatment of sarcoidosis. Eur Respir J. 2021 Dec 16;58(6):2004079. doi: 10.1183/13993003.04079-2020. PMID: 34140301.

EP-39

RİEDEL TİROİDİTİ İLE BAŞLAYIP PERİRENAL TUTULUMLA SEYREDEN BİR IGG4 İLİŞKİLİ HASTALIK OLGUSU

Dr. Sabiha Kömoğlu, Koray Ayar, Gökşen Karadağ, İlknur Alaca

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği

GİRİŞ

Riedel tiroiditi (RT), tarihsel olarak tiroid bezinde mononükleer hücre infiltrasyonu ve yoğun fibrozis ile karakterize, klinik olarak "taş sertliğinde" tiroid bulgusuna yol açan oldukça nadir bir patoloji olarak tanımlanmaktadır. Güncel veriler bu tablonun IgG4-ilişkili hastalığın (IgG4-İH) bir klinik yansıması olduğunu desteklese de, RT'nin bağımsız bir hastalık olup olmadığı halen tartışmalıdır. Bu sunumda; iki yıl boyunca RT ön tanısıyla takip edilen, ancak sistemik tutulumların saptanmasıyla tipik IgG4-İH tanısı konulan bir olgu sunulmaktadır.

OLGU

54 yaşında erkek hasta, romatoloji polikliniğine başvurmasından iki yıl önce boyunda ağrı ve şişlik şikayetleriyle endokrinoloji kliniğine başvurmuştur. Fizik muayenesinde tiroid loju sert ve ağrılı saptanan hastanın laboratuvar incelemesinde sedimantasyon: 118 mm/saat ve CRP: 79 mg/L olarak bulunmuştur. Tiroid ultrasonografisinde (USG) sağ lobda 2,5 cm boyutunda nodüler alan izlenmesi üzerine yapılan biyopsi sonucunda "Riedel Tiroiditi" tanısı konulmuş ve 32 mg/gün metilprednizolon tedavisi başlanmıştır. Steroid doz azaltımı sürecinde şikayetleri nüksetmiş; çekilen boyun BT'de sağ tiroid lojundaki kitlenin karotis arterini sardığı ve trakeayı deviye ettiği (ittiği) görülmüştür. Malignite şüphesiyle tekrarlanan biyopsi sonucu yine RT ile uyumlu gelmiştir. Altı ay süren 20 mg/gün metilprednizolon tedavisi sonrası hasta takipsiz kalmıştır. Bir yıl sonra kitlenin büyümesi üzerine çekilen boyun MR'da; arteria karotis internayı çevreleyen 75 mm boyutunda invaziv kitle saptanmıştır. PET-BT incelemesinde; tiroiddeki nodüllerin, sol supraklavikular lenf bezinin ve sol böbrekteki kitlenin

hipermetabolik olduğu saptanarak öncelikle malignite lehine raporlanmıştır. Perirenal kitle nedeniyle yapılan kontrastlı tüm batın BT'de; sol böbrek parankimine invaze görünümde, sol laterokonal fasyayı kalınlaştıran 36x93x72 mm boyutunda, zayıf kontrastlanan kitle izlenmiştir. Üroloji tarafından yapılan perirenal tru-cut biyopsinin patoloji raporunda; storiform fibrozis ve IgG4(+) plazma hücreleri saptanması üzerine hasta romatolojiye refere edilmiştir. IgG4-İH tanısı konulan hastaya 48 mg/gün prednizolon başlanmış; tedavinin birinci haftasında tam laboratuvar yanıtı (Sedim: 30 mm/saat, CRP: 1.3 mg/L) alınmıştır. Çoklu organ tutulumu ve nüksler nedeniyle idame tedavisinde Rituximab protokolü planlanan hastanın takibi devam etmektedir.

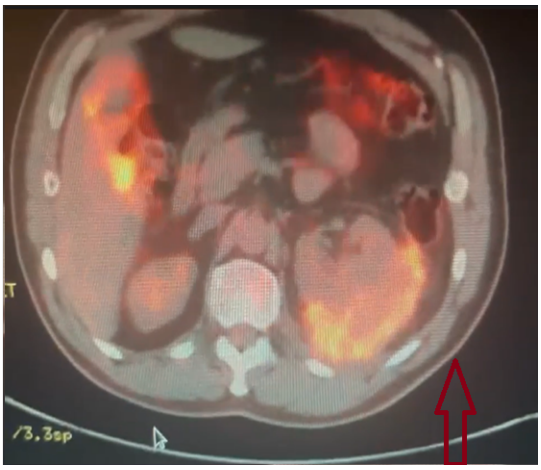
TARTIŞMA

Riedel tiroiditi, günümüzde büyük ölçüde IgG4 ilişkili hastalık spektrumunun bir parçası olarak kabul edilmektedir. Bu vaka, Riedel Tiroiditi tanısı alan hastaların sistemik tutulum açısından dikkatle taranması gerektiğini ve maligniteyi taklit eden radyolojik görüntülerin ayırıcı tanısında IgG4-İH'nin mutlaka akılda tutulması gerektiğini vurgulamaktadır. Endokrinoloji kliniklerinde RT tanısıyla takip edilen hastalar, çoklu organ tutulumu riski nedeniyle romatoloji bölümleri ile multidisipliner şekilde değerlendirilmelidir**.**

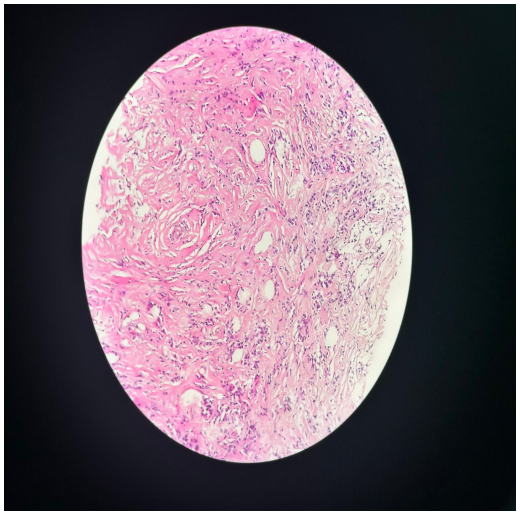
KAYNAKLAR1.Stone JH, Zen Y, Deshpande V. IgG4-related disease. New England Journal of Medicine. 2012;366(6):539-551,2. Wallace ZS, Naden RP, Chari S, et al. The 2019 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Classification Criteria for IgG4-Related Disease. Arthritis & Rheumatology. 2020;72(1):7-1 ,3. Carruthers MN, Topazian MD, Khosroshahi A, et al. Rituximab for IgG4-related disease: a prospective, open-label trial. Annals of the Rheumatic Diseases. 2015;74(6):1171-1177.



Resim1:PET CT’de sağ tiroid lojunda hipermetabolik kitle lezyonu



Resim 2:Sol böbrekte perirenal alanda hipermetabolik kitle



Resim3 :H&E boyalı kesitte storiform fibrozis ve lenfoplazmositer infiltrasyon.

EP-40

HELLP sendromu sonrası gelişen anti-dsDNA pozitifliği: ayırıcı tanıda zorlayıcı bir olgu

Gülşah Soytürk 1 İsmail Doğan2

1Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği

2 Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Giriş:

HELLP sendromu, gebeliğin ciddi komplikasyonlarından biri olup hemolitik anemi, karaciğer enzim yüksekliği ve trombositopeni ile karakterizedir. Bu tabloya eşlik eden akut böbrek hasarı, enfeksiyon ve immünolojik belirteçlerde değişiklikler tanısal zorluklara yol açabilir. Özellikle anti-dsDNA pozitifliği, sistemik lupus eritematozus (SLE) lehine yorumlanabileceğinden ayırıcı tanıda dikkat gerektirir.

Olgu

Yirmi dört yaşında kadın hasta, bilinen çölyak hastalığı ve hipotiroidi öyküsü ile 28. gebelik haftasında gelişen plasenta dekolmanı ve HELLP sendromu nedeniyle sezaryen ile doğum sonrası dönemde takip edilmekteydi. Hastada gebelik öncesinden itibaren proteinüri ve ödem mevcut olup postpartum dönemde akut böbrek yetmezliği gelişmiş ve hemodiyaliz ihtiyacı ortaya çıkmıştır.

Başvuru laboratuvar incelemelerinde trombositopeni (52.000/mm^3), belirgin karaciğer enzim yüksekliği (AST 4147 U/L, ALT 1260 U/L), yüksek inflamatuvar belirteçler (CRP 181 mg/L, prokalsitonin 8.6 ng/mL) ve ilerleyici böbrek fonksiyon bozukluğu saptandı. İzlem sürecinde trombosit sayısında düzelme gözlenirken, hastada persistan anemi ve enfeksiyon şüphesi nedeniyle geniş spektrumlu antibiyotik tedavileri uygulandı.

İmmünolojik değerlendirmede ANA ve ANCA negatif saptanırken, daha önce negatif olan anti-dsDNA testinin ELISA yöntemi ile pozitif (134 IU/mL) geldiği görüldü. Ancak kompleman düzeyleri normal sınırlarda olup, hemoliz bulgusu, Coombs pozitifliği veya sistemik lupus eritematozus (SLE) lehine klinik bulgu saptanmadı.

