

Romatolojide Hedef 2019 Sempozyumu

17-20 Nisan 2019

Fairmont Quasar İstanbul

SEMPOZYUM BİLİMSEL KURULU

Başkan
Dr. İzzet Fresko
Bilimsel Sekreteryası
Dr. Gülen Hatemi
Dr. Emire Seyahi
Dr. Serdal Uğurlu

ORGANİZASYON SEKRETERYASI

D Event Turizm Organizasyon Hizmetleri
Küçükbakkalköy Mah. Albay Sok. No: 24
Ataşehir / İstanbul
Tel: +90 216 573 18 36
Faks: +90 216 573 83 18
E-mail: info@hedef2019.org



Romatolojide Hedef 2019 Sempozyumu

Symposium "Target 2019 in Rheumatology"

17–20 Nisan 2019, Fairmont Quasar İstanbul Hotel, İstanbul

Sempozyum Başkanı

Dr. İzzet Fresko

Bilimsel Sekreteryası

Dr. Bahar Artım Esen

Dr. Haner Direskeneli

Dr. Ahmet Gül

Dr. Gülen Hatemi

Dr. Murat İnanç

Dr. Nevsun İnanç

Dr. Emire Seyahi

Dr. Serdal Uğurlu

İsimler soyadı sırasına göre yazılmıştır.

Sayın Meslektaşlarım,

Daha önce başarıyla iki kez düzenlenen “Romatolojide Hedef” toplantılarını sürdürmeyi ve üçüncüsünü 17-20 Nisan 2019 tarihleri arasında Fairmont Quasar İstanbul’da organize etmeyi amaçlıyoruz.

Toplantımızın amacı romatolojik hastalıklarda yeni tedavi stratejilerini tartışmak, bu konudaki Türkiye verilerini değerlendirmek, dernek üyeleri ve sektör çalışanları arasında bilgi paylaşımını ve görüş alışverişini sağlamaktır.

Bu amaçla etki ve yan etkilerin değerlendirildiği oturumlar, paneller, atölye çalışmaları yapılacak, vaka sunumları ve bildiriler tartışılacaktır.

Başarılı bir toplantı dileğiyle sizi etkinliğimize davet etmek istiyorum...

Saygılarımla,

TRD Yönetim Kurulu adına
Prof. Dr. İzzet Fresko
Sempozyum Başkanı

Romatolojide Hedef 2019 Sempozyumu Bildiri Özetleri

Abstracts of the Symposium "Target 2019 in Rheumatology"

17-20 Nisan 2019, Fairmont Quasar İstanbul Hotel, İstanbul

Sözlü Sunumlar (SS-01 — SS-14)

SS-01

Biyolojik ajan kullanan enteropatik artrit hastalarında sıklıkla radyografik sakroileit vardır: HÜR-BİO gerçek yaşam sonuçları

Bayram Farisoğulları, Gözde Kübra Yardımcı, Alper Sarı, Levent Kılıç, Umut Kalyoncu

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

Giriş: Enteropatik spondiloartrit (eSpA), Spondiloartrit (SpA) spektrumundaki hastalıklardan biridir ve inflamatuvar barsak hastalığı (İBH) ile ilişkilidir. Sakroileit, İBH'li hastalarda sık görülür ancak İBH'ye odaklanma nedeniyle göz ardı edilebilir.

Amaç: Bu çalışmanın amacı, eSpA'nın genel özelliklerini değerlendirmek ve eSpA'yı PsA ve AS ile karşılaştırmaktır.

Yöntem: HÜR-BİO (Hacettepe University Rheumatology Biologic Registry), 2005 yılından beri biyolojik tedavilerin prospektif, tek merkezli bir veri tabanıdır. Enteropatik spondiloartrit hastaları HÜR-BİO veritabanına kaydedildi. Sakroileit, modifiye New York kriterleri veya ASAS manyetik rezonans görüntüleme kriterlerine göre tanımlandı. Kontrol grubu için yaş ve hastalık süresi eşleşen 128 AS hastası, 96 PsA hastası HÜR-BİO veri tabanından seçildi. Demografik, klinik, laboratuvar, terapötik veriler ve görüntüleme özellikleri bu veri tabanından toplandı. İlk biyolojik tedavi kullanımından önceki ba-

zal hastalık aktivitesi BASDAI, BASFI, VAS hasta global değerlendirilmesi, ESR, CRP ile değerlendirildi.

Bulgular: HÜR-BİO SpA veritabanında 2576 SpA hastası vardı ve 90 (%3.5) hastada enteropatik artrit (EA) vardı. 90 hastanın 60'ında (%71.1) modifiye New York kriterlerine göre sakroileit vardı ve bu hastalar çalışmaya dahil edildi. Altmış dört eSpA'nın İBH tipi 34 (%53) hastada ülseratif kolit (ÜK), 30 (%47) hastada Crohn hastalığı idi. eSpA hastalarının kullandıkları ilk biyolojik ajan infliksimab 26 (%40.6), adalimumab 23 (%35.9), etanersept 10 (%15.6), golimumab 4 (%6.3) ve sertoizumab 1 (%1.6) idi. Enteropatik spondiloartrit hastalarının kullandıkları biyolojik ilaçlar diğer SpA grupları ile benzerdi. Bazal hastalık aktivitesi tüm gruplarda benzerdi. Bununla birlikte, başlangıç sedimentasyon düzeyi eSpA'da AS'den ($p=0.037$) ve PsA'dan ($p=0.001$) daha yüksekti (Tablo SS-01).

Sonuç: Enteropatik spondiloartrit, tüm SpA hastalarının sadece küçük bir kısmını oluşturur. Cinsiyet, SpA aile öyküsü ve üveit diğer SpA alt gruplarından farklıydı. Hastalık aktiviteleri diğer spondiloartritlerle benzerdi, ancak muhtemelen bağırsak hastalığı aktivitesi nedeniyle sedimentasyon düzeyi eSpA'da daha yüksekti. Bu durum periferik artrit yerine sakroileak ve omurga tutulumunun, İBH hastalarında biyolojik ilaçları başlatmanın ana nedeni gibi görünmektedir.

Anahtar sözcükler: Spondiloartrit, enteropatik spondilit, biyolojik ajan

Tablo (SS-01): Enteropatik spondilit, ankilozan spondilit ve psoriyatik spondilitte temel demografik özellikler ve hastalık aktivitesi.

	Enteropatik spondilit (n=64)	Ankilozan spondilit (n=128)	Psoriyatik spondilit (n=92)	p değeri
Kadın, n (%)	30 (46.9)	40 (39)	57 (62)	0.004*
Yaş, yıl	45.0±12	45.3±10.6	41.8±12.2	0.163
Tanı yaşı, yıl	35.6±11	34.8±10.5	34.1±11.6	0.763
Hastalık süresi, yıl	9.17±6.9	10.5±5.4	7.7±6.9	0.021*
SpA aile öyküsü, n (%)	15 (23.4)	15 (11.7)	31 (33)	0.000*
Üveit, n (%)	4 (6.3)	28 (21)	2 (2.1)	0.000*
HLA-B27, n (%)	11 (40.7)	31 (59.6)	13 (39.4)	0.117
Sindesmotit	21 (43.8)	45 (35.2)	15 (30)	0.355
Biyolojik ilaçlar arasında değişim, n (%)	31 (48.4)	46 (35.9)	36 (39.1)	0.246
Başlangıç BASDAI	5.7±2.1	5.4±1.7	5.8±1.8	0.271
Başlangıç BASFI	4.6 (0-8.6)	3.5 (0-9.8)	4.1 (0-8.7)	0.577
Başlangıç ESR mm/hr (min-maks)	33.5 (2-140)	22 (2-140)	18 (2-95)	0.007*
Başlangıç CRP mg/dL (min-maks)	1.6 (0.12-19)	1.3 (0.1-10.6)	1.05 (0.1-13.9)	0.021*
Başlangıç VS hasta global değerlendirme (min-ma)	60 (20-100)	50 (10-90)	60 (0-100)	

*Veriler ortalama (standart sapma) veya ortanca (min-maks) olarak verildi. HLA-B27 27 eSpA, 52 AS ve 33 PSA hastasında değerlendirildi.

SS-02

Akut böbrek yetmezliği ile prezente olmuş Takayasu arteriti vakası

Firdevs Ulutaş

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Denizli

Olgu: 31 yaşında kadın, bilinen sistemik hastalığı yokken dış merkezde 6 ay önce kronik renal yetmezlik kabul edilip, kalıcı subklaviyen kataterden, haftada üç seans, rutin hemodiyaliz programına alınmış. İleri tetkik ve tedavi amaçlı nefrolojiye in-terne edilmiş, ateş yükseklikleri ve eritrosit sedimentasyon hızı >100 üzerinde seyretmesi üzerine tarafımıza danışıldı. Anamnezinde; son 6 aydır her gün olan 40 °C bulan ateş, iştahsızlık, 5-6 kilo kaybı ve idrar miktarında azalma, bulantı hissi mevcuttu. Fizik muayenesinde; düşkün ve kaşektik görünümde, vitalleri stabildi, her iki kol tansiyon farkı yoktu, cilt döküntüsü, batında organomegali, lenfadenomegali, hassas şiş eklem yoktu, iki taraflı akciğer sesleri doğaldı. Kardiyak üfürüm, boyun ve subklaviyen, renal arter trasesinde üfürüm duyulmadı, her iki alt ve üst extremité nabızları alınıyordu. Özgeçmişinde 2008'de sağ böbrek nefrostomi öyküsü mevcuttu. Tetkiklerinde; ferritin: 815, CRP: 3.1, ESR:120, parathormon ve fosfor yüksek, kronik renal yetmezlik tablosu ile uyumluydu. Epikrizi incelendiğinde 6 ay önceki tetkik ve görüntülemelerinde; 24 saatlik idrar protein atılımı: 550 mg, idrar mikroskobisinin normal olduğu; yüklenme ile uyumlu perikardiyal ve plevral efüzyonu, batın BT anjiyografisinde sağ atrofik böbrek izlendi ve sağ renal arterin izlenmediği, abdominal aortada yaygın duvar kalınlık artışı, infrarenal düzeyde anevrizmal genişleme görüldü ve bunun ateroskleroz ile ilişkili bulunduğu, romatoloji görüşü alınmasının önerildiği öğrenildi. Tetkiklerinde brusella negatif, enfektif endokardit açısından eko ve kültür pozitifliği, katater enfeksiyonu ve sepsis düşündürülecek kliniği yoktu. Aort ve dallarına yönelik yeni görüntülemelerde tutulum izlenmedi.

Sonuç: Yaşı, büyük damar tutulumu, semptom ve laboratuvar bulguları ile Takayasu arteriti düşünüldü. 1 mg/kg/gün steroid

tedavisi başlandı. Takiplerinde belirgin klinik ve laboratuvar yanıt alınan hastanın tedavisi devam etmektedir. Literatür incelendiğinde bilateral renal arter tutulumuna bağlı şiddetli akut böbrek hasarı ile prezente olan, uzun dönem diyaliz bağımlı kalan Takayasu arteriti vakaları görülmüştür. Akut faz yanıtı yüksek, genç hastalarda özellikle ciddi organ hasarı varlığında vaskülitler ön planda düşünülüp dinamik tedavi yaklaşımları hastalarda belirgin morbidite azalmasına katkı sağlamaktadır.

Anahtar sözcükler: Anürik, böbrek, Takayasu

SS-03

Dirençli bir Takayasu arteriti olgusunda ustekinumab tedavisinin sonuçları

Sema Kaymaz Tahra, Ümmügülsüm Gazel, Haner Direskeneli, Fatma Alibaz Öner

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Takayasu arteriti tedavisinin temelini oluşturan glukokortikoid tedavide doz azaltımı sırasında relaps %55-90'a varan oranlarda bildirilmiş olup sıklıkla ek immunsupresif tedavilere ihtiyaç duyulmaktadır. Büyük damar vaskülitlerinin patogeneğinde IL-12/23 yolağının önemi belirlenmiş ve son dönemde yapılan bir tüm genom çalışmasında (GWAS) IL12B'nin Takayasu'da sorumlu genlerden olabileceği gösterilmiştir. Bir Anti-IL-12/23 monoklonal antikoru olan Ustekinumabın Takayasu hastalarında başarılı kullanımı ile ilgili olgular bildirilmiştir. Bu olgu sunumunda standart tedavilerin yanı sıra, çok sayıda biyolojik immunsupresif ilaca yanıtızsızlık öyküsü bulunan bir hastada ustekinumab tedavisinin sonuçlarının paylaşılması amaçlandı.

Olgu: 34 yaş kadın, 2010'da 4 aydır olan ateş yüksekliği, kilo kaybı, gece terlemeleri nedeniyle dış merkezde tetkik edilirken akut faz yüksekliği (ESR: 69 mm/st CRP: 37 mg/L), fizik muayenede bilateral karotis üzerinde üfürüm saptanan hastanın anjiyografisinde sol subklavian arterde %65, bilateral CCA'da

Tablo (SS-03): Hastanın izleminde kullandığı immunsupresif tedaviler ve tedavi değişim nedenleri.

İmmunsupresif	Kullanım süresi (ay)	Tedavi değişim nedeni
Metotreksat (15 mg/hft)	17	AFR ↑ (CRP: 37 ESH: 69), konstitusyonel semptomlar
Azatiopurin (150 mg/g)	3	AFR ↑ (CRP: 107, ESH: 70), konstitusyonel semptomlar, sırt ağrısı
Leflunomid (20 mg/g)	3. ay sonrası biyolojiklerle kombine olarak halen devam ediyor	AFR ↑ (ESH: 67 CRP: 54, PET-CT de hipermetabolizma
İnfliksimumab (300 mg/8 hft)	8	AFR ↑, (CRP: 104, ESH: 71), göğüs ağrısı, anjiyografide asendan aortada yeni dilatasyon (38 mm)
Tosiluzumab (480 mg/ay)	8	AFR ↑ (ESH: 111, karotidinia, göğüs-sırt ağrısı
Siklofosfamid (1 g/ay)	6	AFR ↑ (ESH: 86, CRP: 67), göğüs ağrısı
Adalimumab (40 mg/2 hft)	18	AFR ↑ (ESH: 42, CRP: 38), kilo kaybı, ateş, PETCT yaygın hipermetabolizma
Ustekinumab (45-45-90 mg)	4	AFR ↑ (ESH: 44, CRP: 63), kladikasyo(kol), konstitusyonel semptomlar
Sertolizumab (yükleme sonrası, 200 mg/2 hft)	11	AFR ↑ (ESH: 79, CRP: 32), sırt, kol ağrısı
Ritüksimumab	Halen	

AFR: Akut faz reaktanı; CRP: C reaktif protein (mg/L); ESH: Eritrosit sedimentasyon hızı (mm/st).

%40 darlık olması üzerine hasta tarafımıza yönlendirildi. Hastaya 2010 yılında Takayasu arteriti tanısıyla 1 mg/kg/gün glukokortikoid tedaviyle metotreksat başlandı. Metotreksat tedavisi altında steroid doz azaltımı yapılırken 8 mg/gün metilprednizolon dozuna düşüldüğünde hastanın konstitusyonel semptomlarında artış ve akut faz yüksekliği (ESH: 70, CRP: 107 mg/L)



Şekil (SS-03): Hastanın 2016 yılında çekilmiş olan PET-CT görüntüsü.

saptanması nedeniyle steroid dozu artırılarak azatiopurine geçildi. Azatiopurin ile de steroid dozu azaltılırken konstitusyonel semptomlar, göğüs-sırt ağrısı ve akut faz yüksekliği tekrarlayan hastada sonrasında aldığı sırasıyla leflunomid, infliksimumab, tosiluzumab, siklofosfamid (total: 6 g), adalimumab tedavileriyle de kalıcı remisyona sağlanamadı (Tablo SS-03). Steroid doz artışı ile elde edilen yanıt doz azaltımı sonrasında her bir tedavi döneminde relaps ile sonuçlandı. 2016 da PET-CT’de torasik ve abdominal aorta, bilateral subclavian ve karotiste difüz hipermetabolizma izlendi (Şekil SS-03). Nisan 2017’de hastaya ustekinumab 45 mg tedavisi başlandı. 0. ve 4. hafta dozlarının ardından semptom ve akut faz yüksekliği gerileyen hastada tedavinin 8. haftasından itibaren steroid dozunun azaltılması ile relaps gelişti. Hastanın steroid dozu artırılarak (32 mg/gün) 12. hafta dozu 90 mg olarak uygulandı. Yanıt elde edilememesi üzerine hastanın tedavisi sertolizumab ile değiştirildi.

Sonuç: Biyolojik dışı immunsupresif tedavilere direnç öyküsü olan hastalarda ustekinumab etkinliği ile ilgili az sayıda vaka bildirimi mevcuttur. Ancak biyolojik tedavileri de içeren çok sayıda immunsupresif tedaviye rağmen yanıt alınamamış olan hastamızda ustekinumab tedavisi de başarısız kalmıştır. Ustekinumabın Takayasu’daki etkinliği ile ilgili daha çok sayıda hasta ile yapılmış çalışmalara ihtiyaç bulunmaktadır.

Anahtar sözcükler: Takayasu, ustekinumab, IL 12/23

SS-04

Silik mukokütanöz bulgularla seyreden vasküler tutulumlu iki Behçet sendromu olgusu

Serdar Can Güven, Baki Özdemir, Rezan Koçak Ulucaköy, Zafer Günendi, Feride Göğüş

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Behçet sendromunda (BS) oral ve genital ülserler hastalığın sık görülen bulgularıdır. Bununla beraber BS’nin diğer klinik özelliklerini taşıyan ancak ülser öyküsü olmayan olgularla

karşılaşılmaktadır. Bu bildiride, mukokütanöz bulguları silik olan ancak diğer klinik özellikleriyle BS tanısı alan vasküler tutulumlu iki olgu sunulmuştur.

Olgu 1: Baş ağrısı ve MRG'de şüpheli vaskülitik lezyonlar nedeniyle nöroloji tarafından santral sinir sistemi vaskülitisi yönünden polikliniğimize yönlendirilen 40 yaşında kadın hastanın o dönemde romatolojik sorgusunda özellik yoktu. Paterji deri testi (PDT) negatifti. Serolojik testlerde anti-scl-70 pozitifliği saptanması üzerine hasta takibe alındı. Yaklaşık 1 yıl sonra akut vena cava inferior, iliak ven ve pulmoner arter trombüsü gelişen hasta tekrar değerlendirildi. Yeni romatolojik semptom ve bulgusu yoktu. Tekrarlanan serolojik testleri akut faz reaktanlarında (AFR) yükseklik dışında negatifti. Tekrarlanan PDT pozitif-ti. BS tanısıyla hastaya steroid ve siklofosfamid tedavisi başlandı. Takipte iliak ven dışında diğer trombüsleri geriledi, sol iliak vene kateter asiste tromboliz uygulandı. Takiplerde rekanalizasyon izlendi. Siklofosfamid tedavisi 6 grama tamamlandı, azatiyopurin idame tedavisine geçildi.

Olgu 2: Pulmoner trombüs ve akciğerde hidatik kist şüphesiyle takipli 43 yaşında kadın hasta, antikoagülan tedavi altında tekrarlanan görüntülemelerinde akciğerde yeni trombüs formasyonları, önceki incelemede akciğerde kist olarak değerlendirilen yapıda boyut artışı saptanması ve görüntünün vaskülitik anevrizma olarak tanımlanması üzerine tarafımıza danışıldı. Romatolojik sorgusunda nadir oral aft ve artralji mevcuttu. Seroloji AFR yüksekliği dışında negatifti. PDT negatifti. BS düşünülerek hastaya steroid ve siklofosfamid tedavisi başlandı. Takiplerde AFR ve klinik bulguları geriledi, grafilerde anevrizma ile uyumlu opasitelerin boyutları stabil seyretti. Siklofosfamid tedavisinin 6 grama tamamlanması, kontrol BT anjio sonucuna göre idame tedaviye geçilmesi planlandı.

Sonuç: Olgular BS tanı kriterlerini karşılamamaktadır, ancak ilk olguda venöz tromboza paterji bulgusunun eşlik etmesi, ikinci olguda ise vaskülitik pulmoner arter anevrizmasıyla eş zamanlı pulmoner arter trombozunun bulunması olgularda BS düşündürmüştür. Aftöz lezyonların her zaman ilk bulgu olmayabileceği unutulmamalıdır. Tanıda BS ile ilişkili diğer bulgular göz ardı edilmemelidir.

Anahtar sözcükler: Behçet, vasküler, tromboz, anevrizma

SS-05

Jüvenil spondiloartropatisi olan ailevi Akdeniz ateşi hastalarının değerlendirilmesi

Ayşenur Paç Kısarslan¹, Nihal Şahin¹, Sümeyra Özdemir Çiçek¹, Zübeyde Gündüz², Hakan Poyrazoğlu¹, Ruhan Düşünsel¹

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Kayseri; ²Acıbadem Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, Kayseri

Giriş: Ailevi Akdeniz ateşi (AAA) hastalarında kas iskelet sistemi tutulumu akut artritten kronik artrit ve spondiloartropatiye (SpA) kadar uzanım göstermektedir.

Amaç: Çalışmamızdaki amacımız Jüvenil SpA tanısı olan AAA hastalarının klinik ve laboratuvar özelliklerini AAA ve jüvenil SpA hastaları ile karşılaştırmaktır.

Yöntem: Erciyes Üniversitesi Çocuk Romatoloji Bölümü'nde takip edilen Yalçinkaya-Özen kriterlerine göre AAA tanısı, ILAR kriterlerine göre ise jüvenil SpA tanısı almış jüvenil SpA'lı AAA, AAA ve jüvenil SpA tanılı üç grup hasta incelendi.

Bulgular: Otuz iki jüvenil SpA'lı AAA, 50 AAA ve 50 jüvenil SpA tanılı hastanın değerlendirmesi yapıldı. Grupların yaşları sırasıyla 16.6 (10.9–21.3), 13.7 (6.8–21.5) ve 14 (7–16) yıl idi. jüvenil SpA'lı AAA hastalarında AAA hastalarına göre daha az ateş ve peritonit atağı, daha fazla miyalji, kronik artrit, remisyon döneminde daha yüksek eritrosit sedimentasyon hızı ve hastalık aktivite skoru mevcuttu ($p<0.05$). Kolşisin tedavisi sonrası FMF50 skoruna ulaşan hasta sayısı AAA grubunda daha fazla idi ($p<0.05$). Her iki gruptaki exon 10 MEFV mutasyonu eşit orandaydı. Diğer AAA atak bulguları, proteinüri ve amiloidoz oranları her iki grup arasında farklı değildi ($p>0.05$). Jüvenil SpA'lı AAA olan hastalarda jüvenil SpA'lı gruba göre daha düşük oranda küçük eklem tutulumu, sakroiliak eklem hassasiyeti, HLA-B27 pozitifliği ve aktivite skoru mevcuttu ($p<0.05$). Jüvenil SpA'lı AAA grubunda plantar fasiit ve hasar skoru jüvenil SpA'lı gruba göre daha yüksek oranda idi ($p<0.05$). Diğer SpA bulguları, üveit, MR ile sakroileit, steroid, DMARD ve biyolojik kullanım oranları her iki grupta benzerdi.

Sonuç: Jüvenil SpA'lı AAA grubundaki hastaların subklinik inflamasyonun devam etmesi, bu grupta hasar skorunun daha yüksek olması doğru tanı ve zamanında tedavinin önemini göstermektedir.

Anahtar sözcükler: Ailevi Akdeniz ateşi, spondiloartropati, çocuk

SS-06

Kas-iskelet sistemi şikayeti ile çocuk romatoloji polikliniğine yönlendirilen hastaların tanıları

Nuray Aktay Ayaz, Şerife Gül Karadağ, Hafize Emine Sönmez, Ayşe Tanatar

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Bu çalışmada kas-iskelet sistemi bulguları ile çocuk romatoloji polikliniğine yönlendirilen hastaların son tanılarını sunmayı amaçladık.

Yöntem: Bir yıl boyunca kas-iskelet sistemi bulguları ile çocuk romatoloji polikliniğine yönlendirilen hastaların son tanılarını değerlendirdik.

Bulgular: Kas-iskelet sistemi bulguları ile yönlendirilen 940 hasta incelendi. Bu hastaların 577'sinde eklem ağrısı, 234'ünde eklem şişliği, 39'unda bel ağrısı, 26'sında aksama ve 64'ünde ise kas ağrısı, topuk ağrısı, kalça ve boyun ağrısı gibi diğer bulgular vardı. Hastaların 430'una romatizmal hastalık tanısı konurken, 510'unda her hangi bir romatizmal hastalık saptanmadı. Romatizmal hastalıkları olan hastaların tanıları sırası ile şöyledi; jüvenil idiyopatik artrit (n=195), ailevi Akdeniz ateşi (n=101), reaktif artrit (n=46), akut romatizmal ateş (n=39), toksik sinovit (n=17), sedef hastalığı (n=8), Raynaud fenomeni (n=6), kronik tekrarlayan multifokal osteomyelit (n=5), vaskülit (n=5), sistemik lupus eritematozus (n=4), jüvenil dermatomyozit (n=2) ve

skleroderma (n=1). Diğer hastaların çoğunluğunu ise D vitamini eksikliği, enfeksiyonlar, mekanik-ortopedik sorunlar ve büyüme ağrıları oluşturmaktaydı.

Sonuç: Kas-iskelet sistemi bulguları ile başvuran bir çocuğun değerlendirilmesi kapsamlı ve sistematik bir yaklaşım gerektirir. Bu çalışmada polikliniğimize kas-iskelet sistemi şikayetleri ile başvuran hastaların son teşhislerini ortaya konulmuştur ve yönlendirilen hastaların yarısından azına romatolojik bir hastalık saptanmıştır. Bu sonuçlar, gereksiz yönlendirmeleri önlemek için hekimlere yönelik akılcı ve sistematik önerilerin gerekliliğini bir kez daha ortaya koymaktadır.

Anahtar sözcükler: Artralji, çocuk romatoloji, miyalji

SS-07

Şüpheli laboratuvar sonuçları ile çocuk romatoloji polikliniğine yönlendirilen hastaların değerlendirilmesi

Hafize Emine Sönmez, Şerife Gül Karadağ, Ayşe Tanatar, Nuray Aktay Ayaz

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Bu çalışmada şüpheli laboratuvar sonuçları ile çocuk romatoloji polikliniğine yönlendirilen hastaların değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Son bir yıl boyunca şüpheli laboratuvar sonuçları ile yönlendirilen hastaların son tanıları incelenmiştir.

Bulgular: Şüpheli laboratuvar sonuçları ile yönlendirilen 216 hasta incelendi. Bunlar arasında, 62 hastada anti-streptomisin O pozitifliği, 47 hastada ANA pozitifliği, 41 hastada akut faz reaktan yüksekliği, 16 hastada RF pozitifliği, 9 hastada kreatin kinaz yüksekliği, 2 hastada lupus antikoagülan pozitifliği vardı. MEFV gen analizi sonuçları ile (n=35) yönlendirilmişti. Hastaların sadece 54'üne romatizmal hastalık teşhisi konulurken, diğer hastalarda herhangi bir romatizmal hastalık saptanmadı. Romatolojik hastalık tanıları sırasıyla şöyle idi: ailesel Akdeniz ateşi (n=29), juvenil idiyopatik artrit (n=12), sistemik lupus eritematozus (n=4), reaktif artrit (n=3), Raynaud fenomeni (n=3), kronik tekrarlayan multifokal osteomyelit (n=1), vaskülit (n=1), akut romatizmal ateş (n=1).

Sonuç: Romatizmal hastalıkların teşhisi laboratuvar bulgularından ziyade genel olarak klinik bulgulara dayanmaktadır. Bununla birlikte, hekimler kas-iskelet sistemi veya yorgunluk gibi bulguları olan hastalarda genellikle romatolojik laboratuvar testlerine bakmayı tercih etmektedirler. Çalışmamızda da gösterildiği gibi, şüpheli laboratuvar bulgularıyla yönlendirilen hastaların birçoğunda romatolojik bir hastalık saptanmamıştır. Bu nedenle, romatoloji laboratuvar testlerinin gereksiz yere kullanımını azaltmak için sistemik ve dikkatli bir yaklaşım gerekmektedir.

Anahtar sözcükler: Anti nükleer antikor, çocuk romatoloji, laboratuvar

SS-08

Sekukinumab tedavisi başlanan hastaların değerlendirilmesi: Tek merkez deneyimi

Belkis Nihan Coşkun¹, Burcu Yağız², Yavuz Pehlivan², Ediz Dalkılıç²

¹Bursa İlker Çelikcan Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Hastanesi, Romatoloji Servisi, Bursa; ²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Bursa

Amaç: Sekukinumab; interlökin (IL)-17A'ya selektif olarak bağlanarak nötralize eden, immünoglobulin G1/κ izotipinde rekombinan, yüksek afiniteli, insan monoklonal antikorudur. Ankilozan spondilit (AS), psoriyatik artrit (PsA) ve plak psoriyaziste etkili, geçtiğimiz yıl ülkemizde onay almış olan yeni bir biyolojik ajan sekukinumab ile ilgili kliniğimizin deneyimini sunmayı amaçladık.

Yöntem: Sekukinumab tedavisi başlanan hastaların demografik, klinik ve laboratuvar verileri geriye dönük incelendi.

Bulgular: Sekukinumab tedavisi başlanan 37 hasta [24 (%64.9) kadın, 13 (%35.1) erkek] mevcuttu. Hastaların 18'i PsA, 15'i aksiyel spondilozartropati (AxSpA) ve dördü de periferik SpA tanılıydı. Tanı süresi 142.70 (6–552) aydı. HLA B27 pozitifliği %48.5'di. Hastaların 7'sinde (%19) entesit vardı. Hastaların 6'sına ilk biyolojik tedavi seçeneği olarak, 8'ine ikinci biyolojik tedavi seçeneği olarak, 23'üne de üçüncü/3'ten fazla tedavi seçeneği olarak sekukinumab tercih edilmişti. Üç hastada TNF induced psoriyazis, birinde over kaynaklı malignite, birinde anti-TNF ilaç sonrası multiple skleroz, birinde anti-TNF ilaç sonrası tüberküloz ve bir hastada da karaciğer sirozu tanısı olduğu görüldü. Tedavi öncesi ve sonrası sedimantasyon ve CRP düzeylerinde anlamlı olarak azalma mevcuttu (sırasıyla p=0.0006, p=0.03). Dört hastada, 3. ay sonunda ilaca devam edilmediği (primer yanıtızsızlık) görüldü. Bir hastanın fibromyalji semptomları ön plandayken diğer üç hastanın çoklu anti-TNF tedavisi kullanım öyküsü vardı. Ciddi yan etki kayıt edilmedi.

