

BİLDİRİ KİTABI



IV. Aydın Romatoloji Günleri

12-14 Ekim 2018

Korumar Ephesus Resort Otel

SEMPOZYUM BAŞKANI: Prof. Dr. Taşkın ŞENTÜRK
Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi
İç Hastalıkları - Romatoloji BD



www.aydinromatoloji.org



Profesyonel Kongre Organizatörü
romatoloji@eaorganizasyon.com.tr

DAVET

Sayın Meslektaşlarım,

IV. Aydın Romatoloji Günleri Sempozyumu, Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı Romatoloji Bilim Dalının ev sahipliğinde 12-14 Ekim 2018 tarihleri arasında Kuşadası'nda Korumar Ephesus Resort Otel'de düzenlenecektir. Sizleri güzel Aydın'ımızın güzide ve turistik ilçesi Kuşadası'nda yapılacak olan IV. Aydın Romatoloji Günleri Sempozyumu'na davet etmekten büyük mutluluk ve gurur duymaktayız.

IV. Aydın Romatoloji Günleri Sempozyumu'muzda ana konsept olarak bu sefer her yönüyle Sistemik Skleroz hastalığını konuşmak istiyoruz. Tanı ve özellikle de tedavide sıklıkla zorluklarla karşılaştığımız bu hastalık konusunda alanlarında söz sahibi değerli uzmanlar sunumları ve kişisel deneyimlerini bizimle paylaşacaklardır. Gün boyu Sistemik Skleroz hastalığı hakkında tüm eski ve yeni gelişmeler; klinik özellikleri, ayırıcı tanı ve tanıdaki güçlükler, eski ve yeni tedavi seçenekleri, konusunda uzman hekimler tarafından ayrıntılı olarak tartışılacaktır. Ayrıca Sistemik skleroz ve diğer bazı sistemik romatizmal hastalıklarda önemi gittikçe artan Kapilleroskopi konusunda ayrı bir oturum yapılması da planlanmaktadır. Bunun yanında diğer sistemik romatizmal hastalıkların, özellikle güncel tedavi değerlendirmelerinin tartışıldığı oturumlara da yer verilmiştir. Ekim ayı Kuşadası'nın en güzel ve henüz güneş ve sıcaklığın terk etmediği aylarından biridir ve fırsat buldukça deniz ve güneşten de yararlanmak mümkündür. Bu nedenle Ekim ayında Kuşadası'nın zevkini hem bilimsel olarak hem de fırsat buldukça yapacağımız sohbetlerle birlikte sürdürmek istiyoruz. Bu yüzden IV. Aydın Romatoloji Günleri'nde sizlerle buluşacak olmanın sevinç ve heyecanını yaşamaktayız.

Paylaşacağınız bilgi ve deneyimlerinize, bilimsel ve sosyal anlamda değerli katılımlarınızla zenginleşeceğinden emin olduğumuz IV. Aydın Romatoloji Günleri'nde sizleri Ege'nin ve Kuşadası'nın güzelliği ve sıcaklığında buluşmak ümidiyle davet eder en iyi dileklerimizi sunarız.

Saygı ve sevgilerimizle.

Prof. Dr. Taşkın Şentürk

IV. AYDIN ROMATOLOJİ GÜNLERİ BİLİMSEL PROGRAM

Ana Konsept: Sistemik Sklerozis

12 EKİM 2018, CUMA

13.30-14.00 Otele giriş

14.00-15.45 Sözel bildiriler

Oturum Başkanları: Dr. Songül Çildağ, Dr. Gökhan Sargın

14:00-14:10 Tükürük Bezi Biyopisinde Fokus Skoru İle Anti-Ro Ve Anti-Ra Antikorları Arasındaki İlişki –
Dr. Ender Aktepe

14:10-14:20 Romatoid Artritte Tümör Nekroz Faktör-Alfa İnhibitörlerinin Serum Transaminaz Düzeyleri
Üzerine Etkisi - Dr. Gökhan Sargın

14:20-14:30 Romatoid El Olgularına Cerrahi Yaklaşım - Dr. Heval Selman Özkan

14:30-14:40 Sistemik Lupus Eritematozus Tanılı Hastada Hidroksiklorokin Kullanımına Bağlı Okronozis –
Dr. Kemal Şahin Binel

14:40-14:50 Geç Başlangıçlı Romatoid Artrit Hastalarının Klinik Özellikleri - Dr. Reyhan Köse

14:50-15:00 Skleroderma İlişkili Sekonder Amiloidoz Olgusu - Dr. Onay Gercik

15:00-15:10 Behçet Sendromu Ve Ord. Prof. Dr. Hulusi Behçet'in Romatolojiye Katkıları –
Dr. Yaşar Barış Turgut

15:10-15:20 Sarkoidoza Eşlik Eden Nonradyografik Aksiyel Spondilartrit Olgusu - Dr. Sinem Burcu Kocaer

15:20-15:30 Ankilozan Spondilit Hastalarında Anti TNF Tedavi Yanıtının Öngörülmesinde Yeni Markerlar -
Dr. Yasin Şahintürk

15:30-15:45 Tartışma

15.45-16.00 Kahve Arası

16.00-18.00 I. OTURUM: Romatizmal hastalıklarda akılcı ilaç kullanımı

Oturum Başkanları: Dr. Taşkın Şentürk, Dr. Servet Akar

16:00-16:20 DMARD kullanımı - Dr. Özgül Soysal Gündüz

16:20-16:50 Anti-TNF ajanlar - Dr. Veli Çobankara

16:50-17:20 Non-TNF ajanlar - Dr. Ali Taylan

17:20-17:50 JAK Kinaz inhibitörleri - Dr. Servet Akar

17:50-18.00 Tartışma

13 EKİM 2018, CUMARTESİ

08.45-09.00 Açılış: Dr Taşkın Şentürk

09.00-10.30 II. OTURUM: Sistemik skleroz: Tanısal yaklaşım

Oturum Başkanları: Dr. Yasemin Kabasakal, Dr. Vedat İnal

09.00-09.30 SSc- Etiyoloji ve Etyopatogenez - *Dr. Figen Yargucu Zihni*

09.30-10.00 Skleroderma-Sınıflandırma ve tanı kriterleri - *Dr. Fatoş Önen*

10.00-10.30 SSc-laboratuvar ve otoantikörler - *Dr. Songül Çildağ*

10.30-10.45 Kahve Arası

10.45-12.30 III. OTURUM: Klinikten Tedaviye -1

Oturum Başkanları: Dr. Ender Terzioğlu, Dr. Gonca Karabulut

10.45-11.15 SSc'de dermatolojik tutulum, digital ülser ve tedavisi - *Dr. Figen Tarhan*

11.15-11.45 SSc ve AC tutulumu - *Dr. Gonca Karabulut*

11.45-12.15 SSc ve PAH tedavisi - *Dr. Mustafa Özmen*

12.15-12.30 Tartışma

12.00-13.30 Öğle Yemeği

13.30-15.00 IV. OTURUM: Klinikten Tedaviye-2

Oturum Başkanları: Dr. Fahrettin Oksel, Dr. Süleyman Özbek

13.30-13.50 SSc'de GİS tutulumu ve tedavisi - *Dr. Uğur Karasu*

13.50-14.10 SSc'de renal tutulum ve tedavisi - *Dr. Süleyman Özbek*

14.10-14.30 SSc ve diğer tutulumlar (kardiak, nörolojik, hematolojik vb) - *Dr. Vedat Gerdan*

14.30-14.50 SSc ve malignite - *Dr. Timur Pırıldar*

14.50-15.00 Tartışma

15.00-15.15 Kahve Arası

15.15-16.45 V. OTURUM: Ayırıcı tanı ve Tedavi

Oturum Başkanları: Dr. Göksal Keskin, Dr. Fatoş Önen

15.15-15.35 SSc ve Diğer Bağ Doku Hastalıkları (kas-iskelet tutulumu) - *Dr. Gerçek Can*

15.35-15.55 Skleroderma benzeri hastalıklar - *Dr. Mehmet Şahin*

15.55-16.15 SSc'da ACR/EULAR tedavi kılavuzu - *Dr. Ender Terzioğlu*

16.15-16.35 SSc tedavisinde gelecek - *Dr. Gökhan Sargın*

16.35-16.45 Tartışma

IV. Aydın Romatoloji Günleri

12-14 Ekim 2018

Korumar Ephesus Resort Otel

www.aydinromatoloji.org

16.45-17.00 Kahve Arası

17.00-18.00 VI. OTURUM: Sistemik skleroz: Zor Vakalar

Oturum Başkanları: *Dr. Gökhan Keser, Dr. Dilek Keskin*

17.00-17.15 Olgu-1: Adnan Menderes Üniversitesi- *Dr. Reyhan Köse*

17.15-17.30 Olgu-2: Ege Üniversitesi- *Dr. Mete Kara*

17.30-17.45 Olgu-3: Dokuz Eylül Üniversitesi- *Dr. Ali Karakaş*

17.45-18.00 Olgu-4: Pamukkale Üniversitesi- *Dr. Murat Taşcı*

14 EKİM 2018, PAZAR

09.00-10.00 VII. OTURUM: Kapilleroskopi kursu

Oturum Başkanları: *Dr. Merih Birlik, Dr. Ali Akdoğan*

09.00-09.20 SSC'da deri tutulumunun değerlendirilmesi-Modifiye Rodnan skorlaması - *Dr. Ali Akdoğan*