Görüntülemelerde bilateral plevral efüzyon, serbest intraabdominal sıvı ve karaciğerde nonspesifik parankimal değişiklikler izlendi. Kan kültürlerinde tek şişede Staphylococcus epidermidis üremesi saptanmış olup kontaminasyon olarak değerlendirildi. Enfektif endokardit açısından yapılan değerlendirmede ekokardiyografide ve klinik izlemde endokardit lehine bulgu saptanmadı.

Tartışma

Bu olguda HELLP sendromu sonrası gelişen çoklu organ disfonksiyonu, eşlik eden enfeksiyon bulguları ve immünolojik testlerdeki değişiklikler ayırıcı tanıyı zorlaştırmıştır. Özellikle anti-dsDNA pozitifliği, sistemik lupus eritematozus açısından yanıltıcı olabilecek bir bulgudur.

Ancak ANA negatifliği, normal kompleman düzeyleri ve SLE ile uyumlu klinik bulguların olmaması nedeniyle bu pozitiflik yalancı pozitif olarak değerlendirilmiştir. Enfeksiyon, yoğun inflamasyon ve doku hasarı gibi durumlarda otoantikor pozitifliklerinin görülebileceği bilinmektedir.

Ayrıca hastada enfektif endokardit klinik ve ekokardiyografik olarak dışlanmış olup, saptanan kan kültürü üremesi kontaminasyon lehine değerlendirilmiştir.

Sonuç

HELLP sendromu sonrası gelişen kompleks klinik tabloda otoimmün belirteçlerin yorumlanması dikkat gerektirir. Özellikle ANA negatif hastalarda anti-dsDNA pozitifliği, klinik bulgular ile uyumlu değilse yalancı pozitiflik açısından değerlendirilmelidir. Bu tür olgularda gereksiz immünsüpresif tedavilerden kaçınmak için multidisipliner yaklaşım büyük önem taşımaktadır.

Kaynaklar

1-Sibai BM. Diagnosis, controversies, and management of the syndrome of hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelet count. Obstet Gynecol. 2004;103(5 Pt 1):981–91.

2-Haram K, Svendsen E, Abildgaard U. The HELLP syndrome: clinical issues and management. BMC Pregnancy Childbirth. 2009;9:8.

3-Pisetsky DS. Anti-DNA antibodies—quintessential biomarkers of SLE. Nat Rev Rheumatol. 2016;12(2):102–10.

EP-41

Jüvenil İdiopatik Artrit ve FMF Mutasyonu Zemininde Gelişen Gizli Vaskülit: Akut Mezenterik İskemi Olgusu

Ali Aytuğ Kuştaş[1], Buğu Bulat[1], Deniz Dönmez[1], Büşra Fırlatan Yazgan[1], Gözde Kart Bayram[1], Fatma Gonca Eldem[2], Levent Kılıç[1], Umut Kalyoncu[1]

[1]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD, Romatoloji BD

[2]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, Girişimsel Radyoloji BD

GİRİŞ

Jüvenil İdiopatik Artrit (JİA) hastalarında, özellikle biyolojik tedaviler altındayken sistemik vaskülit gelişimi nadir görülen bir durumdur. Bu olgu sunumunda, anti-TNF tedavisi altında remisyondayken akut mezenterik iskemi ile başvuran ve homozigot M694V mutasyonu zemininde Poliarteritis Nodozaya (PAN) benzer vaskülit saptanan bir hasta sunulmaktadır.

VAKA SUNUMU

15 yıllık JİA öyküsü olan 22 yaşında kadın hasta, Nisan 2024'ten itibaren Etanersept tedavisi altında remisyondayken Kasım 2025'te akut karın ağrısı ve kusma şikayetleriyle acil servise başvurmuş. Başvuruda görülen CRP: 128 mg/L, WBC: 16.86 x 10^3/µL olarak saptanmış. Acil bilgisayarlı tomografide (BT) distal jejunumda 30 cm'lik iskemik segment ve Süperior Mezenterik Arterin (SMA) jejunal dallarında kontrast kesilmesi (cut-off) izlenerek akut mezenterik iskemi tanısıyla hastaya 40 cm'lik bağırsak rezeksiyonu yapılmış. Patolojik değerlendirmede mural enfarktüs ile karakterize iskemik bağırsak hastalığı saptanmış.

Cerrahi işleme rağmen post-operatif 9. günde semptomların devam etmesi üzerine rutin takipli olduğu merkezimize başvurmuştur.

Hastanın karaciğer ve böbrek fonksiyonları normal, hafif normositer anemisi (Hb: 10.6 g/dl) ve hafif yüksek CRP'si (17 mg/L) görülmüştür. Serolojik testlerinde ANA 1/100-320 (Sentromer)

pozitif, C3 düşük (0.87 g/L) C4 düzeyi normal izlenirken; RF, Anti-CCP, ANCA ve trombofili paneli negatif bulunmuştur.

Kontrol BT'de ana damarlar açık olmasına rağmen 6 cm'lik jejunal segmentte devam eden iskemiye işaret eden duvar kalınlaşması izlenmiştir. Bunun üzerine yapılan Selektif Dijital Subtraksiyon Anjiyografisinde (DSA), hepatik ve renal arterlerde distal dal düzensizlikleri ile karakterize "PAN-benzeri" vasküler tutulum (Şekil A) tespit edilmiştir.

FMF aile öyküsü bulunan hastaya MEFV gen analizi yapılmış ve homozigot M694V mutasyonu saptanmıştır.

Anti-TNF tedavisi altındayken gelişen ve dirençli karakterdeki bu vaskülit tablosu için hastaya öncelikle pulse metilprednizolon (3 gün boyunca 1g/gün) ve ardından oral prednizolon tedavisi başlanmıştır. Uzun dönem tedavide, hastanın fertilite korunmasına yönelik endişeleri nedeniyle siklofosfamid yerine Rituksimab (15 gün arayla 2 x 1g) tercih edilmiştir. Pulse steroid tedavisinin ardından hastanın karın ağrısı dramatik bir şekilde düzelmiş, oral alımı normale dönmüş ve hasta stabil klinik remisyonda taburcu edilmiştir.

SONUÇ

Mezenterik vaskülit, anti-TNF gibi ileri düzey tedavi yöntemleri altındaki JİA hastalarında dahi inatçı bir iskemik süreç olarak ortaya çıkabilmektedir. Homozigot M694V mutasyonu inflamatuvar hastalıklarda orta çaplı damar vasküliti (PAN-benzeri) gelişimi için önemli bir risk faktörünü temsil etmektedir. Açıklanamayan ve dirençli non-oklüzif iskemi tablolarında sistemik vaskülit ihtimali akılda tutulmalıdır. Bu gibi durumlarda, özellikle semptomlar gerilemediğinde tanıyı koymak ve tedaviyi yönlendirmek için anjiyografi hayati önem taşımaktadır.

EP-42

Ailevi Akdeniz Ateşi ve Poliarteritis Nodoza Birlikteliği Zemininde Gelişen, Proksimal Tübüler Disfonksiyon ile Prezente Olan AA Amiloidozunun Yedi Yıllık IL-1 Blokajı Deneyimi: Bir Olgu Sunumu

1Abdullah Yusuf İstanbullu, 2Belkıs Nihan Coşkun

1Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Bursa

ÖZET:

Giriş ve Amaç: Ailevi Akdeniz Ateşi (FMF) ve poliarteritis nodoza (PAN) birlikteliği, her iki hastalığın da kronik inflamasyon yoluyla AA amiloidozu riskini artırdığı nadir bir klinik tablodur. Bu sunumda, çocukluk çağında HBV-ilişkili PAN tanısı alan, ardından FMF tanısı eklenen ve 25. yılında yaygın gastrointestinal ve renal AA amiloidozu ile prezente olan bir olguda IL-1 blokajının uzun dönem etkinliğinin paylaşılması amaçlanmıştır.

Olgu: Kırk yedi yaşında erkek hastaya 1994'te (16 yaş) HBsAg pozitifliği ve çölyak anjiyografide 1 cm sakküler anevrizma saptanması üzerine PAN tanısı konulmuştur; tanı sürecinde mezenter iskemi nedeniyle jejunal rezeksiyon geçirmiş, 2 yıl 4 kür siklofosfamid ile remisyona girmiştir. 2001'de eklenen FMF tanısıyla kolşisin başlanmış, ancak 2019'da FMF atakla başvurduğunda 41 g/gün proteinüri, akut böbrek hasarı ile birlikte hiperkloremik normal anyon açıklı metabolik asidoz saptanmıştır. Duodenum, kolon ve rektum biyopsilerinde yaygın AA tipi amiloidoz doğrulanmıştır. Temmuz 2019'da anakinra 100 mg/gün, Mart 2023'te kanakinumab 150 mg/ay başlanmıştır.

Bulgular: Yedi yıllık izlemde proteinüri 41 g/gün'den 1.7 g/gün'e gerilemiş (%96 azalma), serum albümini 1.5'ten 4.6 g/dL'ye yükselmiş ve tahmini glomerüler filtrasyon hızı (GFR) evre 3a–3b kronik böbrek hastalığı düzeyinde (33–45 mL/dk) stabilize edilmiştir. FMF atağı gözlenmemiş, HBV reaktivasyonu saptanmamış, kardiyak tutulum gelişmemiştir. Aksonal sensoryal polinöropati, karpal tünel sendromu ve hipertansiyon ek bulgular olarak ortaya çıkmıştır.

Sonuç: FMF-PAN birlikteliği, kolşisin altında dahi AA amiloidozu gelişimine zemin hazırlayabilir. Bu olguda AA amiloidozun alışılmadık şekilde proksimal tübüler disfonksiyon ile prezente olması nadir bir klinik gözlemdir. IL-1 inhibisyonu (anakinra → kanakinumab), proteinüri ve renal sağkalım açısından uzun dönem etkin ve güvenli bir tedavi seçeneğidir.