Sonuç: PsA ve AS'li hastaların genom tarama çalışmalarında IL-17/23 yolağı ile ilişkili bazı genlerde polimorfizmler saptanmış. Bu hastalarda dolaşan Th17 hücrelerinde artış gösterilmiş ve bu artışın hastalık aktivitesiyle ilişkili olduğu saptanmış. Bu sonuçlar, IL-17 ve IL-23'ün PsA ve AxSpA'da potansiyel tedavi hedefi olabileceğini düşündürerek çeşitli klinik çalışmaların gelişmesine neden olmuştur. Kliniğimizdeki sekukinumab tecrübemizde hastalarımızın akut faz belirteçlerinin anlamlı olarak gerilediği görüldü. Takip sürecinde ciddi yan etki tespit edilmedi. Bu konuda uzun takip süresi, daha fazla sayıda hasta ile yapılmış çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar sözcükler: Ankilozan spondilit, psoriyatik artrit, sekukinumab

SS-09

Sekukinumab ile tedavi edilen paradoksal psoriyazis: Olgu sunumu

Özlem Kudaş

Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Erzurum

Amaç: Paradoksal reaksiyonlar, biyolojik ajanla tedavi sırasında, primer hastalık kontrol altındayken genellikle bu ilaç sınıfına cevap veren patolojik bir durumun ortaya çıkması veya alevlenmesi



Şekil 1 (SS-09): Multipl eritemli papüler guttat psoriyatik lezyonlar.

olarak tanımlanabilir. Özellikle anti-TNF- α ajanlarıyla birlikte çeşitli paradoksal advers olaylar (PAO) bildirilmiştir. Gerçek PAO'lar arasında psoriasis, Crohn hastalığı ve hidradenitis suppurativa bulunur. Üveit, sarkoidoz, granülatöz hastalıklar borderline PAO olarak tanımlanır. Bazı PAO'lar, hastalığın sistemik bulgularıdır (ankilozan spondilitin tedavisi sırasında üveit veya Crohn hastalarında pyoderma gangrenozumun ortaya çıkması). Bu durumlarda, ilaç serum seviyelerinin düşmesi veya ilaç karşıtı antikorların geliştirilmesinden dolayı yanıt kaybını dışlamak zor olabilir, fakat PAO'larda, primer hastalık genellikle kontrol altında kalır. PAO'lar çoğu zaman anti-TNF ajanının kesilmesi veya bazen başka TNF blokerine geçiş nedeniyle çözülür, ancak bazı durumlarda, tüm anti-TNF ajanların kullanılmasını engelleyebilecek bir sınıf etkisidir. Burada sekukinumabla tedavi edilen; etanercept ve daha sonra adalimumabla tedavi sırasında paradoksal psoriasis gelişen PsA'lı kadın hastayı sunduk.

Olgu: Psoriasis tanılı, 38 yaşında kadın, uzun süreli metotrekstat, lokal-sistemik steroid tedavisi altındayken enflamatuar bel, kalça ağrısı şikayetiyle başvurdu. Özgeçmiş; kronik HCV enfeksiyonu, sol kalça eklemünde avasküler nekrozu mevcuttu. Fizik muayene; diz, dirseklerde plak psoriasisle uyumlu lezyonlar mevcuttu, schober 2 cm'di. Laboratuvar-radyolojik değerlendirme sonrası PsA tanısıyla hastaya etanercept tedavisi başlandı. Takiplerinde MDA ≥ 5 olan hasta tedavinin 14. ayında bacaklar, bel, gluteal bölgede guttat psoriasisle uyumlu eritemli, kabuklu plak lezyonlarla başvurdu (Şekil 1 SS-09). Bulgular etanercepte bağlı paradoksal guttat psoriasis olarak de-

ğerlendirildi, etanerceptten adalimumaba geçildi. Dört hafta sonra hastanın cilt lezyonlarında kötüleşme oldu. Adalimumab stoplandı. Dermatolojinin önerisiyle topikal steroid tedavisi başlandı. Bir ay sonra, hasta kalça-bel ağrısı, cilt lezyonlarında kötüleşme şikayetleriyle yeniden başvurdu. Hastaya psoriasis dozunda sekukinumab başlandı. Hastanın klinik takibi, son 6 haftadır cilt lezyonlarında belirgin iyileşme ve düşük hastalık aktivitesiyle devam etmektedir (Şekil 2 SS-09).

Sonuç: PAO'ların incelenmesi, biyolojik tedavi alan hastalarda bu reaksiyonların iyi yönetilmesini sağlamakla kalmaz, aynı zamanda kronik enflamatuar hastalıkların patogenezi hakkındaki bilgilerimizi geliştirir ve potansiyel terapötik hedefleri belirlemeye yardımcı olur

Anahtar sözcükler: Paradoksal advers olay, sekukinumab, anti-TNF- α ajanlar

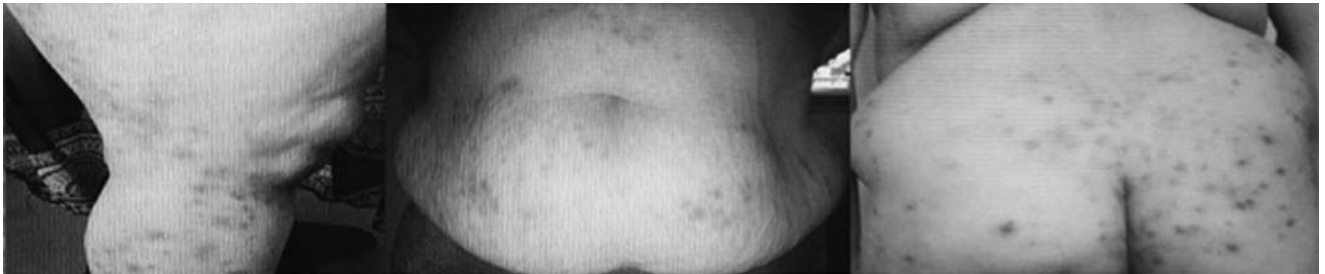
SS-10

Romatoid artritli hastalarda tocilizumab deneyimi: Geriye dönük çalışma

Murat Günaltu¹, Mustafa Erdoğan², Vedat Hamuryudan²

¹Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul; ²Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Tocilizumab, romatoid artrit (RA) tedavisinde monoterapi ya da klasik DMARD (kDMARD)'larla kombine olarak



Şekil 2 (SS-09): Altı haftalık sekukinumab tedavisi sonrası hastanın psoriasis lezyonlarında belirgin iyileşme.

kullanılan humanize monoklonal anti-IL-6 reseptör (anti IL-6R) antikorudur. Bu çalışmada polikliniğimizde tocilizumab ile tedavi edilmiş olan RA hastalarının tedaviye yanıtları ve güvenirlilik verileri incelenmiştir.

Yöntem: RA tanısıyla poliklinikte izlenirken tocilizumab tedavisi almış olan hastalar kayıt sistemimizden tespit edilerek tüm verileri dosyalardan retrospektif olarak çıkarıldı. Normal dağılım gösteren veriler için ortalama ve standart sapma, normal dağılım göstermeyen veriler için medyan ve çeyrekler arası değerler (IQR) verildi.

Bulgular: Tocilizumab tedavisi almış 25'i juvenil başlangıçlı olmak üzere 77 RA hastası (57 kadın, 20 erkek) tespit edildi. Hastaların genel özellikleri Tablo SS-10'da verildi. Tocilizumab tedavisi öncesi medyan kDMARD kullanımı sayısı 3 (IQR: 2–3.25, min-max: 1–4) idi. Tocilizumab öncesi hasta başına kullanılan biyolojik DMARD (bDMARD) sayısı ise 3 (IQR: 2–4) idi (Tablo SS-10). İlk bDMARD olarak tocilizumab kullanılan 6 hasta mevcuttu. Medyan tocilizumab kullanım süresi 13 ay (IQR: 2–26.5) idi. Yirmioç hastaya (%29) monoterapi olarak verildiği tespit edildi. Hastaların 40'ı (%52) tedaviye devam etmekte idi. 20 hastanın sekonder yanıtızsızlık (%26), 9 hastanın primer yanıtızsızlık (%12), 5 hastanın kendi talebi (%6), 3 hastanın (%4) ise yan etki nedeniyle olmak üzere 37 hastanın (%48) tedavisinin sonlandırıldığı tespit edildi. Majör enfeksiyon geçiren bir hastanın tedavinin 7. ayında sepsis sonucu öldüğü görüldü. Yan etkiler Tablo SS-10'da özetlendi.

Tablo (SS-10): Hastaların genel özellikleri ve tedavi bilgileri.

Erkek/Kadın	20/57
Medyan yaş	47 (IQR:29–58))
Tocilizumab öncesi median hastalık süresi, ay	84 ay [IQR: 47–180]
Tocilizumab öncesi median cDMARD kullanımı sayısı	3 [IQR:2–3.25; min-max: 1–4]
Tocilizumab öncesi kullanılan cDMARD, n (%)	
Metotreksat	70 (90)
Leflunomid	45 (58)
Hidroksiklorokin	39 (50)
Sulfasalazin	36 (47)
Tocilizumab öncesi kullanılan bDMARD ajan sayısı, n (%)	
İlk ajan olarak Tocilizumab	6 (8)
1 Biyolojik ajan	21 (27)
2 Biyolojik ajan	16 (21)
3 ve üzeri biyolojik ajan	34 (44)
Median tocilizumab kullanım süresi, ay	13 [IQR:2–26.5]
Tocilizumab ile birlikte cDMARD kullanımı, n (%)	
Tocilizumab monoterapi	23 (30)
Lenflunomid	14 (18)
Metotreksat	10 (13)
Hidroksiklorokin	4 (5)
Salazopyrin	3 (4)
2'li kombinasyon	16 (21)
3'lü kombinasyon	7 (9)
Tocilizumab yan etki profili, n (%)	
Ölüm*	1 (1)
Sepsis*	1 (1)
Minör alerjik reaksiyon	3 (4)
Sepsis dışı enfeksiyon	6 (8)
Karaciğer toksisitesi†	7 (9)

*Aynı hastaya ait veriler.

Sonuç: Tocilizumab, RA tedavisinde tek başına kullanımda etkinliği gösterilmiş olmasına rağmen polikliniğimizde monoterapi kullanım oranı düşük saptanmıştır. Bu durum muhtemelen hastaların birçok kDMARD ve bDMARD'a dirençli (71/77, %92) olmalarına bağlıdır. Benzer şekilde hasta grubunun daha önce birçok ilaca dirençli olduğu göz önüne alındığında tedaviye devam oranı yüksek bulunmuştur. Karaciğer enzim değişiklikleri ve majör enfeksiyon bizim deneyimimizde başlıca istenmeyen etkiler olmuştur.

Anahtar sözcükler: Romatoid artrit, juvenil idiyopatik artrit, tocilizumab

SS-11

Sarkoidoz üveitli hastaların klinik özellikleri, takip ve tedavi sonuçları. Olası oküler sarkoidoz ön tanılı hastalarda görülen üveitin, biyopsi ile sistemik sarkoidoz tanısı almış hastalarda görülen üveitlerle karşılaştırılması

Nilüfer Zorlutuna Kaymak¹, Mehmet Engin Tezcan²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kartal Dr. Lütfi Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, İstanbul; ²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kartal Dr. Lütfi Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, İstanbul

Uvea birimimizde takip edilen sarkoidoz üveitli hastaların dosyaları retrospektif olarak incelendi. Olası oküler sarkoidoz tanısıyla takip ve tedavi ettiğimiz 7 hasta çalışmaya alınmazken, patolojik değerlendirme ile kesin sarkoidoz tanısı almış 23 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastalar iki gruba ayrıldı. Birinci grupta patolojik değerlendirme ile sistemik sarkoidoz tanısı alan, daha sonra tarama amaçlı veya göz şikayetinin gelişmesi üzerine uvea birimimize başvuran 13 sarkoidoz üveitli hasta, ikinci grupta ise üveit tanısı ile uvea birimize yönlendirilen ve uluslararası oküler sarkoidoz çalışma grubu (IWOS) tarafından bildirilen tanı kriterlerine göre olası oküler sarkoidoz tanısı koyularak takip ve tedavi edilirken sistemik sarkoidoz tanısı alan 10 sarkoidoz üveitli hasta mevcuttu. Birinci gruptaki hastaların 13'ü kadın olup ortalama yaşları 51.80 (26–69); ikinci gruptaki hastaların 9'u kadın 1'i erkek olup ortalama yaşları 47.60 (28–58) idi. Birinci gruptaki hastaların sistemik tanısı ile göz şikayetlerinin başlaması arasında geçen süre ortalama 924.61 (7–2310) gün, ikinci gruptaki hastaların göz şikayetlerinin başlaması ile sistemik tanı almaları arasında geçen süre ortalama 661.40 (1–2373) gündü. Göz tutulumu genellikle bilateral iki grupta da 2 hastanın bir gözü etkilenmişti. Göz tutumları ön üveit, intermedyer üveit ve panüveit şeklindeydi. Sistemik araştırmada Grup 1'deki bir hastada musculoskeletal tutulum, bir hastada nörosarkoidoz tespit edildi. Hastalar topikal steroid, dilatasyon tedavisi, subtenon-intravitreal enjeksiyonlar ve sistemik steroid, immünosupresif tedavisi ve biyolojik ajanlar ile tedavi edildi. İlk başvuru ve tedaviye başlama arasında geçen süre birinci grupta ortalama 76.46 (10–217) gün, ikinci grupta 12.70 (1–27) gündü. Tedavi öncesi birinci ve ikinci gruptaki hastaların etkilenen gözlerindeki ortalama düzeltilmiş en iyi görme keskinlikleri sırasıyla 0.76±0.34 (0.05–1.0), 0.90±0.24 (0.05–1.0) idi. Tedavi sonrası ortalama düzeltilmiş en iyi görme keskinlik-

leri Grup 1 ve Grup 2'de sırasıyla 0.85 ± 0.25 (0.05–1.0) ve 0.70 ± 0.33 (0.05– 1.0) idi. Yapılan istatistiksel değerlendirmede tedavi sonrası görme keskinliğindeki değişimler birinci grupta istatistiksel olarak anlamlı iken ($p=0.02$); ikinci grupta istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p=0.5$).

Anahtar sözcükler: Akciğer sarkoidozu, okuler sarkoidoz, sarkoidoz üveiti, granüloamatöz non enfeksiyöz üveit

SS-12

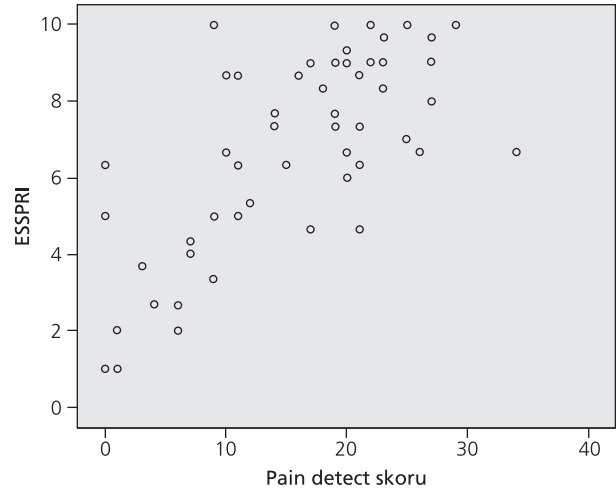
Primer Sjögren sendromunda nöropatik ağrı sıklığı ve nöropatik ağrının sağlık profili üzerindeki etkisi

Koray Ayar¹, Burcu Metin Ökmen², Selime Ermurat¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Bilim Dalı, Bursa; ²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Bursa

Amaç: Primer Sjögren sendromunda (PSS) nöropatik ağrı (NA) sıklığı ve NA'nın sağlık profili üzerindeki etkisine yönelik bilgi bulunmamaktadır. Biz bu çalışmada PSS hastalarında NA sıklığını araştırmayı ve NA eğilimi olanları ve olmayanları gruplandırarak gruplar arasında hastalık aktivasyonlarını ve sağlık profillerini karşılaştırmayı amaçladık.

Yöntem: Çalışmaya PSS tanısı konmuş 53 (51 kadın 2 erkek) katılımcı dahil edildi. Sjögren sendromu aktivitesi, ESSPRI (Sjögren sendromu hasta rapor endeksi) ile değerlendirildi. Sağlık profilleri, Nottingham Sağlık Profili (NSP) anketi kullanılarak ağrı, fiziksel aktivite, yorgunluk, uyku, sosyal izolasyon, emosyonel reaksiyon alt başlıklarında değerlendirildi. Nöropatik ağrı sıklığı, Pain detect (PD) anketi ile değerlendirildi. Pain detect skoru (PDS) 13 altında olanlar NA'sı olmayanlar, PDS 13–18 aralığında olanlar belirsiz, PDS 19 ve üzerinde olanlar NA'sı olanlar şeklinde sınıflandırıldı. Daha sonra PDS 13 ve üzerinde olanlar NA eğilimi olanlar ve PDS 13 altında olanlar da NA eğilimi olmayan-



Şekil (SS-12): Pain detect skoru ve ESSPRI değerlerinin korelasyonlarının saçılma grafiğinde gösterilmesi.

lar şekilde gruplandırıldı. Her 2 grup arasında ESSPRI, NSP sonuçları karşılaştırıldı.

Bulgular: Yirmi katılımcıda PDS<13 (%37.7) bulundu, 8 katılımcıda PDS 13–18 arasında (%13.1) ve 25 katılımcıda (%47.2) PDS>18 bulundu. Nöropatik ağrı eğilimi olan ve olmayan gruplar arasında demografik verilerin, otoantikör yüzdelерinin, ESSPRI ve NSP anket sonuçlarının karşılaştırması Tablo SS-12'de görülmektedir. Nöropatik ağrı eğilimi olan grupta ortalama ESSPRI daha yüksekti ($p<0.001$). Katılımcıların PDS ile ESSPRI değerlerinin yüksek düzeyde ilişkili oldukları görüldü ($Rho=0.646$, $p<0.001$) (Şekil SS-12). Sosyal izolasyon hariç NSP içerisinde değerlendirilen tüm alt başlıklarda ortanca değerler NA eğilimi olan grupta daha yüksekti.

Tablo (SS-12): Primer Sjögren sendromlu hastalarda nöropatik ağrı eğilimi olan ve olmayan gruplardaki demografik verilerin, otoantikörlerin, hastalık aktivasyonlarının ve sağlık profillerinin karşılaştırması.

	PDS<13 (n=20)	PDS≥13 (n=33)	p değeri
Yaş, yıl (ortalama±SD)	48.95±12.69	53.15±12.81	0.239
Kadın, n (%)	18 (90.0)	33 (100.0)	0.064
ANA 1/320, n (%)	16 (80.0)	26 (78.8)	0.916
SSA, n (%)	12 (60.0)	19 (57.6)	0.862
SSB, n (%)	7 (35.0)	10 (30.3)	0.723
RF >20 IU/ml	9 (45.0)	7 (21.2)	0.067
ESSPRI, ortalama ± SD	4.68±2.55	8.01±1.48	<0.001
Nottingham Sağlık Profili Anketi, ortanca (minimum-maksimum)			
Ağrı	36.85 (0–87.09)	80.26 (0.0–100.0)	<0.001
Fiziksel aktivite	22.39 (0–88.46)	42.62 (0.0–100.0)	0.003
Yorgunluk	39.20 (0.0–100.0)	100.0 (0.0–100.0)	0.001
Uyku	12.57 (0–77.63)	65.06 (0.0–100.0)	<0.001
Sosyal izolasyon	0 (0.0–100.0)	22.01 (0.0–100.0)	0.183
Emosyonel reaksiyonlar	10.12 (0–72.06)	43.49 (0.0–100.0)	0.002
Toplam puan	156.89 (0–353.10)	331.84 (136.78–529.05)	<0.001

ESSPRI: Sjögren sendromu hasta rapor endeksi; PDS: Pain detect skoru.

Sonuç: Sınırlı sayıdaki çalışma verilerine göre PSS’de %40’a varan sıklıkta NA görülmektedir. Çalışmamızda PSS hastalarında NA sıklığını %47.2 bulduk ve NA eğilimi olanlarda hastalık aktivasyonunun daha yüksek ve sağlık profillerinin daha kötü olduğunu tespit ettik. Primer Sjögren sendromunda NA sıklığı ve NA varlığı hastanın hastalık aktivitesi ile ilişkili olup hastanın sağlık profilini olumsuz etkilemektedir. Tüm PSS hastalarında NA değerlendirilmeli ve NA’sı olanlar tedavi edilmelidir.

Anahtar sözcükler: Nöropatik ağrı, primer Sjögren sendromu, sağlık profili

SS-13

Takayasu arteriti ile takip ettiğimiz hastaların klinik özellikleri: Tek merkezli, retrospektif çalışma

Burcu Yağız¹, Belkıs Nihan Coşkun², Yavuz Pehlivan¹, Ediz Dalkılıç¹

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Bursa; ²İlker Çelikcan Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Hastanesi, Romatoloji Servisi, Bursa

Amaç: Takayasu arteriti (TA), etiopatogenezi bilinmeyen granulomatöz inflamasyonla karakterize büyük damar vaskülitidir. Genellikle ikinci veya üçüncü dekatta ve ağırlıklı olarak kadınlarda görülür. TA, dünyanın farklı bölgelerinde farklı arteriyel tutulum, hastalık ekspresyonu ve prognoz paternleri gösterebilir. Bu çalışmanın amacı, kliniğimizde takipli hastaların tanı ve tedavi seçenekleri dahil olmak üzere klinik özelliklerini gözden geçirmektir.

Yöntem: Hastaların demografik, klinik ve laboratuvar verileri geriye dönük olarak incelendi.

Tablo (SS-13): Sürekli değişkenlerin betimleyici istatistikleri.

Değişkenler	
Yaş*	41.05±11.99
Tanı yaşı*	33.10±12.06
Takip süresi*	54.43±38.48
Başlangıç sedimentasyon [†]	40.5 (7–120)
Son sedimentasyon [†]	20.5 (2–101)
Başlangıç CRP [†]	1.3 (0.2–10.2)
Son CRP [†]	0.3 (0.1–10.2)

*Ortalama ± stansart sapma; [†]medyan (minimum-maksimum).

Bulgular: TA ile takip ettiğimiz 42 hastanın sadece biri erkekti. Hastaların yaş ortalaması 41.05±11.99, tanı yaşı ise 33.10±12.06 idi (Tablo SS-13). Hastaların %50’sinin en sık başvuru semptomu kolda yorulmaydı. Tanı yöntemi olarak en fazla digital subtraksiyon anjiyografi (DSA) kullanılmıştı (%45.2). Tutulum tiplerine göre sınıflandırıldığında en sık tip 1 tutulum paterninin (%54.8) izlendi. Hastaların %40.4’ünde biyolojik tedaviye geçilmişti. Sırasıyla seçilen ajanlar infliksimab (%47.05), adalimumab (%23.5), tosilizumab (%23.5) ve sertolizumab (%5.8) şeklindeydi. Hastaların %40.5’ine stent uygulanmıştı. Hastaların

%38.09’unda steroid kesilebilmişti. Hastaların %28.6’sının takibi bıraktığı görüldü. Bir hasta dekompanse kalp yetmezliği ve pnömoni nedeniyle ex oldu.

Sonuç: TA, tanı ve takip aşamasında başa çıkılması zor bir hastalıktır. Hastalığın erken tanısı zordur, klinik farkındalık ve şüphe gerektirir. Hastalık aktivitesini yansıtan güvenilir parametrelerin olmaması takipte ve tedavi seçiminde klinisyeni zorlamaktadır. Bununla birlikte DSA dışında non-invaziv görüntüleme yöntemlerinin gelişmesi tanıya yardımcı olmaktadır. Biyolojik ajanlar günümüzde TA tedavisinde başarıyla kullanılmaktadır. Biz de takipli hastalarımızın özelliklerini inceleyerek tanı ve tedavi aşamasındaki klinik deneyimimizi paylaşmayı amaçladık.

Anahtar sözcükler: Semptom, sınıflandırma, Takayasu arteriti, tanı yöntemi, tedavi

SS-14

Tekrarlayan ateş sendromları: Çocuk romatoloji pratiğinde ne kadar yer alıyor?

Şerife Gül Karadağ, Ayşe Tanatar, Hafize Emine Sönmez, Nuray Aktay Ayaz

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Çocuk romatoloji polikliniğine tekrarlayan ateş sendromu şüphesi ile yönlendirilen hastaları değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem: Polikliniğimize son bir yıl içinde tekrarlayan ateş sendromu şüphesiyle yönlendirilen tüm hastalar değerlendirildi. Bu bulgular ön çalışma niteliğindedir ve on aylık sonuçları kapsamaktadır.

Bulgular: Toplam 2317 yeni hasta (1142 erkek/1175 kız) görüldü. Bu hastaların 724’ü tekrarlayan ateş sendromu şüphesi ile yönlendirilmişti. Bu hastaların 553’üne tekrarlayan ateş sendromu tanısı konuldu. 444 hastada ailesel Akdeniz ateşi, 43’ünde PFAPA (aftöz stomatit, farenjit ve adenit ile giden periyodik ateş), 2’sinde kriyopirin ile ilişkili periyodik ateş sendromu ve 1’inde hiper-immünooglobulin D sendromu vardı. Diğer 63 hastanın genetik analizleri halen devam etmektedir. Tekrarlayan ateş sendromu olduğundan şüphelenilen hastaların geri kalanında ise gastrointestinal hastalıklar (n=161), enfeksiyonlar (n=6), dismenore (n=2), immün yetmezlik (n=1) saptandı.

Sonuç: Tekrarlayan ateş sendromlarının teşhisi dikkatli bir değerlendirme gerektirir. Çalışmamızın gösterdiği gibi merkezi-mize başvuran hastaların yaklaşık üçte biri tekrarlayan ateş sendromu olarak kabul edilmedi. Hastanın belirti ve bulgularının detaylı bir şekilde değerlendirilmesi çocuk romatoloji birimlerine gereksiz yönlendirmelerin önüne geçecektir. Her ne kadar romatologlar için öneriler bulunsa da, tekrarlayan ateş sendromlarına yaklaşım için çocuk doktorlarına yol gösterecek algoritmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar sözcükler: Ailevi Akdeniz ateşi, MEFV, periyodik ateş sendromu

Poster Sunumlar

(PS-01 — PS-49)

PS-01

Çocukluk çağında infliksimab ilişkili lupus benzeri sendrom: İki pediatrik olgu

Betül Sözeri, Ferhat Demir

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, İstanbul

Amaç: TNF-alfa sonrası gelişen lupus benzeri sendrom (TAİLS), infliksimabın ender görülen yan etkilerinden biridir. Çocukluk çağı infliksimab tedavisi sonrası gelişen lupus benzeri sendrom deneyimimizi iki çocuk hasta üzerinden sunduk.

Olgu 1: Persistan oligo JIA ve bilateral pars planit tanısıyla takip ve tedavisi merkezemizde devam eden 14 yaşında erkek hasta. Dirençli eklem ve üveit bulgularının devam etmesi üzerine infliksimab tedavisi başlandı. İnfliksimab tedavisinin ikinci ayında üveit bulguları geriledi ve metilprednizolon tedavisi kademeli olarak kesildi. Altı ay infliksimab tedavisi altında, hastalık aktivasyonu görülmeydi. Altıncı doz infliksimab sonrası hastada, halsizlik, kilo kaybı ve poliartralji şikayeti gelişti. Tekrarlanan otoantikör testlerinde; anti-dsDNA pozitif ve hipokomplementemi bulundu. Hastada mevcut klinik ve laboratuvar bulguları eşliğinde, TAİLS gelişmiş olduğu düşünüldü ve infliksimab tedavisi kesildi ve mikofenolat mofetil başlandı.

Olgu 2: 15 yaşındaki, JIA tanılı kız hasta oligoartiküler JIA ve üveit tanısıyla bir yaşından itibaren çocuk romatoloji polikliniği tarafından izlenmekteydi. Metilprednizolon, metotreksat ve azotiopurine tedavileri altında üveit atakları gelişen hastaya adalimumab tedavisi başlandı. Adalimumab tedavisi altında üveit atakları tekrarlayan hastanın tedavisi infliksimab olarak değiştirildi. İkinci doz infliksimab tedavisi sonrası, hastada migren tipi baş ağrısı, halsizlik, kilokayı gelişti. Tekrarlanan laboratuvar tetkiklerinde ANA (1/320 titrede), anti-kardiyolipin ve anti beta2glikoprotein I pozitiflikleri belirlendi. C3 ve C4 düşüklüğü de görüldü. TAİLS geliştiği düşünülen hastada infliksimab tedavisi kesildi ve İVIG ve mikofenolat mofetil tedavisi verildi.

Sonuç: TNF-alfa sonrası gelişen lupus benzeri sendrom, sistemik lupus eritematozus (SLE) benzeri klinik ve laboratuvar bulgularının geliştiği bir tablodur. Tanı için kesin kriterler bulunmamakla birlikte; hastaların SLE'nin klinik ve laboratuvar tanı kriterlerinden birden fazlasını bulundurması, özgeçmişinde lupus bulgularının olmaması ve İBL'ye neden olacak başka ilaç kullanımının olmaması ve anti-TNF alfa tedavinin kesilmesi sonrası bulguların gerilemesi TAİLS tanısı için sıralanabilir. Çocukluk çağında sık görülen bir yan etki olamamakla birlikte, anti-TNF alfa tedavisi altında olan hastalarda TAİLS gelişimi açısından hekimlerin farkında olması gerekmektedir.