09.20-09.40 Tanı ve tedavide kapilleroskopi - *Dr. Merih Birlik*

09.40-10.00 Kapilleroskopide skorlama - *Dr. Abdulsamet Erden*

10.00-10.15 Kahve arası

10.15-12.00 Kapilleroskopi pratik uygulama

Dr. Merih Birlik

Dr. Ali Akdoğan

Dr. Abdulsamet Erden

12.30 KAPANIŞ

Dr. Taşkın Şentürk



KONUŞMA METİNLERİ

SİSTEMİK SKLEROZ TEDAVİSİNDE GELECEK

Gökhan SARGIN

Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi

İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Aydın

e-mail: gokhan_sargin@hotmail.com

ÖZET

Sistemik skleroz (SSc), bağ dokusu hastalıkları içerisinde randomize kontrollü çalışmalarda etkili tedavilerin halen az olduğu ve kullanılan ilaçların etki boyutunun genellikle sınırlı olduğu bir hastalıktır. EUSTAR, bu konuda büyük bir çaba göstermektedir. Çok merkezli, vaka-kontrollü çalışmalarda, rituksimab (RTX) alan hastalarda tedavi ile ortalama modifiye Rodnan Skorunda (mRSS) takiplerde anlamlı azalma olduğu ve FVC'de düzelme/stabilizasyon olduğu bildirilmiştir (1,2). Güvenlik önlemleri de önceki çalışmalar ile uyumlu bulunmuştur (1,2). Belimumab ile mRSS'da değişim plasebo grubuna göre daha fazla olmuş, ayrıca belimumab grubunda profibrotik gen ekspresyonunda azalma olduğu gösterilmiştir (3). Scleroderma Lung Study II çalışması, pulmoner fonksiyonlar açısından mikofenolat mofetil ile aynı etkiyi gösterdiği ve daha az yan etkisi olduğunu göstermiştir (4). IL-6 reseptör antagonisti olan tosilizumab, mRSS'de düzelme ve ILD stabilizasyonu sağlamıştır. Ancak, deri kalınlaşmasında istatistiksel olarak anlamlı bir azalma olmamıştır (5). SSc hastalarında plasebo kontrollü intravenöz pulse metilprednizolonun kapiller dansite değişimi ve mRSS üzerine etkileri araştırılmaktadır (6). Lenabasum ve brentuximab ile ilgili devam eden çalışmalarda primer sonlanım noktası olarak mRSS değişimi ve sekonder sonlanım noktası olarak da FVC, HAQ skor değişimi alınmıştır (6). ASSIST I çalışması, SSc hastalarında otolog kök hücre naklinde ilk randomize çalışma olup 2 yıla kadar deri ve akciğer fonksiyonlarında iyileşme sağlamıştır (7). Devam eden ASIST II çalışmasında ise ASIST I'dekine göre daha az yoğun ATG/siklofosfamid/fludarabin tedavisi ile daha az kardiyotoksik rejimin standart rejimden daha güvenli ve standart rejim kadar etkili olup olmadığı araştırılmaktadır (6). SSc'li hastalarda tofacitinib, rilonacept, pirfenidon, nintedanib, intravenöz immunglobin G, botulinum toksin tip B ve mezenşimal stromal hücre enjeksiyonlarının etkinliğini değerlendiren çalışmalar ise hala devam etmektedir (6).

Kaynaklar:

1. Jordan S, et al. Ann Rheum Dis. 2015;74:1188-94.
2. Daoussis D, et al. Semin Arthritis Rheum. 2017;46:625-31.
3. Gordon JK, et al. Arthritis Rheumatol. 2018;70:308-16.
4. Ueda T, et al. Respir Investig. 2018;56:14-20.
5. Khanna D, et al. Lancet. 2016;387:2630-40.
6. <https://clinicaltrials.gov/>
7. Burt RK, et al. Lancet. 2011;378:498-506.

KAPİLLEROSKOPİDE SKORLAMA

Abdulsamet ERDEN

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi

İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

e-mail: drsameterden@gmail.com

ÖZET

Mikrovaskülopati, sistemik sklerozun (SSc) ilk ve önemli patolojik değişikliğidir. Kapilleroskopi basit bir teknik ile tırnak kılcal damarlarının kolayca taranmasını sağlar. Sistemik skleroz şiddetinin belirlenmesinde ve takipte kullanılan en önemli kapiller bulgu ise kapiller dansitedir. Kapiller dansite semi-kantitatif değerlendirme ile ilk olarak 1 mm'lik alanda dermal papilla içerisinde kapiller boyutu en uzun kapillin yarısında orta hattın üzerinde kalan kapiller sayılır (normali 9 üzeri). Semikantitatif değerlendirmede; 2.-5. parmakların toplam 8 parmak tırnak orta hattının yarısından bir ayrım yapıp 2-4 arası görüntü kaydedilir. Kapil sayısı; yaşla ilişkilidir. Çocuklarda kapil sayısı erişkinlere göre daha azdır. Cinsiyetin kapil sayısına etkisi yoktur. Koyu veya pigmente ciltlilerde kapilleroskopi yapmak daha zor olduğu unutulmamalıdır. Kapiller morfoloji 3 şekilde değerlendirilir, sırasıyla 1. Normal kapilleroskopik bulgular, 2. Kapiller anormallikler ve 3. Skleroderma paterni olarak değerlendirilir. Kapiller anormallikler ise majör ve minör anormallikler olarak ikiye ayrılır. Skleroderma paterni ise kalitatif skorlamaya göre 3 farklı şekilde değerlendirilir. Bu 3 evre erken, aktif ve geç skleroderma paterni olarak ayrılmaktadır. Sistemik sklerozisli hastaların en sık görülen vaskülopati ile ilişki klinik bulgusu dijital ülserdir. Özellikle kapiller kayıp, kapil sayısında azalma avasküler alanların sıklığında artış en önemli belirteçlerdir. Kapilleroskopik olarak geç paterne sahip hastaların dijital ülser riski OR 5.74; 95% (GA 2.08–15.89) (1). CAP çalışmasına göre dijital ülseri olan hastalarda dominant el orta parmak ortalama kapiller sayısı (/mm), başlangıçta mevcut dijital ülser sayısı (1 / 2 / ≥3) ve başlangıçta kritik iskemi varlığı kullanılarak dijital ülser gelişme riski hesaplanabilir (2).

Kaynaklar:

1. Cutolo M, et al. Nat Rev Rheumatol. 2010;6:578-87.
2. Cutolo M, et al. Arthritis Rheumatol. 2016;68:2527-39.

NON-TNF AJANLAR

Ali Taylan

ÖZET

Rutiksimab Etki Mekanizması; Anti-CD20 kimerik monoklonal antikorudur. B hücrelerinin azalması hedeflenir. Öne sürülen üç mekanizma mevcuttur. Bunlar sırasıyla B hücre lizis, hücre ile indüklenen sitotoksitite, apoptoz. MabThera CD20 eksprese eden B hücrelerini hedefler. Kök hücre, Pro B ve Plazma hücrelerini etkilemez. Edinsel immüniteye zarar vermez. Seropozitif RA Hastalarında daha etkilidir. Romatoid artrit başlıca endikasyonu olmakla beraber anca- assosiyе vaskülitler, lupus nefriti gibi çeşitli vaskülitik tutulumlarda olağan üstü etkili ajanlardır.

IL-6'nın sistemik etkileri: kardiyovasküler riskte artış, hipotalamus-hipofiz ve adrenal aksına etki ederek halsizlik ve depresyon, trombositoz, osteoporoz, hepsidin üretimi sonucu anemi ve artmış akut faz yanıtları olarak özetlenebilir. Tocilizumab, Sarilumab ve Sirukumab monoklonal antikor yapısında olan anti IL-6 ilaçlardır. ADACTA çalışmasında Tosulizumab ve Adalimumab kafa kafaya karşılaştırıldığında DAS28 yanıtları tosulizumab ta daha iyi bulunmuştur. ACT-RAY çalışmasında tosulizumab monoterapisi ve tedaviye methotrexate eklenmesi karşılaştırılmış sonuçlar benzer çıkmıştır.

Abatacept antijen sunan hücrenin ko-stimülatör (CD80/86) ve T hücresi ile etkileştiği reseptör (CD28) arasındaki köprüleşmeyi hedefleyerek T hücresinin aktif olmasını önleyerek etki gösterir. Romatoid artrit başta olmak üzere çeşitli otoimmün ve otoinflamatuar hastalıkta endikasyon almıştır. anti tnf ajanlara etkisizlik veya kontra endikasyon durumlarında oldukça sık kullanılan değişik etki mekanizmasıyla ön plana çıkan bir ajandır.

PsA'te IL23/IL17 yolağını hedefleyen biyolojik ajanlar: ustekinumab IL-17 ve IL-23 ün P-40 sub-ünitesini bağlar. Sedef lezyonlarına artrit ten daha etkilidir. Bununla birlikte entezit ve tırnak tutulumunda etkili bulunmuştur. Ülkemizde şu an endikasyon dahilinde kullanılmaktadır. Risankizumab – İnsanlaştırılmış anti-IL23A monoklonal antikor, Brodalumab- Tamamen insan anti-IL17RA monoklonal antikor, Guselkumab- İnsanlaştırılmış anti-IL23A monoklonal antikorudur.

IL-1 antagonistleri sırasıyla IL-1 reseptör alfa ve beta sub-ünitelerini bağlayan ANKİNRA, selektif olarak reseptör IL-1 betayı bağlayan CANAKİNUMAB, ve çözünmüş IL-1 bağlayan RİLONOCEP tir. Etki mekanizmalarında ve yarı ömürleri (farmakinetik) farklıdır. Başta Ailesel Akdeniz Ateşi olmak üzere periyodik inflamatuvar hastalıklarda kullanılan başlıca ilaçlardır. Raesistan gut hastalığında da ANAKİNRA kullanılabılır. sık ve ağırlı enjeksiyonlar başlıca sorun kaynağıdır. CANAKİNUMAB bu nedenle dah tolere edilebilir çünkü 20 günlük enjeksiyon aralıkları vardır.