Anahtar Kelimeler: *Ailevi Akdeniz Ateşi, poliarteritis nodoza, AA amiloidoz, anakinra, kanakinumab, IL-1*

EP-43

Pulmonorenal Sendrom Kliniği ile Başvuran Adenovirüs Enfeksiyonu

Fatih Mehmet Doğan1, Sedat Yılmaz1

Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi Romatoloji Kliniği1

Giriş

Adenovirüs genellikle kendini sınırlayan hafif şiddetli konjunktivit, gastroenterit, üst solunum yolu enfeksiyonuna neden olabileceği gibi nadiren ciddi enfeksiyonlar da bildirilmektedir. Adenovirüs enfeksiyonuna bağlı pulmonorenal sendrom kliniği ile başvuran bir olguyu sunmayı planladık.

Olgu

Yirmi yaşında erkek hasta, bir haftadır devam eden hemoptizi, göğüs ağrısı ve yüksek ateş şikayetleri ile hastanemize başvurdu. Romatolojik sorgusunda herhangi bir özellik yoktu. Hastanın fizik muayenesinde kan basıncı 123 /68 mmHg, nabız 110/dk, oksijen satürasyonu 3lt/dk nazal oksijen altında %94 saptandı. Akciğer bazallerinde raller dışında artrit, döküntü veya pretibial ödem saptanmadı. Acil serviste yapılan tetkiklerinde; hemoglobin 7.9 g/dl, lökosit sayısı 5520/mm3, üre 80mg/dl, kreatinin 1.72 mg/dl (bazal kreatinin: 0,8mg/dl), CRP:30 mg/dl, tam idrar tetkikinde mikroskobik hematüri ve proteinüri izlendi (Tablo). Akciğer grafisinde pulmoner infiltrasyonlar saptanması nedeniyle yapılan akciğer bilgisayarlı tomografisinde yaygın buzlu cam ve konsolide alanlar (figür) izlenmesi üzerine yoğun bakım ünitesine yatırıldı.

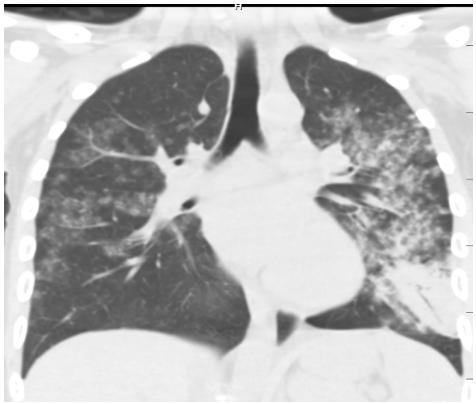
Romatolojik markerlarında anti nükleer antikor, anca (miyeloperoksidaz ve proteinaz 3) negatif, romatoid faktör negatif saptandı. Akut böbrek hasarı, hemoglobin düşüklüğü, idrarda glomerülonefriti destekleyen hematüri ve proteinüri, akciğerlerde difüz alveolar hemoraji ile uyumlu görüntü izlenmesi üzerine pulmonorenal sendrom kabul edilerek hastaya 3 gün 500mg/gün metilprednizolon tedavisi başlandı ve beş gün plazmaferez uygulandı. Pulse steroid ve plazmaferez tedavisi sonrası hemoptizisi geriledi. Başvurusunda gönderilen ancak sonuçlanmamış olan anti-glomerüler bazal membran antikor negatif saptandı. Enfeksiyon hastalıkları tarafından gönderilen solunum yolu panelinde adenovirüs pozitif sonuçlandı. Steroid azaltma şeması uygulandı. Takibinde oksijen ihtiyacı kayboldu, akciğer grafisinde pulmoner infiltrasyonlarda gerileme izlendi ve kreatinin seviyeleri bazal seviyesine geriledi. Takiplerinde klinik, laboratuvar ve radyolojik iyileşme gözlenen hasta taburcu edildi.

Sonuç

Pulmonorenal sendrom kliniği öncelikle ANCA ilişkili vaskülitler, anti-glomerüler bazal membran hastalığı, sistemik lupus eritematozus gibi romatolojik patolojiere bağlı olarak gelişebilse de

nadiren enfeksiyöz nedenlere de bağlı olabilir. Bu hastalarda romatolojik hastalıkların ayırıcı tanısında enfeksiyöz nedenler akılda tutulmalıdır.

Figür: Hastanın akciğer bilgisayarlı tomografi koronal kesiti



Tablo: Hastanın Laboratuvar Değerleri

	Başvuru Anıda	Taburculuk Öncesi
Üre (mg/dl)	99	49
Kreatinin (mg/dl)	1,72	0,79
AST (U/L)	115	30
ALT (U/L)	30	49
LDH (U/L)	1121	262
Lökosit sayısı (/mm3)	5790	11790
Hemoglobin (g/dl)	7,9	9,6
Trombosit sayısı (/mm3)	178	314
CRP (mg/dl)	36	2

EP-44

Nadir Görülen Bir Artrit Taklitçisi: Trikorinofalangeal Sendromu

UZM.DR. İSMAİL GÜNER: Necmettin Erbakan Üniversitesi Romatoloji Kliniği

DOÇ DR.REYHAN BİLİCİ: Necmettin Erbakan Üniversitesi Romatoloji Kliniği

Trikorinopalangeal Sendrom(TRPS), fenotipik spektrumu geniş olan ve genotip-fenotip korelasyonunun klinik yönetimde giderek daha fazla önem kazandığı kraniofasiyal ve çeşitli iskelet anomalileri ile karakterize otozomal dominant geçişli nadir bir sendromdur.TRPS1 genini fonksiyon kaybı endokondral ossifikasyon sürecinde bozulmaya yol açmaktadır. Bu durum hastalarda gözlenen koni şeklinde epifizler ve brakidaktilinin moleküler temelini açıklar.

OLGU:

Çocuk endokrin polikliniğinde trikorinofalangeal sendrom (TRFS)tanısı konularak takip edilen 21 yaşındaki kadın hasta polikliniğimize hastanın el eklemlerinde genişleme,şişlik ve hafif ağrı nedeniyle değerlendirilmesi için yönlendirilmiş. Fizik muayenesinde, burun ucu belirgin,columella sarkıkdudaklar ince, burnu, ince üst dudağı, uzun filtrumu, üçgen yüz görünümü, düşük ve büyük kulakları, dişlerinde maloklüzyonu, bilateral 2-4. parmaklarda metakarpal eklemlerde genişlemesi, 5. parmak metekarpal eklemde fleksiyon kontraktürü, ayak ve el başparmağında kısalık ve genişleme mevcuttu. El ve ayak eklemlerin hiç birisinde aktif artrit bulgusu saptanmadı.Labaratuvar testlerinde akut faz belirteçleri,ANA,RF ve anti- CCP antikorları negatifti,kalsiyum,PTH değerleri normaldi.Endokrin polikliniğinde gelişim geriliği nedeniyle tüm tetkikleri tamamlanan hasta başvurusundan altı ay önce mitral kapak replasmanı uygulanmış,kumadin ve antiaritmik beta bloker tedavisi almaktaydı.Akciğer grafisinde kardiyomegali ve mitral protez kapağa ait görünüm mevcuttu. Radyografilerinde generalize falanks ve metakarpallerde kısalık olması,falankslarda koni şekilli epifizler izlendi.Şekil 1,şekil 2 şekil 3'te sırayla 2011,2016 ve 2026 yılına ait el grafilerindeki değişikler görülmektedir. Hasta onaylamadığı için yüz fotoğrafını paylaşılmamıştır

TARTIŞMA

TRPS multidisipliner yaklaşım gerektiren kompleks bir sendromdur. Klinik farkındalığın artırılması, genetik doğrulama ile desteklenen erken tanı ve bireyselleştirilmiş takip stratejileri hastaların yaşam kalitesini artırmada temel unsurlardır.Hastalığın doğal seyri üzerine uzun

dönem kohort çalışmalarının sınırlı olması, prognozun öngörülmesini zorlaştırmaktadır. TRFS'de yaşam beklentisi normaldir. TRFS endokrin bozukluklar,

renal değişiklikler, üreteral reflü, kalp patolojisi ve iskelet displazileri ile ilişkili olabilir.Erişkin dönemde osteoartrit gelişimi, kalça eklem anomalileri ve fonksiyonel kısıtlılıklar önemli morbidite nedenleri arasında yer alır. Bu nedenle erken dönemde ortopedik değerlendirme ve uzun süreli takip önerilmektedir.

SONUÇ

Tipik el ve ayak görünümleri nedeniyle TRPS olguları inflamatuar artritleri taklit edebilmektedir.Nadir görülse de ayırıcı tanıda fenotipik özelliklerin varlığında göz önünde bulundurulmalıdır.






<<
>>
R

SÖZLÜ SUNUMLAR

SS-01

AKSİYEL SPONDİLOARTRİTLİ HASTALARDA RUTİN ABDOMİNAL BT'DE SAKROİLİAK EKLEM ANORMALLİKLERİNİN SİSTEMATİK OLARAK RAPORLANMAMASI: UZUNLAMASINA BİR İŞ AKIŞI ANALİZİ

Başak Gülşah Kalaslıoğlu1, Hasan Yardımcı1, Tuba Yüce İnel1, Ali Balcı1, İsmail Sarı1

1Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Anabilim Dalı, İzmir

AMAÇ

Aksiyel spondiloartrit (aksSPA) tanısı konulmuş hastalarda rutin abdominal bilgisayarlı tomografi (BT) incelemelerinde sakroiliak eklem (SİE) yapısal anormalliklerinin raporlanma oranlarını belirlemek ve raporlama davranışını etkileyen faktörleri tanımlamak.