Anahtar sözcükler: Anti-TNF alfa tedavi, lupus benzeri sendrom, çocuk

PS-02

Behçet tanılı bir hastada düşük doz steroid ile aktive olan bipolar-1 bozukluğu

Yunus Durmaz¹, Pınar Durmaz²

¹Karabük Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Romatoloji Kliniği, Karabük; ²Karabük Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Psikiyatri Kliniği, Karabük

Amaç: Behçet sendromunda (BS) cilt, eklem, akciğer, damarlar, merkezi sinir sistemi ve gastrointestinal sistem gibi çok sayıda organ ve sistem tutulabilir ve çeşitli klinik bulgular ortaya çıkabilir. BS'de depresyon ve anksiyete bozukluğu gibi ruhsal hastalıkların sık görüldüğü bildirilmektedir. Biz burada daha önce bipolar duygulanım bozukluğu öyküsü olan bir hastada gelişen nörokutanöz BS'nin steroid ile tedavisi sonrası manik epizot geçiren olgumuzu sunmak istedik.

Olgu: Yirmi altı yaşında kadın hasta romatoloji polikliniğine yaklaşık 6 aydır olan oral aft, eklem ağrısı, genital ülser şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın romatolojik değerlendirilmesinde bu şikayetlere ek olarak üveit öyküsü, akneiform lezyon, eritema nodosum, derin ven trombüsü tariflemiyordu. Fizik muayenesinde sol ayak bileğinde artrit, oral ülser ve genital ülseri tespit edildi. Hastaya yapılan paterji testi pozitif olarak yorumlandı. Özgeçmişinde bipolar duygulanım bozukluğu için lityum 300 mg 2x1/gün kullanıyordu. Soygeçmişinde kuzeninde BS öyküsü mevcuttu. Laboratuvar testlerinde tam kan sayımında lökosit: 4080/µL, Hb:11.5 g/dL, Plt: 410.000/µL. Tam idrar tetkiki normal sınırlarda; ESR: 23 mm/h, CRP 1.38 mg/L olarak saptandı. Biyokimya testleri normal sınırlarda, RF, anti-CCP, ANA, anti-dsDNA tetkikleri negatif saptandı. Akciğer grafisinde patoloji saptanmadı. Hastaya BS tanısı konularak prednizolon 7.5 mg/gün, kolşisin 3x1 tedavisi başlandı. Tedavinin 2. haftasında hasta kontrole çağrıldı. BS ait oral aft, genital ülser ve eklem ağrısı şikayeti gerilemişti. Hasta romatoloji ilaçlarından sonra daha az uyudugunu, az uyumasına rağmen kendisini daha enerjik hissettiğini ifade etti. Ayrıca hasta muayane sırasında çok hızlı konuşuyordu. Bu nedenle hastadan psikiyatri konsültasyonu istendi. Psikiyatrik muayenede hastada; duygulanımının coşkun, fikir uçuşmalarının, libido artışının ve grandiyositesinin olması üzerine manik epizot düşünüldü. Hastadan lityum düzeyi bakılarak lityum dozu yavaş titrasyon ile 2x2/gün'e çıkıldı ve olanzapin 10 mg/gün tedavisine eklendi. BS ait semptomları gerileyen hastadan prednizolon tedavisi kesildi. Hastanın 1.ay psikiyatrik muayenesinde manik epizotu yatışmıştı.

Sonuç: Behçet hastalığında depresyon ve anksiyete bozukluğu gibi ruhsal hastalıkların sık görüldüğü bildirilmektedir. Bizim vakamızda hasta BS tanısı öncesinde bipolar duygulanım bozukluğu tanısı ile tedavi almaktaydı. Vakada olduğu gibi düşük doz prednizolon tedavisi bile bipolar duygulanım bozukluğu

öyküsü olan bir hastada manik epizotu tetikleyebilir. Bu nedenle bu hastalara düşük dozda olsa steroid tedavisi başlanacak ise yakın psikiyatrik değerlendirilme gerekebilir.

Anahtar sözcükler: Behçet sendromu, bipolar-1 bozukluğu, düşük doz prednizolon

PS-03

İnfliksımab ilişkili interstisyel akciğer hastalığı:

Olgu sunumu

Berna Yurttaş, Mustafa Erdoğan, Serdal Uğurlu

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

Amaç: Ankilozan spondilit (AS) tedavisinde anti-tümör nekrozis faktör (anti-TNF) ajanlar başarıyla kullanılmaktadır. Anti-TNF ajanların kullanımına bağlı artmış enfeksiyon riskinin yanında bu ajanlara bağlı ilaç ilişkili interstisyel akciğer hastalığı (İAH) da görülmektedir.

Olgu: 38 yaşında erkek hasta 2016 yılında 6 aydır olan kronik inflamatuvar bel ağrısı, HLA B27 pozitifliği, direkt grafide bilateral grade 4 sakroileit bulgusu ile AS tanısı almış. 2 yıl boyunca takip edilen hastanın 3 farklı nonsteroid antiinflamatuvar ilaçla hâlen aktif hastalığı olması üzerine polikliniğimize yönlendirilmiş. Kliniğimizde görüldüğünde BASDAI skoru 6.2 olan hastaya infliksımab tedavisi başlanması kararı alındı. Tedavi öncesi bakılan PPD: 0 mm (booster PPD: 0 mm), akciğer grafisi normal, sedimentasyon: 52 mm/s, C reaktif protein: 24 mg/L olarak görüldükten sonra infliksımab 5 mg/kg (350 mg) dozunda başlandı. Hasta 3. infüzyonundan on gün sonra akut başlayan nefes darlığı, kuru öksürük şikayeti ile başka bir hastanede göğüs hastalıkları hekimine başvuruyor. Başvuru esnasında bakılan saturasyon: %84, nabız: 120/dk, dakika solunum sayısı (DSS): 36/dk olması üzerine yatırılmış. Çekilen akciğer grafisinde yaygın bilateral interstisyel infiltratlar olması üzerine geniş antibiyoterapi verilen hastada yanıt olmaması üzerine, hastanın infliksımab ilişkili İAH olabileceği düşünülerek test terapötik 1 mg/kg dozdan hastaya prednizolon başlanmış. Klinik olarak bir miktar fayda gören hasta taburcu edilerek tarafımıza yönlendirilmiş. Fizik muayenesinde bilateral yaygın ince selofan raller duyulmaktaydı. Dispne nedeniyle solunum fonksiyon testlerini yapamadı. Hastaya bronkoalveolar lavaj yapıldı. Fırsatçı enfeksiyon açısından gönderilen CMV, *Pneumocystis carinii* testleri negatif sonuçlandı. Sedimentasyon: 32 mm/s, CRP: 12 mg/L, kontrol toraks bilgisayarlı tomografisinde interstisyel akciğer hastalığı tablosunun oturduğu görüldü (Şekil PS-03). Tanı açısından biyopsi planlandı, kondisyon nedeni ile yapılamadı. Yüksek doz steroid tedavisi tedricen azaltılarak hasta yakın takibe alındı.

Sonuç: Anti-TNF ilaçların yaygın kullanılmasıyla beraber bu ilaçlara özel yan etkiler görülmeye başlanmıştır. TNF blokerleri ile ilişkili interstisyel akciğer hastalığı riskli olgularda %0.5 oranında görülmektedir. Tablonun hangi patogeneze üzerinden işlediği konusu halen bilinmemektedir, tedavide ilacın kesilmesi ve yüksek doz kortikosteroid kullanılmaktadır.

Anahtar sözcükler: Ankilozan spondilit, infliksımab, interstisyel akciğer hastalığı



Şekil (PS-03): Hastanın toraks BT görüntüsü.

PS-04

Ankilozan spondilit hastasında sekukinumab ile ilişkili lökositoklastik vaskülit

Nevzat Koca, Bahar Artım Esen, Ahmet Gül, M. Lale Öcal, Murat İnanç

Istanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Sekukinumab, interlökin-17A (IL-17A) sitokinine seçici olarak bağlanan bir insan IgG1 monoklonal antikordur. Sekukinumab ankilozan spondilit, plak psoriasis ve psoriyatik artrit tedavisinde kullanılmaktadır. Kullanımına bağlı çeşitli advers olaylar görülebilir. Sunulan vakada nadir bildirilen sekukinumaba bağlı bir lökositoklastik vaskülit sunulmaktadır.

Olgu: 29, erkek, oniki yıl önce boyun hareketlerde kısıtlılık ve inflamatuvar karakterde bel ağrısı şikayetleri tetkik edilerek ankilozan spondilit tanısı konulmuş. Herbiri en az 6 ay olmak üzere aldığı etanersept, infliksımab, sertolizumab tedavileri yanısızlık nede-



Şekil (PS-04): Lökositoklastik vaskülit lezyonları.

niyle değiştirilmiş ve kesilmiş olan hastaya Ekim 2018'de sekukinumab başlandı. Haftalık 150 mg 3. doz sonrası kollarında ve bacaklarda deri lezyonları ortaya çıkması üzerine polikliniğe başvurdu. Muayenesinde el-yeri mesafesi: 15 cm, bilateral kalça eklem muayenesinde orta derece ağrı ve kısıtlılık vardı, diğer sistemik muayenesi doğaldı, kollarında ve bacaklarda <1 cm deriden hafif kabarık purpurik döküntüler vardı (Şekil PS-04). Sorgulamasında ateş, başka ilaç kullanımı ya da enfeksiyon lehine anamnez yoktu. Sekukinumab tedavisi kesildi. Bakılan hemogram, kreatinin: 0.7 biyokimya parametreleri, C3, C4 komplementler normaldi. ESR: 20 CRP: 16 idrar sedimi fakir protein negatifti. Vaskülit etyolojisine yönelik bakılan ANA, ENA, ANCA (MPO, PR-3) otoantikörler negatif bulundu. Lezyondan biyopsi yapıldı, biyopside papiller dermiste küçük çaplı damar çevresinde yoğun eritrosit ekstrasvasyonu, bu damarlarda endotel şişkinliği, nötrofiller ve çekirdek kırıntılarını içeren perivasküler iltihabi infiltrasyon saptandığı belirlendi. Bulgular lökositoklastik vaskülit olarak değerlendirildi. İlaç kesildikten 3 hafta sonra lezyonların sebat etmesi üzerine metilprednizolon 24 mg/gün oral başlandı. Steroid tedavisi 2. haftasında lezyonlar kayboldu. Takibinde steroid azaltması planlandı. Hastaya ankilozan spondilit tedavisi olarak adalimumab başlandı.

Sonuç: Biyolojik tedavilerin kullanılmasına başlanması ile birlikte çeşitli advers olaylar bildirilmektedir. Sekukinumab tedavisinde daha sık görülen üst hava yolları enfeksiyonu, diyare gibi advers olaylar bilinmektedir. Tedavinin kullanım süresi ve kullanıldığı hasta sayısı artıkça yeni advers olaylar bildirilebilir. Bu olgu sunumuyla, daha önce sadece bir olguda bildirilen sekukinumab ilişkili lökositoklastik vaskülit advers olayı bildirilmesi amaçlanmıştır.

Anahtar sözcükler: Ankilozan spondilit, sekukinumab, lökositoklastik vaskülit

PS-05

Non-radyografik aksiyel spondiloartrit tanılı hastada gelişen *Lactobacillus* endokarditi olgusu: Yapısal kalp kapak hastalığı unutulmamalı

Burak İnce, Bahar Artım Esen, Yasemin Yalçınkaya, Murat İnanç, Ahmet Gül, M. Lale Öcal

Istanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Olgu: Bilinen mitral valv prolapsusu, orta şiddetli mitral yetersizliği olan 41 yaşında erkek hasta 2016'da periferik ve aksiyel tutulumlu non-radyografik aksiyel spondiloartrit tanısıyla NSAİİ ve sulfasalazin tedavileri altında romatoloji polikliniğinde izleme alındı. Haziran 2018'de sabah tutukluğu, inflamatuvar bel ağrısında şiddetlenme, sağ dizde kronik artrit, akut faz reaksiyonlarında (AFR) yükselme, latent tüberküloz taramasında özellik saptanmaması üzerine Golimumab 50 mg/ay tedavisi başlandı; 2018 Eylül'de primer yanıt kabul edilerek Etanercept 50 mg/hafta tedavisine geçildi. Ocak 2019'da şikayetlerinde gerileme olmayan hastanın klinik bulgularına subfebril ateş, kilo kaybı, hepatosplenomegali ve elde fleksör tenosinovit eklenmesi nedeniyle yapılan tetkiklerde ANA 1/1000 homojen pozitif; RF, anti-DNA negatif; C3, C4 normal düzeylerde saptandı. PET-CT'de vertebralarda, karaciğer ve dalakta düşük düzeyli diffüz FDG tutulumu saptandı. Prednizolon 15 mg/gün başla-



Şekil (PS-05): Sağ el 5. parmak pulpasında eritemli ağrılı nodüler lezyon (Osler nodülü) ve sol el 3. parmakta splinter hemoraji.

nan hastada periferik eklem şikayetleri ve AFR'de kısmi yanıt izlendi. Takibinde hastanın fizik muayenesinde şiddetli mitral yetersizliği üfürümü, elde splinter hemoraji ve Osler nodülü ile uyumlu görünüm saptandı. Trans-özefageal ekokardiyografide mitral ve triküspid kapakta ciddi miksomatöz değişiklikler ve korda rüptürüne bağlı 4+ mitral yetersizliği izlendi, vejetasyon görülmedi. Yarım saat arayla alınan 3 set kan kültürünün tamamında *Lactobacillus* spp. üremesi saptandı. İnfektif endokardit tanısı koyulan hastaya ampisilin-sulbaktam 4x3 gr tedavisi başlandı. Tedavi altında hastanın ateşinin, AFR'nin gerilediği ve kilo alımı olduğu görüldü. Geriye dönük yapılan sorgulamada hastanın sık yoğurt tüketimi olduğu öğrenildi.

Sonuç: Romatolojik hastalıklarda yapısal kapak hastalığı anamnezi, ateş ve immunsupresif tedaviye yanıtız atipik bulguların varlığında infektif endokardit akla gelmelidir. Yapısal kapak hastalığı varlığı *Lactobacillus* endokarditi açısından en önemli risk faktörüdür ve probiyotik ürün tüketiminin *Lactobacillus* bakteriyemisiyle ilişkisini ortaya koyan yayınlar mevcuttur. Diğer immunolojik fenomenlerin tedavisinde faydalı olduğu gösterilmiş steroid tedavisine kısmi yanıt endokarditin immunolojik bulgularının baskılanmasına bağlı olabilir.

Anahtar sözcükler: Seronegatif spondiloartrit, *Lactobacillus* endokarditi, yapısal kalp kapak hastalığı

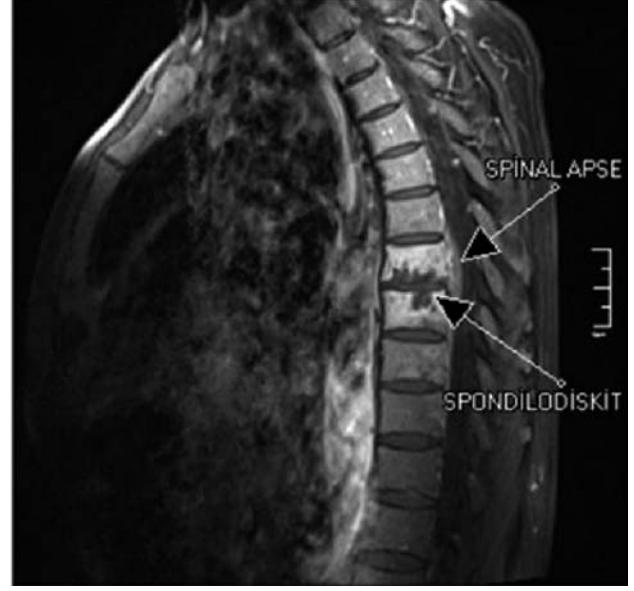
PS-06

Çoklu biyolojik tedavi sonrası romatoid artrit eşlik eden miliyer tüberküloz ve Pott apsesi olgusu

Seda Kutluğ Ağaçkiran¹, Semiha Emel Eryüksel², Aysun Aksoy¹, Ümmügülüm Gazel¹, Sema Kaymaz Tahra¹, Murat Karabacak¹, Kerem Yiğit Abacar¹, Fatma Alibaz Öner¹, Mehmet Pamir Atagündüz¹, Güzide Nevsun İnanç¹, Rafi Haner Direskeneli¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

56 yaşında diyabet, hipertansiyon, KOAH ve 1990 yılından beri seropozitif romatoid artrit tanılı erkek hasta Şubat 2018'de başla-



Şekil (PS-06): Toraks BT'de miliyer tüberküloz görüntüsü ve sagittal yağ baskılı T1+C spinal MR'da spondilodiskit ve spinal apse.

yan kilo kaybı ve sırt ağrısı nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Öncesinde sulfasalazin (1990–2006) ve metotreksat (2006–2008, karaciğer enzim yüksekliği nedeniyle kesilmiş) ile takip edilen hastanın tedavisine 2007'de önce infliksimab (2007–2008, hasta fayda görmemiş), sonrasında etanersept (2008–2015), tofasinitib (2016, yüzde döküntü şikayeti nedeniyle kesilmiş) ve tosilizumab (2016–2017, hasta fayda görmemiş) eklenmiş. Hastanın tedavi öncesi bakılan PPD'si 0 mm saptanmış ve o dönemde latent tüberküloz tedavisi alınmış. Güncel tedavisi leflunomid (2009) ve sertolizumab (Mart 2017) ile devam edilen hastanın yakınmalarına gece terlemesi ve ateş eklenince çekilen batın MR/MRCP'de safra kese duvar kalınlığı artmış ancak safra yolları normal bulunmuş. Akut kolesistit tanısıyla semptomatik tedavisinin ardından şikayetleri artan hasta 29.6.18'de servise yatırıldı. Tetkiklerinde hemogram ve renal fonksiyonları normal, ALP/GGT: 301/232 IU/L, LDH: 277 IU/L, total protein/albumin: 6.5/3.4 mg/dl, CRP 85 mg/L, ESH: 38 mm/st ve prokalsitonin negatif saptandı. Gönderilen kan ve idrar kültürlerinde üreme olmadı. Abdomen BT'de safra kesesinde şüpheli taş görünümü saptanması nedeniyle batın MR/MRCP'si tekrarlandı, ancak akut patoloji bulunamadı. Toraks BT'de her iki akciğerde milimetrik nodüller ve mediastende en büyüğü 13 mm'lik lenf nodları olan hastada miliyer tüberküloz düşünüldü. Quantiferon pozitif, idrar ARB'si negatif, PPD'si 19 mm saptandı. 4.7.18'de bronkoskopi yapılan hastada bronkoalveolar lavajda TBC PCR pozitif, ARB negatif tespit edildi. Spinal MR'da T7–8'deki kontrast tutulumu ve dejenerasyon Pott absesi ile uyumlu değerlendirilen hastaya 5.7.18'de izoniazid 300 mg/g, rifampisin 600 mg/g, etambutol 1500 mg/g ve pirizamid 2000 mg/g başlandı. Sırt ağrısı devam eden hasta algolojiye danışılarak tedavisine tramadol 150 mg/g, parasetamol+kodein fosfat+kafein 3x1 tablet ve pregabalin 150 mg/g eklendi ve stabilizasyon amaçlı torakolomber çelik balenli korse önerildi. Hastanın takip ve tedavisi kliniğimizde devam etmektedir.

Anahtar sözcükler: Romatoid artrit, miliyer tüberküloz, Pott absesi

PS-07

Aksiyel spondiloartropatisi olan hastaların nonsteroid anti-inflamatuar ilaç kullanım uyumu

Selime Ermurat

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

Amaç: Spondiloartropati (SpA), kronik inflamatuvar bir hastalıktır. SpA tedavisinde temel hedef; inflamasyonun kontrolü, ağrı, sabah tutukluğu ve yorgunluk gibi klinik semptomları iyileştirmek, hastalık progresyonunu veya yapısal hasarı önlemek, fiziksel işlevleri korumak ve yaşam kalitesini arttırmaktır. SpA'nin optimal tedavisi farmakolojik ve farmakolojik olmayan tedavilerin kombinasyonundan oluşmaktadır. SpA tedavisinde non-steroid antiinflamatuvar ilaçlar (NSAİİ), birinci basamak tedavi olarak görünmektedir. Çalışmamızda SpA hastalarının NSAİİ kullanımındaki uyumunu değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem: Çalışmamıza 86 aksiyel SpA hastası dahil edildi. Hastalara NSAİİ ilaçların tedavideki önemi hem sözel hem de yazılı olarak anlatıldı. NSAİİ'lerin hastalığın sadece semptomatik tedavi için değil, aynı zamanda hastalığı modifiye etmek için de kullanıldığı, radyolojik progresyonu azalttığı, antiinflamatuvar etkisinden faydalandığı, bu nedenle ilacı düzenli ve tam dozda almanın ne kadar önemli olduğu vurgulamakla belirtildi. Bu açıklamalar sonrası kontrollere gelen hastaların ilaç uyumu anket ile değerlendirildi. Hastaların eğitim durumu, meslekleri kaydedildi. Modifiye Morisky ölçeği anket soruları kullanıldı. Bu ankete göre hastaların %40.7'sinin (n=35) ilaçlarını düzenli almadığı, %55.8'nin (n=48) zamanında almaya dikkat etmediği,

%54.6'sının (n=47) kendini iyi hissettiğinde ilaçlarını almayı bıraktığını, %33.7'sinin (n=29) kendini kötü hissettiğinde bunun ilaca bağlı olduğunu düşünüp ilacı almayı kestiği, %29.1'nin (n=25) ilaçlarının uzun dönem yararlarını bilmediğini belirttiği, %26.7'sinin (n=23) ilaçlarını bazen zamanı geldiği halde yazdırmayı unuttuğu kaydedildi. Hastalara uzun dönem NSAİ ilaç kullanımı sorulduğunda %83.7'sinin (n=72) uzun dönem bu ilaçları kullanmak istemediği tesbit edildi. En çok korktukları yan etkinin ise böbrek yetmezliği olduğu kaydedildi.

Sonuç: SpA tedavisinde NSAİ ilaçlar birinci basamak olarak kullanılır. Hastalara bu ilaçların hem yan etkileri hem faydaları anlatılarak bu ilaçlar maximum günlük dozda kullanılmalıdır. Çalışmamızda hastalara ilaçların hem etki hem yan etkileri anlatıldığı ve hastalığın progresif yapısal hasarını engellemedeki etkisi ayrıntılı anlatıldığı halde hastaların bu ilaçları kullanmadaki uyumunun düşük olduğu ve uzun dönem yan etkilerinden korktukları için tedaviye devam etmek istemedikleri ve kendiliğinden tedaviye ara verdikleri saptandı.

Anahtar sözcükler: Ankilozan spondilit, NSAİİ, tedavi

PS-08

TNF alfa inhibitörlerine dirençli vakalarda IL-17A inhibitörü tedavisi: Olgu sunumu

Aylin Ayyıldız, Banu Kuran, Beril Doğu, Selda Çiftçi, Merve Günerli, Figen Yılmaz

Şişli Hamidiye Etfal SUAM, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Kliniği, İstanbul

Amaç: Ankilozan spondilit (AS), ağırlıklı olarak aksiyel iskeletin tutulumu ile karakterize kronik inflamatuvar bir hastalıktır. Tedavisinde temel hedef; inflamasyonun kontrolü, ağrı, sabah tutukluğu, yorgunluk gibi klinik semptomları iyileştirmek, hastalık progresyonunu veya yapısal hasarı önlemek, yaşam kalitesini arttırmaktır. Bu çalışmada, daha önce birçok tedaviye yanıtız 3 olgu nedeniyle sekukinumab tedavisinin etkinliğini araştırdık.

Olgu 1: 10 yıldır tarafımızca AS tanısı ile takipli olan 39 yaşında erkek hastanın ilk başvurusunda sırt-bel ağrısı mevcut ve sabah tutukluğu belirgindi. Ağrısı istirahatle artan, hareketle azalan inflammatuar karakterdeydi. Bel hareketleri limitte kısıtlı ve ağrılıydı. Sakroiliak eklem hassasiyeti mevcuttu. Hastanın sakroiliak eklem grafisinde evre 4 bilateral sakroiliit saptandı. Akut faz reaktan (AFR) değerleri yüksek olan hastada nonsteroidal antiinflamatuvar ilaç (NSAİİ) tedavisine başlandı ve ağrıları devam etmesi üzerine sulfasalazin tedavisine geçildi. Yaklaşık 6 sene sulfasalazin tedavisine rağmen hastada sabah tutukluğu ve NSAİİ ihtiyacı artmıştı. Hastaya anti-TNF tedavisi planlaması için seroloji ve tüberküloz taraması yapıldı. Izoniazid profilaksisi alan hastaya infliksimab başlandı, ancak infüzyon sırasında anafilaktik reaksiyon gelişmesi üzerine etanercepte geçildi. Etanercept tedavisi sırasında karaciğer fonksiyon testleri yükselen hastada IL-17A inhibitörü olan sekukinumaba geçildi. Hastanın şikayetlerinde gerileme saptandı.

Olgu 2: 4 yıldır etanercept tedavisi alan 40 yaşında AS tanılı erkek hasta son 4 aydır tedaviden fayda görmediği için ilaçlarını

kesmişti. Hastanın bel ve boyun hareketleri kısıtlı ve antefleksiyon postüründeydi. Hastanın bu dönemde AFR'da artış mevcuttu. Daha öncesinde başka anti-TNF kullanımı olan ancak faydalanımı olmayan tedaviye uyumsuz hastaya sekukinumab tedavisi başlandı. Hastanın akut faz reaktanlarında gerileme olmasına karşın şikayetlerinde azalma olmadı. Hasta kontrollerinde değerlendirilmek üzere takibe alındı.

Olgu 3: Daha önce dış merkezde AS tanısıyla takipli olup anti-TNF dahil tedavi almış ancak düzenli kullanmamış 27 yaşında kadın hastanın sakroiliak manyetik rezonans görüntülemesinde bilateral sakroiliit tespit edildi. HLA-B27 negatif olan hastaya tarafımızca sekukinumab başlandı. Henüz yükleme dozu aşamasında olan hasta ilerleyen dönemlerde yeniden değerlendirilecektir.

Sonuç: Son yıllarda; sekukinumab'ın AS tedavisinde kısmen etkin olabileceği gösterilmiştir. Sunulan 3 olguda da önceki TNF alfa blokerine yetersiz yanıt nedeniyle sekukinumaba geçilmiştir. İlaça bağlı akut bir yan etki gözlenmezken, geç dönem sonuçları henüz beklenmektedir. Sekukinumab, switch tedavisi için TNF alfa blokerine alternatif olabilir.

Anahtar sözcükler: Ankilozan spondilit, sekukinumab, tedavi

PS-09

Behçet sendromunda biyobenzer infliksimab deneyimi: 6 hastalık vaka serisi

Elif Dinçses¹, Sinem Nihal Esatoğlu¹, Yeşim Özgüler¹, Uğur Uygunoğlu², Emire Seyahi¹, Melike Melikoğlu¹, Aksel Siva², Vedat Hamuryudan¹, Didar Uçar³, Yılmaz Özyazgan³, Gülen Hatemi¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, İstanbul; ³İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

Amaç: Biyobenzer infliksimab (biyo-ifx) tedavi maliyetinin azaltılması amacıyla üretilmiş olup referans infliksimab (ref-ifx) ile ileri derecede benzerlik taşıyan biyofarmasötik bir üründür. Ref-ifx'in ruhsatlandığı tüm inflamatuvar hastalıklarda etkinliği ve güvenilirliği onaylanmıştır. Behçet Sendromundaki (BS) etkinliği ve güvenilirliğine dair veri ise kısıtlıdır. Bu vaka serisinde, BS'nin farklı tutulumlarında biyo-ifx başlanarak devam eden veya ref-ifx'e geçen hastalardaki deneyimimizi sunmayı amaçladık.

Yöntem: Konvansiyonel tedaviye dirençli BS nedeniyle ifx başlanan toplam 181 hastanın 6'sı (%3) biyo-ifx kullanmıştı. Biyo-ifx 0, 2, 6. haftalarda yükleme, 6-8 haftada bir idame 5 mg/kg dozda verildi. Tedavi yanıtı klinik ve görüntüleme ile değerlendirildi.

Bulgular: Toplam 6 hastada (5 erkek, 1 kadın) üveit (n=2), nöro-Behçet (n=2), venöz tromboz (n=1) ve artrit (n=1) endikasyonları ile biyo-ifx başlandı. Hastaların demografik ve klinik özellikleri tablodadır. Ortalama yaş 32.1±6.2, ortalama hastalık süresi: 5±2.4 yıl idi. Hastaların 4'ü ortalama 13±8.2 ay takip sü-

Tablo (PS-09): Hastaların demografik, klinik özellikleri ve tedavi sonuçları.

	Hasta 1	Hasta 2	Hasta 3	Hasta 4	Hasta 5	Hasta 6
Cinsiyet, yaş	E, 30	E, 25	E, 41	E, 26	E, 30	K, 36
Oral aft	+	+	+	+	+	+
Genital ülser	-	-	-	-	+	+
Artrit	-	+	+	-	-	-
Üveit	+	-	-	+	+	+
Tedavi geçmişi	-	AZA	AZA, Ifn- a, SLZ, adalimumab	AZA, siklosporin, Ifn-a	Kolşisin	AZA, siklosporin, Ifn-a
Endikasyonu	Nörolojik	Venöz tromboz	Artrit	Üveit	Nörolojik	Üveit
Ek tedavi	AZA	AZA	Kolşisin	AZA	AZA	AZA
Biy-ıfıx yanıtı	3. ayda remisyon	4. ayda remisyon	Parsiyel klinik yanıt (9 ay)	Erken dönem ref-ıfıx'e geçiş	Parsiyel klinik yanıt	1. ayda remisyon
Ref-ıfıx'e geçiş	+ (27. ay)	+ (10. ay)	-	+ (2. hafta)	-	-
Sonuç	Tedavi azalınca nöro- Behçet; ref-ıfıx/ 6 hafta devam	Tedavi azalınca üveit; ref-ıfıx/ 8 hafta devam	Etanersept ile 2 yıldır remisyon	Ref-ıfıx ile 2 yıldır remisyon	7. ayda devam	6. ayda devam

AZA: azatiopurin; Ifn-a: interferon alfa; SLZ: sulfasalazin.

resince remisyonda kaldı; bunlardan ikisinde (infüzyon seti bulunamaması nedeniyle) ref-ıfıx'e geçildi. Diğer bir hastada erken dönemde ref-ıfıx'e geçiş yapıldı, bir hastada ise kısmi klinik yanıt görüldü.