Janus Kinaz ya da JAK inhibitörleri şimdiye kadar tartışılan moleküllerin aksine hücre içi sinyalizasyon yollarını hedeflerler. İnflamatuar sitokinler hücre yüzeyindeki spesifik reseptörlerine bağlanarak hücre

IV. Aydın Romatoloji Günleri

12-14 Ekim 2018

Korumar Ephesus Resort Otel

www.aydinromatoloji.org

İçerisinde sinyalizasyon yollarını aktif ederler. Bu grupta tofasitinib ve barisitinib küçük moleküllerdir ve hücre içine girebilirler. Bu nedenle nötralizen antikör oluşturmazlar ve daha az alerjenlerdir. Romatoid artrit ve yurt dışında Psöriyatik Artrit tedavilerinde endikasyon almışlardır. Hiperlipidemi ve nadir görülen tromboz önemli yan etkileridir. Kardiyo vasküler hastalıklarda artış veya risk oluşumu hakkında veriler yetersizdir. Bu nedenle geçirilmiş vasküler hastalıklarda dikkatli davranmak gerekir.



IV. Aydın Romatoloji Günleri

12-14 Ekim 2018

Korumar Ephesus Resort Otel

www.aydinromatoloji.org

SÖZLÜ BİLDİRİLER

NO	AD	SOYAD	BİLDİRİ BAŞLIĞI
S1	Ender	Aktepe	Tükürük Bezi Biyopisinde Fokus Skoru İle Anti-Ro Ve Anti-Ra Antikorları Arasındaki İlişki
S2	Gökhan	Sargın	Romatoid Artritte Tümör Nekroz Faktör-Alfa İnhibitörlerinin Serum Transaminaz Düzeyleri Üzerine Etkisi
S3	Heval Selman	Özkan	Romatoid El Olgularına Cerrahi Yaklaşım
S4	Kemal Şahin	Binel	Sistemik Lupus Eritematozus Tanılı Hastada Hidroksiklorokin Kullanımına Bağlı Okronozis
S5	Reyhan	Köse	Geç Başlangıçlı Romatoid Artrit Hastalarının Klinik Özellikleri
S6	Onay	Gercik	Skleroderma İlişkili Sekonder Amiloidoz Olgusu Sunumu
S7	Yaşar Barış	Turgut	Behçet Sendromu Ve Ord. Prof. Dr. Hulusi Behçet'in Romatolojiye Katkıları
S8	Sinem Burcu	Kocaer	Sarkoidoza Eşlik Eden Nonradyografik Aksiyel Spondilartrit Olgusu

S1

TÜKÜRÜK BEZİ BİYOPSİNDE FOKUS SKORU İLE ANTİ-RO VE ANTİ-RA ANTİKORLARI ARASINDAKİ İLİŞKİ

Ender Aktepe, Gökhan Sargın, Songül Çildağ, Taşkın Şentürk

Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Aydın

Giriş: Sjögren sendromu (SjS), tükürük, göz yaşı ve diğer ekzokrin bezlerin lenfositik infiltrasyonu ile karakterize kronik otoimmün bir hastalıktır. SjS patogeneğinde tükürük ve göz yaşı bezlerinde inflamasyon ve B lenfosit hiperaktivitesi rol oynamaktadır. Hastaların çoğunda Ro/SSA ve La/SSB antijenlerine karşı otoantikorlar mevcuttur. Fokal lenfositik sialadenit SjS için karakteristiktir. 4 mm²'lik alanda 50 veya daha fazla hücre içeren kümelenmiş lenfosit odaklarının varlığı olarak tanımlanır. Fokus skoru, histolojik şiddetin yarı kantitatif değerlendirmesini sağlar ve SjS tanısında önemli rol oynar. Biz çalışmamızda, SjS ön tanısıyla tükürük bezi biyopsisi yapılan hastaların fokus skoru ile otoantikorlar arasındaki ilişkiyi incelemeyi planladık.

Materyal ve Metod: Aralık 2017 ve Temmuz 2018 arasında romatoloji kliniğinde SjS ön tanısıyla başvuran ve tükürük bezi biyopsisi yapılan 65 hasta (58 kadın, 7 erkek) çalışmaya dahil edildi. İşlem öncesi hastalardan aydınlatılmış onam alındı. Alt dudak batikonla sterilize edildikten sonra lokal anestezi uygulandı. Hastada alt dudak gerilerek uygun bir tükürük bezi tespit edildi ve ince uçlu bistüri ile bezin yanından küçük bir kesi yapıldı. Kesi penset ile genişletilerek tükürük bezi alındı. 4 mm² glandüler kesit alanındaki 50 lenfosit bir "fokus skoru" olarak değerlendirildi. Hastaların demografik verileri, subjektif ağız, göz kuruluğu, RF, anti-CCP, ANA, ANA profili ve Schimer testi değerlendirildi. Veriler SPSS 18.0 programı kullanılarak değerlendirildi. İstatistiksel analiz olarak ki-kare testi ve korelasyon analizi normallik dağılımına göre Spearman yada Pearson korelasyonu ile yapıldı. p<0,05 istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

Sonuç: SjS ön tanısı ile tükürük bezi biyopsisi yapılan 65 hastada kadın/erkek oranı 58/7 ve yaş ortalaması 55,2±14,9 yıldır. Hastaların tümünde subjektif olarak ağız ve göz kuruluğu vardı. 11 hastada RF, 8 hastada anti-CCP, 4 hastada hem RF, hem de anti-CCP ve 38 hastada ANA pozitif olarak saptandı. ANA pozitif olanların %51'inde Ro-52 ve %13,5'inde SS-B pozitifliği. Poliartrit/artralji ile başvuran ve ağız, göz kuruluğu tariflemeyen 4 hastanın ANA granüler paternde pozitifliği. Fokus skoru ile yaş ve SS-B arasında korelasyon yoktu. Fokus skoru ile Ro-52 pozitifliği (r=0,33, p=0,01) ve fokus skoru ile ANA pozitifliği (r=0,42, p=0,01) arasında istatistiksel olarak pozitif korelasyon vardı.

Tartışma: Primer SjS sınıflama kriterlerinde tükürük bezi biyopsisinin önemli bir yeri vardır. Kriterler içerisinde tükürük bezi biyopsisinde ≥ 1 focus/4 mm² olması ve antikor pozitifliği yer almaktadır. Primer SjS tanılı hastaların yaklaşık olarak %60 oranında Ro/SSA ve La/SSB antijenlerine karşı otoantikor pozitifliği görülmektedir. Literatürde tükürük bezi biyopsisinde fokus skorunun ≥ 1 focus/4 mm² olması ile ANA, Ro/SSA ve La/SSB pozitifliği arasında korelasyon saptanmış (1). Subjektif ağız kuruluğu ile başvuran ANA ve Ro-52 pozitifliği saptanan hastalarda fokus skorunun korele olarak daha yüksek olması beklenmektedir.

Kaynaklar:

1. Daniels TE, Cox D, Shiboski CH, et al. Sjögren's International Collaborative Clinical Alliance Research Groups. Associations between salivary gland histopathologic diagnoses and phenotypic features of Sjögren's syndrome among 1,726 registry participants. Arthritis Rheum. 2011;63:2021-30.



S2

ROMATOİD ARTRİTTE TÜMÖR NEKROZ FAKTÖR-ALFA İNHİBİTÖRLERİNİN SERUM TRANSAMİNAZ DÜZEYLERİ ÜZERİNE ETKİSİ

Gökhan Sargın, Taşkın Şentürk

Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Aydın

Anahtar Kelimeler: Romatoid artrit, tümör nekroz faktör-alfa inhibitörleri, *aspartat aminotransferaz*, *alanin aminotransferaz*

Giriş: Romatoid artrit (RA) tedavinin amacı; fiziksel fonksiyonları düzeltmek, radyografik progresyonu durdurmak, semptom ve bulguları azaltmaktır. Buna yönelik sentetik DMARD'lar, IL-6 reseptörü, B ve T hücreleri, JAK yolağı yada tümör nekroz faktör-alfa (TNF- α)'yı hedef alan tedaviler kullanılmaktadır. TNF- α inhibitörlerinin kullanımına bağlı otoimmünite, allerjik reaksiyon ve enfeksiyon gibi advers etkiler görülebilir. *Hepatotoksisite* genel uyarı olup literatürde karaciğer enzimlerinde artış ve hepatik yetmezlik vakaları bildirilmiştir. Bizim bu çalışmadaki amacımız, RA tanılı hastalarda TNF- α inhibitörlerinin serum transaminaz düzeyleri üzerine etkisinin belirlenmesidir.

Materyal ve Metod: Çalışmaya 2010 ACR-EULAR sınıflandırma kriterlerine göre RA tanısı alan ve TNF- α inhibitörü kullanımı olan 61 hasta (12 erkek, 49 kadın) dahil edildi. Hepatit taşıyıcıları, izoniazid profilaksisi almayanlar ve herhangi bir nedenle tedavi değişikliği yapılan hastalar çalışmaya dahil edilmedi. Hastaların demografik verileri, DAS-28 skoru, sedimentasyon, CRP, RF ve anti-CCP düzeyleri kayıt edildi. Anti TNF- α tedavi öncesi ve sonrasında 3, 6 ve 12. ayda AST ve ALT değerleri değerlendirildi. Serum AST düzeyi <34 U/L ve ALT düzeyi <55 U/L normal olarak kabul edildi. Tanımlayıcı istatistikler, sürekli değişkenler için ortalama $\pm$ standart sapma veya median [25-75 persantil], kategorik değişkenler için sayı (n) veya yüzde (%) olarak verildi. Normallik dağılımına göre Pearson yada Spearman korelasyon analizi, tekrarlanan ölçümlerde Wilcoxon, Friedman ve Paired-Samples T testleri kullanıldı. $p < 0.05$ istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

Sonuçlar: RA hastalarının yaş ortalaması $55,1 \pm 11,3$ yılı. Erkek hastaların yaş ortalaması $54,2 \pm 10,4$ yıl ve kadınlarda $55,3 \pm 11,6$ yılı. Tedavi öncesinde median DAS-28-ESR skoru 7,4, ortalama sedimantasyon düzeyi $39,8 \pm 24,8$ mm/h ve hastalık süresi $26,7 \pm 16,1$ aydı (Tablo 1). Tedavi sonrasında 3, 6 ve 12. ayda hastalık aktivitesinde anlamlı düzeyde azalma olduğu saptandı. TNF- α inhibitör tedavi öncesinde ortalama AST, ALT düzeyleri sırasıyla $19,2 \pm 9,2$ U/L ve $19,6 \pm 12,2$ U/L idi. Tedavi sonrası takiplerde AST, ALT düzeyleri ve başlangıca göre istatistiksel değişim Tablo 2'de gösterilmiştir. AST ve ALT değerlerinde, tedavi öncesi değerlere göre yükselme olduğu saptandı. Sadece başlangıç öncesi ALT düzeyi ile 12. aydaki ALT düzeyleri arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık vardı ($p = 0,02$). DAS-28-ESH, ESH, CRP düzeyleri ile transaminazlar arasında herhangi bir korelasyon saptanmadı.