GEREÇ VE YÖNTEM

Bu retrospektif uzunlamasına kohort çalışmasında, aksSPA klinik tanısı bulunan 188 hastaya ait 516 abdominal BT incelemesi analiz edildi (Ocak 2004 – Şubat 2026). SİE anormallikleri, bağımsız okuma ve hakem değerlendirmesi ile önceden tanımlanmış hiyerarşik bir sınıflandırma sistemine göre değerlendirildi. Primer sonuç, klinik açıdan anlamlı yapısal anormalliklerin radyoloji raporlarında belgelenmemesiydi (non-raporlama). Raporlama davranışının belirleyicileri; iş akışı (yönlendiren klinik), klinik bağlam (ICD kodları ve istek metni), yapısal ağırlık ve zaman değişkenleri dahil edilerek kümelenmiş Genelleştirilmiş Tahmin Denklemleri (GEE) modelleriyle analiz edildi.

BULGULAR

Klinik açıdan anlamlı SİE anormalliklerinin yaklaşık üçte ikisi (%67,4) radyoloji raporlarında yer almadı. Tüm BT incelemelerinin %44,0'ında klinik olarak anlamlı yapısal anormallik saptanırken, %25,0'ında bilateral total füzyon mevcuttu. Yirmi iki yıllık izlem süresinde zamansal bir iyileşme gözlemlenmedi. İş akışı, raporlamayı etkileyen en güçlü bağımsız faktör olarak öne çıktı: non-raporlama oranı en yüksek acil servis başvurularında (%89,2), en düşük ise romatoloji kaynaklı incelemelerde (%50,8) bulundu. Çok değişkenli analizde, MSK-yolağından(muscle-skeletal-pathway) yönlendirilen incelemelerde non-raporlama olasılığı acil servise kıyasla anlamlı ölçüde daha düşüktü (OR 0,22; %95 GA 0,06–0,83). Düzeltilmiş tahminler, acil servis ile MSK-yolağı arasında 30,0 puanlık mutlak bir fark olduğunu ortaya koydu (%82,4'e karşı %52,4). Klinik bağlam ve yapısal ağırlık bağımsız belirleyiciler olarak anlamlılığa ulaşmadı.

SONUÇ

AksSPA tanılı hastalarda rutin abdominal BT incelemelerinde SİE anormalliklerinin raporlanmaması yaygın, kalıcı ve öncelikle iş akışıyla ilişkili bir olgudur. Bu bulgular, yirmi yılı aşkın bir süreye rağmen çözüme kavuşmamış sistematik bir raporlama açığına işaret etmekte ve

yapay zeka destekli SİE taraması ile yapılandırılmış raporlama gibi iş akışına entegre müdahalelerin gerekliliğini desteklemektedir.

Anahtar Sözcükler: Aksiyel spondiloartrit; Sakroiliak eklem; Bilgisayarlı tomografi; Tanısal hata; Raporlama

SS-02

Erişkin IgA Vasküliti Hastalarında Gastrointestinal Tutulumun Klinik ve Laboratuvar Belirteçler ile İlişkisi: Tek Merkez Deneyimi

Şerife Çoşkun Sağırkaya, Serdar Can Güven, Şükran Erten

Ankara Bilkent Şehir Hastanesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bölümü, Ankara

Giriş: IgA vasküliti (Henoch–Schönlein purpurası), cilt, eklem, gastrointestinal sistem ve böbrek tutulumu ile karakterize, küçük damarları etkileyen immün kompleks aracılı bir vaskülittir. Çocukluk çağında sık görülse de, erişkin popülasyonda daha nadir izlenmekte ve genellikle daha ağır bir klinik seyir sergilemektedir. Erişkinlerde böbrek tutulumu prognozun ana belirleyicisi olsa da, gastrointestinal (Gİ) tutulum ciddi morbidite nedenidir. Karın ağrısından perforasyona kadar geniş bir spektrumda seyreden Gİ bulgular, bazen tipik cilt döküntülerinden önce ortaya çıkarak tanıda gecikmelere yol açabilir. Literatürde çocuk hastalara yönelik veriler kapsamlı olsa da, erişkinlerde Gİ tutulumu öngören belirteçlere dair çalışmalar sınırlıdır. Bu çalışma, merkezimizde takip edilen erişkin IgA vasküliti hastalarında Gİ tutulum ile ilişkili demografik, klinik ve laboratuvar faktörleri saptamayı amaçlamaktadır.

Yöntem:Bu çalışmaya Ankara Bilkent Şehir Hastanesinde IgA vasküliti tanısı alan erişkin hastalar dahil edildi. Hastalar gastrointestinal tutulum varlığına göre iki gruba ayrıldı. Karın ağrısı, ishal, karın şişliği, bulantı, kusma, melena, hematokezya, hematemez dışkıda gizli kan bulunan hastalar, ultrasonografide bağırsak duvarı ödemi bulgusu gösterenler gastrointestinal tutulumu olanlar olarak sınıflandırıldı. Gastrointestinal tutulum olmayan grubu ise herhangi bir karın semptomu olmayan hastalar oluştuyordu. Tanı anındaki demografik özellikler, klinik bulgular, organ tutulumları ve laboratuvar parametreleri iki grup arasında karşılaştırıldı. Gastrointestinal tutulum ile ilişkili faktörleri belirlemek için lojistik regresyon analizi yapıldı.

Bulgular:Çalışmaya toplam 42 erişkin IgA vasküliti hastası dahil edildi. Hastaların %54,7'sinde (n=23) Gİ tutulum saptandı. Gİ tutulumu olan grupta tanı yaşı, olmayan gruba göre istatistiksel olarak anlamlı düzeyde daha düşük bulundu (medyan 26.0 yıla karşı 45.5 yıl, p=0.023). Tanı anındaki laboratuvar parametreleri incelendiğinde; Gİ tutulumu olan grupta lökosit sayısı (p=0.023) ve glomerüler filtrasyon hızı (GFR) (p=0.003) anlamlı düzeyde daha yüksek izlenmiştir. Böbrek tutulumu, Gİ tutulumu olmayan grupta daha sık görülme eğiliminde olsa da istatistiksel anlamlılığa ulaşmamıştır (%42.1'e karşı %16.7, p=0.065). Yapılan lojistik regresyon analizinde, 30 yaş üzerinde olmanın Gİ tutulumu gelişimi ile ters ilişkili olduğu saptanmıştır (OR: 0.152, %95 GA: 0.037–0.620, p=0.009). Cilt tutulumu her iki grupta da %100 oranında görülürken, eklem tutulumu açısından gruplar arası fark izlenmemiştir (p=0.220)

Sonuç: Bu çalışmada, erişkin IgA vasküliti hastalarında genç yaşın gastrointestinal tutulum gelişimi açısından bağımsız bir risk faktörü olduğu gösterilmiştir. Özellikle 30 yaşın altında tanı alan erişkin hastaların, yüksek lökosit sayıları da göz önünde bulundurularak gastrointestinal komplikasyonlar açısından daha yakından izlenmesi büyük önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Erişkin IgA vasküliti, Henoch–Schönlein purpurası

	GİS tutulum olmayan N=19	**GİS tutulum olan N=23**	**p**
Tanı yaşı, yıl, medyan (IQR)	45.5 (21.21)	26.0 (21.00)	**0.023**
Cinsiyet, erkek, n (%)	13 (68.4)	17 (70.8)	0.864
Tanı aldığı mevsim, n (%)			0.314
İlkbahar	4 (21.1)	7 (29.2)	
Yaz	3 (15.8)	2 (8.3)	
Sonbahar	5 (26.3)	11 (45.8)	
Kış	7 (36.8)	4 (16.7)	
Tetikleyici faktör, n (%)			0.390
ÜSYE			
İYE	2 (10.5)	7 (29.9)	
AGE	-	1 (4.2)	
İlaç	3 (15.8)	4 (16.7)	
Bilinmiyor	1 (5.3)	2 (8.3)	
	13 (68.4)	10 (41.7)	
Böbrek tutulum, n (%)	8 (42.1)	4 (16.7)	**0.065**
Cilt tutulum, n (%)	19 (100)	23 (100)	1
Eklem tutulum, n (%)	10 (52.6)	17 (70.8)	0.220
Skrotal tutulum, n (%)	-	-	1
Biyopside IgA boyanması varlığı, n (%)*	9 (47.4)	8 (33.3)	0.326
FMF tanısı varlığı, n (%)	3 (15.8)	5 (20.8)	0.673
İlk vizitte laboratuar değerleri, medyan (IQR)			
Lökosit	9710.00 (4137.50)	11290.00 (5560.00)	**0.023**
Hemoglobin	12.25 (5.48)	14.10 (.)	0.109
Platelet	422500.00 (452250)	385500.00 (.)	0.322
Serum kreatinin	0.83 (0.82)	0.57 (.)	**0.061**
GFR	100.50 (33.75)	122.00 (22.00)	**0.003**
ALT	35.00 (24.24)	69.00 (.)	0.932
LDH	276.00 (95.50)	209.50 (.)	0.337
Serum albumin	37.50 (19.00)	36.00 (.)	0.636
CRP	44.00 (94.50)	36.00 (.)	0.281
ESR	7.00 (35.00)	22.5 (.)	0.990
Serum total IgG	12.05 (4.60)	7.69 (.)	0.211
Serum total IgA	2.70 (1.26)	2.04 (.)	0.261

Serum total C4	0.27 (0.08)	0.25 (.)	0.893
24 st idrar proteini	1028.50 (3614.50)	6171.00 (.)	0.962

** Toplam 40 hastada doku örneklemesi mevcut*

Regresyon analizi:

Yaş > 30 tek başına OR: 0.152 %95 CI [0.037-0.620], p=0.009

SS-04

Refrakter Lupus Nefritli Hastada İntraventriküler Hemoraji ile Seyreden Nöropsikiyatrik Tutulum: Olgu Sunumu

Giriş

Sistemik lupus eritematozus (SLE), çoklu organ tutulumuyla seyreden otoimmün bir hastalıktır. Santral sinir sistemi tutulumu, nöropsikiyatrik SLE (NPSLE) olarak adlandırılır ve klinik spektrumu oldukça geniştir.
İntrakraniyal hemoraji nadir ancak ciddi bir komplikasyondur.