Sonuç: Biyo-ıfıx başlanan 6 hastadan 4'ünde remisyon sağlandı. Ref-ıfıx'e geçilen 2 hasta ise reaksiyon veya etki kaybı olmadan 12 ve 14 ay süre boyunca remisyonda takip edildi. Ancak bu hastalarda biyolojik tedavi azaltılırken hastalık aktivasyonu görüldü. Erken dönemde ref-ıfıx'e geçilen hastada da reaksiyon görülmedi. Bulgularımız İtalyan grubunun 3 hastada ref-ıfıx'ten biyo-ıfıx'e geçiş sonrasında bildirilen BS aktivasyon deneyimi ile örtüşmemektedir.

Anahtar sözcükler: Behçet, biyobenzer, infliksimab

PS-10

Certolizumab pegolün seronegatif spondiloartropatideki etkinliği: Tek merkeze ait retrospektif veri

Gül Güzelant Özköse¹, Oğuzhan Selvi², Berna Yurttaş¹, Bilgesu Ergezen¹, Serdal Uğurlu¹, Gülen Hatemi¹, Emire Seyahi¹, Melike Melikoğlu¹, İzzet Fresko¹, Huri Özdoğan¹, Vedat Hamuryudan¹

¹Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ²Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

Giriş: Anti-tümör nekroz faktör alfa (TNF α) ajanları seronegatif spondiloartropati (SpA) tedavisinin temel basamağını oluşturmaktadır. Certolizumab pegol (CZP), tamamen insan kaynaklı monoklonal anti-TNF α antikorunun Fab parçasının polietilen glikol ile bağlanması ile elde edilmiştir ve Fc parçası içermemektedir.

Amaç: Bu retrospektif çalışmanın amacı, ülkemizde en son kullanıma giren anti-TNF α ajanı olan CZP'nin etkinliğini değerlendirmek ve hasta kayıtlarımızın güncel verilerini sunmaktır.

Yöntem: Polikliniğimizde seronegatif SpA tanısı ile takip edilen ve Ocak 2015–Temmuz 2017 tarihleri arasında herhangi bir zamanda CZP kullanmış olan hastalar dahil edildi. Tüm hastalar SpA için ASAS kriterlerini doldurmaktaydı. Veriler retrospektif olarak değerlendirildi. Hastalar, CZP kullanımından önce kullandıkları ve yanıtı olmayan anti-TNF α sayısına göre gruplandırıldı. Tüm CZP gruplarının tedavi öncesi ve sonrası BASDAI skorları kaydedildi ve karşılaştırıldı.

Bulgular: Merkezimizde CZP ile tedavi edilen 79 SpA hastası (48 erkek; SpA süresi: 13.5 \pm 8.5 yıl) saptandı. Tablo PS-10'da, hastaların demografik özellikleri ve tedaviye ilişkin verileri görülmektedir. Hastaların %82'si Mayıs 2018 itibarıyla halen CZP tedavisine devam etmekteydi. Tedavi öncesi ve tedavi sonrası BASDAI skorları arasındaki fark 4 grupta istatistiksel olarak anlamlıydı (p<0.001).

Sonuç: Merkezimizdeki hastalarda tedaviye yanıt, literatürde daha önce bildirilen oranlara benzer düzeydeydi. Tüm hastalar arasında sadece 2 hasta yan etki yaşadı: Bir hastada alerjik reaksiyon, diğerinde diare görüldü. Beklendiği gibi, daha önce çoklu (3 veya 4) anti-TNF α ile tedavi edilen hastalar arasında CZP tedavisinin sonlandırılması en yüksek seviyedeydi. CZP tedavisi, farklı bir moleküler yapıya sahip olduğu için tercih edilen klinik sonuçlara sahiptir.

Anahtar sözcükler: Certolizumab, ankilozan spondilit, seronegatif spondiloartropati

Tablo (PS-10): Hastaların demografik ve tedavi ile ilgili özellikleri

	Anti-TNF α naif hastalar (Grup 1) (n=22)	Daha önce 1 anti-TNF α kullanmış hastalar (Grup 2) (n=18)	Daha önce 2 anti-TNF α kullanmış hastalar (Grup 3) (n=23)	Daha önce 3 veya 4 anti-TNF α kullanmış hastalar (Grup 4) (n=16)
Erkek, n (%)	10 (45)	13 (72)	13 (56)	12 (75)
SpA hastalık süresi (ort \pm SD yıl)	11 \pm 8.6	15.4 \pm 6.6	14.5 \pm 9.7	16.9 \pm 9.5
Aksiyel SpA, n (%)	8 (36)	4 (24)	6 (27)	8 (53)
Periferik SpA, n (%)	1 (5)	1 (6)	0	0
Aksiyel ve periferik SpA, n (%)	13 (59)	12 (71)	16 (73)	7 (47)
Radyografik SpA, n (%)	9 (41)	10 (59)	15 (68)	7 (47)
Non-radyografik SpA, n (%)	13 (59)	7 (41)	7 (32)	8 (53)
CZP tedavi süresi (ort \pm SD ay)	16.2 \pm 7.9	19.7 \pm 9.1	17.8 \pm 10	11.6 \pm 10
CZP tedavisine devam edenler, n (%)	20 (91)	14 (78)	14 (61)	8 (50)
CZP öncesi BASDAI skorları (ort \pm SD)	6.7 \pm 1.8	5.6 \pm 1.3	6.3 \pm 1.6	6.1 \pm 1.7
CZP sonrası BASDAI skorları (ort \pm SD)	3.1 \pm 1.1	3.1 \pm 1.6	4.2 \pm 1.8	4.4 \pm 1.6

PS-11

Dermatomiyozit ve lenfoma birlikteliği

Muhammet Limon, Dilek Tezcan, Semral Gülcemal, Sema Yılmaz

Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Konya

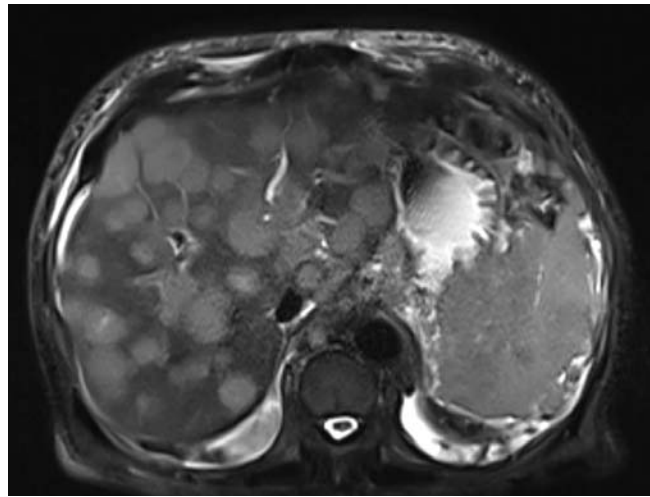
Amaç: Dermatomiyozit, progresif seyirli proksimal kas güçsüzlüğü ve kendine özgün deri bulguları ile seyreden otoimmün bir miyopatidir. Dermatomiyozit hastalarında malignite sıklığı artmıştır. Bu olgu dermatomiyozit tanısı ile izlenirken lenfoma gelişmesi nedeniyle sunulmuştur

Olgu: Bilinen diyabetes mellitus, hipertansiyon öyküleri olan yetmiş yedi yaşında erkek hasta 6 aydır olan proksimal kas güçsüzlüğü, yüzde kızarıklık, kaşıntı, ellerde kızarıklık yakınması ile başvurdu. Olgunun fizik muayenesinde heliotrop raş, elde gotron papülleri gözlemlendi. Nörolojik muayenesinde kas gücü 3/5 olarak bulundu. Akciğer, kalp, batin muayeneleri olağandı. Hastanın elektromiyografisi miyojenik tutulumla uyumluuydu. Laboratuvar tetkiklerinde WBC: 7700 K/ul, Hg: 10.9 g/dl, PLT: 319000 K/ul, AST: 90 u/l(N:0–50), ALT: 54 u/l (N: 0–55), LDH: 431u/l (N: 125–243), CRP: 0.6 mg/dl (N: 0–0.8), ESR: 50, ANA: 1/100 ince granüler, SS-B+, SS-A negatif, RO-52:+, Anti JO-1: negatif, CK: 639 u/L (N: 48–227) saptandı. Hastanın kas biyopsisi dermatomiyozit ile uyumlu geldi. Malignite taramaları yapılarak malignite ekarte edildi. Dermatomiyozit tedavisinde 0.5 mg /kg/gün kortikosteroid, hidroksiklorokin 400 mg/ gün, metotreksat 10 mg /hafta olarak başlandı. Kortikosteroid dozu kademeli olarak azaltılarak kesildi. Hastanın takibinde cilt bulguları ve proksimal kas güçsüzlüğü geriledi. Klinik takipte 6 ay sonra batında dolgunluk hissi, halsizlik ile tetkik edilerek karaciğerde en büyüğü 3 cm olan kitlesel lezyonlar (Şekil PS-11) saptandı. Karaciğer biyopsi yapılarak diffüz büyük

B hücreli lenfoma tanısı konuldu. Hasta sepsis nedeniyle kaybedildi.

Sonuç: Dermatomiyozit, kas güçsüzlüğü ve tipik deri bulguları ile başvuran hastalarda araştırılmalıdır. Dermatomiyozit hastalarında over, mide kanseri gibi malignite sıklığı artmıştır. Dermatomiyozit, malignite tanısından önce veya tanı ile eş zamanlı görülebilir. Olgumuzda malignite taramaları sırasında herhangi bir malignite saptanmamış ancak izlemde yeni malignite gelişmiştir. Tedavide kortikosteroidler, hidroksiklorokin, metotreksat, azatiyoprin, mikofenolat mofetil kullanılabilir. Dirençli hastalarda rituksimab verilebilir. Hayati fonksiyon gösteren kas tutulumunda mortal seyredebilir.

Anahtar sözcükler: Dermatomiyozit, malignite, lenfoma



Şekil (PS-11): Karaciğerde en büyüğü 3 cm olan kitlesel lezyonlar.

PS-12

Bipolar bozukluk nedeniyle lityum kullanımına bağlı proteinüri görülen sistemik lupus eritematozuslu olgu

Serpil Ergülü Eşmen¹, Süleyman Karaköse²

¹Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Konya;

²Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nefroloji Kliniği, Konya

Amaç: Lityum bipolar bozukluk başta olmak üzere duygu-durum bozukluklarının tedavisinde kullanılan en etkin ilaçtır. Uzun süreli lityum kullanan hastaların %75–90'da hayatının bir bölümünde lityum kullanımına bağlı bir yan etki görülebilmektedir. Bipolar bozukluk nedeniyle lityum kullanımına bağlı proteinüri görülen sistemik lupus eritematozuslu (SLE) olguyu sunduk.

Olgu: 31 yaşında kadın eklem ağrısı, sabah tutukluğu, soğukta ellerde renk değişikliği şikayeti ile başvurdu. Özgeçmişinde yedi yıldır bipolar bozukluk nedeniyle lityum tedavisi almakta olduğu ve 3 ay önce sol dizde yaklaşık bir hafta süren şişlik, ağrı ve hareket kısıtlılığı olduğu öğrenildi. Muayenesinde el eklemlerinde hassasiyet ve ellerde raynauld fenomeni görüldü. Tetkiklerinde Hg: 11.4 g/dL, ANA (++) homojen, anti-dsDNA (+++), C3/C4 normal, CRP: 3.02 mg/l, sedimantasyon: 41 mm/s, kreatinin: 0.81 mg/dl, idrarda 1700 mg/gün proteinüri görüldü. SLE tanısı ile hidroksiklorokin 400 mg/gün başlandı. Renal tutulumu yönelik renal biyopsi yapıldı. Biyopside global skleroz, segmental skleroz ve kresent oluşumu görülmüdü. Glomerüllerde sellülarite normaldi. Bazal membranlar düzenli idi. Interstisyum normaldi. Amiloid birikimi görülmüdü. İmmunfloresan boyama negatifti. Olguda proteinüri lityum kullanımı ile ilişkili değerlendirildi.

Bulgular: Lityum'a bağlı böbrekte görülen en sık yan etki nefrojenik diyabetes insipitustur. Lityum böbrekte, toplayıcı kanallar düzeyinde suyun ve sodyumun emilimini etkileyerek ürünler konsantrasyon kapasitesinde azalmaya yol açar ve hastaların %20'sinde nefrojenik diyabetes oluşur. Tübülointerstisyel nefrit ve glomerüler hasar ise daha az oranda bildirilmiştir. Uzun süreli lityum kullanımında nefrotik yada non-nefrotik proteinüri görülebilmektedir. Bu olgularda patoloji bulguları genellikle minimal lezyon hastalığı ile uyumludur. Minimal lezyon olgularının avantajı, ilaç kesildikten sonra bulguların gerilemesidir. Olgumuz psikiyatri ile konsulte edildiğinde alternatif tedavi olmaması nedeniyle lityum tedavisine devam edildi.

Sonuç: Uzun süre lityum kullanma zorunluluğu olan hastaların takibinde renal fonksiyonlar değerlendirilirken proteinüri takibi yapılmalıdır.

Anahtar sözcükler: Lityum, proteinüri, sistemik lupus eritematozus

PS-13

Carasil hastalığı ile takip edilen hastanın sırt ağrısının sebebi aksiyel spondiloartrit olabilir mi?

Nurçe Çilesizoğlu Yavuz, Adem Türköz, Canan Çelik

Giresun Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Giresun

Amaç: Carasil (cerebral autosomal recessive arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy) beynin derin be-

yaz cevherinde erken başlangıçlı değişikliklerin gözleendiği nörolojik bulgularla ilişkili bir hastalıktır. Spinal ağrı carasil hastalığının önemli bir özelliğidir ve sıklıkla disk dejenerasyonu, vertebral cisimlerin kalınlaşması gibi mekanik sebeplere bağlıdır. Bu bildiriye sırt ve bel ağrısı şikayetiyle polikliniğimize başvuran ve aksiyel spondiloartrit tanısını araştırdığımız carasil hastalığı tanımlı bir hastayı sunmayı amaçladık.

Olgu: 39 yaşında kadın hasta, sırt ağrısı şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın sırt ağrısı yaklaşık 3 ay önce başlamış, öncesinde travma öyküsü yokmuş, ağrı istirahatte azalıyormuş, beraberinde sabah tutukluğu da eşlik ediyormuş ve tutukluk süresi 1 saati buluyormuş. Hasta 2 yıl önce şiddetli bel ağrısı, bacaklarda güçsüzlük, bulanık görme, unutkanlık şikayetleri yapılan ileri incelemeler sonucunda carasil hastalığı tanısı almış. Hastanın romatolojik sorgulamasında psoriyazis, üveit, artrit, inflamatuar barsak hastalığı öyküsü yoktu, bir erkek kardeşinde ankilozan spondilit hastalığı olduğu öğrenildi. Fizik muayenede skalpta alopesi gözleendi, alt ekstremitelerde kas gücü defisiti mevcuttu, sağ sakroiliak kompresyon testi pozitifti. Laboratuvar tetkiklerinde hafif sedim yüksekliği dışında bir anormallik yoktu, brusella testleri, HLA B27 testi negatif geldi. Direkt grafide vertebralarda dejeneratif değişiklikler gözleendi. Çekilen torakolomber MR da T4 ve T5 vertebra köşelerinde T1de hipo, T2 de hiperintens değişiklikler olması sebebi ile kontrastlı torakal mr çekildi ve bu vertebralarda kontrast tuttuğu gözleendi, sakroiliak MR'da sakroiliit tespit edilmedi. Hastaya mevcut laboratuvar ve görüntüleme bulguları ile aksiyel spondiloartrit tanısı konulamadı ve analjezik tedavisi düzenlenerek yakın takip önerildi.

Sonuç: Carasil hastalığı mekanik sebeplere bağlı spinal ağrının sıklıkla eşlik ettiği nörolojik bir hastalık olmakla birlikte bu hastalarda da ağrıya sebep olabilecek inflamatuar sebepler mutlaka göz önünde bulundurulmalıdır. Bu sebeple şüphelenilen durumlarda ağrının tanısını kesinleştirmek üzere ayrıntılı bir öykü ve fizik muayene ile birlikte direkt grafilerin yanı sıra MR gibi ileri inceleme yöntemlerinin de kullanılması gerektiğini düşünmekteyiz.

Anahtar sözcükler: Aksiyel spondiloartrit, carasil, spinal ağrı

PS-14

Atipik fasyal ağrı ayırıcı tanısında miyofasyal ağrı sendromu: Olgu sunumu

Gamze Gül Güleç, İlknur Aktaş, Feyza Ünlü Özkan

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Amaç: Miyofasyal ağrı sendromu (MAS) gergin bantların yol açtığı duyuşsal, motor ve otonom semptomlarla karakterize bölgesel bir ağrı sendromudur. Kronik baş ve boyun ağrısının en sık sebebidir. Bir ekartasyon tanısıdır. Sıklıkla servikal radikülopati, atipik fasyal nevralsi, maksiler sinuzit gibi yanlış tanımlar alır (Simons, Travell, & Simons, 1999). Yanlış tanı ve tedavi periferik, spinal ve santral sensitizasyon mekanizmaları ile kompleks kronik ağrı sendromuna yol açar.

Olgu: 24 yaşında kadın olgu, 2 yıldır devam eden sol 6.molar diş ağrısıyla diş hekimine başvuru sonrası sırasıyla dolgu, kanal işlemleri uygulanmış ardından diş çekimi yapılmış, çekim sırasında maksiller sinüs perforasyonu olmuş ve dolgu materyali maksiller sinüs içerisinde kalmıştı. Çekimden sonra ağrının artması üzerine sinüs içerisindeki dolgudan kaynaklandığı düşünülerek cerrahi girişim ile materyal çıkarılmıştı. Hastanın ağrılarının devam etmesi üzerine nöroloji bölümüne başvurmuş, trigeminal nevroloji düşünülmüş, multipl skleroz tanısını dışlamak için kranial ve servikal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) istenmiş, SEP yapılmıştı. Sonuçların normal olarak değerlendirilmesi üzerine hasta idiopatik trigeminal nevroloji olarak değerlendirilerek, gabapentin 300 mg 3x1 dozunda başlanmıştı. 3 ay ilaç tedavisine devam edilmiş, sersemlik, uyku hali ve okul başarısında düşme nedeniyle hasta kendi isteğiyle ilaç tedavisini kesmişti. Temporomandibular eklem MRG normaldi. İnternet üzerinden yaptığı araştırmalar sonucu kendisinde miyofasyal ağrı sendromu (MAS) olduğunu düşünerek Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon hekimine başvuran olgunun temporal ve masseter kaslarına, servikal kas gruplarına 5 seans kuru iğneleme sonrası ağrılarında %100'e yakın azalma mevcuttu. Takip eden 4 yıl boyunca iyilik hali devam etmekteydi.

Sonuç: Baş, boyun ağrıları, atipik fasyal ağrı ve trigeminal nevrolojinin ayırıcı tanısında miyofasyal ağrı düşünülmeli, tedavi yanıtı alınmadığında hasta bir fizyatrist tarafından değerlendirilmelidir.

Anahtar sözcükler: Miyofasyal ağrı sendromu, atipik fasyal ağrı, trigeminal nevroloji

PS-15

Elde deri sertliği ve sklerodaktili olan hastada sistemik skleroz dışında neler düşünülmelidir?

Selime Ermurat, Koray Ayar

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

Amaç: Sistemik skleroz (SSc), cilt ve iç organların fibrozusu ile karakterize, bağ dokusunun sebebi bilinmeyen sistemik otoinflamatuar bir hastalıktır. Hastaların çoğunda Raynaud fenomeni ve elde puffy ödem denilen şişlikler başlangıç bulguları olarak ortaya çıkar. Kliniğe özgü en belirleyici özellik cildin kalınlaşması ve gerginliğidir. Gerginlik ve kalınlaşma özellikle parmaklarda belirgin olduğunda sklerodaktili adını alır. Deri parlak ve gergindir. Parmak uçlarında dijital ülserler görülebilir.

Olgu: 58 yaşında erkek hasta, 2 yıldır her iki el parmaklarında sertleşme ve hareket kısıtlılığı olması nedeniyle başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde her iki el metakarpofalangeal eklem proximalinde deri sertliği, parmaklarda sklerodaktili ve elde çok ciddi fleksiyon kontraktürleri mevcuttu. Hasta sistemik skleroz ön tanısı ile tetkik edildi. Romatolojik sorgusunda; artalji, hipo-hiperpigmentasyon olup raynaud fenomeni, livedo retikularis, artrit, yutma güçlüğü, nefes darlığı, puffy ödem, parmakta yara, ağız kuruluğu, göz kuruluğu, döküntü, telenjiektazi, ağız açıklığında azalma, kalsifikasyon gibi özellikler yoktu. Özgeçmişinde



Şekil (PS-15): Elde deri sertliği, hipo-hiperpigmentasyon, sklerodaktili, fleksiyon kontraktürü.

2 yıl önce geçirilmiş malign melanom hikayesi vardı. Hasta 2 yıldır Nivolumab tedavisi almaktaydı. Hastanın tetkiklerinde sedimentasyonu 29 mm/h, CRP 3.1 mg/L, ANA (-), anti-sentromer (-), anti -Scl-70 (-) ve diğer ENA paneli (-) saptandı. RF ve anti-ccp antikorları (-) idi. El grafisinde eklem aralıkları normaldi, osteo-akroliz bulgusu yoktu. Hastada bu bulgular ile sistemik skleroz düşünülmedi. Hastanın o sırada aldığı ve onun kullanımından sonra başladığı anlaşılan Nivolumab tedavisinin yan etkileri incelendiğinde, nivolumabın birçok dermatolojik yan etkisinin olduğu görüldü. Mevcut bulgular Nivolumaba bağlı ilaç yan etkisi olarak değerlendirildi.

Sonuç: SSc için en önemli diyagnostik bulgu cildin skleroza (deri sertliği) ve sklerodaktildir. SSc ciltte sertleşmeye neden olan diğer hastalıklardan ayırt edilmelidir. Ayırıcı tanıda, skleromikso-dem, eozinofilik fasiit, jeneralize morfea, primer amiloidoz, karsinoid sendrom, diyabetik parmak skleroza, kronik refleks sempatik distrofi, mukozis fungoides, primer amiloidoz, vinil klorür hastalığı, erişkin çölyak hastalığı gibi nedenler dışlanmalıdır. Bunların dışında hastaların bleomisin ya da diğer antineoplastikler gibi kullandıkları ilaçlar muhakkak sorgulanmalıdır.

Anahtar sözcükler: Sistemik skleroz, sklerodaktili, ilaç yan etki

PS-16

Çocuk romatoloji polikliniğine sevk edilen hastaların bir yıllık değerlendirilme ön sonuçları

Şerife Gül Karadağ, Ayşe Tanatar, Hafize Emine Sönmez, Nuray Aktay Ayaz

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Çocuk romatoloji polikliniğine sevk edilen hastaların dağılımlarını değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem: Polikliniğimize son bir yıl içinde romatizmal hastalık şüphesiyle yönlendirilen tüm hastalar değerlendirildi. Bu bulgular ön çalışma niteliğindedir ve on aylık sonuçları kapsamaktadır.

Bulgular: Toplam 2317 yeni hasta (1142 erkek/1175 kız) görüldü. Bu hastaların çoğu, çocuk polikliniği (n=1455), çocuk acil servisi (n=168) ve ortopedi polikliniğinden (n: 91) yönlendirilmişti. Hastaların %48.9'una romatizmal bir hastalık tanısı konulurken, %37.9'unda herhangi bir romatizmal hastalık saptanmadı. Hastaların %13.2'sinde ise henüz kesin bir tanı konulamamıştı ve tetkikleri devam etmekteydi. Romatizmal hastalık tanısı alan çocukların çoğunda tekrarlayan ateş sendromları (n=553), juvenil idiyopatik artrit (n=207) ve vaskülit (n=160) mevcuttu (Tablo PS-16). Romatizma dışı durumlar ise çoğunlukla vitamin D eksikliği, enfeksiyonlar, mekanik-ortopedik durumlar ve büyüme ağrılarıydı.

Tablo (PS-16): Romatizmal hastalık tanısı alan hastaların dağılımı.

Hastalıklar	n (%)
Tekrarlayan ateş sendromları	553 (48.9)
• Ailevi Akdeniz ateşi	444 (80.2)
• PFAPA	43 (7.8)
• Kriyoprin ilişkili tekrarlayan ateş sendromu	2 (0.4)
• Hiper immünooglobulin D sendromu	1 (0.2)
• Tanımlanmamışlar (genetik çalışmalar devam ediyor)	63 (11.4)
Juvenil idiyopatik artrit (JIA)	207 (18.3)
• Oligo-JIA	97 (46.9)
• Entezit ilişkili artrit	76 (36.8)
• Poliartiküler JIA	15 (7.3)
• Psoriyatik artrit	10 (4.8)
• Sistemik JIA	8 (3.8)
• Sınıflanmamış	1 (0.4)
Vaskülitler	160 (14.2)
• Henoch-Schönlein purpurası	127 (79.5)
• Kawasaki hastalığı	16 (10)
• Behçet hastalığı	11 (6.8)
• Takayasu arteriti	1 (0.6)
• Adenosin deaminaz 2 eksikliği	1 (0.6)
• Diğer (ilaç veya enfeksiyon ilişkili)	4 (2.5)
Reaktif artrit ve toksik sinovit	68 (6)
Akut romatizmal ateş	46 (4)
Raynoud fenomeni	42 (3.8)
Üveit	15 (1.3)
Juvenil sistemik lupus eritematosus	14 (1.2)
Sedef hastalığı	13 (1.1)
Skleroderma	6 (0.6)
Diğerleri	6 (0.6)

Sonuç: Hem ülkemizde hem de tüm dünyada, sınırlı sayıda çocuk romatoloji merkezi ve deneyimli çocuk romatoloji uzmanı vardır. Romatizmal bir hastalığın teşhis edilmesi için dikkatli bir değerlendirme gerekmektedir. Bununla birlikte, romatizmal olmayan durumlar genel romatoloji pratiğinin önemli bir bölümünü oluşturur. Çalışmamızda da belirttiği gibi, polikliniğe yönlendirilen hastaların büyük bir kısmında herhangi bir romatizmal hastalık saptanmamıştır. Hangi hastaların çocuk romatoloji merkezlerine yönlendirilmesini belirlemek için hekimlere yardımcı olabilecek algoritmalar gerekmektedir.

Anahtar sözcükler: Çocuk romatoloji, juvenil idiyopatik artrit, periyodik ateş sendromu

PS-17

Kardiyak trombus ve iskemik serebrovasküler olay ile prezente olan primer antifosfolipid antikor sendromu

Kevser Gök

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Romatoloji Kliniği, Ankara

Amaç: Antifosfolipid antikor sendromu (AFS); serumda anti-fosfolipid antikor (AFA) varlığı ile karakterize, tekrarlayan arteriyel ve/veya vasküler trombozlar, fetal kayıplar (abortus ve/veya ölü doğum) ile seyreden sistemik otoimmün bir hastalıktır. Arteriyel trombozlar, venöz trombozlara göre daha az görülmektedir. Arteriyel trombozu olan hastalarda geçici iskemik atak ve inme nedeniyle serebral bulgular görülebilir.

Olgu: Abortus ve ölü doğum öyküsü olan 30 yaşında bayan hasta romatoloji polikliniğine başvurdu. Hastanın öyküsünde dokuz haftalık 1 abort ve 1 tane ölü doğum mevcuttu. Diğer romatolojik sorgulamasında ve muayenesinde özellik yoktu. Hastanın tetkikleri istendi. Hasta 4 ay sonra polikliniğe geldi. İki hafta öncesinde iskemik serebrovasküler olay geçirdiği, sol talamusta enfark nedeniyle nörolojide yatarak tedavi gördüğü, klopidogrel 75 mg/gün ve asetilsalisilik asit 300 mg/gün başlanmış olduğu öğrenildi. Yapılan tetkiklerde Anti nükleer antikor +2 homojen, anti β_2 glikoprotein 1 Ig G ve anti kardiyolipin Ig G pozitif; ENA profili, anti dsDNA, anti nötrofilik stoplazmik antikor, romatoid faktör negatifti. Kompleman seviyeleri ve akciğer grafisi normaldi. Çekilen EKO'da sağ atriumda kitle ve triküspit kapakta sağ ventriküle girip çıkan kitle, toraks BT'de sağ atriumda 39x32 mm boyutlarında yumuşak doku lezyonu (trombus?) izlendi. Diğer koagülopati nedenleri açısından tetkik edildi. Herediter nedenler ve sekonder risk faktörleri tesbit edilmedi. Hastaya primer AFS tanısı ile antikoagulan tedavi ve hidrosiklorokin 200 mg/gün başlandı.