Tartışma: RA tanılı hastalarda anti TNF- α kullanımı ile tedavi öncesine göre takiplerde serum transaminaz düzeylerinde artış olduğu gözlemlendi. AST ve ALT'deki artışlar normal sınırlar içerisindeydi. Ancak, bildirilen hepatik yetmezlik vakaları ve uzun dönem verilerine ihtiyaç olması nedeni ile tedavi öncesinde ve takiplerde transaminaz düzeyleri dikkatle izlenmelidir.

Tablo 1: Romatoid artritli hastalara ait demografik, klinik ve laboratuvar özellikleri

	Toplam (n=61)
Yaş (ortalama, yıl)	55,1±11,3
Cinsiyet (kadın/erkek)	49/12
Hastalık süresi (ortalama, ay)	26,7±16,1
DAS-28*	7,4 [5,9-7,7]
Sedimentasyon (mm/h)	39,8±24,8
CRP (mg/L)*	9,5 [3,1-27,5]
RF (IU/mL)*	8,2 [2,5-59,5]
anti-CCP (U/mL)*	4,6 [0,5-85,8]

* median [25-75 persantil]

Tablo 2: Romatoid artritli hastalarda TNF- α inhibitör tedavi öncesi ve sonrasında serum transaminaz düzeyleri

	Aspartat aminotransferaz (U/L)	Alanin aminotransferaz (U/L)
Tedavi öncesinde	19,2±9,2	19,6±12,2
3. ayda	20,1±6,1	19,8±8,2
6. ayda	20,3±8,5	21,1±10,2
12. ayda	21,1±8,1	21,7±13,9

S3

ROMATOİD EL OLGULARINA CERRAHİ YAKLAŞIM

Dr. Heval Selman Özkan

Adnan Menderes Üniversitesi Plastik, Rekonstruktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı

Giriş

Romatoid Artrit(RA);toplumun yaklaşık %1'nde görülen, t hücre kökenli otoimmün bir hastalıktır. Hastaların %70'nde el-el bileği disfonksiyonu mevcuttur ve hastalığın en erken bulgusudur. RA'lı bireylerde, tahrip edici moleküller sıklıkla sinovyal hipertrofi, eklem yıkımı ve eklemlerin destekleyici bağlarının iltihaplanmasına neden olur.

RA'da en sık etkilenen eklem bilektir. Elin bilek hizasından dorsale yer değiştirmesi, carpal supinasyon, parmaklarda ulnar deviasyon, proximal phalanksın volar subluksasyonu, kuğu boynu ve butonier deformitesi ; RA'in elde yaptığı bir takım deformitelerdendir. Yapılan çalışmalar cerrahinin özellikle ulnar drift, ekstensör lag ve sağlık ilişkili hayat kalitesinde artış sağlarken; kavrama ve ince kavrama gibi standart fonksiyonlarda anlamlı gelişmeye neden olmadığını göstermiştir. Cerrahi özellikle MKP eklem deformitesi bulunan hastalarda faydalıdır.

Cerrahi yaklaşım, profilaktik ve terapotik olmak üzere ikiye ayrılır, her deformiteye cerrahi önerilmez.

Profilaktik yaklaşım tenosinovektomi ve distal ulna eksizyonu, radiocarpal füsyon, lateral band repozisyonu gibi işlemleri içerir. Terapotik yaklaşımda ise ciddi eklem hasarı, tendon rüptürü veya ağrısı olan hastalara uygulanan artroplasti(SMPA) ve artrodez sayılabilir.

Eğer 3 aylık uygun medikal tedaviye rağmen ekstensör kompartmanda dorsal sinovit sebat ediyor ise veya distal radio-ulnar eklem instabilitesi, ekstensör tendonlarda krepitasyon varsa hastanın cerrahi açısından değerlendirilmesi uygundur.

Materyal Metod

Kliniğimizde 2017-2018 yıllarında RA ilişkili deformiteler nedeni ile opere edilen hastalar retrospektif olarak değerlendirildi. Yapılan cerrahi işlemler, post op komplikasyonlar, el fonksiyonları ve estetik sonuçlar mevcut güncel literatür bilgeleri de değerlendirilerek sunuldu.

Sonuçlar

Opere edilen 3 hastada MKP eklemlere girişimler yapıldı. 2 hasta 5 parmak ekstansör tendon rüptürü nedeni ile opere edildi ve uygun tendon transferleri yapıldı. Hastaların post operatif iyileşme dönemleri sorunsuz izlendi. Tüm hastalar fonksiyonel ve estetik olarak yapılan operasyonlardan fayda gördü.

Tartışma

Romatoid el insidansı son zamanlarda yapılan başarılı ve yeni medikal tedaviler ile azalmış olmakla beraber medikal tedaviye yeterli yanıt vermeyen hasta grubu için halen cerrahi gerekmektedir.

Yapılan çeşitli cerrahi işlemler hastanın hayat kalitesini ve estetik sorunları gidermede düşük komplikasyon oranları ile uygun hastalarda yüz güldürücüdür.

S4

SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUS TANILI HASTADA HİDROKSİKLOROKİN KULLANIMINA BAĞLI OKRONOZİS

Kemal Şahin Binel¹, Gökhan Sargın², Reyhan Köse², Ender Aktepe², Songül Çildağ², Taşkın Şentürk²
Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, ¹İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Romatoloji Bilim Dalı

Giriş: Hidroksiklorokin, romatolojik hastalıkların tedavisinde yaygın olarak kullanılan hastalık modifiye edici antimalaryal bir ilaçtır. Oküler, nöromusküler ve kutanöz yan etkileri bilinmektedir. Literatürde nadiren de olsa RA tanılı bir hastada hidroksiklorokine bağlı okronozis bildirilmiştir (1). Biz burada, hidroksiklorokin ilişkili okronozis tanılı 45 yaşında erkek hastayı sunmayı amaçladık.

Vaka Sunumu: Sistemik lupus eritematozus (SLE) ve lupus nefriti nedeniyle takip edilmekte olan 45 yaşında erkek hasta görme keskinliğinde azalma ve her iki el dorsalinde, ön kol ve sağ tibia ekstansör yüzde kahverengi renk değişikliği olması nedeni ile kliniğimize başvurdu. Öz geçmişinde metilprenisolon, hidroksiklorokin, siklofosfamid, azatiyoprin ve mikofenolat mofetil kullanım öyküsü vardı. Soygeçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Göz muayenesinde görme alanında azalma olması nedeniyle hidroksiklorokin tedavisine ara verildi. Hastada cilt lezyonları nedeniyle sağ tibia üzerinden punch biyopsi yapıldı. Biyopsi sonucunda yüzeysel dermiste ödem, telenjiektatik damar yapıları ve eritrosit ekstrasvazasyonu ile retiküler dermiste histiositler içinde altın renkli pigment birikimi olduğu gözlemlendi. Bulgular ilaç kullanımına bağlı okronozis olarak değerlendirildi. SLE ve lupus nefriti nedeniyle 20 ay boyunca 200-400 mg/ gün hidroksiklorokin kullanım öyküsü olması nedeniyle hastada hidroksiklorokin ilişkili okronozis düşünüldü. Hidroksiklorokin tedavisi kesilerek tedaviye metilprednisolon ve mikofenolat mofetil ile devam edildi.

Tartışma: Hidroksiklorokin, peptit-MHC protein kompleks oluşumunu azaltarak otoantijenik peptidlere karşı immün yanıtı azaltır. İlacın melatonin afinitesi olmasından dolayı gözde retina pigment epitelinde ve ciltte birikerek görme kaybı ve renk değişikliğine yol açabilir. Hidroksiklorokin kullanan hastalarda her muayenede detaylı cilt muayenesi yapılmalı hastalar cilt değişiklikleri açısından uyarılmalı hiperpigmentasyon gözlemlendiğinde okronozis ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır.

Kaynaklar:

1. Tekgöz E, Akıncioğlu E, Çınar M, Yılmaz S. A case of exogenous ochronosis associated with hydroxychloroquine. Eur J Rheumatol. 2018;22:1-3.

Anahtar kelimeler: hidroksiklorokin, okronozis, sistemik lupus eritematozus

S5

GEÇ BAŞLANGIÇLI ROMATOİD ARTRİT HASTALARININ KLİNİK ÖZELLİKLERİ

Reyhan Köse, Taşkın Şentürk

Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Aydın

Giriş: Romatoid artrit (RA) sıklıkla orta yaşta görülen destrüktif eklem hasarı ve kalp, akciğer, göz ve nadiren de olsa böbrek gibi organ tutulumları ile karakterize kronik, otoimmün ve sistemik bir hastalıktır. Geç başlangıçlı RA, 60 yaş ve üzeri hastalarda yeni gelişen RA olarak kabul edilmektedir ve klasik seyirli RA'dan klinik ve laboratuvar olarak farklılıklar göstermektedir (1). Bu hastalarda konstitüsyonel semptomların eşlik ettiği akut başlangıç, oligoartiküler, asimetrik ve büyük eklem tutulumu daha sık görülmektedir (2). Bizim bu çalışmadaki amacımız, kliniğimizde takip edilmekte olan geç başlangıçlı RA hastalarının klinik özelliklerini sunmaktır.