Olgu Sunumu

31 yaşında kadın hasta, 2 yıl önce artrit ve kutanöz bulgular ile başvurduğu merkezde SLE tanısı almıştır. Aynı dönemde yapılan renal biyopsi ile **lupus nefriti** saptanmıştır. Başlangıç tedavisi hidroksiklorokin (makülopati nedeniyle kesilmiş), kortikosteroid, Mikofenolat mofetil olarak belirlenmiştir. Takiplerinde proteinüride artış üzerine, Siklofosfamid (4 kür) başlanmış. Buna rağmen, renal patolojide progresyon gelişmiş. Haftada 2 kez hemodiyaliz başlanmış. Sonrasında, Rituksimab (1000 mg) uygulanmış. Progresyon devam edince tekrar siklofosfamid tedavisi verilmiş. Renal patolojide gerileme olmayınca nefroloji tarafınca Obinutuzumab başlanmış. Obinutuzumab tedavisinden yaklaşık 10 gün sonra hasta, baş dönmesi ve bilinç bulanıklığı şikayetleri ile acil servise başvurmuştur. Laboratuvarda anemi ve trombositopeni saptanmış. Glasgow Koma Skoru düşük saptanan hastaya görüntüleme yapılmıştır.

Görüntüleme Bulguları

Beyin BT ve MR incelemelerinde:

Sol lateral ventrikül komşuluğunda **intraventriküler hemoraji (~27×11 mm)**

Bazal ganglionlara uzanım

Difüzyon kısıtlanması alanları

Periventriküler ve subkortikal beyaz cevherde T2/FLAIR hiperintens lezyonlar saptanmıştır.

Tanı

Multidisipliner değerlendirme (Romatoloji, Nöroloji, Beyin Cerrahisi) sonucunda: **Nöropsikiyatrik SLE (NPSLE) + intraventriküler hemoraji** tanısı konulmuştur.

Tedavi ve İzlem

Yoğun bakım yatışı yapıldı. Tedavide pulse steroid tedavisi (Metilprednizolon 1000 mg/gün 4 gün) başlandı.

Kısmi klinik yanıt alınmıştır. Takiplerde planlanan tedaviler, IVIG ve plazmaferez olarak belirlenmiştir. Teknik yetersizlik nedeniyle hasta ileri merkeze sevk edilmiştir.

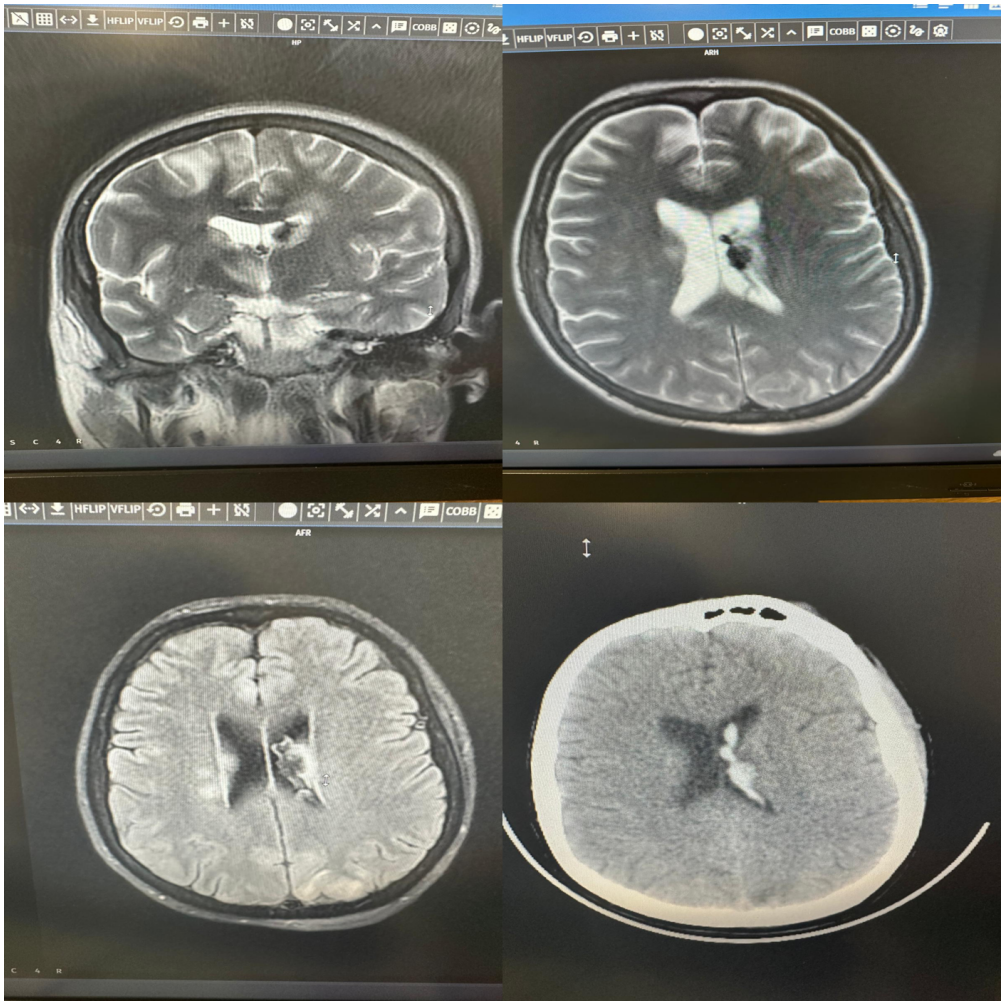
Tartışma

SLE'de santral sinir sistemi tutulumu; inflamatuvar, iskemik, hemorajik mekanizmalar ile gelişebilir. İntrakraniyal hemoraji nadir olup, genellikle yüksek hastalık aktivitesi, trombositopeni, vaskülopati, yoğun immünsüpresif tedavi ile ilişkilidir. Bu olguda, refrakter lupus nefriti, çoklu immünsüpresif tedavi hematolojik bozukluklar zemininde gelişen ciddi nörolojik tutulum dikkat çekicidir.

Sonuç

SLE hastalarında akut nörolojik semptomlarda NPSLE mutlaka düşünülmelidir. Erken görüntüleme hayat kurtarıcıdır. Ağır olgularda agresif immünsüpresyon gerekebilir. Multidisipliner yaklaşım esastır

Anahtar Kelimeler: *SLE, lupus nefriti, nöropsikiyatrik lupus, intraventriküler hemoraji, santral sinir sistemi*



Şekil 1. Beyin görüntüleme bulguları: (A) Brain CT showing intraventricular hemorrhage. (B) T2-weighted MRI demonstrating ventricular involvement. (C) FLAIR sequence showing associated parenchymal changes. (D) Additional axial CT confirming intraventricular hemorrhage.

References

1. Bertsias GK, Ioannidis JPA, Aringer M, et al. EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus with neuropsychiatric manifestations. Ann Rheum Dis. 2010;69(12):2074–2082.

2. Fanouriakis A, Kostopoulou M, Alunno A, et al. 2019 update of the EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus. Ann Rheum Dis. 2019;78(6):736–745.

3. Guraieb-Chahín P, Cantú-Brito C, Soto-Mota A, Guerrero-Torres L, Flores-Silva F, Chiquete E, Fragoso-Loyo H, González-Duarte A, Valdés-Ferrer SI. Stroke in systemic lupus erythematosus: epidemiology, mechanism, and long-term outcome. Lupus. 2020 Apr;29(5):437-445. doi: 10.1177/0961203320908947. Epub 2020 Mar 9. PMID: 32151182.

4. Arkema EV, Svenungsson E, Von Euler M, Sjöwall C, Simard JF. Stroke in systemic lupus erythematosus: a Swedish population-based cohort study. Ann Rheum Dis. 2017 Sep;76(9):1544-1549. doi: 10.1136/annrheumdis-2016-210973. Epub 2017 Apr 11. PMID: 28400384.