Sonuç: Santral sinir sistemi tutulumu ve kardiyak tutulum AFS'de önemli klinik tutulumlardandır. Bu vaka; gebelik kayıpları ile başlayan, sonrasında kardiyak trombus, triküspit kapakta vejetasyon ve iskemik serebrovasküler olay görülen bir AFS olgusudur. Nörolojik bulgular gösteren genç hastalarda AFS ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Tanı ve tedavi gecikmesinin önemli klinik bulgulara yol açabileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar sözcükler: Anti fosfolipid antikor sendromu, iskemik serebrovasküler olay, kardiyak tutulum,

PS-18

Polimiyoit taklitçisi bir olgu: Lipid depo miyopatisi

Ege Sinan Torun¹, Sarvan Aghamuradov¹, Fatih Atalah², Yasemin Yalçınkaya¹, M. Lale Öcal¹, Ahmet Gül¹, Murat İnanç¹, Bahar Artım Esen¹

¹Istanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ²Istanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

Olgu: 30 yaşında kadın hasta kol ve bacaklarında güçsüzlükle Nisan 2014'te dış merkeze başvurmuş. CK: 1835U/L, AST: 322U/L, ALT: 238U/L, ANA ve ENA negatif olarak saptan-

miş. Nöroloji kliniğine sevk edilen hastanın EMG'sinde yaygın miyogen tutulum izlenmiş. Polimiyozit düşünülerek hastaya metilprednizolon başlanmış, takiplerinde metilprednizolon dozu kademeli olarak azaltılarak kesilmiş. Tedaviyle hastanın şikayetleri kısmen düzelmiş, CK normale dönmüş. Haziran 2015'te şikayetleri tekrarlayan hastaya tekrar metilprednizolon verilmiş. Tarafımıza başvuran hasta Temmuz 2015'te İTF Romatoloji Servisi'ne yatırılmış. Yatışında üst- alt ekstremitte kas gücü 4/5, CK'sı normal olarak saptanan hastanın ilaçsız izlenmesi, yeniden semptomatik hale gelirse ayırıcı tanıya giren primer kas hastalıkları açısından incelenmesi kararlaştırılmış. Taburculuk sonrası şikayetleri tekrarlayan hasta başka bir merkeze başvurmuş, hastaya metilprednizolonla beraber sırasıyla metotreksat, azatioprin, rituksimab ve IVIG verilmiş. Tedavilere yanıt vermeyen hastanın MR'ında bilateral üst ekstremitte kaslarında hafif sinyal artışı, yağlı atrofi, alt ekstremitte kaslarında yağlı atrofi saptanmış. Ekim 2018'de başka bir merkeze başvuran hastaya kas biyopsisi yapılmış. Biyopsi sonuçlanmadan tarafımıza başvuran hasta Kasım 2018'de İTF Romatoloji Servisine yatırıldı. Boyun kas gücü 2/5, üst - alt ekstremitte proksimal kas gücü 2/5, distal kas gücü 3/5, CK: 250U/L, AST: 141U/L, kreatinin: 0.3mg/dL olarak saptandı. Takiplerinde hiperkapnik solunum yetersizliği gelişen hastaya non-invazif mekanik ventilasyon başlandı, hasta İTF Göğüs Hastalıkları Servisi'ne transfer edildi. Hastanın dış merkezde alınan kas biyopsisinde kas liflerinin çoğunda lifin tamamını kaplayan, oil-red O boyasıyla pozitif boyanan vakuoller izlendiği, biyopsinin lipid depo hastalığı ile uyumlu olarak değerlendirildiği öğrenildi. Göğüs hastalıkları servisinde yatışı sırasında nörolojiye danışılan hastaya riboflavin ve koenzim Q tedavileri başlandı.

Sonuç: Lipid depo miyopatileri lipid metabolizmasındaki çeşitli bozukluklara sekonder gelişen, kas liflerinde aşırı miktarda lipid birikimiyle karakterize, progresif kas güçsüzlüğü, miyalji gibi semptomları olan kalıtsal bir grup hastalığın ortak adıdır (Vasiljevski ve ark. Prog Lipid Res. 2018;72:1-17). Bu olgular benzer klinik ve laboratuvar bulgularla prezente olabileceği için otoimmün inflamatuvar miyopatilerin ayırıcı tanısına girmektedir. Doğru tanı konması bu hastalara gereksiz immünsüpresif tedavi verilmesini önleyecektir.

Anahtar sözcükler: Ayırıcı tanı, metabolik kas hastalıkları, polimiyozit

PS-19

Dijital ülser ile başvuran olan silikozis olgusu

Aysun Aksoy¹, Yasemin Yalçınkaya², Rafi Haner Direskeneli¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ²İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Silika maruziyetinin, bağ dokusu hastalıklarının gelişimi ile ilişkili olduğu bilinmekte, özellikle erkek bireylerde sistemik skleroz (SS) riskini artırdığını gösteren çalışmalar vardır ve bu birliktelik literatürde Erasmus sendromu olarak adlandırılmıştır. Biz de silikozisi olan, dijital ülserle başvuran hastamızı sunuyoruz.

Olgu: 47 yaşında erkek hasta, kot kumlamada çalışmış ve 4 yıl önce silikozis tanısı almış. Yaklaşık iki ay önce başlayan parmaklarda morarma beyazlaşma şikayeti başlamış. Üst Ekstremitte Doppler USG ve BT anjiyografisinde patoloji saptanmamış. Düşük doz aspirin tedavisi verilen hastanın takipte sol el ikinci parmak distalinde yara olması nedeni ile MÜTFH Romatoloji bölümüne başvurdu. Hastanın muayenesinde ciltte kalınlaşma, parmaklarda şişlik veya telanjiektazi bulgusu yoktu. Raynaud fenomeni ve şiddetli dijital iskemi bulgusu olan dijital ülseri mevcuttu. Yapılan kapilleroskopide dev kapiller, kanama alanları ve kapiller disorganizasyon rastlandı. Laboratuvar tetkiklerinde WBC: 6300 Neu: 3800 Hb:11.7 g/dL Plt: 231.000, periferik yayma normal, kreatin: 0.56 mg/dl, albumin: 3.9 mg/dl, ALT: 9 mg/dl, sedim: 53 mm/s, CRP: 17.8 mg/L ANA: 1/1000- 1/3200 granuler patternde pozitif, ENA paneli negatif, AFAS paneli negatif, Kriyoglobulin negatif, ANCA negatif, anti RP3 negatif anti MPO negatif, C3 C4 normaldi, protein elektroforezinde M piki yok, idrar tetkikinde, idrar sedimenti normal, 2+ proteinüri saptanan hastanın 24 saatlik idrarda protein: 555 mg/gün proteinüri saptandı. Batın USG de bilateral grade 1 renal parenkimal hastalık bulundu. EKO da pulmoner hipertansiyon saptanmadı. Toraks HRCT'sinde medias-tande çok sayıda kalsifik nodul, bilateral akciğer üst lobda kalsifikasyon içeren ve fibrotik karakterde dansiteler, plevral kalınlaşma ve plevral çekintileri, kalsifiye milimetrik boyutlu çok sayıda nodül izlenmiş olup silikozis ile uyumlu görüldü. Sistemik Sklerozisin akciğer tutulumuna ilişkin bulgu görülmedi. Hastaya dijital ülser tedavisi için antibiyoterapi, ASA, DMAH ve iloprost infuzyonu başlandı.

Sonuç: İki aydır olan Raynaud fenomeni, yeni gelişen dijital ülseri ve hafif düzeyde renal disfonksiyonu olan, kapilleroskopisinde aktif skleroderma paterni olan ve yüksek titrede ANA pozitifliği olmakla birlikte SS'ye spesifik antikor bulunmayan hasta SS olarak sınıflandırmaya edilemeye de vaskülopatiyeye yönelik tedavisi başlandı. İlk silika maruziyeti on beş yıl önce olan hasta, SS'nin diğer klinik bulgularının ortaya çıkışı açısından dikkatle değerlendirilmek üzere takibe alındı. Silika maruziyetinin klinik fenotipi belirlemede etkili olabileceği düşünüldü.

Anahtar sözcükler: Silikozis, skleroderma, dijital ülser

PS-20

Nadir bir hastalık olan relapsing polikondrit ile takip ettiğimiz hastaların klinik özellikleri: Tek merkez deneyimi

Burcu Yağız¹, Tuğba Ocak¹, Belkıs Nihan Coşkun², Yavuz Pehlivan¹, Ediz Dalkılıç¹

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Bursa; ²İlker Çelikkcan Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Bursa

Amaç: Tekrarlayan polikondrit (RP), kıkırdak dokuları etkileyen immun aracılı, nadir bir dejeneratif hastalıktır. Özellikle kulak kepçesi, burun kıkırdığı, trakeobronşiyal ağaç, gözler ve kalbin bağ doku bileşenleri tutulur. Klinik seyir yapısal deformasyonlardan hava yolu çökmesi ve kapak yetmezliği gibi haya-

Tablo (PS-20): Hastaların klinik prezentasyonları, laboratuvar sonuçları ve tedavileri (n=10).

No	Yaş	Cinsiyet	Başvuru semptomu	Tanı öncesi süre (ay)	Sedimentasyon (mm/h), CRP (mg/dl)	Tedavi
1	54	E	Auriküler kondrit	3	Sed: 54, CRP: 1.6	NSAII, prednizolon, AZA
2	56	E	Artrit, konjonktivit, auriküler kondrit	6	Sed: 37, CRP: 1.9	Prednizolon, AZA, MTX, infliksimab
3*†	44	E	Artrit, konjonktivit, auriküler kondrit	1	Sed: 41, CRP: 1.2	Prednizolon, AZA, HCQ, kolşisin
4	40	E	Auriküler kondrit	60	Sed: 15, CRP: 0.6	Prednizolon, MTX, kolşisin
5*†	55	K	Auriküler kondrit artrit	1	Sed: 33, CRP: 0.9	Prednizolon, MTX
6	52	E	Auriküler kondrit	2	Sed: 23, CRP: 7.3	Prednizolon, AZA
7	48	E	Auriküler kondrit, konjonktivit	12	Sed: 32, CRP: 1.5	Prednizolon, NSAII, MTX, AZA
8*	70	K	Auriküler kondrit, nazal kondrit	-	Sed: 21, CRP: 5	Prednizolon, MTX, HCQ
9	30	E	Auriküler kondrit	-	Sed: 4, CRP: 0.3	Prednizolon, MTX, AZA, leflunomid
10*	80	E	Auriküler kondrit, nazal kondrit	-	Sed: 24, CRP: 2.3	Prednizolon, AZA, kolşisin

*Patolojisi olanlar; †McAdam; ‡Michet et al. kriter. AZA: Azatioprin; HCQ: Hidroksiklorokin; MTX: Metotreksat.

tı tehdit eden tutulumlara kadar değişebilir. Hastaların %30'unda sistemik vaskülit, otoimmün hastalıklar ve malignite eşlik eder. Bu çalışmanın amacı takip ettiğimiz RP hastalarının klinik özelliklerini inceleyerek hastalık farkındalığının artırılmasıdır.

Yöntem: 2012–2018 yılları arasında RP tanısı alan hastaların tıbbi kayıtları retrospektif olarak incelendi. Tanıda McAdam kriterleri kullanıldı. Tanı altı kriterden üçünün olmasıyla kesinleşti: 1. Bilateral auriküler kondrit, 2. Non-eroziv seronegatif poliartrit, 3. Nazal kondrit, 4. Oküler inflamasyon, 5. Solunum yolu kondriti, 6. Kohlear ve/veya vestibüler disfonksiyon. Karşılaştırmada Michet et al. kriter setinden yararlanıldı.

Bulgular: Çalışma süresi boyunca 10 hasta RP tanısı aldı. McAdam kriterlerini 2 hasta karşıladı, diğerleri muhtemel RP olarak sınıflandırıldı. Ortanca başlama yaşı 53 (30–80) idi. İlk semptom başlangıcından tanıya kadar geçen süre 3 aydı (1–60). Kadın erkek oranı 2:10 idi. En sık rastlanan klinik bulgu auriküler kondritti (10 hasta, %100). Hastalarda inflamatuvar belirteçler genellikle yüksekti (Tablo PS-20). On hastaya da tedavileri sırasında en az bir kez prednizolon verildi. 1 hastada pnömosepsis nedeni exitus görüldü.

Sonuç: RP tanısı klinik bulgulara dayanır ve tanıda üç kriter seti (McAdam, Damiani ve Levine, Michet et al.) yönlendirici olabilir. Ancak atipik tutulumların varlığı tanıyı zorlaştırmaktadır. RP pek çok hastalıkla, özellikle vaskülit ve miyelodisplazi ile ilişkilidir. Enfeksiyon ve vaskülit başlıca ölüm nedenleridir. Başlangıç tedavisinde NSAII, kolşisin ve düşük doz prednizolon kullanılabilir. Steroidler tedavide altın standart olup alevlenmeyi, atakların sıklığını ve şiddetini azaltmaktadır. Trakeal stenoz, kondrit ve sklerit ile gelen inatçı olgularda anti-TNF tedavinin etkinliği gösterilmiştir (infliksimab ve etanersept). Sonuç olarak, hayatı tehdit eden ciddi komplikasyonları olabilen bu hastalıkta erken teşhis önemli olup bu konuda yol gösteren tanı kriterleri yeniden gözden geçirilmeli ve çok merkezli çalışmalar yapılmalıdır.

Anahtar sözcükler: Atipik tutulum, steroid, tanı kriterleri, tek-rarlayan polikondrit

PS-21

Kalça ağrısı ile başvuran hastada nadir bir sebep: İliopsoas apsesi

Gökçe Kenar¹, Selen Bengü Erdoğan Gür², Melik Artın³

¹Mardin Devlet Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Mardin; ²Mardin Devlet Hastanesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniği, Mardin; ³Mardin Devlet Hastanesi, Ortopedi Kliniği, Mardin

Amaç: İliopsoas apsesi nadir görülen ve zor tanı alan bir durumdur. Genellikle bel ve yan ağrısı, ateş, kilo kaybı, inguinalde ele gelen kitle lezyonu ile tanı almaktadır. Olgumuzda izole akut kalça ağrısı ile Romatoloji'ye başvuran bir hastada tespit edilen iliopsoas apsesi sunulmaktadır.

Olgu: Mardin'de ikamet etmekte olan 56 yaşında erkek hasta, kalça ağrısı ile Romatoloji polikliniğinde değerlendirildi. Ana yakınmasının 10 gündür olan ve şiddeti giderek artan sol kalça ağrısı olduğu öğrenildi. Sorgulandığında geçirdiği bir travma, düşme, enfeksiyon hastalığı ve ateşinin olmadığı öğrenildi. Öyküsünde 2 yıl önce lomber disk hernisinden opere olduğu başka ek bir hastalığı olmadığı öğrenildi. Fizik muayenesinde sol kalça hareketleri rotasyonla ağırlı ve kısıtlı izlendi. Diğer eklem muayeneleri normal olarak değerlendirildi. Hastanın eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) ve serum C-reaktif protein (CRP) belirgin yüksek ve hemogramda lökositozu olduğu tespit edildi (Tablo PS-21).

Tablo (PS-21): Hastanın laboratuvar parametreleri.

Parametre	Hastanın değerleri	Normal değer aralıkları
Serum CRP (mg/L)	284	1–7
ESH (mm/saat)	58	0–30
Hb (g/dL)	12.3	13.7–17.5
Lökosit (10 ³ /uL)	23.96	4.5–11
Nötrofil (10 ³ /uL), (%)	21.81 (%91)	1.78–5.38
Plt (10 ³ /uL)	525	150–450
Brusella Rose Bengal ve Coombs'lu aglütinasyon testi	Negatif	Negatif

Hastanın yapılan görüntülemelerinde, direk pelvis grafisinde belirgin kronik sakroiliti izlenmedi, kalça eklemlerinin normal olduğu tespit edildi; hasta servise yatırılarak ileri görüntülemeleri planlandı. Yatış esnasında hastaya sakroiliak ve sol kalça eklem manyetik rezonans (MR) görüntülemeleri beklenirken ateş izlemine başlandı. Kan kültürleri alındı. Hastanın çekilen MR'da iliopsoas kasında koronal imajlarda izlenen 10×53 mm boyutlu periferik kontrastlanma ve çevresinde ödemin eşlik ettiği lezyon alanı izlenmiş olup; psoas apsesi olarak değerlendirildi. Ayrıca lezyon alanı sol kalça eklemi etrafındaki addüktör kaslarda ödem ve kontrast tutulumu ile devamlı olarak izlendi (Şekil PS-21). Eş zamanlı kan kültüründe *Staphylococcus aureus* üremesi tespit edildi, hastaya penisilin tedavisi başlandı ve hasta apsenin drenajı için ileri merkeze sevk edildi.

Sonuç: İliopsoas kası, pelvik tabanı katettikten sonra, kalça eklem kapsülünün ön tarafından ilerleyerek femurun trokanter minor'üne yapışmaktadır. İliopsoas kasının tendonu kalça eklem kapsülünden bir bursa ile ayrılmaktadır. Kişilerin %15 kadarında bursa doğrudan kalça eklem aralığı ile ilişkilidir. Bu nedenle iliopsoas apseleri kalçada septik artrite neden olabilir. Ayrıca yansıyan ağrı nedeni ile hastalar nadir olarak izole kalça ağrısı ile başvurabilmektedir.

Anahtar sözcükler: İliopsoas apsesi, artrit, kalça ağrısı

PS-22

Pakidermoperiostoz tanılı olguda tosilizumab deneyimi

Çiğdem Çetin, Murat Erdugan, M. Lale Öcal, Murat İnanc, Bahar Artım Esen, Ahmet Gül

Istanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Pakidermoperiostoz (Touraine-Solente-Gole sendromu) 1935 yılında Touraine ve arkadaşları tarafından ailevi özellikleri tanımlanmış, nadir görülen hereditör bir hastalıktır. Hastalarda parmak çomaklaşması, uzun kemiklerin distal diyafizinde ve metakarpal kemiklerde subperiostal yeni kemik oluşumu, periartiküler dokuda şişlik, deride kalınlaşma, yüz hatlarında kabalaşma, saçlı deride derin çizgiler ve katlanmalar (cutis verticis gyrata), aşırı terleme gibi klinik bulgular görülmektedir. Bu yazıda pakidermoperiostoz tanısı ile takip edilen ve yüksek akut faz yanıtı ve romatoid artriti taklit eden eklem bulguları nedeniyle tosilizumab tedavisi verilen bir olgu sunulmaktadır.

Olgu: 56 yaşındaki erkek hastaya 22 yaşında iken el ve ayak parmaklarında ağrı ve şişlik, yüz hatlarında kabalaşma, bacak ön yüzde belirgin kalınlaşma, saç dökülmesi, aşırı terleme şikayetleri ile "Pakidermoperiostoz" tanısı konulmuş. O dönemde mide ülseri nedeniyle subtotal gastrektomi operasyonu yapılmış. Hasta Mayıs 2017'de, bilateral el bileği, MKF ve PİF'lerde ve sağ dirsek eklemine artrit ile tarafımıza başvurdu. Tetkiklerinde CRP 90 mg/l, ESH 100 mm/sa, RF ve Anti-CCP, ANA negatif, C3, C4 düzeyi normal saptandı. Hastaya inflamatuvar eklem aktivitesi nedeniyle steroid tedavisi başlandı. Steroid ile şikayetlerinde kısmen düzelme olan, akut faz yüksekliği sebat eden ve daha önce DMARD denenmiş hastaya tosilizumab te-



Şekil (PS-21): Sakroiliak ve sol kalça MR'da izlenen psoas apsesi. Ok: apse.

davisi başlandı. Tedavinin 4. ayında eklem yakınmaları ve akut faz yüksekliği tama yakın düzeldi. Hastaya Aralık 2017 kontrolünde karın ağrısı nedeniyle çekilen abdominal BT'de karaciğer her 2 lobta 75×72 mm çapında, kontrast tutan, metastaz olduğu



Şekil (PS-22): Pakidermoperiostoz tanılı olguda direkt grafi.

düşünülen kitle lezyonlar saptandı. Gastroskopisinde adenokarsinom ile uyumlu kitle saptandı. Mevcut tabloda Tosilizumab tedavisi kesilen hasta Onkoloji birimi tarafından takibe alındı.

Sonuç: Pakidermoperiostozlu hastaların seyirleri ile ilgili bilgi kısıtlı olsa da serumlarında IL-6 ve RANKL düzeylerinin yüksek olabildiği ve amiloidoz gelişebildiği bilinmektedir. Bu nedenle hastamızın yüksek akut faz yanıtının ve poliartriküler tutulumunun tosilizumab tedavisine yanıtı dikkat çekicidir. Pakidermoperiostoz hastalarında oldukça yüksek sıklıkta; hipertrofik gastropati (Menetrier hastalığı), mide karsinomları görülebilmektedir. Vakamızda gözlenen mide karsinomunun kısa süreli biyolojik tedaviden bağımsız primer genetik hastalığı zemininde geliştiği düşünülmüştür.

Anahtar sözcükler: Pakidermoperiostoz, poliartrit, tosilizumab

PS-23

Romatoloji hastalarında sosyal medya kullanımı

Mustafa Erdoğan¹, Okan Aydın², Emire Seyahi¹

¹Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ²Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

Amaç: Günümüzde, sosyal medyanın iletişimde ve bilgi edinmedeki rolü göz ardı edilemez. Romatoloji hastalarının sosyal medyada kullanımları hakkında bilgi bulunmamaktadır. Bu nedenle Romatoloji hastalarının sosyal medya kullanımları ve beklentilerini değerlendirdik.

Yöntem: Polikliniğimize ardışık olarak başvuran farklı romatolojik tanılı hastalara sosyal medya kullanımı ile ilgili anket uygulandı.

Bulgular: Çalışmaya medyan yaşı 45 (IQR: 34–56) olan 397 (%66 kadın, %34 erkek) hasta dahil edildi. Hastaların tanıları; RA (%25), SpA (%17), bağ doku hastalığı (%15), Behçet sendromu (%19), ailevi Akdeniz ateşi (%15) ve diğer hastalıklardan oluşuyordu. Hastaların %38'i ilkökul mezunuydu. Yüzde 17'si (n=68) internet erişimli cihaz kullanmamaktaydı. İnternette bağlanan cihaza sahip olmasına rağmen 329 hastanın 40'ının (%12) da sosyal medya kullanmadığı tespit edildi, dolayısıyla sosyal medya kullanan hasta oranı %73 (289/397) saptandı. Akıllı telefon kullanımı çoğunlukta (%77). Facebook en çok tercih edilen sosyal medya sitesiydi (%81), bunu Instagram (%70), Twitter (%32) ve Pinterest (%13) takip etti. Facebook kullanan ve kullanmayan hastalar yaş, cinsiyet veya eğitim durumları yönünden benzer saptandı. Twitter kullanıcılarında ise erkek ve eğitimli hasta oranı daha yüksek saptandı. Hastaların çoğunun (%74), sosyal medyanın sağlık konularında bilgi edinmek için kullanışlı olduğunu düşündüğü tespit edildi. Hastaların %64'ü romatolog ile poliklinik dışında iletişime geçmekteydi. Bunun yanında %89'unun iletişime geçmek istediği, %74'ünün ise Facebook üzerinden romatoloğu ile arkadaş olmak öğrenildi. "Neden romatoloğunuz ile iletişime geçmek istiyorsunuz?" sorusuna ise %37'si daha kolay iletişim kuracağım için, %30'u doktorum ile daha sıkı hissedeceğim için, %22'si doktorumun daha sorumlu hissedeceğini düşündüğüm için ve

%21'i ise hastalığının daha iyi olacağını düşündüğüm için yanıtını verdi.

Sonuç: Daha genç ve eğitimli hastaların iletişim cihazlarını daha sık kullanmaktadır. Facebook en çok tercih edilen sosyal medya sitesidir. Daha eğitimli hastalar Twitter, Instagram ve Pinterest'i; daha genç insanlar ise Instagram ve Pinterest'i nispeten daha çok kullanmaktadır. Hastaların çoğu sosyal medyanın sağlık konusunda bilgi edinmek için yararlı olduğunu düşünmektedir. Hastaların çoğu (%89) poliklinik dışında doktoru ile iletişim kurmak istemesine rağmen ancak %36'sı bunu başaramamaktadır.

Anahtar sözcükler: İletişim, romatoloji, sosyal medya

PS-24

Retroperitoneal fibrozis vakası

Firdevs Ulutaş

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Denizli

Amaç: Nadir görülen retroperitoneal fibrozis vakasının tanı, tedavi ve izlemine vurgulamak istedik.

Olgu: 44 yaşında erkek, 2015 yılında iki taraflı böğür ağrısı ve yeni gelişen böbrek yetmezliği ve her iki bacakta şişlik nedeni ile dış merkezde değerlendirilmiş ve bilateral DJ katateri takılmış. Hasta ileri tetkik ve tedavi amaçlı tarafımıza refere edildi. Yapılan MR görüntülemelerinde paraaortik 2.5 cm, infrarenal abdominal aortayı, üreterleri ve vena kavayı saran yumuşak doku kitlesi saptandı. Tetkiklerinde CRP: 1.5, CRE: 1.5, ESR: 64 olması; enfeksiyon, ilaç, radyoterapi, geçirilmiş cerrahi, malignite dışlandıktan sonra tipik yerleşimi nedeni ile biyopsi yapılmadan idyopatik retroperitoneal fibrozis kabul edildi. Geçirilmiş pankreatit, parotit, tirodit öyküsü yoktu. Etyolojiye yönelik bakılan tetkiklerinde; ANA, ANCA, ASMA, tiroid otoantiklorları, IG G4 düzeyi normal saptandı. Hastaya 1 mg/kg/g steroid başlandı. Bir aylık tedavi sonrası incelemesinde hastanın semptomlarında ve akut faz reaktanlarında gerileme, görüntülemelerde fibröz doku kitlesinde belirgin küçülme saptandı. Tedavisi azaltılmasına rağmen hasta 6 ay içinde sırasıyla steroidle bağlı miyopati, yeni diyabetes mellitus, bilateral femur başı avasküler nekroz ve sağ posterior subkapsuler katarakt ile komplike oldu. Tedavisine steroid azaltıcı ajan olan methotrexat eklendi. Steroid sekiz ayda kesildi. Yaklaşık 2.5 yıldır medikal tedavisi steroidsiz tekli MTX ile devam etmektedir. 3 ay önce DJ kateteri klinik, laboratuvar ve görüntüleme tetkikleri neticesinde çekildi. Son visitte hasta asemptomatik, akut faz reaktanları normal, görüntülemelerde stabil hastalık olarak takibe alınmıştır.

Sonuç: Retroperitoneal fibrozis nadir görülen ancak obstruktif nefropatinin erken müdahale ile tedavi edilebilen nedenidir. Çoğu vaka idyopatik ve bu grupta tedavide başta steroidler olmak üzere immunsupresif ajanlar kullanılır. Steroidleri yan etkileri nedeni ile alamayan hastalarda mikofenolat mofetil, methotrexat, azatiopurin, siklosporin, tamoksifen yararlı etkilerini gösteren çalışmalar mevcuttur. Yanıtsız vakalarda ritüksimab ve tocilizumab etkinliği gösterilmiştir. Cerrahi ve perkütan

girişimsel yöntemler enfeksiyon, üreter kaçağı, tromboemboli, rekürrens riski nedeni ile seçilmiş vakalarda ve akut renal fonksiyon bozukluğu geliştirmiş vakalarda tercih edilmelidir.

Anahtar sözcükler: Böbrek yetmezliği, retroperitoneal fibrozis, IG G4

PS-25

Nadir bir olgu: Sarkoidoz ve sistemik skleroz overlap sendromu

Bayram Farisoğulları, Alper Sarı, Levent Kılıç, Ali Akdoğan, Sedat Kiraz

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

Amaç: Sarkoidoz ve sistemik skleroz (SSk) birlikteliği oldukça nadir görülen bir durumdur. Bu vaka sunumunda sarkoidoz ve SSk overlap sendromu gelişen bir hasta takdim edilmiştir.

Olgu: 64 yaşında kadın hasta halsizlik, öksürük ve kilo kaybı şikayeti ile acil servise başvuruyor. Laboratuvar tetkiklerde Hb 12.1 g/dL, ALT: 34 U/L, AST: 18 U/L, GGT: 276 U/L, ALP: 958 U/L, sedimentasyon 45 mm/saat, C-Reaktif protein 0.5 mg/dL olarak geldi. Acil serviste bakılan abdomen ultrasonda splenomegali olması üzerine çekilen abdomen bilgisayarlı tomografisinde (BT) hepatosplenomegali, portal lenfadenopatiler (LAP) ve karaciğer (KC) parankiminde heterojenite; toraks BT'de mediastinal ve sağ hiler büyümüş LAP ve her iki akciğerde parankimal opasiteler olması üzerine etiyoloji araştırılması için servise yatırıldı. Servis izleminde anjiotensin converting enzim (ACE) düzeyi artmış (84 ng/ml), PPD testi anerjik olması üzerine akciğerdeki LAP'lara yönelik yapılan transbronşiyal iğne aspirasyonunda (TBNA) tanısız patolojik lezyon görülmedi. Hastaya yapılan KC biyopsisinde non-kazeifiye granümatöz lezyonlar görülmesi üzerine göğüs hastalıkları bölümü ile birlikte değerlendirilerek sarkoidoz tanısı koyuldu ve prednol 32 mg/gün tedavisi başlandı. Servis izleminde bakılan otoimmün testlerinde ANA 1/320 titre-

de sentromer paterninde olması, romatolojik sorgulamasında raynaud fenomeni tariflemesi, fizik muayenesinde sklerodaktili saptanması ve kapilleroskopisinde erken scleroderma paterni olması üzerine limitli kutanöz skleroderma tanısı koyuldu. Yaklaşık 1 yıl steroid tedavisi ile izlenen hastanın klinik olarak şikayetleri geriledi, kontrol amaçlı toraks BT çekildi ve mediastinal ve hiler lenf nodlarında küçülme ve her iki akciğerdeki periferik retiküler opasitelerde gerileme saptandı, laboratuvar değerlerindedir. Sedimentasyon, ALP, GGT normale döndü. İdame tedavisinde prednol 6 mg/gün ile takip edildi.

Sonuç: SSk ve sarkoidoz overlap sendromunun çok nadir görülmesi, hastalıkların patogenezinde rol oynayan farklı immün mekanizmalar ile ilişkili olabilir. SSk hastalarında Th2 tipi immün yanıt baskın iken, sarkoidozda Th1 tipi immün yanıt başlıca rolü oynamaktadır. Yine de iki hastalığın birlikteliği açıklanmayan ortak bir genetik, çevresel ve/veya patojenetik mekanizma ile ilişkili olabilir.