Materyal ve Metod: Çalışmaya romatoloji kliniğimize başvuran ve 2010 ACR/EULAR klasifikasyon kriterlerine göre RA tanısı alan 66 geç başlangıçlı RA hastası (45 kadın, 21 erkek) dahil edildi. 60 yaş ve üzeri RA gelişen hastalar geç başlangıç olarak kabul edildi. Hastaların tanı anındaki yaşı, hastalık süresi, cinsiyeti, eklem tutulum paterni, konstitüsyonel semptomlar, organ tutulumları, sekonder Sjogren sendromu, komorbid hastalıklar, vücut kitle indeksi (VKİ) ve ailede RA öyküsü değerlendirildi. Laboratuvar verileri olarak sedimantasyon, CRP, RF ve anti-CCP kaydedildi. Veriler SPSS 18 kullanılarak hesaplandı. Veriler, sürekli değişkenler için normallik dağılım analizine göre ortalama±standart sapma, medyan (minimum-maksimum) ve kategorik değişkenler için n (%) olarak belirtildi. Korelasyon analizi için Spearman yöntemi kullanıldı ve $p<0,05$ istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

Sonuçlar: Çalışmaya alınan 66 geç başlangıçlı RA hastasının 45'i (%68) kadın, 21'i (%31,2) erkek olup yaş ortalaması $70,0\pm6,0$ yıldır. 50 hastada (%75,8) simetrik eklem tutulumu, 16 hastada (%24,2) asimetrik eklem tutulumu olup 9 (%13,6) hastada monoartiküler, 28 (%42,4) hastada oligoartiküler ve 29 (%43,9) hastada poliartiküler tutulum saptandı. En sık tutulan eklemler sırasıyla *proksimal interfalangeal* eklem (%37,9), el-bileği (%37,9) ve metakarpofalangeal (%34,9) eklemlerdi. Bunları sırasıyla diz, omuz ve ayak bileği takip etmekteydi. Hastalara ait demografik veriler ve eklem tutulum özellikleri Tablo 1'de gösterilmiştir. Konstitüsyonel semptomlardan en sık halsizlik (%63,6) ve myalji (%42,4) gözlemlendi. 9 hastada akciğer tutulumu, 4 hastada sikka sendromu ve bir hastada amiloidoz olduğu gözlemlendi (Tablo 2).

Tartışma: RA, geriyatrik yaş grubunda yaklaşık olarak %2 oranında görülmektedir (2). Bizim kliniğimiz toplam takip edilmekte olan RA hastalarının %14'ü geç başlangıçlı RA idi. Eklem tutulum paterni olarak oligoartiküler ve poliartiküler eklem tutulum oranı benzerdi. RF sıklığı ile ilgili literatürde farklı veriler bildirilmiş olmakla birlikte bizim kliniğimizde bu oran %59,1 idi. Yaş ile RF ve eklem sayısı korelasyon göstermemekteydi. Geç başlangıçlı RA, klasik RA'ya göre farklı eklem tutulum paterni, akut başlangıç ve konstitüsyonel semptomlar ile seyretmesi nedeni ile 60 yaş üzerinde artrit ile başvuran hastalarda ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır.

Kaynaklar:

1. Healey LA. Rheumatoid arthritis in the elderly. Clin Rheum Dis. 1986;12:173-9.
2. Mavragani CP, Moutsopoulos HM. Rheumatoid arthritis in the elderly. Exp Gerontol. 1999;34:463-71.

Tablo 1: Geç başlangıçlı romatoid artrit tanılı hastalara ait demografik ve eklem tutulum özellikleri

	Geç başlangıçlı RA (n=66)
Yaş (yıl)	70,0±6,0
Ailede RA öyküsü n (%)	15 (%22,7)
Cinsiyet (kadın/erkek)	45/21
Vücut Kitle İndeksi (kg/m ²)	28,2±5,1
Sedimentasyon (mm/saat)	37,5±25,1
CRP (mg/L)	14,3 [2-105]
RF pozitifliği (%)	%59,1
Anti-CCP pozitifliği (%)	%57,6
Eklem paterni n (%)	
• simetrik	50 (%75,8)
• asimetrik	16 (%24,2)
Eklem sayısı n (%)	
• monoartiküler	9 (%13,6)
• oligoartiküler	28 (%42,4)
• poliartiküler	29 (%43,9)
Artrit lokalizasyonları n (%)	
• PIF	25 (%37,9)
• MKF	23 (%34,9)
• el bilek	25 (%37,9)
• dirsek	11 (%16,7)
• omuz	14 (%21,2)
• ayak bilek	14 (21,2)
• diz	18 (%27,3)
• MTF	14 (%21,2)
• kalça	6 (%9,1)

PIF: *proksimal interfalangeal*, MKF: *metakarpofalangeal*, MTF: *metatarsofalangeal*

Tablo 2: Geç başlangıçlı romatoid artrit tanılı hastalara ait ekstra-artiküler özellikler

	Geç başlangıçlı RA (n=66) (%)
Ateş	12 (%18,2)
Kilo Kaybı	7 (%10,6)
Halsizlik	42 (%63,6)
Kas Ağrısı	25 (%42,4)
Akciğer tutulumu	9 (%13,6)
Amiloidoz	1 (%1,5)
Sekonder Sjogren Sendromu	4 (%6,1)

S6

SKLERODERMA İLİŞKİLİ SEKONDER AMİLOİDOZ OLGU SUNUMU

Önay Gerçik, Gökhan Bayındır, İdili Kurut, Servet Akar

İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Romatoloji Kliniği

Giriş: Amiloidoz, dokularda anormal amiloid protein birikiminin olduğu bir hastalıktır. Sekonder Amiloidoz(AA), kronik infeksiyonlar ve inflamatuvar hastalıklarla ilişkili olarak görülürken skleroderma seyrinde sekonder amiloidoz görülmesi son derece nadir bir durumdur.

Vaka Özeti: 33 yaşında kadın hasta, 18 yaşında iken ellerde reynaud, sklerodaktili ve artralji nedeni ile tetkik edilen hastanın kapilleroskopisinde yaygın dev kapiller ve kanama alanları görülerek Skleroderma tanısı ile izlenmiş. Polikliniğimize digital ülser ve ekstremitte distalinde otoamputasyonlar ile başvuran hastanın tedavisine almakta olduğu nifedipin, metilprednizolon, azatiyoprin tedavisine ek olarak iliomedin infüzyon eklendi. Hastanın yatışında bakılan laboratuvar tetkiklerinde Anti Nükleer Antikor negatif, Anti-Ro52 (52 kDa) (+++), CRP: 2,5 mg/dL ve Sedimentasyon: 50 mm/sa, kreatinin 0.8 mg/dl, hb:9.5 mg/dl olarak görülürken spot idrarında protein(+++) saptanması üzerine görülen 24 saatlik idrarda 1630 mg proteinüri saptandı. Toraks BT'sinde interstisyel akciğerhastalığı ile uyumlu olarak bilateral bazal parankim alanlarında interstisyel fibrotik değişiklikler izlenirken ekokardiyografisinde Pulmoner Arter Basıncı normal olarak değerlendirildi. Enfeksiyon odağı saptanmayan ve diğer sistem sorgularında özellik olmayan hastanın son 1 yıllık hastane başvurularında akut faz reaktanlarının yüksek seyrettiği dikkati çekti. İzole proteinüri nedeni ile yapılan renal biyopsi patoloji sonucunda orta çaplı damar duvarlarında ve glomerüler kapillerlerde Kongo Red ile pozitif boyanma izlenen hastanın immunhistokimyasal değerlendirme sonrasında AA tip amiloidoz olarak değerlendirildi. Skleroderma haricinde kronik hastalığı olmayan hastada skleroderma ilişkili sekonder amiloidoz düşünüldü.

Tartışma: Avrupa ülkelerinde romatoid artrit reaktif amiloidozların en sık nedeni olarak bildirilirken ülkemizde romatoid artritten daha sık olarak "Ailevi Akdeniz Ateşi" sekonder amiloidozun en sık nedeni olarak bildirilmektedir. Sekonder Amiloidoz nedenleri arasında romatolojik hastalıklar içerisinde skleroderma ön planda değerlendirilmese de, kronik inflamatuvar bir hastalık olarak skleroderma hastalarının klinik takibinde sekonder amiloidoz gelişebileceği göz önünde bulundurulmalıdır.

S7

BEHÇET SENDROMU VE ORD. PROF. DR. HULUSİ BEHÇET'İN ROMATOLOJİYE KATKILARI

Yaşar Barış Turgut¹, Reyhan Köse², Emine Figen Tarhan¹

¹Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Muğla

²Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Aydın

Türkiye'nin en önemli bir bilim insanlarından biri olan Dr. Hulusi Behçet 1937 yılında yaptığı bilimsel yayınla, kendi adını taşıyan Behçet Hastalığını Dünya'ya tanıtan ilk Türk profesörüdür. 1889-1948 tarihleri arasında yaşamış ve hastanesinde çalışmış olan bir dermatologdur. Türkiye, bu hastalığın dünyada en sık görüldüğü ülkelerden biri olup, hastalığın belirgin özellikleri, oral ve genital bölgede tekrarlayan ülserler, cilt bulguları, paterji testi pozitifliği ve iridosklittir. Dr. Hulusi Behçet, farklı doktorlar tarafından farklı farklı tanımlar alan ancak aynı belirtileri gösteren üç hastayı izlemeye almış ve bunun virus kaynaklı yeni bir hastalık olduğunu ileri sürmüştür. Uluslararası kongrelerde ve *Archives of Dermatology and Venereal Disease* dergisinde bu görüşünü duyurduktan sonra, aynı özellikleri taşıyan hastaların dünya çapında raporlanmaya başlanmasıyla, Eylül 1947 yılında İtalya'nın Cenova şehrinde gerçekleştirilen uluslararası Dermatoloji Kongresi'nde bu hastalık, "Behçet Hastalığı" olarak isimlendirilmiştir. Bugün 'variable' çaplı vaskülit olarak sınıflandırılan Behçet Sendromu İpek Yolu hattında daha sık ve HLA-B51 pozitifliği görülmektedir. Patolog Prof. Schwartz, Dr. Hulusi Behçet için: "Dünyadaki herkes tarafından bilinen, ama ülkesinde tanınmayan bilim insanı" demiştir. 1980 yılında Dr. Hulusi Behçet adına pul basılmış, gümüş para sunulmuştur. Bu bildiride, onun yaşam öyküsü ve özellikle romatoloji bilimine katkıları üzerinde durulacaktır.