SS-05

Pulmoner Arter Anevrizması, Rekürren Tromboz ve Hızlı İmmünsüpresif Yanıt: Vasküler Behçet Hastalığını Düşündüren Bir Olgu

Ezgi Odacı Cömertoğlu [1], Mürsel İskenderov [2], Handenur Koç Kanık[1], Asena Eken[1], Serdar Sezer[1], Müçteba Enes Yayla[1], Emine Uslu[1], Aşkın Ateş[1], Tahsin Murat Turgay[1]

[1]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı; Romatoloji Bilim Dalı

[2]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Ana Bilim Dalı

Ankara

Giriş

Behçet hastalığı, arteriyel ve venöz sistemi birlikte tutabilen, değişken klinik yelpazeye sahip multisistemik bir vaskülittir. Vasküler tutulum, hastalığın en ağır formlarından birini oluşturur ve özellikle pulmoner arter tutulumu yaşamı tehdit eden komplikasyonlarla ilişkilidir. Pulmoner arter anevrizması, Behçet hastalığının nadir ancak oldukça karakteristik vasküler bulgularından biridir ve sıklıkla eşlik eden in situ tromboz ile birlikte görülebilir.

Vaka Özeti

Yaklaşık 8 ay önce ateş ve öksürük yakınmaları ile sağlık kuruluşuna başvuran hasta, Eylül 2025'te 35 gün süreyle yatırılarak incelenmiştir. Tüberküloz açısından yapılan değerlendirmelerde ARB, PCR ve kültürler negatif saptanmış; EBUS sırasında alınan örneklerde de ARB ve kültür negatif bulunmuştur. EBUS eşliğinde yapılan lenf nodu ince iğne aspirasyon biyopsisinde malignite lehine bulgu izlenmemiştir. Yatışı sırasında hipoksik seyreden hastada ventilasyon-perfüzyon sintigrafisinde pulmoner tromboemboli açısından yüksek olasılık saptanması üzerine rivaroksaban tedavisi başlanmıştır. Antikoagülan tedavi sonrasında oksijen gereksiniminde azalma olduğu öğrenilmiştir. Ancak yaklaşık 3 ay sonraki kontrolde önceki trombüslerin kaybolduğu, buna karşın yeni trombüslerin geliştiğinin belirtilmesi üzerine hasta ileri incelemeye alınmıştır.

20.01.2026 tarihli yüksek çözünürlüklü toraks BT incelemesinde sol üst lob apikoposterior segmentte, sol üst lob posterior segmentte ve her iki alt loba uzanan bronkovasküler trasede lobüle konturlu nodüler dansite artışları izlenmiş, vasküler malformasyon açısından kontrastlı inceleme önerilmiştir. Önceki görüntülemeler ile karşılaştırıldığında bronkovasküler trasedeki nodüler lezyonlarda boyut artışı saptanmıştır.

23.01.2026 tarihli PET-BT'de bilateral hiler-parahiler peribronkovasküler yerleşimli lobüle konturlu nodüler lezyonlarda artmış metabolik aktivite tutulumu izlenmiş (SUVmax: 10.07), önceki PET-BT ile karşılaştırıldığında bazı lezyonlarda boyut ve FDG tutulumunda artış, bazı alanlarda ise santral hipodens-hipometabolik, trombüs ile uyumlu olabilecek yeni gelişen alanlar tarif edilmiştir.

27.01.2026 tarihli BT anjiyografide sol akciğer üst lob apikoposterior segmente giden pulmoner arter dalında trombüs materyali ve belirgin kalibrasyon artışı izlenmiş; akut trombüs ile tromboze anevrizmatik dilatasyon ayrımı düşünülmüştür. Ayrıca her iki alt loba giden distal segmenter-subsegmenter arteriyel yapılarda kontrast dolum defektleri, perivasküler yumuşak doku kalınlık artışları ve tanımlanan arter

dallarının proksimalinde anevrizmatik dilatasyonlar saptanmıştır. Bulgular inflamatuvar vaskülit, özellikle Behçet hastalığı lehine değerlendirilmiştir. Ek olarak sağ akciğer üst lobda kronik tromboembolik değişiklikler, sol üst lob pulmoner arterlerinde ektatik görünüm ve lümeni tamamen dolduran trombüs materyali tanımlanmıştır. Çıkan aorta ve torasik aorta normal kalibrasyonda izlenmiştir.

03.04.2026 tarihinde hastanemizde yapılan tüm vücut BT anjiyografisinde de pulmoner arter segmenter ve subsegmenter dallarında anevrizmatik genişlemelerin sürdüğü görülmüştür. Segmenter pulmoner arter dalları içerisinde yumuşak doku kalınlık artışları ve yer yer periferik trombüs materyalleri izlenmiş; sağ akciğer üst lobda kronik tromboembolik değişiklikler ile sol akciğer üst lob pulmoner arterlerinde ektatik görünüm ve lümeni tamamen dolduran trombüs materyali devam etmiştir. Bu bulgular doğrultusunda radyolojik olarak Behçet benzeri vaskülitik süreç lehine değerlendirme önerilmiştir.

Laboratuvar ve yardımcı incelemelerde HLA-B51 pozitif bulunmuş; paterji testi negatif saptanmıştır. Göz değerlendirmesinde üveit izlenmemiştir. Paranasal sinüs BT'de vaskülit düşündüren bulgu görülmemiştir. Otoimmün serolojide ANA, anti-dsDNA, MPO, PR3, RF ve anti-CCP negatif saptanmıştır. ENA uzun panelinde PCNA pozitifliği mevcuttur. C3 düzeyi normaldir. Lupus antikoagülan 1.2 olarak raporlanmış, ancak antikardiyolipin ve anti-beta 2 glikoprotein IgG/IgM antikorları negatif bulunmuştur. Brucella serolojisi negatiftir. Alt ekstremite venöz Doppler ultrasonografide derin ven trombozu saptanmamıştır.

Hastanın klinik, radyolojik ve laboratuvar bulguları birlikte değerlendirilerek pulmoner arter anevrizmaları ve tromboz ile seyreden vasküler Behçet hastalığı ön planda düşünülmüş; hastaya 3 gün pulse steroid tedavisi ve infliksimab uygulanmıştır. Tedavi öncesi C-reaktif protein düzeyi 60 mg/L iken tedavi sonrasında 5 mg/L'ye gerilemiştir. Bu belirgin biyokimyasal yanıt, tablonun inflamatuvar vaskülitik süreç ile uyumlu olduğunu desteklemiştir.

Tartışma

Bu olgu, başlangıçta enfeksiyon ve tromboembolik hastalık ön tanılarıyla değerlendirilen, ancak ayrıntılı incelemeler sonucunda vasküler Behçet hastalığı lehine yorumlanan bir pulmoner arter tutulumu örneğidir. Tüberküloz ve malignite açısından yapılan geniş değerlendirmelerin negatif sonuçlanmış olması, enfeksiyöz ve neoplastik nedenlerin geri planda kalmasını sağlamıştır. Buna karşın seri görüntülemelerde pulmoner arter dallarında anevrizmatik genişlemeler, damar lümeni içerisinde trombüs materyali, perivasküler yumuşak doku kalınlaşması ve yeni trombotik lezyonların gelişmesi, sürecin basit tromboembolik olaydan çok damar duvarı inflamasyonu zemininde gelişen vaskülitik bir tablo olduğunu düşündürmüştür.

Behçet hastalığında vasküler tutulum, venöz trombozlardan arteriyel oklüzyon ve anevrizmalara kadar uzanan geniş bir spektrumda görülebilir. Pulmoner arter anevrizması ise nadir görülmekle birlikte hastalık açısından oldukça karakteristik bir bulgudur ve özellikle eşlik eden in situ tromboz ile birlikte olduğunda vasküler Behçet lehine güçlü bir ipucu oluşturur. Bu olguda antikoagülan tedavi altında önceki trombüslerin kaybolmasına karşın yeni trombüslerin gelişmiş olması da, altta yatan primer mekanizmanın yalnızca tromboembolizm değil, aktif vasküler inflamasyon olduğunu desteklemektedir. Son görüntülemelerde de segmenter ve subsegmenter pulmoner arter dallarında anevrizmatik genişlemelerin, damar içi yumuşak doku kalınlık artışlarının ve trombüs materyalinin devam etmesi, sürecin kronik-aktif vasküler tutulum karakterini ortaya koymuştur.

Olguda klasik Behçet hastalığında sık görülen mukokutanöz ve oküler bulguların belirgin olmaması dikkat çekicidir. Paterji testinin negatif, göz muayenesinin normal olması tanıyı dışlamamaktadır. Bazı hastalarda

vasküler tutulum hastalığın baskın ya da ilk bulgusu olabilir. Bu tür olgular, özellikle pulmoner arter anevrizması ve tromboz birlikteliği söz konusu olduğunda, Behçet spektrumu içinde ya da Hughes–Stovin benzeri tablo kapsamında değerlendirilebilir. HLA-B51 pozitifliği tanısal olmamakla birlikte bu klinik çerçevede destekleyici bir bulgu olarak kabul edilebilir.

Bu olguda tanıyı güçlendiren önemli unsurlardan biri de immünsüpresif tedaviye alınan hızlı yanıttır. Pulse steroid ve infliksimab sonrasında CRP düzeyinin 60 mg/L'den 5 mg/L'ye gerilemesi, aktif inflamatuvar sürecin baskılanabildiğini göstermektedir. Bu durum tek başına tanı koydurucu olmamakla birlikte, radyolojik vaskülit bulguları ile birlikte değerlendirildiğinde olgunun vasküler Behçet hastalığı lehine yorumlanmasını anlamlı biçimde desteklemektedir. Özellikle pulmoner arter tutulumu gibi ağır vasküler formlarda erken immünsüpresif tedavi başlanması, progresyonun ve olası ölümcül komplikasyonların önlenmesi açısından kritik önemdedir.