Anahtar sözcükler: Sarkoidoz, sistemik skleroz, overlap sendromu

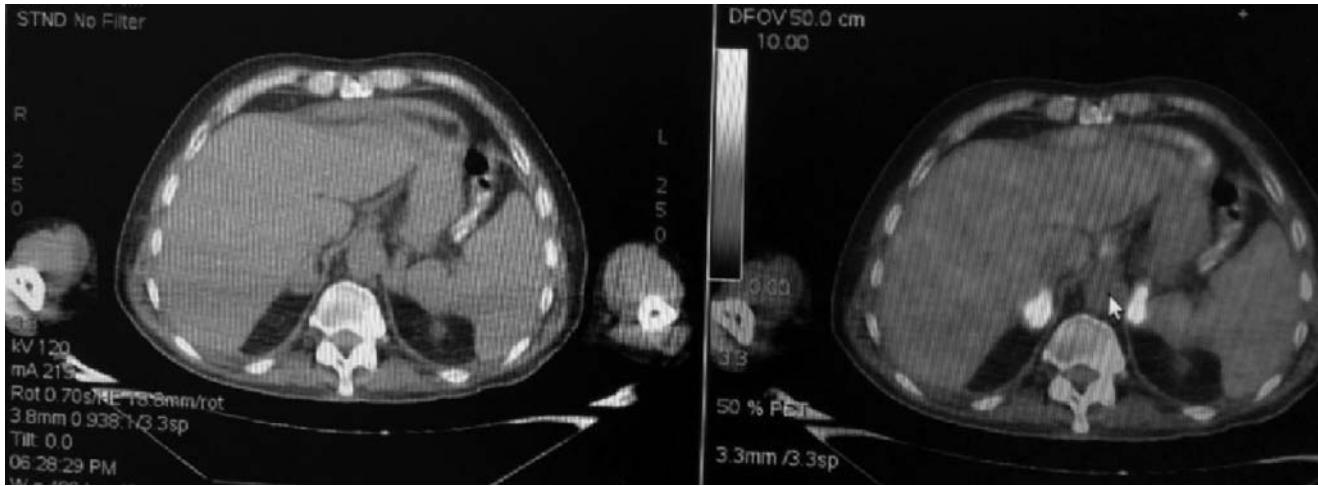
PS-26

Tüberküloza sekonder makrofaj aktivasyon sendromu

Mert Öztaş¹, Emir Çerme², İlker İnanç Balkan³, Serdal Uğurlu¹

¹Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ²Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul; ³Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Enfeksiyon Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

Amaç: 46 yaşında hasta; 1996 yılından beri ailesel Akdeniz ateşi (AAA), 1997 yılından beri ankilozan spondilit tanılı. AAA için kolşisin 1.5 g/gün ile tanı tarihinden itibaren stabil seyretmekte. AS için 4 yıl etanercept almış olan hasta yanıt kaybı nedeniyle 2012 yılından itibaren adalimumab ile izlenmektedir. Hastanın anti-TNF tedavisi öncesi PPD'si 11 mm olup, 9 ay izoniazid kullanım öyküsü mevcut.



Şekil (PS-26): Sürrenal gland tutulumu-PET/CT.

Olgu: Hasta 28 Eylül 2018'de nefes darlığı, son 1 ayda 10 kg kayıp, gece terlemesi ile Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Acil Servisi'ne başvurdu. EKG'sinde özellik saptanmayan ve PAAC grafisinde bilateral minimal plevral efüzyon harici bulgu saptanmayan hastanın ekokardiyografi' de sol ventrikül arkasında 1 cm efüzyon alanı izlendi, tamponat izlenmedi. Hemogram ve biyokimyasında lökosit: 2000/mm³, nötrofil: 1000/mm³, hemoglobin: 10 g/dl, trombosit: 156.000/mm³, CRP: 68 mg/L, ALT: 130 IU/L, AST: 123 IU/L, Na: 139 mmol/L, potasyum: 4.6 mmol/L, üre: 60 mg/dl, kreatinin: 1.78 mg/dl, fibrinojen: 352 mg/dl, INR: 1.2 olarak saptandı. Hastada ön tanı olarak makrofaj aktivasyon sendromu (MAS) düşünülerek 60 mg intravenöz prednizolon başlandı. Malignite ekartasyonu açısından hastaya PET-BT çekildi. PET-BT'de perikard iç zarında ve bilateral sürrenal bezlerde SUVMAX sırasıyla 10 ve 12 olarak raporlandı, bu bulgulara haricinde patolojik bir FDG tutulum alanı izlenmedi. Yapılan kemik iliği aspiratında hemofagositoz gösterildi (Şekil PS-26). Patolojik FDG tutulumu olan sürrenal glanddan tru-cut biyopsi yapıldı. Altmış mg/gün prednizolon tedavisinin altında lökosit sayısının normal aralığa ulaşmasına ve akut faz değerlerindeki gerilemeye rağmen transaminazlarda yükselme ve fibrinojen düşüklüğünün derinleşmesi nedeni ile 3 gün 1 gram/gün pulse prednizolon uygulandı. Takibinde hektik ateşi olan ve genel durumu kötüleşen hastanın çekilen toraks BT'sinde her iki akciğer üst loblarda miliyer tüberküloz ile uyumlu olabilecek nodüler lezyonlar görüldü. Bronkoalveolar lavaj (BAL) ve bronkoskopik biyopsi yapılan hastada, BAL'da asite rezistan boyanan bakteri (ARB+) görülmesi üzerine dörtlü anti-tüberküloz tedavisi başlandı.

Anahtar sözcükler: Ankilozan spondilit, makrofaj aktivasyon sendromu, tüberküloz, ailesel Akdeniz ateşi

PS-27

Aralıklı ve gezici karakterde torakal ağrı ile gelen multiple myelom olgusu

Neslihan Gökçen¹, Fatma Tuncer¹, Elvin Jalilli², Andaç Komaç¹, Ayten Yazıcı¹, Ayşe Çefle¹

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Kocaeli; ²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Kocaeli

Amaç: Torakal ağrı nedenleri arasında travma, strain ve sprain, dejeneratif hastalıklar, diffüz idiopatik skeletal hiperosteosis, spondiloartritler ve maligniteler yer almaktadır. Spondiloartritler gibi inflamatuvar hastalıklar maligniteler ile karışabilmektedir. Bu olguda aralıklı-gezici karakterde torakal ağrısı olan bir hasta sunulmuştur.

Olgu: 57 yaş, erkek hasta torakal ağrı ile kliniğimize başvurdu. Hastanın ağrıları son 2 aydır olup karın kaslarında spazm şikayeti vardı. Son 2 haftadır idrara sıkışık iken idrar kaçırması mevcuttu. Sistem sorgulamasında; inflamatuvar bel ağrısı, artrit, artralji, daktilit, üveit, psoriasis, kilo kaybı, gece terlemesi, ateş olmadığı öğrenildi. Öz geçmişinde lomber herni operasyonu vardı. Fizik muayenesinde genel durumu iyi, bilinci açıktı. Vital bulguları normaldi. Solunum ve kardiyak sistem muayenesi doğaldı. Batın muayenesi normaldi. Hassas ve şiş eklemi yoktu. Lomber



Şekil (PS-27): Torakal MR'da torakal 5. vertebrada kompresyon fraktürü (ok).

fleksiyonu doğaldı. FABER ve FADIR negatifti. Motor defisit yoktu. Torakal 4 ve 5. dermatoma uyan alanlarda hipoestezi mevcuttu. Babinski bilateral pozitif. Laboratuvar tetkiklerinde; tam kan sayımı, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, total protein ve albumin, CPK, ESH ve CRP normaldi. Torakal ağrı nedeni ile tüm spinal MR çekildi. MR görüntüde 5. torakal vertebrada %50'den fazla çökmeye neden olan, vertebra korpus ve posterior elemanları invaze eden ve basıya neden olan kitlesel lezyon görüldü (Şekil PS-27). Metastazi ekarte etmek amacı ile toraks ve batın CT çekildi, patoloji saptanmadı. PET-CT sonucunda vertebra dışında tutulum saptanmadı. Hastadan protein elektroforezi ve immun elektroforez gönderildi. Kappa: 10.58 mg/L, lambda: 1215 mg/L bulundu. Kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi yapıldı. Aspirasyonda %10'dan fazla blast görüldü. Hasta hematolojiye danışıldı. Multiple myelom tanısı ile kemoterapisi düzenlenen hasta önerilerle taburcu edildi.

Sonuç: Multiple myelom hastalarının %35'inde ilk semptom torakal ağrı ve bel ağrısı olabilir. Ağrı başlangıçta intermittent karakterde olup yük kaldırma ile artar ve dinlenme ile azalır. Sıklıkla görüldüğü yaş aralığı 50-70 yaşdır. Bu nedenle ileri yaşlarda görülen aralıklı bel ağrısı ve torakal ağrılarda multiple myelom akılda tutulmalıdır.

Anahtar sözcükler: Ağrı, aralıklı, gezici, torakal ağrı, multiple myelom

PS-28

MEFV gen mutasyonu taşıyan juvenil idiyopatik artrit olgusunda kolşisin yanıtı

Numune Aliyeva, Yasemin Yalçınkaya, Bahar Artım Esen, Murat İnanç, M. Lale Öcal, Ahmet Gül

İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul

Amaç: Ailevi Akdeniz ateşi (AAA) en sık görülen ve otozomal resesif geçen monogenik otoinflamatuvar hastalıktır. Patogenezinde 16. kromozomun kısa kolunda bulunan MEFV genindeki mutas-

yonlar sorumludur. Hastalık tanısı klinik olarak konulmaktaysa da, genetik incelemeler hastalığın şiddeti ve prognozu konusunda fikir verebilmektedir. Biz burada kolşisin tedavisine yanıt veren juvenil idiyopatik artrit vakasından bahsedeceğiz.

Olgu: On beş yaşında kadın sağ el ve ayak bilekleri, el parmaklarında şişlik, sıcaklık artışı, ağrı, hareket kısıtlılığı ile başvurdu. Muayenede tanımlanan eklemlerde artrit ile uyumlu bulgular tespit edildi; romatoid faktör 49 IU/ml, anti- CCP 228 U/ml ölçüldü. Juvenil idiyopatik artrit tanısı konularak metotreksat, sulfasalazin, hidroklorokin prednizolon tedavisi başlandı. Tedaviye rağmen eklem yakınmaları devam eden hastanın muayenesi bilateral el ve ayak bileklerinde, el proksimal interfalangial eklemlerde artrit ile uyumlu idi, C-reaktif protein 12 mg/dl, sedimentasyon 35 mm/saat ölçüldü. Hastanın kullanmakta olduğu sulfasalazin ve hidroklorokin kesildi, metotreksat ve prednizolona sertrolizumab 200 mg/2 hf iv eklendi. Sol ayak bileğinde artrit tablosu gerilemeyen hastanın C-reaktif protein 11 mg/dl, sedimentasyon 30 mm/saat ölçüldü; sertrolizumab kesilerek tosilizumab 600 mg/ay iv geçildi. Omuzlarda, el parmaklarında ve ayak bileklerinde artalji devam eden hastanın C-reaktif protein 29 mg/dl ve sedimentasyon 29 mm/saat ölçüldü. Sebati akut faz yüksekliği olan hastanın sorgulandığında yılda birkaç kez tekrarlayan ve yaklaşık 12 saat devam eden karın ağrısı olduğu öğrenildi; olası FMF etyolojisini aydınlatmak amacıyla MEFV gen mutasyonu gönderildi. M680I heterozigot varyasyonu tespit edilen hastaya kolşisin dispers 3x0.5 mg tb başlandı. 1 ay sonra yapılan poliklinik kontrolünde hastanın eklem yakınmalarının gerilediği öğrenildi; akut faz yanıt alındı, C-reaktif protein 0.29 mg/dl ve sedimentasyon 9 mm/saat ölçüldü.

Sonuç: AAA tekrarlayan akut inflamasyon atakları ile giden hastalıktır. Eşlik eden diğer romatolojik hastalıkların varlığında AAA klinik bulguları çoğu zaman gözardı edilebilmektedir. Türkler AAA hastalığının sık rastlandığı etnik gruplar arasında yer almaktadır. O nedenle açıklanamayan akut faz yüksekliklerinde hastanın FMF yönünden sorgulanması ve klinik bulgular desteklediğinde MEFV gen mutasyonunun bakılması faydalı olacaktır.

Anahtar sözcükler: Ailevi Akdeniz ateşi, kolşisin, juvenil idiyopatik artrit, MEFV

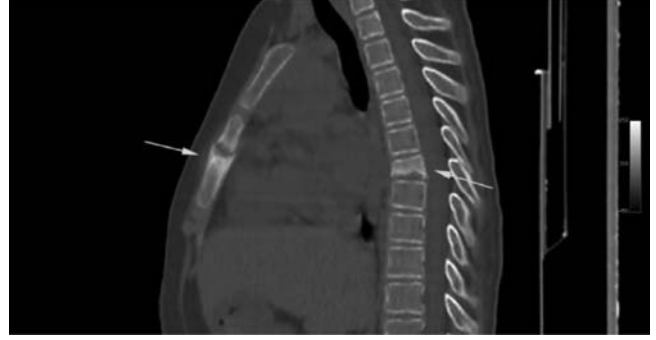
PS-29

SAPHO (sinovit, akne, püstülozis, hiperostozis, osteit) tanılı bir olgu

Burcu Bozkaya Yücel¹, Özlem Aydoğ¹, Fevziye Canbaz Tosun²

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Samsun; ²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nükleer Tıp Anabilim Dalı, Samsun

Olgu: On yaşında kız hasta, yaklaşık bir yıldır olan, giderek şiddeti artan, yürümesini ve uykusunu etkileyen, bel, sırt ve her iki kalça ekleminde ağrı şikayetiyle başvurdu. Hastada travma, sistemik hastalık, kilo kaybı ve gece terlemesi öyküsü yoktu. Anne baba arasında akrabalık olmayıp, dedesinde olan sedef hastalığı



Şekil (PS-29): Toraks BT. Sternum korpusunda ekspansiyona neden olan litik/sklerotik özellikte kitle lezyonu ve fraktür hattı; T6 vertebra korpusunun tamamını tutup korpus anteriorunda yükseklik kaybına neden olan litik/sklerotik lezyon.

dışında aile öyküsünde özellik yoktu. Fizik muayenesinde; vital bulguları stabil olan hastanın büyüme gelişmesi normaldi. Sırt, bel ve kalça ekleminde ciddi ağrı ve hareket kısıtlılığı mevcuttu. Nörolojik muayenesi normaldi ve cilt lezyonu mevcut değildi. Laboratuvar tetkiklerinde; enflamatuvar belirteçlerde belirgin yükseklik saptandı. Kültürlerinde üreme olmayan hastanın viral ve bakteriyel (Brucella, Lyme ve Leishmania) serolojileri negatif bulundu. PPD anejrik saptanan hastanın ARB ve PCR sonuçları negatifti; mikobakteri kültürlerinde üreme olmadı. Kemik iliği aspirasyonunda malignite düşündürecek bulgu saptanmadı.

Sonuç: Lumbosakral MRI'da prevertebra, vertebra korpus ve posterior elemanlarda kontrastlanma artışı, Toraks BT'de korpus sterni ve T6 vertebrada litik/sklerotik özellikte lezyonlar saptandı. Hastaya langerhans hücreli histiyositoz? lösemik kemik infiltrasyonu şüphesi ile PET çekildi. Korpus sternide hipermetabolik litik lezyon ve fraktür hattı; T6 vertebrada yükseklik kaybı ile birlikte hipermetabolik litik lezyon, bilateral asetabulum posteriorunda permeatif tarzda hipermetabolik litik lezyonlar saptandı. Kesin tanı için hastaya asetabulumdan yapılan kemik biyopsisinde langerhans hücre histiyositozu, süpüratif enfeksiyon veya malignite kanıtı saptanmaması; kronik enflamasyon ve fibrozis saptanması nedeniyle kronik nonbakteriyel osteomyelit tanısı konuldu. Hastanın izleminde ekstremitelerde daha yaygın olmak üzere tüm vücutta milimetrik papülopüstütle ve akneiform lezyonlar gözlemlendi. Cilt biyopsisinde yüzeysel dermiste perivasküler alanlarda ve derin dermiste deri ekleri etrafında PMNL'nin hakim olduğu mikst tip iltihabi hücre infiltrasyonu gözlemlendi. IF inceleme negatifti. Cilt bulgularının eklenmesi ile hastada SAPHO sendromu düşünüldü. İzlemi sırasında çoklu antibiyotik, NSAİİ ve steroid tedavisi alan ancak klinik ve laboratuvar düzelme gözlenmeyen hastaya IL1-inhibitörü başlandı. İlk enjeksiyondan sonraki 15 gün içinde belirgin klinik ve laboratuvar iyileşmesi olan hastanın tedavisine aylık IL1-inhibitörü ile devam edilmekte olup, hasta klinik ve laboratuvar olarak tam remisyonundadır.

Anahtar sözcükler: Sapho, nonbakteriyel, osteomyelit

PS-30

Goodpasture hastalığı seyirinde tekrarlayan ateş kliniği ile ortaya çıkan ailevi Akdeniz ateşi olgusu

Shirkhan Amikishiyev¹, Murat Bektaş¹, Yasemin Yalçınkaya¹, Bahar Artım Esen¹, Halil Yazıcı², Murat İnanç¹, M. Lale Öcal¹, Ahmet Gül¹

¹İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ²İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Ailevi Akdeniz ateşi (AAA) MEFV geni ekson 10 mutasyonları ve tetikleyici faktörler (enfeksiyon, travma, eşlik eden diğer hastalık vd) zemininde inflamazom oluşumu sonucu artmış IL-1 beta üretilmesine bağlı olarak gelişir, seröz zarlarda tekrarlayan inflamasyon ataklarına neden olur. Artmış inflamasyon yanıtı genellikle kolşisin tedavisi ile kontrol edilebilirken, < %10 hastada ayrıca anti-IL-1 tedavilere ihtiyaç duyulmaktadır. Bu bildiri ile, Goodpasture hastalığı tanısı ile tedavi başlanan, açıklanamayan tekrarlayan ateş, yüksek akut faz yanıtı ile ortaya çıkan, kolşisin tedavisine tam yanıt veren AAA hastalığı sunulmaktadır.

Olgu: 22 yaş Kastamonulu erkek hastaya Aralık 2017 tarihinde bulantı, kusma şikayetleri nedeniyle yapılan tetkiklerde akut faz değerlerinde yükseklik, 6 gram/gün proteinüri, anti-GBM antikor pozitifliği ve böbrek biyopsisinde bazal membranda diffüz lineer IgG birikim saptanarak Goodpasture hastalığı tanısı konmuş. Üç gün pulse steroid, 7 kez plazmaferez ve 500 mg siklofosfamid tedavisi verilmiş. Bir hafta sonra ateş yüksekliği, öksürük, kanlı balgam şikayetiyle YBÜ yatışı olmuş. 3 kez daha plazmaferez, yüksek doz steroid ve çeşitli antimikrobial tedaviler almış. Bir sene boyunca haftada 2-3 gün sürebilen, ayda 3-4 kez tekrarlayan ateş, akut faz değerlerinde yükseklik sebebiyle alınan kan, idrar kültürlerinde üreme olmamış, ekokardiografi, boyun, toraks, batin BT incelemelerinde anlamlı patoloji görülmemiş. Enfeksiyon şüphesiyle siklofosfamid tedavisine devam edilememiş. Nedeni bilinmeyen ateş sebebiyle bakılan enfeksiyon tetkikleri negatif sonuçlanmış. Çekilen PET-BT'de anlamlı FDG tutulumu görülmemiş. Orta-yüksek doz steroid ve ACE inhibitörü tedavisi ile anti-GBM antikoruna negatifleşmiş, proteinüri gerilemiş. Romatoloji konsültasyonu istenen hastanın sorgusunda 17 yaşından itibaren yıl içinde sık tekrarlayan ayak bileğinde ağrı, şişlik ve kızarıklık şikayeti de olması üzerine bakılan MEFV gen mutasyonu M694V/M680I bileşik heterozigot olarak bulundu. Hastaya AAA tanısıyla başlanan kolşisin tedavisi sonrası atakları tekrar etmedi ve akut faz değerlerinin gerilediği görüldü (tedavi öncesi CRP 61, ESH 67, tedavinin 1. ayında CRP 4, ESH 10).

Sonuç: Bu olgumuz Goodpasture hastalığı ve AAA birlikteliğine dair literatürde sunulan ilk vaka olup, immün süpresif tedaviye rağmen baskılanamayan inflamasyon ataklarının kolşisin tedavisine verdiği yanıt dikkat çekici bulunmuştur.

Anahtar sözcükler: Ailevi Akdeniz ateşi, Goodpasture hastalığı, kolşisin

PS-31

İdiopatik tekrarlayan perikardit: Otoinflamatuvar hastalık?

Belkis Nihan Coşkun¹, Burcu Yağız², Tuğba Ocak², Yavuz Pehlivan², Ediz Dalkılıç²

¹İlker Çelikcan Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Bursa; ²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Bursa

Amaç: Tekrarlayan perikardit, akut perikarditin nispeten sık görülen bir komplikasyonudur (%15-30). Standart tanı yöntemleriyle %80'inde altta yatan bir neden bulunamaz, idiyopatik tekrarlayan perikardit (IRP) olarak kabul edilir. Genellikle, akut perikarditin ilk atağından sonra semptomsuz geçen 4 haftanın ardından ortaya çıkar, yıllarca sürebilir. Önceleri idiyopatik olarak kabul edilen bu durum son zamanlarda tekrarlayıcı steril inflamasyon atakları ile karakterize otoinflamatuvar hastalık olarak kabul edilmektedir. Kolşisine ve IL-1 inhibitörlerine iyi yanıt alınması bu görüşü desteklemektedir. Tekrarlayan perikardit atakları ile seyreden bir hastayı sunmayı amaçladık.

Olgu: 42 yaş erkek hastanın, Haziran 2018'de tarafımıza ilk başvurusunda 2014'ten beri tekrarlayan perikardit atakları olduğu görüldü. Etyolojiye yönelik tetkiklerinde viral enfeksiyon belirteçlerinin (Parvo, EBV, hepatit B, C, HIV) negatif olduğu saptandı. ANA ve ENA profili doğaldı. Başlangıçtaki ESH: 60 mm/h ve CRP: 4.5 mg/dl bulundu. Hastaya NSAII ve kolşisin başlandığı, yeterli yanıt alınamayınca günlük 10-15 mg'lık dozlarda prednizolon verildiği görüldü. PPD: 33 mm saptandı, klinik bulgusu olmayan hasta ilaçsız izleme alındı. Haziran 2018'de tarafımıza başvuran hastaya kolşisin 2x0.5 mg yeniden başlandı. Tetkiklerinde kreatinin: 0.75, ürik asit: 6.5, protein/albumin: 6.5/4.2, AST/ALT: 40/90, WBC: 7750 ANS: 4150, Hb: 14.5, PLT: 254.000, ESH: 2 mm/h, CRP: 1 mg/dl bulundu. FMF gen mutasyonu doğaldı. Şikayetlerin ataklar halinde gelmesi, eşlik eden ateş olması, steroid dirençli olup kolşisinden kısmi yanıt alınması nedeni otoinflamatuvar perikardit düşünüldü. Hastaya anakinra başlanması planlandı. 3 aylık tedavi sonunda atak geçirmeyen hastanın EKO'sunda perikardda sıvı saptanmadı.

Sonuç: Otoinflamatuvar hastalıklar IL-1 artışına yol açan inflamazom aktivasyonu nedeniyle meydana gelmektedir. IRP'nin otoinflamatuvar hastalık olarak kabul edilme nedeni, ateş, serozit ve inflamasyon belirteçlerinde yükseklik ile karakterize ataklar şeklinde seyretmesi, spesifik otoantikorların ve otoreaktif T hücrelerinin bulunmaması, kolşisin ve özellikle IL-1 inhibitörlerine iyi yanıt vermesidir. Tedavi stratejisi başlangıçta aspirin veya NSAII ile kolşisin kombinasyonu, dirençli vakalarda kortikosteroidlerin tedaviye eklenmesidir. Dirençli hastalarda IL-1 inhibitörlerinin etkinliği, güvenliği randomize kontrollü çalışmalarda gösterilmiştir. Yüksek doz steroide yanıtız tekrarlayan perikardit vakalarında IL-1 inhibitörleri akılda tutulmalıdır.

Anahtar sözcükler: IL-1 inhibitörleri, idiyopatik tekrarlayan perikardit, otoinflamatuvar hastalık

PS-32

Nadir bir birliktelik: Ailevi Akdeniz ateşi ile ilişkili amiloidoz ve anlamı belirlenemeyen gamopati

Zeynep Tokur Dincer¹, Berna Yurttaş¹, Ayşe Salihoğlu², Serdal Uğurlu¹

¹Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ²Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Ailevi Akdeniz ateşi (AAA); otozomal resesif kalıttır. Tekrarlayan ateş ve poliserözit ataklarıyla seyredir. En sık görülen otoinflamatuar sendromdur. AAA'nın en ciddi komplikasyonu amiloidozdur. Kolşisin kullanımından önce amiloidoz hastaların %60'ında görülürken, kolşisin kullanılmasıyla bu oran oldukça gerilemiştir. Anlamı Belirlenemeyen Monoklonal Gamopati (MGUS) 50 yaş üzeri popülasyonda %3-4 oranında görülen, multipl myelom veya primer amiloidoza ilerleyebilen bir plazma hücre diskrazisidir. Multipl myelom ve AAA birlikteliği nadir bir durumdur.

Olgu: 38 yaşında kadın hasta nefrotik sendrom ve son dönem böbrek yetmezliği nedeniyle tetkik edilmeye başlanmış. Düzenli diyalize alınan hastanın tetkiklerinde üre: 95 mg/dL, kreatinin: 5 mg/dL, Hgb: 6 g/dL, albümin: 2.90 g/dL, total protein: 5.20 g/dL saptanmış. Protein elektroforezinde monoklonal gamopati görülmesi üzerine proteinürinin de olması nedeniyle hastada primer amiloidoz düşünülmüş. Yapılan immunofiksasyon elektroforezinde Immunglobulin A (IgA) Kappa monoklonalitesi saptanmış. IgA düzeyi 696 mg/dL, idrar kapa hafif zincir düzeyi 862 mg/gün (<15 mg/L), idrar lambda hafif zincir düzeyi 313 mg/gün (<15 mg/L), serum kapa düzeyi 52 mg/dL (0.33-1.94), serum lambda düzeyi 10 mg/dL (0.57-2.63) görülerek kemik iliği biyopsisi yapılmış. Kemik iliği biyopsisinde IgA Kappa monoklonalitesi gösteren plazma hücre infiltrasyonu ve damar duvarında potasyum permanganat ile solan amiloid birikimi bulunarak plazma hücre oranı %6 olarak değerlendirilmiş. Ekokardiyografide ejeksiyon fraksiyonu %60, myokarda restriktif tutulum tespit edilmiş. Hastanın 6 g/gün proteinürisi saptanması üzerine böbrek biyopsisi yapılmış. Böbrek biyopsisinde immüno-elektron mikroskopisi ile yapılan tiplendirme doğrultusunda hasta AA amiloidoz tanısı almış. Anamnez derinleştirildiğinde çocukluk döneminde

başlayan, tipik 3 gün süren ateş, karın ağrısı ve artrit atakları bu ataklara erizipel benzeri döküntünün eşlik ettiği öğrenilmiş. Hasta AAA ile ilişkili amiloidozu ve eşlik eden MGUS tanısı olduğu düşünülerek tarafımıza yönlendirildi. Gönderilen MeFV (Mediterranean FeVer) mutasyonu M694V homozigot olarak raporlandı. Haftada 3 gün hemodiyalize giren hastaya 0.5 mg/hafta kolşisin ve 100 mg/gün anakinra başlandı.

Sonuç: AAA sık görüldüğü ülkelerde sekonder amiloidozun en sık sebebidir. Sunduğumuz vakada eş zamanlı MGUS tabloya eşlik etmekteyken nefrotik sendromun asıl sebebi biyopsiyle gösterilen sekonder amiloidozdur. Hasta MGUS görülmesi için beklenenden daha genç bir hastadır. Böbrek biyopsi örneğinin immüno-elektron mikroskopisi ile değerlendirilerek biriken amiloidin AA tipi olduğunun gösterilmesi hastanın tedavisine yön vermiştir. MGUS ve AAA birlikteliği çok nadir de olsa amiloidoz düşünülen hastalarda ayırıcı tanı dikkatli yapılmalı, amiloid depoziti mutlaka tiplendirilmelidir.

Anahtar sözcükler: Ailevi Akdeniz ateşi, amiloidoz, MGUS

PS-33

Psoriyatik artritte temporomandibuler eklem tutulumu: Olgu sunumu

Cem İdrisoğlu¹, Tuğrul Örmeci², Meryem Can³

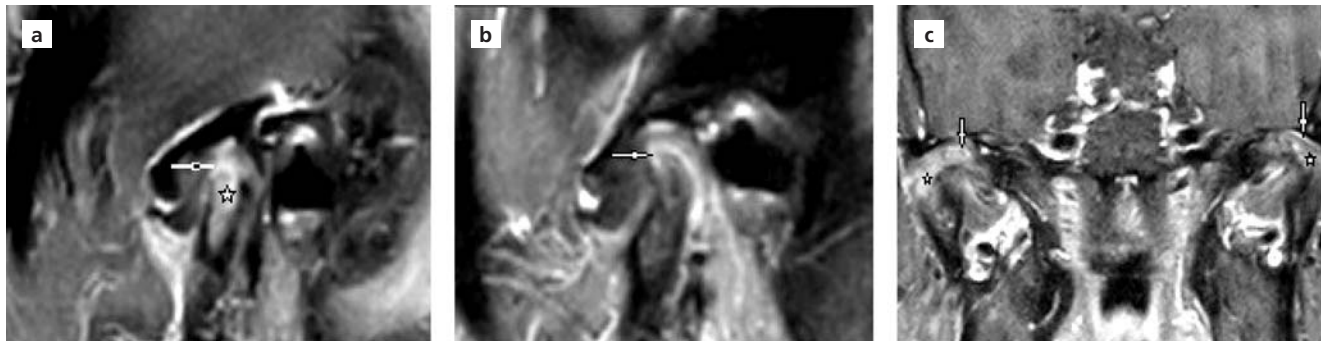
¹Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı;

²Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı;

³Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı

Amaç: Psoriyatik artrit seronegatif spondiloartrit grubundan inflammatuar bir artrittir. Distal interfalangeal eklem tutulumu, daktilit, asimetrik sakroileit, entezit hastalığa spesifik bulgulardır. Spondiloartropatilerde temporomandibuler eklem tutulumu, incelenen popülasyon ve değerlendirme araçlarına göre değişimle birlikte ortalama %11-35 arasında görülür. Bu yazımızda temporomandibuler eklem tutulumu olan psoriyatik artrit vakasını sunuyoruz.