Anahtar kelimeler: Behçet sendromu, vaskülit, romatoloji

S8

SARKOİDOZA EŞLİK EDEN NONRADYOGRAFİK AKSİYEL SPONDİLARTRİT OLGUSU

Sinem Burcu Kocaer¹, Sadettin Uslu¹, Aydan Köken Avşar¹, Ali Karakaş¹, Yeşim Erez¹, Gerçek Can¹, İsmail Sarı¹, Merih Birlik¹, Fatoş Önen¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir

GİRİŞ:Sarkoidoz; sistemik, nonkazeifiye granülom reaksiyonu ile giden, patogenezi net bilinmeyen bir hastalıktır. Çeşitli klinik bulgularla ortaya çıkabilir. Birçok romatolojik hastalığı taklit edebilir veya onlara eşlik edebilir. Nadiren de olsa sakroiliit sarkoidozlu hastalarda ortaya çıkabilir. 36 yaşında sarkoidoza eşlik eden nonradyografik aksiyel spondilartrit (*nr-axSpA*) tanılı olguyu sunmayı amaçladık.

VAKA SUNUMU:36 yaş kadın hasta bel ağrısı, her iki gözde kızarıklık, görmede bulanıklık şikayetleri ile başvurdu. Özgeçmişinde 1 yıldır tekrarlayan bilateral anterior üveit ve 4 ay önce sol ayak bileğinde artritis öyküsü vardı. Aile öyküsünde, teyzede ankilozan spondilit tanısı mevcuttu. Hastanın aksiyel semptomu inflamatuvar karakterde olup başlangıç süresi 10 yıl öncesine dayanmaktaydı. Ayırıcı tanıya yönelik detaylı sorgulamasında topuk ağrısı, sedef hastalığı bulguları, inflamatuvar barsak hastalığı, daktilit, eritema nodosum öyküsü yoktu. Fizik muayenesinde her iki gözde kızarıklık dışında bulgu yoktu. Tetkiklerinde; akut fazları reaktanları, hemogram sonucu, idrar analizi normaldi. Pelvis grafisi unilateral grade 2 sakroiliit ve Sakroiliak eklem MR'ı akut sakroiliit ile uyumluydu. HLA B27 pozitif saptandı. ASAS kriterlerine göre nr-axSpA tanısı ile hastaya nonsteroid antiinflamatuvar ilaç (NSAİİ) ve salazoprin tedavileri başlandı. Bilateral anterior üveiti tekrarlayan hastada sarkoidoz açısından istenen toraks BT'de sağ aksillada 25x20mm, bilateral hiler alanda büyüğü sağda 12x16mm boyutunda multiple lenf nodları izlendi. PET/CT'de, aksiller lenf nodunda artmış f-18 fdg tutulumu vardı (suvmax>2,5). Aksiller lap eksizyonel biyopsisi epitelioid histiyositlerden oluşan, langhans tipi multinükleer dev hücreleri içeren granülom yapıları ve santralinde fibrinoid nekroz, konsantrik kalsifikasyon (schauman body) odakları; sarkoidozla uyumlu olarak raporlandı. ACE düzeyi, serum ve idrar kalsiyum düzeyleri normal saptandı. Hastada mevcut bulgularla nonradyografik aksiyel spondiloartrit ve sarkoidoz tanısı birlikteliği düşünüldü. Salazoprin ve NSAİİ tedavisi altında üveit atağı tekrarlayınca salazoprin kesilerek metotreksat 10mg/hafta, metilprednisolon 64mg/gün başlandı. Hastanın takibinde üveit atakları tekrarlamadı ve inflamatuvar bel ağrısı kliniği geriledi. Steroid doz azaltma şeması altında almakta olduğu steroid dozu azaltılarak 6 ay içerisinde kesildi.

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

POSTER BİLDİRİLER

NO	AD	SOYAD	BİLDİRİ BAŞLIĞI
P1	Aydan	Köken	Orbital Psödotümör: IgG4 (İmmünglobulin IgG4) ilişkili Hastalığın Nadir Görülen Prezantasyonu
P2	Sadettin	Uslu	Antitroid İlaç ilişkili P-ANCA Pozitifliğinin Eşlik Ettiği Pyoderma Gangrenosum ve İntraalveolar Hemoraji Olgusu
P3	İdil	Kurut Aysin	Behçet Hastasında Gastrointestinal Sistemde Gelişen Paterji Reaksiyonu
P4	Ali	Azizli	Kutanöz Skuamöz Hücreli Karsinom, Liken Planus ve Pemfigus Eritematozusun Eşlik Ettiği Sistemik Lupus Eritematozus
P5	Nesim	AKIN	Metotreksat ilişkili İktiyozis
P6	Pınar	DEMİR	Romatoid Artrit Tanılı Hastada Leflunomide Bağlı Kilo Kaybı
P7	Ali	Karakaş	Spontan Perirenal Ve Retroperitoneal Kanama İle Prezente Olan Poliarteritis nodoza (PAN) Olgusu
P8	Yeşim	EREZ	Spondiloartropati İle İzlenen Hastada Dirençli Akut Faz Reaktan Yüksekliğinin Nadir Nedeni Olarak Periaortit
P9	Serdar	Kaymaz	Steroide Dirençli Erişkin Still Hastalığı Tanılı Hasta
P10	Murat	Taşçı	Azatiopurine Bağlı Gelişen Akut İnterstitiyel Pnömoni
P11	Zevcet	Yılmaz	Tedaviye Dirençli Ve Ciddi Trombositopenili Sle Hastası
P12	Sercan	Gücenmez	Primer Sjögren Sendromunda Tedaviye Dirençli Nörolojik Tutulumda Rituksimab Tedavisinin Etkinliği
P13	Gökhan	Kabadayı	Bilateral Parotit ve Fasiyal Paralizi İle Başvuran Sarkoidoz Olgusu

P1

ORBİTAL PSÖDOTÜMÖR:IGG4(İMMÜNGLOBULİN IGG4) İLİŞKİLİ HASTALIĞIN NADİR GÖRÜLEN PREZENTASYONU

Aydan Köken Avşar¹,Berrin Zengin¹,Sinem Burcu Kocaer¹,Merih Birlik¹,Sadettin Uslu¹,Ali Karakaş¹,Yeşim Erez¹,Gerçek Can¹,Fatoş Önen¹,Anıl Aysal Ağalar²,Anıl A²

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Romatoloji Bilimdalı

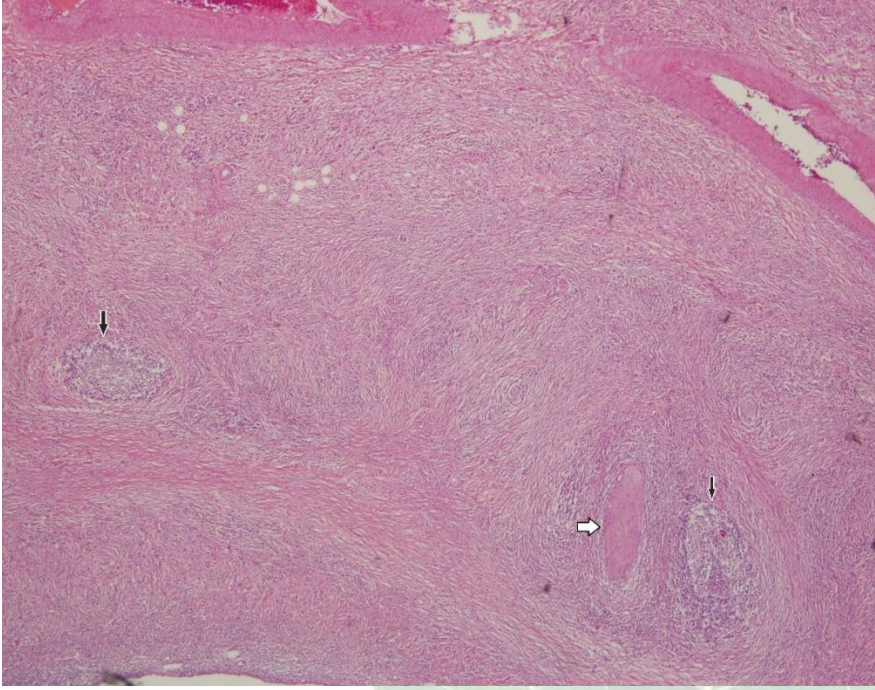
² Dokuz Eylül Üniversitesi Tıbbi Patoloji Bilimdalı

Giriş:IgG4 ilişkili hastalık,çeşitli organ sistemlerini etkileyen,tipik patolojik bulguları;IgG4 pozitif plazma hücre infiltrasyonu,storiform fibrozis ve obliteratif flebit olan,artmış IgG4 düzeyleri ile seyreden immün aracılı sistemik bir hastalıktır.IgG4 ilişkili oftalmik hastalıkta lakrimal gland, nazolakrimal kanal,retrobulber yumuşak doku(orbital psödotümör) ve ekstraokuler kaslar tutulabilir.Bu olguda lakrimal gland tutulumu ve orbital psödotümörü olan bir vaka anlatılacaktır.