Sonuç olarak bu olgu; tekrarlayan pulmoner arter trombozu, segmenter-subsegmenter pulmoner arter dallarında anevrizmatik genişleme, damar duvarı/perivasküler inflamatuvar değişiklikler ve immünsüpresif tedaviye belirgin biyokimyasal yanıt ile seyreden vasküler Behçet hastalığının dikkat çekici bir örneğini oluşturmaktadır.

Kaynaklar

Hatemi G, vd. EULAR recommendations for the management of Behçet's syndrome: 2025 update. Annals of the Rheumatic Diseases. 2026.

Ordu B, vd. Pulmonary artery involvement due to Behçet's syndrome and Hughes-Stovin syndrome. Clinical and Experimental Rheumatology. 2024.

SS-06

Ailesel Akdeniz Ateşinde Uzamış Febril Miyaljiyi Taklit Eden Akut Sarkoid Miyoziti

Emine Büşra Ata1, Gül Sandal Uzun1, Sedat Yılmaz1

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Bilim Dalı

Giriş:
Sarkoidoz, non-kazeifiye granülom oluşumu ile karakterize sistemik inflamatuar bir hastalıktır ve mediastinal ve hiler lenfadenopati, akciğer parankim bulguları, ateş, eklem tutulumu, üveit sık görülen bulgulardır ancak kas tutulumu nadirdir (1). Sarkoid miyopati; kas güçsüzlüğü, nodüler lezyonlar, değişken kreatin kinaz düzeyleri, manyetik rezonans görüntülemede inflamatuvar bulgular ve elektromiyografide miyopatik değişikliklerle seyreden granülomatöz bir miyopatidir (2). Klinik ve laboratuvar özelliklerinin diğer inflamatuvar miyopatilerle örtüşmesi ayırıcı tanıyı güçleştirebilir. Uzamış febril miyalji sendromu (UFM), Ailesel Akdeniz Ateşi (AAA)'nin nadir bir formu olup, uzun süren ateş ve şiddetli miyalji ile karakterizedir ve genellikle steroid tedavisine yanıt verir; dirençli olgularda anakinra kullanılabilir (3). Bu çalışmada, AAA öyküsü olan ve başlangıçtaki bulguları ile UFM düşünülen, ancak izlemde sarkoid miyopati tanısı alan bir olgu sunularak ayırıcı tanıda kullanılacak özellikleri vurgulamak amaçlanmıştır.

Vaka Sunumu:
Kırk sekiz yaşında kadın hasta, dört haftadır süren ateş, miyalji ve halsizlik ile başvurdu. Fizik muayenede 39,2°C ateş ve bilateral uyluk hassasiyeti mevcuttu; kas gücü normaldi. Laboratuvarda C-reaktif protein 105 mg/dL ve eritrosit sedimantasyon hızı 47 mm/s saptanırken kreatin kinaz düzeyi normaldi. Kültürlerde üreme olmadı. Uyluk manyetik rezonans incelemesinde T2 yağ baskılı ile değerlendirmede solda uyluk anteriorunda kalan kas planları içerisinde ve sağda uyluk anteroinferior medialinde kas planları içinde geniş hiperintensite gözlendi, kontrast sonrasında ise solda uyluk anteriorunda yer alan kas planları içerisinde ödem zemininde inhomojen kontrast tutulumu izlendi. Hasta 15 sene önce 2 gün süren karın ağrısı, bulantı ve ateş ile karakterize ataklar ve M694V/M680I mutasyonu ile FMF tanısı almış ve 3 gr/gün kolşisin ile izlenmekteydi. Bu nedenle hastaya uzamış febril myalji tanısı koyuldu ve steroid tedavisi başlandı ve kısmi yanıt alınması nedeniyle doz artırıldı. Hastaya anakinra başlanması için yapılan hazırlıkta malignite ve enfeksiyon dışlanması amacıyla yapılan toraks bilgisayarlı tomografide mediastinal lenfadenopatiler saptandı. Tüberküloz açısından yapılan incelemelerde aktif enfeksiyon gösterilemedi; ancak QuantiFERON-TB testinin pozitif olması nedeniyle izoniazid profilaksisi başlandı. Steroid azaltımı sırasında ateşin tekrarlaması üzerine anakinra tedavisi eklendi. İzlemde inflamasyonun devam etmesi ve lenf nodlarında progresyon üzerine eksizyonel biyopsi yapıldı ve non-kazeifiye granülom saptandı. Mikrobiyolojik

incelemeler negatif bulundu. İdrar kalsiyum yüksekliği ve klinik bulgularla birlikte hastaya sarkoid miyoziti tanısı konuldu.

Tartışma:

Sarkoid miyoziti, özellikle ateş ve yaygın miyalji ile başvuran hastalarda UFM ile klinik olarak karışabilir. AAA öyküsü UFM'yi ön planda düşündürse de, kolşisin ve anakinra tedavisine yetersiz yanıt olması alternatif tanıları akla getirmelidir. Bu olgu, örtüşen klinik ve laboratuvar bulgularının tanısal süreci zorlaştırabileceğini göstermektedir. Klinik değerlendirme, görüntüleme, histopatolojik inceleme ve tedaviye yanıtın birlikte ele alınması doğru tanı için kritik öneme sahiptir. Sarkoid miyopatinin erken tanınması, uygun tedavinin başlanması ve gereksiz tedavilerin önlenmesi açısından önemlidir

Kaynaklar:

1. Llanos O, Hamzeh N. Sarcoidosis. Med Clin North Am. 2019;103(3):527-34.

2. Cohen Aubart F, Abbara S, Maisonobe T, Cottin V, Papo T, Haroche J, et al. Symptomatic muscular sarcoidosis: Lessons from a nationwide multicenter study. Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm. 2018;5(3):e452.

3. Langevitz P, Zemer D, Livneh A, Shemer J, Pras M. Protracted febrile myalgia in patients with familial Mediterranean fever. J Rheumatol. 1994;21(9):1708-9.

SS-07

FMF Hastalarında Biyolojik Tedavi-Tek Merkez Deneyimi

Meltem Büşra Erdemir Gülcan1, Sedat Yılmaz2

Giriş

Ailesel Akdeniz Ateşi (FMF), tekrarlayan ateş nöbetleri ve seröz inflamasyon (peritonit, plörit, perikardit, sinovit) ile karakterize kalıtsal geçişli otoinflamatuar hastalıktır (1). FMF'in ilk tedavisi kolşisin olup tedaviye rağmen semptomları devam eden, yan etki geliştiren, akut faz reaktanı yüksekliği devam eden hastalar yeniden değerlendirilmelidir (2). Bu durumlarda biyolojik tedavi kullanımına ihtiyaç olabilir.

Amaç

Bu çalışmada FMF hastalarında biyolojik ajan kullananların geçişlerin nedenleri, klinik özellikleri, sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem

2015-2025 yılları arasında Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi Romatoloji polikliniklerine başvuran, başvuru öncesinde FMF tanısı almış veya sonrasında tarafımızca tanı konulmuş 823 hasta retrospektif olarak incelendi. Bu hastalar içinden biyolojik ajan kullanan 56 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların demografik özellikleri, tanı yaşı, hastalık süresi, aile öyküsü, genetik mutasyonları, amiloidoz varlığı, kullanılan biyolojik ajanlar, tedavi geçiş nedenleri hasta anamnez kayıtlarından elde edildi.

Bulgular

Toplam 823 hastanın 56'sında biyolojik ajan kullanımı tespit edildi.

56 hastadan 25'i kadın, 31'i erkek cinsiyetteydi.

50 hastada tanı yaşı biliniyordu ve ortalama tanı yaşı 23,34 yıl olarak bulundu (2-77 yıl). 52 hastanın hastalık süresi bilinmekte olup ortalama hastalık süresi 16,98 yıl olarak hesaplandı (1-50 yıl).

32 hastanın aile öyküsü bilgisi bulunmakta olup 28 hastada aile öyküsü varken 4 hastada aile öyküsü yoktu.

Toplam 56 hastanın 15'inde amiloidoz geliştiği görüldü.

Genetik mutasyon verileri 36 hastada elde edildi ve en sık mutasyon M694V homozigot mutasyonu olup 15 hastada saptandı. Bunu 6 hasta ile M694V heterozigot mutasyonu ve 5 hasta ile M694V/M680I mutasyonu izledi.

Başlangıçta biyolojik tedavi olarak 40 hastada anakinra, 6 hastada kanakinumab, 10 hastada tocilizumab kullanılmıştır. Anakinra kullanan 40 hastanın 25'i bu tedaviye devam ederken 15'i ikinci seçenek olarak kanakinumaba geçmiştir. Anakinra kullanma nedenleri incelendiğinde en sık neden kolşisin direnci (23 hasta) olup bunu karaciğer fonksiyon testlerinde yükselme (5 hasta), amiloidoz (3 hasta), yan etki (2 hasta), dirençli (2 hasta), sebat eden akut faz reaktanı yüksekliği (1 hasta) izlemektedir.

Anakinradan kanakinumaba geçiş nedenleri incelendiğinde en sık neden ilaç direnci (10 hasta) olup 3 hastada lokal cilt reaksiyonu, 1 hastada yan etki ve 1 hastada amiloidoz ile direnç birlikte görülmüştür.

Tocilizumab kullanılan 10 hastanın 7'sinde amiloidoz, 1'inde polimyaljiya romatika birlikteliği, 1'inde dirençli artrit ve 1'i dirençli hastalık atağı nedeniyle tedavi başlanmıştır.