Olgu: 32 yaşında erkek hasta, üç aydır el bilek ve proksimal interfalangeal eklemlerde ağrı, bir buçuk aydır çenesinde ağrı ve yemek yiyememe şikayetiyle başvurdu. Bir saatten fazla süren sabah tutukluluğu vardı. Hastanın laboratuvar incelemelerinde; saatlik sedimantasyon hızı: 51 mm/saat, CRP: 49.35 mg/L (N: 0-5 mg/L),



Şekil (PS-33): Sinovyal hipertrofi. Sağ (a), sol (b) sagittal T1 SPIR (spectral saturation with inversion recovery) ve koronal T1 SPIR (c) MR incelemede, her iki TME' de snovit ile uyumlu snovyal kontrastlanma (ok) ve mandibuler kondillerde muhtemel reaktif hafif kontrastlanma (yıldız) mevcuttur.

Romatoid Faktör: negatif, Anti-CCP: Negatif ve ANA: Negatif olarak saptandı. Beş yıldır psoriyazis hastalığı mevcut. Fizik muayenesinde bilateral temporomandibuler eklemlerde ağrı ve kısıtlılık, bilateral proksimal interfalangea eklemlerde hassasiyet saptandı. Sırtında ve saçlı derisinde psoriyazis plakları mevcut. Hastaya temporomandibuler MR çekildi, "Her iki temporomandibuler eklem düzeyinde, mandibuler kondillerde eroziv değişiklikler, eklem mesafesinde sinovit ve kemik yapıda medüller ödem olarak raporlandı (Şekil PS-33) Hastaya CASPAR kriterlerine göre psoriyatik artrit tanısı kondu. Metotreksat 15 mg / hafta, metilprednizolon 16 mg/ gün ve diklofenak 2x75 mg başlandı. Bir ay sonraki kontrolünde ağrısı ve psoriyazis plakları azalmıştı. Hastanın poliklinik takibi devam etmektedir.

Sonuç: Temporomandibular eklem tutulumu psoriyatik artritli hastalarda nadir gözükür fakat ciddi komplikasyonlara sebep olabilir. Bu hastalarda erken tanı ve tedavi önem arz etmektedir. Genellikle kondil ve glenoid fossada eroziv değişiklikler olur ve aşırı eklem aralığı daralması ile ilişkilidir. Bu makalemizde bir psoriyatik artritte bilateral temporomandibuler eklem tutulumu vakasını sunduk.

Anahtar sözcükler: Psoriyatik artrit, temporomandibuler artrit, psoriyazis

PS-34

Pnömotoraks ile komplike romatoid nodül olgusu

Zeynel Abidin Akar¹, Nevzat Gözel²

¹Firat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Elazığ;

²Firat Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Elazığ

Amaç: Romatoid nodül, romatoid artrit (RA) en sık görülen cilt bulgusudur. Subkutan nodüller hastalığın başlangıcında %7 oranında tespit edilirken bu oran hastalık seyri sırasında %30-40'lara kadar çıkabilmektedir. Akciğerde ise romatoid nodül görülme sıklığı ile ilgili net veri bulunmamakla birlikte, nodüllerin metotraksate, leflunamid ve özellikle anti-TNF gibi biyolojik ajan tedavisi arasında ilişki olabileceği düşünülmektedir.

Olgu: 55 yaşında, erkek, son bir yıldır özellikle hareket etmekle artan nefes darlığı ve eklem ağrısı tarifliyor, eklem ağrılarına şişlik, sabah tutukluğu eşlik etmiyordu. Hasta nefes darlığı nedeniyle araştırılırken akciğerde su topladığı söylenerek hastanemiz göğüs cerrahisi bölümüne yönlendirilmiş. Hastanın yapılan tetkiklerinde akut faz yüksekliği, PA AC grafisinde bilateral plevral effüzyon ve sağ tarafta pnömotoraks saptanması nedeniyle hasta göğüs cerrahisi servisine interne edilmiş. Hastaya tüp torakostami yapılıyor ve plevral mayiden tbc, mantar ve basit kültür çalışılmış ve üreme olmamış. Hasta uzun süreli anti-biyoterapiye rağmen rahatlamaması nedeniyle opere edilmesine karar veriliyor. Hastanın plevra yapraklarının kalınlaştığı, yer yer parankim hasarının olduğu tespit edildi. Hastanın visceral ve paryetal plevra yapraklarına ait dokuların histopatolojik incelenmesinde romatoid nodül tespit edilmesi nedeniyle hasta romatolojik hastalık açısından değerlendirilmek üzere tarafımıza danışıldı. Hastanın romatolojik değerlendirilmesinde bilateral MKF sıkma testi pozitif tespit edildi, hastada artrit saptanmadı,

sabah tutukluğu 10-15 dk kadar tariflemekteydi. Hastanın serolojik incelemesinde yüksek titrede anti-CCP, RF pozitifliği, akut faz yüksekliği tespit edildi. Hastaya mevcut bulgularla RA tanısı düşünülerek 0.5 mg/kg prednizolon emthexate tb 1x6/hafta, folbiol tb 1x1/hafta başlandı. Hastanın takiplerinde mevcut tedaviye leflunamid 20 mg tb 1x1/gün eklendi. Bu tedaviye rağmen şikayetlerinin devam etmesi nedeniyle tedaviye ritüximab eklenip, leflunamid kesildi. Hastanın ritüximab tedavisi sonrası klinik ve radyolojik olarak şikayetlerinde belirgin gerileme oldu.

Sonuç: Literatürde romatoid artrit tipik klinik prezentasyonu olmadan AC'de romatoid nodül ile başlangıç gösteren vaka bildirimleri mevcuttur. Bu hastalar tanı konulmadan önce infeksiyon ve malign hastalıklarla sıklıkla karışabilmektedir. Nodüller genellikle subpleval yerleşimlidir veya interlobular septa ile ilişkilidir. Pulmoner romatoid nodüller genellikle asemptomatik ancak plevral efüzyon, pnömotoraks, pyopnömotoraks, bronkoplevral fistül ve hemoptizi gibi komplikasyonlarla karşımıza çıkabilir.

Anahtar sözcükler: Romatoid artrit, romatoid nodül, pnömotoraks

PS-35

Romatoid artrit nadir görülen prezentasyonu:

Romatoid menenjit

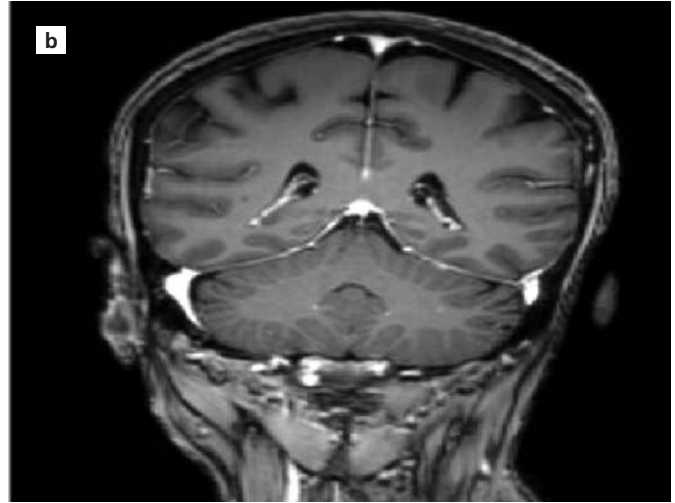
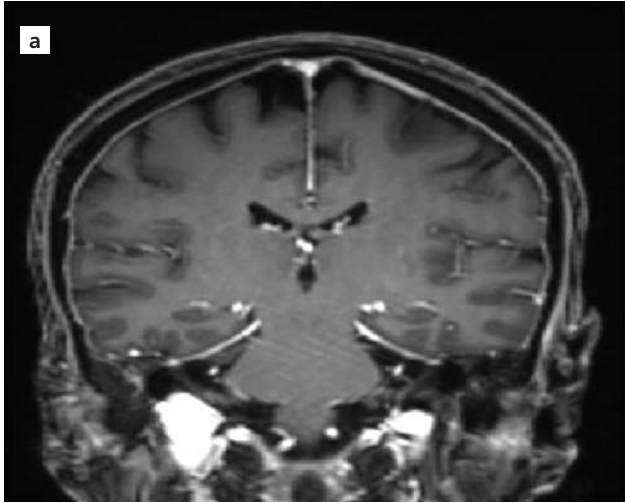
Ahmet Karataş, Burak Öz, Zeynel Abidin Akar,

Süleyman Serdar Koca

Firat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Elazığ

Amaç: Romatoid menenjit romatoid artritte (RA) nadir görülen eklem dışı tutulum şeklidir. Çoğunlukla uzun süreli seropozitif RA tanılı hastalarda görülmektedir.

Olgu: 58 yaşında kadın hasta, hipertansiyon dışında bilinen kronik sistemik hastalık öyküsü yok. Yaklaşık 6 ayda 7 kg kilo kaybı tariflemekte, gece terlemesi tanımılamıyor. 3 ayda artış gösteren vücudun sağ kesiminde güçsüzlük yakınması var. 3 haftadır var olan sol frontotemporal bölgede baş ağrısı, boyun ağrısı ve konuşmada bozulma yakınması gelişmiş. Ek olarak el küçük eklemleri ve dirseklerde ağrı yakınması var. Fizik muayenede ateş: 37.2 °C, TA: 145/85 mmHg, nbz: 88/dk, eklem muayenesinde artrit yok, organomegali ve lenfadenopati saptanmadı, gastrointestinal, solunum ve kardiyovasküler sistem muayenesi doğal, sağ üst ve alt ekstremitelerde kas gücü 3-4/5, dizartrik konuşma saptandı. Laboratuvar tetkikleri; WBC: 12.2 103/µl, Hb: 12 g/dL, Htc: %37.1, MCV: 78 fL, PLT: 562 103/µL, ESR: 76 mm/h, CRP: 76.3 mg/L, üre: 40 mg/dL, kreatinin: 0.54 mg/dL, AST: 27 U/L, ALT: 34 U/L, t. protein: 7.6 g/dL, albumin: 4 g/dL, idrar tahlili: özellik yok, QuantiFERON: negatif, ANA (IFA), ANA profil, c-ANCA ve p-ANCA negatif, RF: 692 IU/mL, CCP: negatif, IgG4: 1580 mg/L'di. Beyin MRİ: Bilateral periventriküler -subkortikal beyaz cevherde iskemik gliotik alanlar izlendi (Şekil PS-35). IVKM sonrası durada diffüz kontrastlanma, kalınlaşma izlendi. BOS analizi normal olarak değerlendirildi. Viral ve bakteriyel menenjit paneli negatifti. Batın ve toraks tomografisinde patoloji



Şekil (PS-35): (a) Tedavi öncesi ve (b) sonrası kranial MRI.

saptanmadı. BT anjiyografide (torakal - arkus aorta) patoloji yoktu. Hastada olası RA ve IgG4 ilişkili pakimenejit düşünüldü. Ancak hasta kabul etmedi. Tedavi 1 mg/kg prednizolon, 2.5 mg/kg dozunda azatiopürin başlandı. Azatiopürin tedavisini tolere edememesi ve progresyon olması nedeniyle aylık 1 g siklofosamid başlandı. Tedavi sonrası radyolojik ve klinik olarak belirgin düzelme görüldü.

Sonuç: Pakimenejit RA'da eklem bulguları çıkmadan önce nadiren görülebilir. Bu hastalarda ayırıcı tanıda IgG4 ilişkili hastalıkları da düşünmek gereklidir. Kesin tanı için biyopsi yapılması önerilmektedir.

Anahtar sözcükler: Romatoid artrit, pakimenejit, IgG4 ilişkili hastalık

PS-36

Mecburi hizmet deneyimi: Batman'da romatoid artritli hastalarda takip oranları

Senem Tekeoğlu

Batman Bölge Devlet Hastanesi, Batman

Giriş: Romatoid artrit, her yaş grubunda görülebilen, daha çok kadınları etkileyen romatizmal bir hastalıktır. Sağlık hizmetine ulaşım, tedavi kararında rol alma ve kontrollere devamlılık hastalığın yönetiminde önemlidir. Batman Türkiye'nin güneydoğusunda yer alan 585.000 nüfuslu, resmi kayıtlara göre okuma yazma bilmeyen oranının %7 olduğu bir şehirdir. Etnik ve kültürel sebeplerle kadınlarda Türkçe bilme ve okuma yazma oranı, eğitim ve sağlık hizmeti gibi alanlardan faydalanma daha düşüktür.

Amaç: Batman Bölge Devlet Hastanesinde takip edilen romatoid artrit tanılı hastaların klinik karakteristikleri, aldıkları tedaviler ve rutin poliklinik takip oranları değerlendirildi.

Yöntem: 14 Temmuz 2017–01 Ocak 2019 tarihleri arasındaki hastane kayıtları incelendi. Sadece bir romatoloğun çalıştığı has-

tanede rutin poliklinik kontrolleri üç ayda bir yapıldığı için son 3 ayda poliklinik kaydı olmayan hastalar 'takipsiz' olarak değerlendirildi. Takip süresi, hastaların ilk ve son takipleri arasındaki süre olarak kaydedildi. Hastalar 'yeni tanı almış' ya da 'önceden tanı konulmuş' olarak ve konvansiyonel sentetik hastalık modifiye edici ilaçlar (DMARD; metotreksat, leflunomid, hidroklorokin, sulfasalazin) veya biyolojik DMARD'lar (adalimumab, etanercept, infliksimab, golimumab, sertolizumab pegol, ritüksimab, tosilizumab, abatacept, tofasitinib) alanlar olarak kategorize edildi. Çoğu hasta düşük doz steroid tedavisi almaktaydı.

Tablo (PS-36): Hasta karakteristikleri, tedaviler.

Yaş	Ortalama 51 yaş (min:16 y, maks: 85 y)
Cinsiyet	Kadın: 432, Erkek: 86 (K/E=5)
RF veya anti-CCP pozitifliği	Seropozitif: 308 hasta Seronegatif: 210 hasta
Takipsiz (toplam)	146 hasta (%28)
Takibe devam eden (toplam)	372 hasta (%72)
Yeni tanı almış (135 hasta) (%26)	Takipsiz: 37 (%27) Takibe devam eden: 98 (%73)
Önceden tanı konulmuş (383 hasta) (%74)	Takipsiz: 108 (%28) Takibe devam eden: 275 (%72)
Konvansiyonel sentetik DMARDlar (397 hasta) (%77)	Takipsiz: 135 (%34) Takibe devam eden: 262 (%66)
Biyolojik DMARDlar (121 hasta) (%23)	Takipsiz: 11 (%10) Takibe devam eden: 110 (%90)
Biyolojik DMARDlar (uygulama şekli, değişimler dahil)	Subkutan (sc): 52 (%35) İntravenöz (iv): 67 (%45) Per oral (po): 28 (%20)

Bulgular: Toplam 518 hastanın karakteristikleri ve tedavileri tabloda gösterilmiştir. Takibe devam eden hastalarda ortalama takip 8.9 aydı (maksimum 17 ay). Takibe devam etmeyen hastalardaki ortalama takip süresi 2.8 aydı (minimum: 1 ay, maks-

mum: 13 ay). Takipsiz kalan 146 hastanın 71'i sadece 1 kez polikliniğe başvurdu. Biyolojik tedavi alan hastalarda takip oranının daha yüksek olduğu görüldü (Tablo PS-36). Bu tedavilere karar verilirken, özellikle yaşlı ve okuma yazma bilmeyen hastalarda, iv ve po uygulama şekli sc tedaviye tercih edildi.

Sonuç: Hastalık yönetiminde amaç en erken dönemlerde remisyon sağlamaktır fakat kırsaldaki hastaların en büyük sorunu takibe ve tedaviye devam oranının az olmasıdır. Diğer tüm kronik hastalıklarda olduğu gibi romatoid artrit de farkındalık ve eğitim hastalığın tedavisinde en önemli basamaklardır.

Anahtar sözcükler: Romatoid artrit, tedavi, takip oranı

PS-37

SLE nefitine benzer şekilde prezente olan fibriller glomerülo nefrit olgusu

Banu Çiçek Yalçın Dulundu, Ege Sinan Torun, Bahar Artım Esen, Ahmet Gül, Murat İnanç, Mahdume M. Lale Öcal

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

Amaç: Sistemik lupus eritematozusta böbrek tutulumu sık olup ciddi mortalite ile ilişkilidir. Proliferatif nefrit tanısı alan SLE hastalarının %10–30'u son dönem böbrek yetmezliğine ilerlemektedir. SLE'de birkaç adet renal tutulum türü bulunmaktadır. Çoğunlukla böbrek biyopsisi ile ayırt edilebilen immün kompleks ilişkili glomerülo nefritlerdir. Buna ek olarak lupustan bağımsız renal hastalıklar da görülmektedir.

Olgu: Fibriller glomerülo nefrit ve immünotaktoid glomerülopati her ikisi de immunoglobulin kaynaklı çöküntüler sonucu oluşmaktadır. Patognomonik histolojik bulgular ancak elektron mikroskopunda görülebilir. Bu iki hastalık çok sık görülmemekle beraber nativ renal biyopsilerin %0.5 ila 1'inde görülmektedir.

Sonuç: Biz de yapılan tedaviye yeterli yanıt olmadığı için rebiyopsi yapılan ve sonucunda fibriller glomerülo nefrit gelen bir vakayı sunduk

Anahtar sözcükler: SLE, glomerülo nefrit, fibriller

PS-38

Ateş yüksekliği, kilo kaybı, halsizlik ve artralji yakınmaları ile başvuran ve sistemik lupus eritematozus tanısı alan 68 yaşında erkek hasta: Olgu sunumu

Kubilay Şahin, Kürşat Dal, Oktay Bulur, Derun Taner Ertuğrul
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Kliniği, Ankara

Amaç: Sistemik lupus eritematozus (SLE); kronik, sebebi bilinmeyen, immünolojik bozukluklarla birlikte, otoimmün karakterli, birçok organ ve sistemi tutan bir bağ doku hastalığıdır. Hastaların büyük kısmında halsizlik, yorgunluk, ateş, kas ağrıları ve kilo kaybı gibi nonspesifik yakınmalar yanında, spesifik organ ve sistem semptomları bulunabilir. Hastalık 16–55 yaş arası kadınlarda daha sık görülmektedir. Nadiren ileri yaş erkek

hastalarda görülebilir. Biz de ateş, kilo kaybı ve artralji yakınması olan ve SLE tanısı koyduğumuz 68 yaşında bir erkek hastayı sunmayı amaçladık.

Olgu: 68 yaşında erkek hasta, yaklaşık 2 ay önce dış merkezde göğüs kliniğine öksürük, ateş, kilo kaybı yakınmaları ile başvurmuş ve pnömöni tanısı ile yatırılarak yaklaşık bir ay tedavi görmüş. Antibiyotik tedavileri almasına rağmen öksürük yakınması azalmış, ancak ateş yüksekliği ve kilo kaybı düzelmemiş. ANA ve p-ANCA pozitifliği olması nedeni ile romatoloji polikliniğine yönlendirilmiş. Anamnezde yaklaşık 2.5 aydır kilo kaybı, halsizlik, ateş yüksekliği ve el, el bileği ve ayaklarda ağrı yakınması vardı. Eklemelerde şişmesi ve sabah tutukluğu tariflemiyordu. Fizik muayenede artrit yoktu. Akciğer bazallerinde hafif ralleri mevcuttu. Tetkiklerde CRP: 10.43 mg/L, sedimentasyon: 93 mm/saat, RF-, CCP-, Hb: 9.9 g/dL, SSA-, SSB-, P ve C ANCA-, C3: 0.80 g/L, C4: 0.10 g/L TTT normal, ANA: 4+ Nükleer membran patern, dsDNA: 2+ idi. Hastada klinik bulgularla SLE düşünüldü. Metilprednizolon (MP) 16 mg ve hidrokortikosteron (HK) 2x200 mg başlandı. 2 hafta sonra kontrole geldiğinde ateşi yoktu ve yakınmaları azalmıştı. Kontrol tetkiklerinde CRP: 1.41 mg/L, ESH: 71 mm/saat idi. Takibinde MP dozu azaltılan hasta halen, MP 4 mg ve HK 2x200 mg kullanmakta olup remisyonda izlenmektedir.

Sonuç: SLE kadınlarda erkeklere göre 9 kat daha sıktır ve özellikle doğurganlık çağında daha sık görülmektedir. Hastalık klinikte ateş, eklemlerde şişlik, ciltte eritemli döküntülerden, bazı organ ve sistemlerin etkilenmesine kadar çeşitlilik gösterir. Hastamızda olduğu gibi nedeni bilinmeyen ateş, kilo kaybı, halsizlik ve artralji gibi nonspesifik yakınmalar da görülebilir. İleri yaşta bir erkek hastada SLE öncelikli bir tanı olarak düşünülmesi de, SLE olasılığı akıldan tutulmalı ve gerekli tetkikler yapılmalıdır.

Anahtar sözcükler: SLE, artralji, ateş

PS-39

Rituximab ile başarıyla tedavi edilen katastrofik antifosfolipid sendromu olgusu

Zeynep Ertürk, Yasemin Yalçınkaya, Nevsun İnanç, Haner Direskeneli, Pamir Atagündüz

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Katastrofik antifosfolipid sendromu (CAPS), akut çoklu organ tutulumu, küçük damar trombozu ve viseral organ hasarı olmak üzere APS'nin en şiddetli ve nadir görülen formudur.

Yöntem: 17 yaşında kadın hasta; ateş, göğüs ağrısı ile başvurdu. Öyküde 5 ay önce hastada sol popliteal derin ven trombozu, iki abort, Raynaud fenomeni mevcuttu. Fizik muayenede taşikardik, hipotansiyon, sol abdomende hassasiyet vardı. Laboratuvarında; Hb 9.5 g/dL; CRP: 201 mg/L; ESR: 127 mm/s; troponin I: 26.4 mg/l (n=0.01–0.04 mg/l), CK-MB: 50 U/l (n=0–25 U/l). C3, C4 komplement seviyeleri düşüktü. Ab2GPI Ig M> 200 RU/ml (n=5–20 RU/ml) ve LA=80.3 (n=35–43). ANA homojen patern 1/640 titreda pozitif. Anti-SS-A ve anti-SS-B pozitif. Faktör V leiden mutasyonu homozigottu. Proteiürisi 1086 mg/gün idi. Pulmoner BT anjiyografide alt loblarda konsoli-

dasyon ve bilateral plevral efüzyon mevcuttu. Abdominal BT'de 4 cm splenik infarkt görüldü. Eko anteroseptal, posterior ve posterolateral duvar hipokinezi saptandı. Derin ven trombozu, antikor pozitifliği, splenik enfarktüs, akut koroner sendrom öyküsü ile katastrofik antifosfolipid antikor sendrom (CAPS) tanısı aldı. 1 mg/kg/gün metilprednizolon, piperasilin/tazobaktam 13.5 g/gün ve 10 gün iv immünoglobulin (0.4 g/kg/gün) aldı. aPTT izlemi ile heparin infüzyonu, 500 mg/gün siklofosfamid ve takiben rituximab (1 g) uygulandı. YBÜ tedavisinden sonra 32 mg MP, AZA 100 mg/gün, ASA 100 mg gün, ramipril 2.5 mg/gün, klopidogrel 75 mg/gün, HCQ 200 mg, DMWH ardından oral warfarin (hedef INR: 3–3.5 tedavisi aldı. Steroid sonrası sakroiliak eklemden bilateral avasküler nekroz gelişti.

Bulgular: Antifosfolipid sendromu (APS), persistan olarak antifosfolipid antikorları olan hastalarda tromboz ve/veya gebelik morbiditesi ile karakterizedir. Koagülasyon yollarını tetikleyen beta2-glikoprotein I'nin etkileşimiyle endotel hücrelerinin aktivasyonu ve bununla birlikte antitrombin III inhibisyonu, aktive protein C, fibrinoliz inhibisyonu, doku faktörü ve trombinin aracılığı ile trombozu teşvik eder. Kompleman aktivasyonu, C3, C5a ve membran atak kompleksi ürünleritrombosit ve endotel hücre aktivasyonunun güçlü mediyatörleridir;bu nedenle kompleman sistemi muhtemelen APS patogenezinde kritik bir adımdır.

Sonuç: Antifosfolipid sendromlu hastalarda akut çoklu organ tutulumu gibi yaşamı tehdit eden komplikasyonların farkında olunmalıdır. AFS seyrek bir durumdur ve derin ven trombozu,arteriyel tıkaçıcı olaylar, tekrarlayıcı fetal kayıp,vazospastik fenomen veya geçici iskemik ataklar gibi klinik semptomlar varsa hiperkoagülabiliteye neden olan herhangi bir alta yatan durum olmaksızın şüphelenilmelidir. Antikoagülan trombotik olayların önlenmesine ve gebeliğe yardımcıdır.

Anahtar sözcükler: Antifosfolipid antikor sendromu, tromboz, katastrofik

PS-40

Psikoz ve trombotik trombositopenik purpura ile başvuran sistemik lupus eritematozus olgusu

Sinem Nihal Esatoğlu, Berna Yurttaş, Mustafa Erdoğan, Yeşim Özgüler, Serdal Uğurlu

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

Amaç: Nöropsikiyatrik sistemik lupus eritematozus (NP-SLE), SLE'nin santral sinir sistemi tutulumu ile ilişkili çeşitli psikiyatrik ve nörolojik bulgularını tanımlamaktadır. Psikoz, SLE hastalarının %5'inde görülmektedir. Trombotik trombositopenik purpura (TTP) SLE ile birlikteliği ise çok nadirdir. Burada, psikoz ile psikiyatri kliniğine yatırıldıktan sonra SLE ve TTP tanısı konan bir vakayı sunmaktayız.

Olgu: 22 yaşında kadın hasta 7 aydır olan saç dökülmesi ve kaşıntılı purpurik cilt döküntüleri ile dermatoloji tarafından trikotillomani ve nörodermatit düşünülerek psikiyatri kliniğine yönlendirilerek psikotik depresyon tanısı ile yatırılmış. Tetkiklerinde Hgb:



Şekil (PS-40): Fizik muayenede gözlenen akrosiyanoz ve vaskülitik döküntüler.

5 g/dl, trombosit: 18.000/mm³, Lökosit: 7000/mm³ ve LDH: 1876 IU/l saptanması üzerine iç hastalıklarına danışılmış. Periferik yaymasında çok sayıda şistosit görülmüş ve hematoloji tarafından TTP olarak değerlendirilmiş. Temporal alopesi, vaskülitik döküntüleri ve daha önceden bakılan lupus serolojisinin pozitif olması üzerine tarafımıza danışıldı. Sistem sorgulamasında oral aft dışında SLE ile ilgili ek yakınması yoktu. Fizik muayenede akrosiyanozun eşlik ettiği peteşiyel döküntüler, temporal alopesi ve malar raş mevcuttu (Şekil PS-40). ANA 1/1280 homojen, anti ds-DNA, anti-Sm ve anti-RNP yüksek titrede pozitif ve C3 düşüktü. SLE ve TTP tanısı plazmaferez ve 1 gram 3 gün pulse steroid başlandı. İdame doz 60 mg/gün metilprednizolon ve hidrokortik 400 mg/gün başlandı. Hastanın nörolojik tutulumu açısından yapılan kranial görüntülemeleri normal bulundu, lomber ponksiyon ise hasta kabul etmediği için yapılmadı. 24 saatlik idrar protein düzeyi 754 mg saptandı. Ancak renal biyopsiyi de kabul etmedi. Tedavinin 3. gününde hastanın kliniğinde ve laboratuvarında belirgin düzelmeye görüldü. NP-SLE ve renal tutulum nedeniyle de siklofosfamid başlandı. 15 ay takip sonunda halen mikofenolat mofetil tedavisi altında stabil seyretmektedir.

Sonuç: SLE hastalığında görülen nöropsikiyatrik bulgular SLE tanısı öncesinde hastalık tanısı ile eş zamanlı veya tanı sonrası ortaya çıkabilir. TTP ise mortalitesi çok yüksek ve mutlaka plazmaferezin tedavide uygulanması gerektiği bir hastalıktır. Hemolitik anemi ve trombositopeni SLE hastalarında sık olsa da TTP'nin de olabileceği unutulmamalı ve bu tarz hastalarda şistosit açısından mutlaka periferik yayma yapılmalıdır.