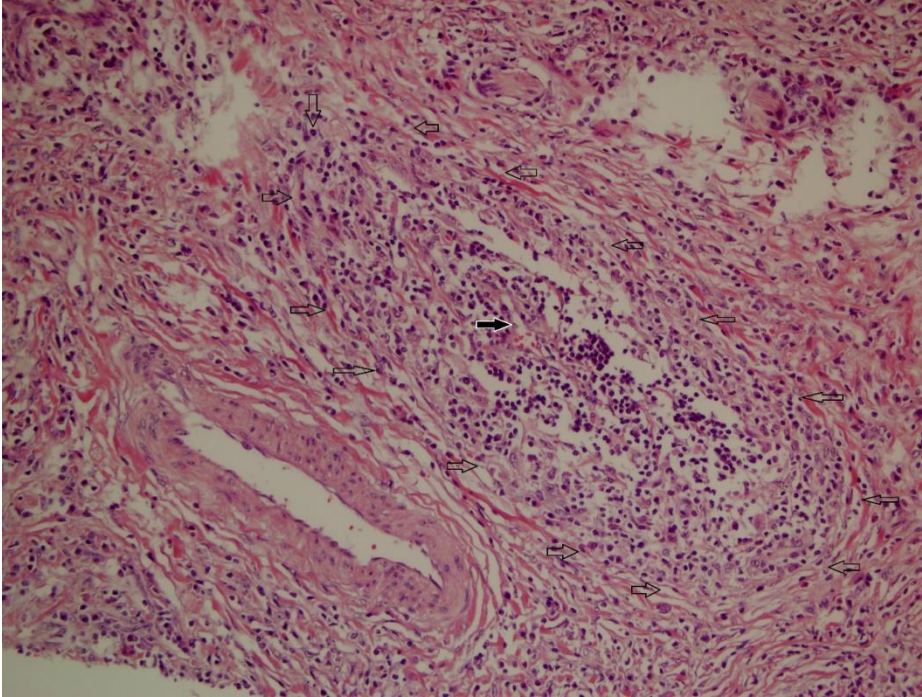
Olgu:47 yaşında kadın hasta her iki gözde dolgunluk,dışa doğru fırlama ve göz kapaklarında şişlik şikayeti ile göz hekimine başvurmuş.Muayenesinde bilateral egzoftalmus ve proptozis saptanmış.Troid testleri normal olarak gelmiş.Çekilen orbita MR:Bilateral orbitada simetrik,superior kas grupları,lakrimal gland,rektus lateralis volümü artmış,orbital psödotümör olarak gelmiş.Tarafımıza MR sonucu ile başvuran hastanın yapılan tetkiklerinde;RF,ANA,ANCA,immunblot testleri negatif olarak geldi.Wegener açısından yapılan KBB muayenesinde patoloji saptanmadı.Sarkoidoz açısından serum ACE ve akciğer görüntülemesi normal saptandı.Lenfoma ekartasyonu için PET-CT çekildi:Bilateral retroorbital alanda ve lakrimal glandda yoğun tutulum olarak sonuçlandı.Hastadan gönderilen serum IgG4 düzeyi 998(0-135 mg/dl)olarak saptandı.Hastanın 1 yıl önce pankreasta kitle nedeniyle opere olduğu öğrenildi.Hastanın dış merkez patoloji sonucunun sklerozan pankreatit olarak raporlandığı görüldü.Dış merkez patoloji preparatları fakültemiz patoloji bilimdalında incelendi ve:pankreas dokusunda lenfopazmositer infiltrat, storiform fibrozis ve çok sayıda damarda obliteratif flebit;IG-G4/IG-G oranı>%40 olarak geldi.Hastaya tüm bu bulgularla IgG4 ilişkili hastalık tanısı konulmuş olup 0.5 mg/kg prednizolon ve azatiopurin tedavisi başlandı.15 gün sonraki kontrolde hastanın egzoftalmus ve proptozisinin gerilediği görüldü.Hasta halen takibimizde olup tedaviye devam etmektedir.

Sonuç:IgG4 ilişkili hastalık son zamanlarda farkındalığı artan tüm sistemleri etkileyebilen immün bir hastalıktır.IgG4 ilişkili oftalmik hastalık nadir görülen bir tutulum şeklidir ve sklerit,üveit ya da retrobulber doku,ekstraokuler kaslar,lakrimal gland tutulumu şeklinde görülebilir.Diğer tutulumlardan farklı olarak kadın erkek eşitliği mevcut olup başlangıç yaşı daha gençtir.Sonuç olarak orbital psödotümör olgularında ayırıcı tanıda lenfoma,sarkoidoz ve Wegener ile birlikte akılda tutulması gereken bir diğer hastalık da IgG4 ilişkili hastalıktır.

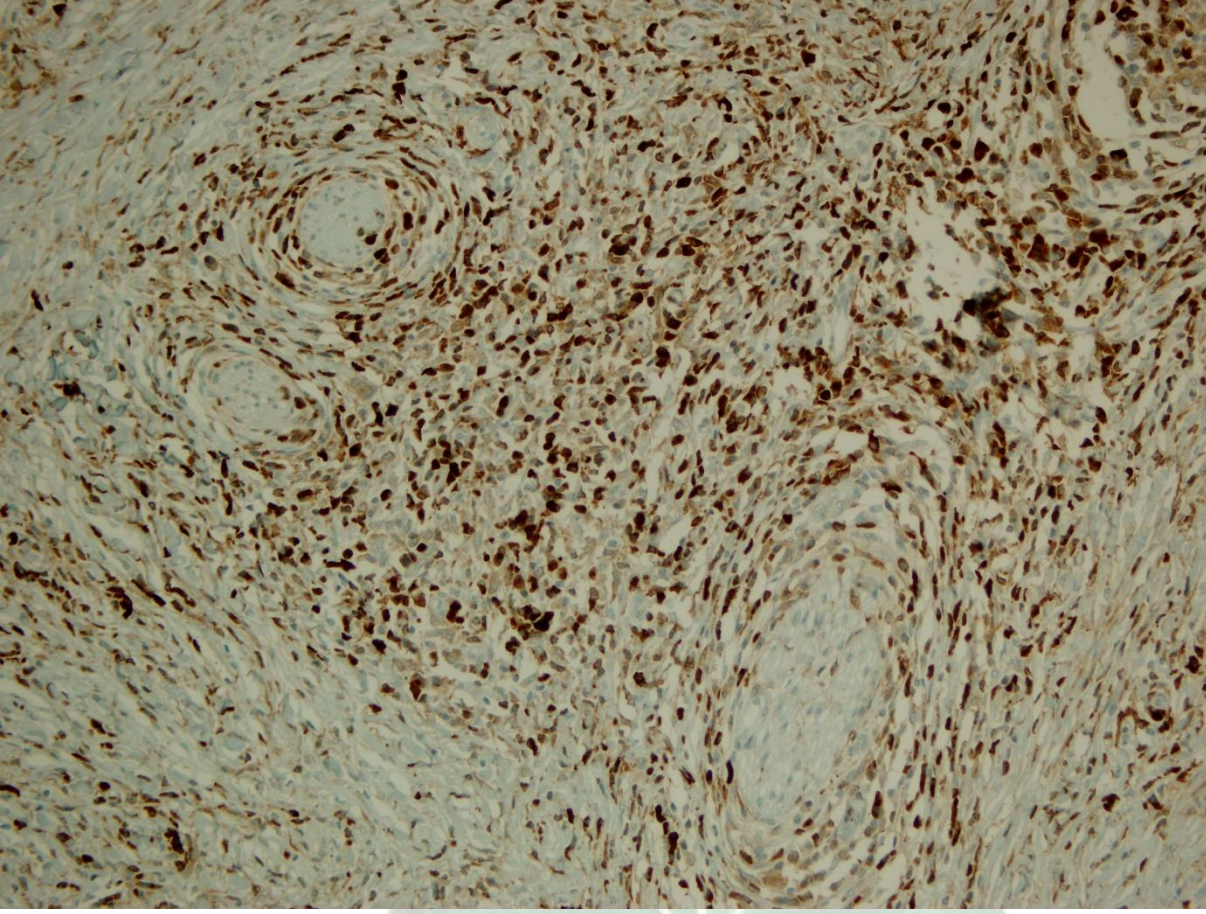
Resim1: Pankreas dokusunda storiform fibrozis alanları ile lenfoid follikül yapıları da oluşturan (siyah oklar) ve periferik sinir yapılarını da infiltre eden (beyaz ok) lenfoplazmositer infiltrat (H&E, x4)



Resim2: Obliteratif flebit (oklar ile çevrelenmiştir): ven yapısını infiltre ve oblitere eden lenfoplazmositer infiltrat (damar lümeni siyah ok ile işaretlidir) (H&E, x20)



Resim3: Lenfoplazmositer infiltrat içinde artmış IgG4 pozitif plazma hücreleri (IgG4, x20)



P2

ANTİTROİD İLAÇ İLİŞKİLİ P-ANCA POZİTİFLİĞİNİN EŞLİK ETTİĞİ PYODERMA GANGRENOSUM VE İNTRAALVEOLAR HEMORAJİ OLGUSU

Sadettin Uslu¹, Aydan Köken Avşar¹, Ali Karakaş¹, Merih Birlik¹, Fatoş Önen¹, Gerçek Can¹

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

Giriş: Propiltiyoürasil(PTU), hipertiroidizm tedavisinde yaygın olarak kullanılan bir ilaçtır. Anti nötrofil sitoplazmik antikorların (ANCA), ANCA ile ilişkili vaskülit ve nötrofilik dermatozların gelişimi de dahil olmak üzere çeşitli yan etkilere neden olabilir. Bu yazıda Graves hastalığı için PTU tedavisi alırken gelişen ANCA ilişkili bir pyoderma gangrenosum(PG) olgusunu sunuyoruz.