Tartışma

FMF hastalarının çoğunluğu kolşisin tedavisiyle kontrol altına alınabilmektedir. Ama kolşisine gelişen direnç, intolerans, amiloidoz gibi faktörler tedavide biyolojik ajanları öne çıkarmaktadır.

Bu çalışmada biyolojik ajan kullanımı sınırlı hasta grubunda olup literatürle uyumludur. En sık mutasyon M694V homozigot olup bu mutasyonun daha ağır hastalık seyri, amiloidoz ile ilişkili olduğunu gösteren çalışmalarla paraleldir.

En sık kullanılan biyolojik ajanın anakinra olması IL-1 blokajının FMF tedavisinde ilk basamak biyolojik ajan olarak tercih edilmesini desteklemektedir. Direnç gelişen hastalarda kanakinumaba geçişin sık olması ikinci basamak tedavi olarak kanakinumabın etkinliğini göstermektedir.

Tocilizumabın özellikle amiloidozlu hastalarda kullanılması dikkat çekicidir. IL-6 blokajının inflamasyonu baskılayarak amiloidoz progresyonunu azaltabileceği düşünülmektedir. Amiloidozlu FMF hastalarında tocilizumab iyi bir alternatif tedavi seçeneği olarak karşımıza çıkmaktadır.

Sonuç

FMF hastalarında biyolojik tedavi seçilmiş hasta grubunda gerekli olmaktadır. Biyolojik tedaviye geçilen hastalardaki en sık mutasyon M694V olup bu mutasyonun kolşisin direnci ve amiloidoz gelişimi ile bilinen ilişkisi en önemli neden olarak düşünülebilir. Anakinra en sık kullanılan biyolojik ajan olarak öne çıkmaktadır. Direnç veya yan etki durumunda kanakinumab etkili bir seçenek olarak görülmektedir. Amiloidozlu hastalarda tocilizumab önemli bir tedavi seçeneği olabilir.

FMF biyolojik tedavisinde hasta bazlı yaklaşım ve tedavi seçimi önemlidir.

Kaynaklar

1. Sohar E, Gafni J, Pras M, Heller H. Familial Mediterranean fever. A survey of 470 cases and review of the literature. Am J Med 1967; 43:227.

2. Lidar M, Scherrmann JM, Chetrit A, et al. Clinical, genetic, pharmacokinetic and socioeconomical characterization of colchicine nonresponsiveness in FMF (abstract). Clin Exp Rheumatol 2003; 29 (Suppl 26):88.

SS-08

Alt Ekstremite Kas Güçsüzlüğü ve Cilt Döküntüleri ile Başvuran Hastada Bilateral İliopsoas Apsesi: Romatolojik Hastalıkları Taklit Eden Nadir Bir Klinik Durum

Ahmet Özkan1, Gökçe Nur Yetkin2, Özlem Karakaş3

1Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon A.B.D

2Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Aile Hekimliği A.B.D

3Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç hastalıkları A.B.D, Romatoloji B.D.

Giriş

Akut alt ekstremite güçsüzlüğü, romatolojik, nörolojik ve enfeksiyöz nedenlerin sebep olabileceği önemli bir klinik durumdur. Özellikle sistemik inflamasyon bulguları ve eşlik eden cilt lezyonlarının varlığı, vaskülitler başta olmak üzere romatolojik hastalıkları düşündürebilmektedir. Bununla birlikte, derin yerleşimli enfeksiyonlar nadiren bu tür sistemik ve nöromüsküler bulgularla prezente olarak tanısal güçlük oluşturabilir.

İliopsoas apsesi, sinsi başlangıcı ve nadir olarak görülmesi nedeniyle sıklıkla gözden kaçan ve gecikmiş tanı nedeniyle morbidite ve mortalite artışına yol açabilen enfeksiyöz bir nedendir. Klasik olarak psoas kası belirtileri olarak da adlandırılan, ateş, yan ağrısı ve kalçada hareket kısıtlılığı triadı hastaların yalnızca yaklaşık %30'unda görülmektedir (1).

Olgumuzda, akut başlangıçlı alt ekstremite güçsüzlüğü ve peteşial döküntüleri sebebiyle romatoloji polikliniğine refere edilen ancak ileri görüntülemelerde bilateral iliopsoas apsesi saptanan bir vaka sunulmaktadır.

Olgu

47 yaşında kadın hasta, yaklaşık 3 hafta önce ortaya çıkan ani başlangıçlı alt ekstremitelerde güçsüzlük ve yürüme güçlüğü nedeniyle tekerlekli sandalye seviyesinde ambule şekilde romatoloji polikliniğine başvurdu. Fizik muayenede genel durum orta, vital bulguları stabildi. Üst ekstremite kas güçleri bilateral 5/5 iken, alt ekstremitede kalça fleksör kas güçleri bilateral 1/5 olarak saptandı. Diğer alt ekstremite kas güçleri ağrı nedeniyle etkin değerlendirilememekle birlikte izole aktif hareketlerin mevcut olduğu gözlendi. Hastanın alt ekstremitesinde bilateral infrapatellar alanlarda ve bilateral ayak bileği medialinde peteşial döküntüleri mevcuttu (Resim 1). Özgeçmişinde anksiyete bozukluğu ve 10 yıl önce geçirilmiş trafik kazası dışında özellik yoktu. Laboratuvar

incelemelerinde lökosit sayısı 17.210/mm³, hemoglobin 9.2 g/dL, eritrosit sedimantasyon hızı (ESR) 128 mm/saat ve C-reaktif protein (CRP) 102 mg/L ve prokalsitonin düzeyi 0.263 ng/mL (N<0.05). Brusella tüp aglütinasyon testi, antinükleer antikor (ANA), anti-dsDNA, MPO-ANCA ve PR3-ANCA negatif sonuçlandı. Klinik tablo ile uyumsuz görüntüleme bulguları, yüksek akut faz reaktanları ve cilt lezyonları nedeniyle romatoloji polikliniğine yönlendirilmişti. Enfeksiyöz etiyoloji ön planda düşünülerek yapılan kontrastlı abdominal bilgisayarlı tomografisinde (BT) bilateral iliak kaslarda, sağda 75×55 mm, solda 61×47 mm boyutlarında, süperiorda psoas kaslarına ve inferiorda femoral kas planları arasına uzanım gösteren abse ile uyumlu loküle alanların izlendiği rapor edildi. Hasta abse drenajı ve ileri tedavi planlaması amacıyla genel cerrahi tarafından yatırılarak tedavisine başlandı.

Tartışma

İliopsoas apseleri nadir görülmekle birlikte, non-spesifik klinik bulgular nedeniyle tanının gecikmesine yol açabilen ciddi bir enfeksiyöz durumdur (1). Klinik bulgular sıklıkla ateş, bel ağrısı, kalça ağrısı ve yürüme güçlüğü şeklinde olup nörolojik patolojileri taklit edebilir. İliopsoas apselerinin alt ekstremite güçsüzlüğüne yol açması, inflamasyon ve kitle etkisine bağlı femoral sinir basısı ile açıklanabilir. Literatürde kalça fleksörlerinde kas güçsüzlüğü ve yürüme zorluğu ile prezente olan olgular bildirilmiştir (2-3). Vakamızda dikkat çekici bir diğer bulgu alt ekstremitedeki peteşial döküntülerdir. Enfeksiyonlara bağlı immün kompleks birikimi veya septik süreçler vaskülit benzeri dermatolojik bulgulara yol açabilir. Bu durum özellikle romatolojik hastalıklarla ayırıcı tanıda önemli bir tuzak oluşturabilmektedir. İliopsoas apsesi vakalarında erken tanı konulamadığında sepsis ve mortalite riski artmaktadır (1). Bu nedenle yüksek akut faz reaktanları, belirgin sistemik inflamasyon ve görüntüleme ile açıklanamayan nöromüsküler bulguların varlığında derin yerleşimli enfeksiyonlar mutlaka dışlanmalıdır.

Sonuç

Akut alt ekstremite güçsüzlüğü ve cilt bulguları ile başvuran hastalarda romatolojik hastalıklar ön planda düşünülse de enfeksiyöz etiyolojiler dikkatle araştırılmalıdır. Özellikle yüksek akut faz reaktanları ve negatif otoimmün seroloji varlığında iliopsoas apsesi gibi nadir ancak ciddi enfeksiyonlar ayırıcı tanıda yer almalıdır. Erken tanı ve uygun drenaj ile tedavi, hastalığın prognozunu belirgin şekilde iyileştirmektedir.

Anahtar Kelimeler: Psoas Absesi, Vaskülit, Kas Güçsüzlüğü

Kaynakça

Lee YC, Li JJ, Hsiao CH, Yen CC. Clinical Characteristics and In-Hospital Outcomes in Patients with Iliopsoas Abscess: A Multicenter Study. *J Clin Med*. 2023;12(8):2760. Published 2023 Apr 7. doi:10.3390/jcm12082760

He W, Yuan Y, Huang J. A case report of iliopsoas abscess and literature review. *Medicine (Baltimore)*. 2024;103(33):e39356. doi:10.1097/MD.0000000000039356

Priya P, Nair A, Gowda S, Nasim S, Warrier V. Iliopsoas Abscess Mimicking a Lower Motor Neuron Lesion: A Diagnostic Challenge. *Cureus*. 2024;16(11):e73978. Published 2024 Nov 19. doi:10.7759/cureus.73978



Resim 1.