Anahtar sözcükler: Sistemik lupus eritematozus, psikoz, trombotik trombositopenik purpura

PS-41

Çocukluk çağı dirençli Takayasu arteritinde tosilizumab tedavisi: Üç pediatrik olgu

Ferhat Demir, Betül Sözeri

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Takayasu arteriti (TA), idiyopatik, kronik seyirli, sıklıkla aorta ve dallarını tutan bir büyük damar vaskülitidir. Granulam-

töz panarterit zemininde damarlarda stenoz, oklüzyon ve anevrizmalar gelişebilmektedir. Tedavide ilk kullanılan steroidler ve immünsupresif tedaviler, kimi zaman hastalık progresyonunu önlemede yetersiz kalabilmektedir. Dendritik hücrelerden salınan interlökin (IL)-6, TA'da panarterit gelişiminde rol alan sitokinlerin başında gelmektedir. Burada, immünsupresif tedavilere dirençli olan ve tosilizumab ile başarılı bir şekilde tedavi edilen TA tanılı üç pediatrik hastamızı sunduk

Olgu: On beş yaşındaki ilk hasta, ateş, baş ağrısı ve karın ağrısı şikayetiyle başvurdu. Fizik incelemesinde, interskapular alanda sistolik üfürümünün ve abdominal hassasiyetinin olduğu belirlendi. Laboratuvar tetkikleri, akut faz reaktanlarındaki yükseklik dışında normaldi. Doppler ultrason incelemesinde, karotid arterlerde duvar kalınlaşması görüldü Bilgisayarlı tomografi (BT)-anjiyografisinde, bilateral renal arterlerde %70 ve mezenter arterde kısmi darlık tespit edildi. TA tanısı konulan hastaya, bolus-metilprednizolon ve azotiopürin tedavileri başlandı. Tedavi sonrası şikayetler düzeldi ve akut faz reaktanları normal seviyelere döndü. Metilprednizolon tedavisinin kademeli olarak azaltılması sonrası hastalık alevlenmesi görüldü. İkinci hasta, göğüs ağrısı şikayeti ile başvurduğu dış merkezde hipertansiyonunun saptanması sonrası yapılan magnetik-rezonans-anjiyografi tetkikinde; inen aortada darlık ve duvar düzensizlikleri, çıkan aortada ise dilatasyon tespit edilmesi sonrası TA tanısı almış. Akut faz reaktanları yüksek bulunan hasta, kortikosteroid ve azotiopürin tedavisi ile izlenmiş. Dört yıl sonrasında hastanın ateş ve göğüs ağrısı şikayetleri tekrarlamasıyla, hastalık alevlenmesi tespit edildi. Üçüncü hasta, ateş, karın ağrısı ve dizde şişlik şikayetleri sonrası iki yıl önce TA tanısı almış. Akut faz reaktanlarında yüksekliği bulunan hastanın, BT-anjiyografisinde abdominal aortada 4 cm'lik segmentte %70, sağ renal arterde %70, sol renal arterde %50 ve trunkus çöliakus ve superior mezenterik arterde %90 darlık gösterildi. Bolus metilprednizolon ve metotreksat tedavilerine rağmen hastalık aktivitesinde düzelme görülmedi. Tosilizumab tedavisi, üç hastaya da 8mg/kg/ay dozunda başlandı. Hastalarda, klinik ve laboratuvar olarak tam remisyona ulaşıldı.

Sonuç: Konvansiyonel immünsupresif tedavilere dirençli pediatrik TA hastalarında, tosilizumab başarılı bir tedavi seçeneği olarak gözükmektedir.

Anahtar sözcükler: Takayasu arteriti, vaskülit, tosilizumab, interlökin-6

PS-42

Granüloamatöz polianjiitisi bir olguda hepatik ven trombozu: Hereditör trombofilik mutasyonların rolü var mı?

Mehmet Soy¹, Mahmut Altındağ², Gülseren Seven³, Ali Önder Atça⁴, Gülsan Ayhan Sucak⁵

¹Altınbaş Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ²Altınbaş Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul; ³Altınbaş Üniversitesi Tıp Fakültesi, Gastroenteroloji Bilim Dalı, İstanbul; ⁴Altınbaş Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul; ⁵Bahçelievler Medicalpark Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Granüloamatöz polianjiitisi (GPA), ANCA ilişkili bir vaskülit olup, öncelikle üst ve alt hava yolları ve böbrekleri tutan sistemik bir hastalık tablosuna yol açar. GPA olgularında trombofilie eğilim artmış olup, bu artmış tromboz eğilimi, antifosfolipid antikorlar veya genetik trombofilie gibi klasik risk faktörleri ile ilgili bulunmamıştır. Burada hepatik venlerinde tromboz gelişen ve trombofilik faktörleri de pozitif olan bir GPA hastası sunulacaktır.

Olgu: 46 Y E. GPA tanısı izlenmekte olan ve ilk başvuru anında renal ve akciğer tutulumu saptanmadığından limited GPA gibi değerlendirilen hasta. Bactrim, 150 mg azatioprin ve 4 mg Prednisolon tedavisi altında stabil seyretmekte iken önce miyokard infarktüsü ve ardından gelişen karın ağrısı neden ile araştırıldığında MR ile hepatik ven dallarında parsiyel trombüs saptanan hastaya Sc. enoksaparin başlanarak kumadin ile takibe alındı. Ayrıca trombüs saptandığı günlerde GPA'de de alevlenme saptanmıştır: Proteinüri, löksitür, hemaüri, ateş öksürük, haff kanlı nazal deşarj, anemide derinleşme; antiproteinaz düzeylerinde artış olması nedeni aktif kabul edilerek aylık siklofosamid IV tedavisi başlandı. Bu arada olası tromboza eğilim yapabilecek nedenler araştırıldığında FVLeiden mutasyonu N; PT20210G/A mutasyonu: heterozigot mutant, MTHFR C677T homozigot mutant; MTHFR A1298C heterozigot mutant saptandı. Homosistein seviyesi, Lupus Antikugülüni, antikardiolipin antikorları, antibeta-2 glikoprotein-1 antikor testleri normal sınırlarda bulundu. Hasta aylık endoksan, prednison 64 mg PO, INR 2-3 arasında olacak şekilde kumadin ve Bactrim tablet 3/hafta ile stabil seyretmekte olup tedavinin ikinci ayında alınan kontrol MR'da hepatik venlerdeki trombüs de tamamen kaybolmuştur.

Sonuç: GPA'de hepatik ven trombozu görülebilmektedir ve bu durum muhtemelen hastalık aktivitesi ile ilişkili gibi durmaktadır. Ancak hereditör trombofilik faktörler bu olgularda hali hazırda artmış olan tromboz eğilimini daha da belirgin hale getirebilir. Bu nedenle atipik yerleşimli venöz trombozlarda hereditör trombofilie etkenlerini de göz ardı etmemek lazımdır. Olgumuz, hepatik ven trombozu, episklerit, iskemik kalp hastalığı ve hereditör trombofilik faktörlerin bir arada olduğu nadir ve ilginç bir GPA olgusudur.

Anahtar sözcükler: Granüloamatöz polianjiitisi, hepatik ven trombozu, hereditör trombofilik faktörler

PS-43

Korda rüptürü ile prezente olan relapsing polikondrit vakası

Murat Bektaş, Sarvan Aghamuradov, Yasemin Yalçınkaya, Bahar Artım Esen, Ahmet Gül, Murat İnanç, M. Lale Öcal

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

Olgu: 37 yaşında kadın hasta 3 aydır olan ateş, halsizlik ve kilo kaybı şikayeti ile başvurdu. Hastanın yapılan muayenesinde enfeksiyon odağı lehine bulguya ratlanmadı. Romatolojik sorgusunda artrit, raynaud fenomeni, alopesi, oral aft, genital ülser, tekrarlayan karın ağrısı tariflemeydi. Özgeçmişinde 1 yıl önce

mitral kapak korda rüptürü nedeniyle hastane yatışı olmuş ve akut fazları yüksek saptanan hastada infektif endokardit düşünlere antibiyoterapi başlanmış. Klinik ve laboratuvar düzelmeleri olmaması ve mitral yetersizlik gelişmesi nedeniyle opere edilerek mitral kapak replasmanı yapılmış. Kan kültürlerinde üreme olmayan hastanın ameliyat patolojisinde infektif endokardit lehine bulguya rastlanmamış. Tetkiklerinde WBC: 14.8, HGB: 11.9, PLT: 318.000, CRP: 50 mg/L, ESH: 62 mm/saat karaciğer ve böbrek fonksiyonları normal; ANA, RF, anti-CCP antikorları negatif, PET’de malignite veya vaskülit saptanmadı. Öyküsünde birçok kez kulak ve burunda tekrarlayan şiflik, kızarıklık ve ses kısıklığı şikayetleriyle çeşitli defalar hastane başvurusu olduğu öğrenilen hastaya tekrarlayan polikondrit tanısı konularak prednol 32 mg/g ve metotreksat 15 mg/hafta tedavisi başlandı. Hastanın göz muayenesinde özellik saptanmadı. KBB muayenesinde semer burun deformitesi dışında özellik saptanmadı. Tedavi ile ateşi tekrarlamayan, yeni kondrit atağı olmayan hastanın akut fazları normal seyretti.

Sonuç: Relapsing polikondrit başta burun ve kulak kıkırdak tutulumuyla giden nadir, sistemik, otoimmün bir hastalıktır. Mortalitenin ana nedeni kardiyak tutulum olup en sık aort ve mitral kapak tutulumuna bağlı disfonksiyon görülmektedir. Hastaların kardiyak açıdan yakın izlenmeleri prognozunu iyileşmesi açısından önem arz etmektedir.

Anahtar sözcükler: Relapsing polikondrit, kapak disfonksiyonu, nadir otoimmün hastalık

PS-44

Granülomlu polianjiitin nadir bir prezentasyon şekli: Granülomlu mastit

Sarvan Aghamuradov¹, Kenan Nuriyev², Yasemin Yalçınkaya¹, Bahar Artım Esen¹, Ahmet Gül¹, Murat İnanç¹, M. Lale Öcal¹

¹*İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul;* ²*İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul*

Amaç: Granülomlu polianjiit (GPA) genellikle üst ve alt solunum yolları ve böbrek tutulumu ile karakterize, antinötrofil sitoplazmik antikor (ANCA) ilişkili küçük damar vaskülitidir. Vasküler doku veya perivasküler alanın nekrotizan granülomatöz enflamasyonu ile karakterizedir. Granülomlu mastitin (GM) GPA’nın ilk belirtisi olması literatürde nadiren bildirilmiştir. Bu yazıda GPA’nın nadir prezentasyonu olan bir GM olgusu sonduk.

Olgu: 53 yaşında kadın hasta, son birkaç ayda her iki memede ele gelen kitle nedeni ile genel cerrahi bölümüne başvurmuş. Meme ultrasonografisinde her iki memede 1–2 cm ölçüde multiple kitle (Bİ-RADS 4) saptanmış. Bu nedenle sol memeye yapılan tru-cut biyopside; yabancı cisim ve langerhans tip hücreler içeren granülomatöz karakterde septal ve lobüler pannikülit saptanmış, atipik hücre görülmemiş. GM tanısı ile romatolojiye yönlendirilmiş. Sorgulamada burun tıkanıklığı, bazen burun kanaması ve son zamanlarda olan işitmede azalma dışında özellik yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde; CRP: 17.9 mg/l, ESH: 41 mm/saat,

PR3-ANCA: 153, MPO-ANCA: (-), ANA ve ENA profili negatif, RF: (-), Anti-CCP: (-), serum ACE düzeyi ve komplemanlar normal, idrarında proteinüri ve hematüri yoktu, serum protein elektroforezi normaldi. Nazal kurutlanma ve sol tarafta belirgin sensörinöral işitme azlığı saptandı, burun mukuza biyopsisi nekrotizan vaskülit ile uyumlu bulundu. Toraks tomografisinde sağ akciğer üst lob anteriora 2 adet 12 mm çapında nodül izlendi. PPD testi:anerijski, bronkoskopik biyopside atipik hücre saptanmadı, ARB, tüberküloz kültürü negatif sonuçlandı. Bu bulgularla hastaya sınırlı GPA tanısı konuldu ve metilprednizolon 32 mg/gün (haftalık 4 mg azaltılarak, 4 mg/güne düşürülmesi planlandı), metotreksat 15 mg/hafta, folik asit 2 tb/hafta, kotrimoksazol forte 2x1 tb/haftada 2 gün, başlandı. Hastanın 6. hafta kontrolünde; memedeki kitle belirgin küçüldü, burun tıkanıklığı ve işitmede azalma şikayetleri geriledi, akut faz yanıtı normaldi.

Sonuç: İdiyopatik granülomlu mastit (IGM), nadir, klinik ve radyolojik olarak meme kanserini taklit edebilen iyi huylu kronik enflamatuvar meme hastalığıdır. Histopatolojide granülomların gözlenmesi karakteristiktir ve ayırıcı tanıda neoplazi, tüberküloz, mikoz ve sarkoidoz yer alır. GM ile başvuran her hasta, IGM tanısı konulmadan önce, enfeksiyöz nedenler ve romatizmal hastalıklar açısından detaylı değerlendirilmelidir. Özellikle GM’nin GPA’nın nadir ve bazen ilk prezentasyon şekli olabileceği, tanı ve tedavide gecikme veya yetersiz tedavi altında GPA’nın sistemik (yaygın) tutulumlu forma ilerleyebileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar sözcükler: Granülomlu polianjiit, granülomlu mastit, ANCA, nekrotizan vaskülit

PS-45

Takayasu arteritine eşlik eden nodüler sklerit

Hasan Göğebakan, Fatih Yıldız, Gözde Yıldırım Çetin

Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Kahramanmaraş

Amaç: Bir Japon oftalmolog olan Takayasu, 1908’de hastalığı tanımlayan ilk kişi oldu. Takayasu arteriti (TA), aortu ve ana dallarını etkileyen nadir kronik obliteratif vaskülitir. Epidemiyolojik olarak esas olarak üreme çağındaki kadınları etkileyip, Asya ve Latin Amerika ülkelerinde daha yaygındır. Hastalığın başlıca komplikasyonları arasında retinopati, sekonder hipertansiyon, aort yetersizliği ve arter anevrizması sayılabilir. Biz burada tekrarlayan nodüler sklerit atağı ile başvuran ve beraberinde eşlik eden TA’lı bir vakayı sunmak istedik.

Olgu: Göz kliniği tarafından değerlendirilip nodüler sklerit tanısı konulan ve bakılan tetkiklerinde akut faz reaktanları yüksek tespit edilen hasta 7/1/2019 tarihinde tarafımızca değerlendirildi. Günlük işlerini yapmasını engelleyecek kadar halsizlik, sol üst ekstremitede güçsüzlük şikayetleri olan hastanın FM: Sol brakial ve radial nabızları sağa göre azalmış, sol üst ekstremitede TA: 60/20, sağ üst ekstremitede TA: 140/80 mmHg, her iki karotis ve sol subklavian arter proksimal bölgelerde üfürüm, karotis dooplerde; bilateral CCA distalinde konsantrik olarak damar lümenini çepçevre saran ekojen görünümde intimal kalınlaşma

mevcut olup, damar lümeninde sağda %30–40, solda %50–60 darlık, BT anjiyoda; her iki CCA proksimalinde orjin düzeyinden itibaren çepeçevre lümeninde darlığa neden olan duvar kalınlaşması, sol subklavian arter proksimal bölgede diffüz darlığa neden duvar kalınlaşması, abdominal arterde duvar kalınlaşması tespit edildi. Laboratuvarında; CRP: 36 mg/dl, sedim: 21 mm/saat, hmg, biyokimya normal, immünolojik markerlardan ANA ve ANCA profili dahil olmak üzere negatif tespit edildi. Hasta mevcut klinik, laboratuvar ve radyolojik bulgular eşliğinde TA kabul edilip, 1 mg/kg metilprednizolon, methotreksat 15 mg/hf başlandı. Takibinde genel durumu rahatlayan hastanın, akuz faz değerleri normale geriledi, TA değeri sol kolda: 120/70 mmhg tespit edildi ve nodüler sklerit lezyonu geriledi. Hasta şu an kliniğimizde idame 16 mg metilprednizolon ve methotreksat tedavisi ile takip edilmekte.

Sonuç: Klinikte nadir, kadınlarda erkeklerden neredeyse 9 kat daha fazla gözüken TA ve eşlik eden nodüler sklerit vakasını paylaştık. TA'da sklerit nadir gözüktüğü için çoğu oftalmolog tarafından göz ardı edilmesi muhtemeldir. TA'nın oküler özellikleri vaskülitin belirtisidir ve nekrotizan skleritte olduğu gibi ön segmenti veya neovaskülarizasyon ve bununla ilgili komplikasyonları olan retina vaskülitindeki gibi arka segmentide etkilenebilir. Tedavisinde ön planda sistemik steroid tedavisi ile hem mevcut TA kliniği hem de sklerit etkili bir şekilde tedavi edilebilir.

Anahtar sözcükler: Takayasu arteriti, nodüler sklerit, steroid

PS-46

Prostat tutulumu ile relaps olan granümatöz polianjitis olgu sunumu

Levent Kılıç, Gözde Kübra Yardımcı, Alper Sarı, Ömer Karadağ

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

Amaç: Granümatöz polianjitis (GPA)'te nadir olarak genitoüriner sistem tutulumu görülmektedir. Genitoüriner sistemde en sık prostat tutulumu görülmektedir.

Olgu: 32 yaşında erkek hasta kliniğimize idrarda yanma, sık idrara çıkma ve karın ağrısı şikayetleri ile başvurdu. Ekim 2016'da sağ kulakta işitme kaybı, kanlı burun akıntısı, öksürük ve kanlı balgam şikayeti ile başvurduğu bir merkezde çekilen toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) akciğerde kaviter nodüler opasiteler saptanması üzerine yapılan bronkoskopik biyopside nekrotizan granümatöz iltihap görülmesi, c-ANCA testinin pozitif gelmesi üzerine GPA tanısı konularak glukokortikoid ve rituksimab tedavisi başlanmış. Altı ay sonraki kontrolünde üst solunum yolu (ÜSY) semptomları ve akciğer lezyonlarında progresyon olması nedeniyle tedavisi siklofosamid olarak değiştirilmiş ve hastanın ÜSY bulguları ve kontrol görüntüleme akciğerdeki lezyonların boyutlarında gerileme saptanmış. Hasta idrar yaparken yanma, idrardan kan gelmesi şikayeti ile Şubat 2018'de HÜTF Romatoloji kliniğine başvurdu. Fizik muayenesinde abdomende minimal hassasiyet, bilateral gözlerde prop-

tozis mevcuttu. Laboratuvar değerlerinde CRP: 11.2 mg/dL, eritrosit sedimentasyon hızı: 60 mm/saat, hemoglobin: 11.9 g/dL, lökosit: $14.8 \times 10^3/\mu\text{L}$, ELISA ve IFA ile c-ANCA pozitif saptandı. Tam idrar tetkikinde 1+ protein, 16 eritrosit ve 91 lökosit mevcuttu. İdrar kültürlerinde üreme olmadı, idrar ARB boyaması negatifti. 24 saatlik idrarda kantitatif protein miktarı 120 mg/gün saptandı. Üriner ultrasonografi normal sınırlardaydı. Prostatit şüphesi ile yapılan prostat manyetik rezonans görüntüleme (MRG) prostatta heterojenite ve etrafında belirgin kontrastlanma izlenen 15×7 mm apse kavitesi saptandı ve alınan biyopside abortif granülomlar mevcut olmasıyla prostatta GPA relapsı tanısı ile metilprednizolon 48 mg/gün ve rituksimab 1000 mg/15 gün ara ile iki doz olarak başlandı. İzlemede alt üriner sistem semptomlarının tamamen kaybolduğu, prostat MRG'de apse boyutunun gerilediği ve akciğer lezyonlarının iyileştiği görüldü.

Sonuç: GPA'lı hastalarda prostat tutulumu oldukça nadirdir ve sıklıkla GPA'nın başlangıç tutulumu olarak görülmektedir. Bu olguda başka bir sistemik bulgusu olmaksızın, genitoüriner sistem semptomları ile prezente olan bir relaps vakası sunmaktayız. Bu relaps glukokortikoid ve rituksimab tedavisi ile başarılı olarak tedavi edildi ve izlemede rekürrens görülmüdü.

Anahtar sözcükler: Granümatöz polianjitis, prostatit, relaps

PS-47

Prostat absesi; granümatöz polianjitis için nadir bir klinik prezentasyon

Esra Kayacan Erdoğan, Emrah Koç, Didem Arslan, Süleyman Özbek

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Adana

Amaç: Granümatöz polianjitis (GPA) sıklıkla solunum yolu ve renal tutulumla seyreden nekrotizan vaskülitir. Bununla birlikte daha nadir olmakla birlikte ürogenital tutulumu da görülebilmektedir.

Olgu: İdrarda yanma ve sık idrara çıkma şikayeti ile dış merkezde üroloji kliniğine başvuran 44 yaşındaki erkek hastanın bakılan tetkiklerinde ESR ve CRP yüksekliği, hematüri ve piyüri saptanmış. Alt batın bilgisayarlı tomografi çekilen hastanın prostat glandı hipodens olarak izlenmiş ve prostat absesi ile uyumlu bulunmuş. Hastaya başlanan antibiyoterapi sonrasında yapılan transureteral rezeksiyonda alınan örnek patolojide değerlendirildiğinde "Nekrotik fibrinoid eksuda" olarak sonuç alınmış. Bu süreçte hastada solunum sıkıntısı ve hipoksi gelişmesi nedeni ile dahiliye yoğun bakıma devir edilmiş. Solunum sıkıntısına yönelik çekilen toraks bilgisayarlı tomografisinde akciğerde boyutu 6 cm'e ulaşan kavitasyon alanları, nodüler lezyonlar, kavite alanlara komşu yumuşak doku lezyonları izlenmiş. Kaviteler ön planda metastatik akciğer absesi olarak düşünülerek tanı için aspirasyon yapılmış, örnekten gönderilen patoloji sonucu süperatif abse ile uyumlu olarak gelmiş. Takipte damakta perfore lezyon da gelişmesi nedeni ile hasta vaskülit ön tanısı ile tetkik ve tedavisinin düzenlenmesi planı ile Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Dahiliye Yoğun Bakım'a sevk edil-

miş. Hastanın hastanemize başvurusunda damakta kaviter lezyonu, akciğerde multipl kavite ve yumuşak doku karakterinde lezyonları mevcuttu. Ateşi vardı. Hb değeri: 9.1 g/dl, CRP: 160 mg/L, Prokalsitonin: 0.7 ng/mL idi. Hastadan ANCA çalışıldı, pozitif (pr3 pozitif) olarak sonuç alındı. GPA kabul edildi. İzleminde gözde episklerit de gelişen hastaya gün aşırı plazmaferez ve pulse steroid ve takiben intravenöz siklofosfamid verildi. Tedavi sonrası hastanın akciğerdeki ve prostattaki lezyonlarında, damaktaki perfore lezyonunda ve episklerit kliniğinde belirgin düzelme görüldü.

Sonuç: Ürogenital sistem tutulumu granülatöz polianjiit hastalarında nadir görülmekle birlikte literatürde özellikle olgumuzdaki gibi prostat tutulumu ile seyreden vaka bildirimleri mevcuttur. Hastalar prostatit veya prostat absesi ile gelebilir. Başlangıç semptomu olgumuzdaki gibi sadece disüri olabilir. Ayırıcı tanıda enfeksiyonlar, basit granülatöz prostatit, sarkoidoz akılda tutulmalıdır.

Anahtar sözcükler: Prostat, granülatöz polianjiit, ürogenital

PS-48

Episkleritle prezente olan GPA olgusu

Kerem Yiğit Abacar

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Granülatöz polianjiit (GPA) alt ve üst solunum yolları, cilt ve böbrek tutulumuna yol açan, antinötrofilik sitoplazmik antikorların eşlik ettiği idiyopatik nekrotizan sistemik bir vaskülitir. En sık 40–60 yaşları arasında görülür. Bu vakada episklerit ile prezente olan GPA olgusunu göreceğiz.

Olgu: 15 ay önce doğum öyküsü mevcut olan 28 yaşında kadın hasta, son birkaç haftadır gözlerde kızarma, burun akıntısı, burun kanaması ve son 5 gündür eklem ağrısı ve alt ekstremitelerde döküntü şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. Muayenesinde bilateral ayak bileklerinde artrit, alt ekstremitelerinde palpabl pur-

puraları mevcuttu. Hastanın tetkiklerinde CRP ve sedimentasyon yüküklüğü, normositer anemisi mevcuttu. Kreatinin normaldi. Tam idrar tetkikinde idrarda eritrosit, lökosit ve proteinürisi mevcuttu. Toraks CT'sinde en büyüğü 4 cm'e varan bilateral multipl nodüler lezyonları mevcuttu. İdrar sedimentinde dismorfik mikrositer, eritrosit silendirleri, hyalen silendirler, lökosit silendirleri görüldü. Hastanın c-ANCA'sı ve anti-PR3'ü yüksek titrede pozitif geldi. Göz hastalıklarına konsülte edilen hastada episklerit saptandı. Hastaya 3 gün 1 g/gün iv prednizolon ve rituximab 1000 mg iv infüzyon tedavileri verildi. Böbrek biyopsisi yapıldı. Kresantik glomerülo nefrit ile uyumlu sonuçlandı.

Sonuç: GPA üst solunum yolları ve gözü de tutabilen bir hastalık olup, bu tür prezentasyonlarda ayırıcı tanıda yer almalıdır.

Anahtar sözcükler: Granülatöz polianjiit, ANCA ilişkili vaskülitler, episklerit

PS-49

Kronik pulmoner tromboemboli nedeni ile izlenen olgularda post-op saptanan izole pulmoner vaskülit: Vaka serisi

Ümmügülsüm Gazel¹, Derya Kocakaya², Yasemin Yalçınkaya¹, Nevsun İnanç¹, Bedrettin Yıldızeli³, Fatma Alibaz Öner¹, Haner Direskeneli¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul;

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı,

İstanbul; ³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul

Amaç: İzole pulmoner vaskülit (İPV) oldukça nadir görülen bir tek organ vaskülitidir. Özellikle büyük pulmoner damarların tutulmasıyla tanımlanan İPV ile ilgili literatürde son derece az sayıda vaka bildirimleri mevcuttur. Bu çalışmada merkezimizde takipli 3 İPV vakası sunulmaktadır.

Olgu 1: 50 yaşında erkek, kronik pulmoner tromboemboli (KTEPH) nedeniyle 6 aydır dış merkez takipli iken pulmoner endarterektomi operasyonu yapılarak kliniğimize yönlendirilmişti. Operasyon öncesi görüntüleme ve tetkikleri Tablo PS-49'da özet-

Tablo (PS-49): Görüntüleme ve tetkik sonuçları.

	Olgu 1	Olgu 2	Olgu 3
Pulmoner arter basıncı (Ekokardiyografi ile)	105 mm/Hg	36 mm/Hg	72 mm/Hg
Bilgisayarlı toraks anjiyografi	Pulmoner arter çapı 31 mm, her iki ana pulmoner arter boyunca diffüz duvar kalınlaşması lümende daralma	Pulmoner arter çapı 21 mm, solda segmenter ve subsegmenter, sağda interlober arterden itibaren dolum defekti	Pulmoner arter çapı 27 mm, bilateral ana pulmoner arter düzeyinden itibaren 3 mm intimal kalınlaşma, total dolum defekti
Patoloji	Adventisyadan intimaya uzanan nötrofiller, eozinofiller, lenfositler, plazmositler, histiositler ve kümelenmiş mononükleer dev hücrelerden oluşan iltihabi hücre infiltrasyonu	Histiositik ve lenfoid hücrelerden oluşan kronik inflamasyon, bulgular lenfositik vaskülitte uyumlu	Orta şiddette lenfositten zengin kronik inflamasyon, bir odakta dev hücreleri içeren histiosit kümelenmesi
ESH		66 mm/saat	33 mm/saat
CRP		18 mg/L	4.1 mg/L

lenmiştir. Fizik muayenesi, sorgulamasında ve tetkiklerinde sistemik vaskülit düşündürülecek bulgu yoktu. Endarterektomi materyalinin histopatolojisi pulmoner vaskülit ile uyumlu olan hastaya İPV tanısıyla 1 mg/kg/gün prednol başlandı. Steroid azaltılırken azatiopürin tedavisi eklenen hasta 5 yıldır bu tedaviyle remisyonunda izlenmektedir.

Olgu 2: 39 yaşında kadın, 1 yıldır dış merkezde KTEPH nedeniyle antikoagulan tedaviyle takipli olup merkezimize endarterektomi için yönlendirilmişti. Değerlendirme sonucunda sistemik vaskülit bulgusu saptanmadı. Operasyon öncesi görüntüleme ve tetkikleri Tablo PS-49'de özetlenmiştir. Ancak operasyon öncesinde başka nedenle açıklanamayan akut faz yüksekliği olan hastaya (Tablo PS-49) operasyon öncesi 32 mg/gün metilprednizolon tedavisi başlandı. Endarterektomi materyalinin histopatolojisi vaskülit ile uyumlu olan hastanın (Tablo PS-49) tedavisine, postop steroid azaltılırken azatiopürin eklendi. Bir yıllık takip sonrasında relaps nedeniyle steroid tedavisi 1 mg/kg/gün yapıldı ve 3 kür 1000 mg siklofosfamid verildi. Sonrasında idame azatiopürinle 1 yıldır remisyonunda olarak izlenmektedir.

Olgu 3: 49 yaşında kadın, KTEPH nedeniyle 1 yıldır dış merkezde antikoagulan tedavi ile takipliyken endarterektomi operasyonu sonrası kliniğimize yönlendirilmişti. Operasyon öncesi görüntüleme ve tetkikleri Tablo PS-49'da özetlenmiştir. Değerlendirme sonucu sistemik vaskülit saptanmayan hastanın, postop histopatoloji sonucunun (Tablo PS-49) vaskülit ile uyumlu olması nedeniyle 0.5 mg/kg/gün metilprednizolon başlandı. Steroid azaltılırken tedaviye azatiopürin eklendi. 6 aydır remisyonunda takip edilmektedir.

Sonuç: İPV vakalarında, ilk prezentasyonda pulmoner hipertansiyon sık bir bulgudur. Bu nedenle İPV hastaları sıklıkla KTEPH olarak izlenebilmekte ve tanı gecikebilmektedir. Şüphelendiğinde, anjiyografi veya PET görüntülemesi ile, izole büyük damar pulmoner vaskülit olan bu hastalarda, damar duvar kalınlaşması, daralması veya stenozu gösterebilir. Ayrıca 2. olguda olduğu gibi KTEPH olarak izlenen hastada akut faz yüksekliği vaskülit açısından uyarıcı olabilir.

Anahtar sözcükler: Vaskülit, endarterektomi, pulmoner mek ve eSpA'yı PsA ve AS