Vaka sunumu: 40 yaşında bayan hasta 10 ay önce sağ bacakta püstül olarak başlayan zamanla derin ülserasyon gelişmesi nedeni ile alınan cilt biyopsisi; PG ile uyumlu bulunmuş.PG etiyojisinde yer alan malignite ve inflamatuvar barsak hastalığı için yapılan tetkikler normal bulunmuş. Akut faz yanıtları yüksek (CRP:44,5mg/l, ESH:50mm/H), KCFT, BFT, CBC ve tiroid fonksiyon testleri normal bulunmuş. Tomografisinde bilateral akciğerlerde tüm loblarda sentrilobuler mikronoduler patern ve uterusu1,8cm boyutlarında intramural lezyon izlenmiş ve dejenere myom olarak yorumlanmış.PPD 30x30mm olması ve milier tbc şüphesi nedeni ile bronkoscopi yapılmış, tbc PCR negatif, kültüründe üreme yok ve sitolojisi normal saptanmış. Kriyobiopsi; intraalveolar hemoraji ve septalarda hafif kalınlaşma, prusya mavisini ile makrofajlarda demir birikimi olarak raporlanmış. İlk lezyondan 4 ay sonra sol bacakta gelişen derin ülser lezyonu için hasta tarafımıza danışıldı, romatolojik sistem sorgulaması normaldi. Ayrıntılı ilaç öyküsünde 10 yıldır Graves hastalığı nedeniyle PTU 300 mg/gün aldığı son 8 aydır metimazol kullandığı öğrenildi. İmmünolojik testlerinden RF, CCP, ANA ve ENA paneli normaldi. IIF p-ANCA1/100-1/320 dilüsyonda pozitif, elisa mpoANCA107,79 RU/ml(negatif<20) saptandı. Anti tiroid tedavi kesilip, PG tanısı ile hastaya steroid 1mg/kg/gün, siklosporin200mg/gün başlandı. Takibinde 4 haftada her iki bacakta lezyonlarda iyileşme görüldü.

Tartışma: İlk kez 1999'da Darben ve ark.PTU tedavisinden sonra PG-benzeri ülserasyonun pozitif ANCA'larla ilişkisini tanımlamıştır. PTU'in PG patogeneziindeki rolü net olmayıp, nötrofillerde biriktiği ve MPO'ya bağlanarak enzimin heme yapısını değiştirip neoantijen özellik gösterebileceği öne sürülmüştür. Ayrıca literatürde metimazole kullanan üç vakada diffüz alveolar hemoraji(DAH) bildirilmiştir. Bu vakalardan ikisinde bizim olgumuza benzer şekilde mpoANCA pozitifliği saptanmıştır. Uzun süreli anti tiroid ilaç kullanımlarında, p-ANCA pozitifliğinin eşlik edebileceği ve bunların bir kısmında PG gelişebileceği ve hafif ya da şiddetli DAH'ye yol açabileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Propiltiyoürasil(PTU), pyoderma gangrenosum(PG), diffüz alveolar hemoraji(DAH), p-ANCA

P3

BEHÇET HASTASINDA GASTROİNTESTİNAL SİSTEMDE GELİŞEN PATERJİ REAKSİYONU

İdil KURUT AYSİN¹, Önay GERÇİK¹, Gökhan KABADAYI¹, Sercan GÜCENMEZ¹, Servet AKAR¹

¹ İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Romatoloji Bilim Dalı

GİRİŞ

Behçet hastalığı (BH), klasik olarak tekrarlayan oral-genital ülserler, üveit ve karakteristik cilt lezyonlarının olduğu vaskülitte ikincil gelişen multisistemik tutulumlu bir hastalıktır. Ülkemizde %2.8 oranında, gastrointestinal sistem tutulumu gözlenmektedir. İleum ve çekum tutulumu en sık olarak izlenirken, BH sindirim sisteminin ağızdan anüse kadar bütün segmentlerini ve diğer gastrointestinal sistem organlarını da tutabilmektedir. Burada Behçet hastalığı tanısı ile izlenen gastrointestinal tutulumla bağlı perforasyon saptanan hastada operasyon sonrası gelişen paterji reaksiyonu anlatılmıştır.

VAKA SUNUMU

2010 yılında oral aft, genital ülser ve panüveit bulguları ile Behçet Hastalığı tanısı konularak kolşisin ve azatiopurin ile takip edilen 51 yaşındaki erkek hasta kilo kaybı, ateş, genel durum bozukluğu ve şiddetli karın ağrısı şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde batın yaygın hassas, barsak sesleri azalmış, direk rebound pozitif saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde wbc:6.61 K/uL neu: 6.08 K/uL hgb: 12.9 g/dl plt: 156 K/uL crp:26,55 mg/dl sedimentasyon: 40mm/saat saptanan hasta, ayakta direk batın grafisinde subdiafragmatik serbest hava olması nedeniyle akut batın tablosu ile acil operasyona alındı. İntraoperatif bakışında ileoçekal lvalve çevresinde zimba deliği tarzında multipl perforasyon alanları görülerek; ileum rezeksiyonu, sağ hemikolektomi ve ileotransverstomi yapılan hasta postoperatif ikinci haftada tekrarlayan akut batın tablosu ile ikinci kez operasyona alındı. Patoloji sonucunda ileum ve kolon mukozasında kronik aktif inflamasyon bulguları izlenen hastada inflamatuvar barsak hastalığı ve enfeksiyon lehine bulgu saptanmadı. Postoperatif dönemde ikinci kez perforasyon gelişmesi Behçet Hastalığında paterji reaksiyonu olarak değerlendirildi. 1mg/kg metilprednizolon ve 5 mg/kg/gün/2ay infliksimab tedavisi ile takibi planlandı

TARTIŞMA

Behçet Hastalığı'nda minör travma ile oluşan hiperreaktivite veya hiperirritabilite paterji fenomeni olarak bilinir. Paterji reaksiyonu sadece deriye sınırlı değildir. BH'nda ve piyoderma gangrenozum'da deri dışındaki dokularda da doku bütünlüğünü bozan herhangi bir etkene karşı abartılı inflamatuvar yanıt potansiyeli bulunabilmektedir. Anjiyografik ve vasküler müdahaleler sonrasında postravmatik arteriyeltrombüs veya anevrizma gelişebilmesi, göz içi enjeksiyonlardan sonra göz iltihabı, damara enjeksiyon sonrasında yüzeysel tromboflebit gelişebilmesi, artrosentez sonrasında sinovit görülmesi, intestinal ülserin cerrahi tedavisinden sonra ortaya çıkan anastomoz ülserleri farklı doku bölgelerinde tetiklenen deri dışındaki paterji reaksiyonlarının örnekleri olarak bildirilmektedir. Paterji deri testi pozitifliğinin diğer paterji reaksiyonları gelişmesi açısından risk faktörü olduğu gösterilmiştir.

P4

KUTANÖZ SKUAMÖZ HÜCRELİ KARSİNOM, LİKEN PLANUS VE PEMFİGUS ERİTEMATOZUSUN EŞLİK ETTİĞİ SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUS

Ali Azizli¹, Gökhan Sargın², Ender Aktepe², Reyhan Köse², Songül Çildağ², Taşkın Şentürk²

Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, ¹ İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ² Romatoloji Bilim Dalı, Aydın

Amaç: Kutanöz skuamöz hücreli karsinom (SCC) epidermis keratinositlerinin malign bir proliferasyonudur. Güneş ışınları ile temas miktarı ve açık deri tipi melanom dışı deri kanserlerinde temel risk faktörlerindendir. Liken Planus, başlıca deri yüzeyi, ağız ve genital mukoza mukozaları, daha nadiren de tırnak ve kılları etkileyen, kronik, nedeni tam olarak bilinmeyen kaşıntılı bir deri hastalığıdır. Pemfigus, klinik olarak erozyonlara yol açan veziküller ve büllerin görüldüğü, keratinositlerde adezyon kaybı sonucu intraepidermal ayrışmaya ve keratinosit yüzeyine karşı gelişen otoantikorlarla karakterize bir grup büllöz hastalıktır. Sistemik Lupus Eritamatozusda (SLE) hastalığa spesifik ve spesifik olmayan deri lezyonları görülmekle birlikte BCC, liken planus ve pemfigus eritematozusun eşlik etmesi nadirdir. Biz burada, bu deri lezyonlarının hepsinin bulunduğu 48 yaşında SLE tanılı hastayı sunmayı amaçladık.

Bulgular: 48 yaşında SLE tanılı erkek hasta akut artrit, ateş yüksekliği, ciltte hiperemik lezyonlar ve pemfigoid döküntüleri olması nedeni ile romatoloji servisine yatırıldı. Özgeçmişinde timoma ve *kronik obstrüktif akciğer hastalığı* olduğu öğrenildi. Soygeçmişte romatolojik bir özelliğe rastlanmadı. Fizik muayenede sağ bukkal alanda düzensiz sınırlı mukozadan kabarıklık ve etrafı eritemli lezyonlar, alt dudakta ve bilateral bukkal mukozada üzeri beyaz retiküler plaklar ile alt dudakta sınırları belirsiz, etrafı eritemli ve mukozdan kabarıklık nodülleri olduğu saptandı. Sedimentasyon: 41 mm/saat, CRP: 111 mg/L, prokalsitonin: 0.09 ng/ml, C3: 83 mg/dl (normal aralık:85-200), C4: 9,4 mg/dl (normal aralık:15-50), IgG: 1891 mg/dl, IgA: 356 mg/dl, IgM: 118 mg/dl, direkt/indirekt coombs pozitif, ds-DNA negatif ve ANA: 1/1000 titrede homojen paternde saptandı. Tam idrar analizinde herhangi bir özellik yoktu. Sağ bukkal mukozadan yapılan biyopside üzerinde parakeratoz bulunan çok katlı yassı epitelde irrügüler hiperplazi, çok sayıda diskeratotik hücre, epitelyum altında band tarzında yoğun mononükleer hücre infiltrasyonu olduğu gözlemlendi. Direkt immunfloresan yöntemle fibrinojen ile bazal membran boyunca; IgM ve IgA ile yüzeyel dermada globüler birikim saptanmış ve sonuç liken planus olarak değerlendirildi. Liken planus bx ve skuamöz harsinom patolojisi bulguları. Abdominal ultrasonografi normal sınırlardaydı. Mevcut bulgular ile SLE tanılı hastada kutanöz skuamöz hücreli karsinom, liken planus ve pemfigus eritematozus olduğu saptandı. Hastaya hidroklorokin, metilprednizolon ve azatiopürin başlanarak takibe alındı.

Sonuç: SLE' de malar rash, fotosensitivite, diskoid lezyonlar gibi spesifik lezyonlar yada telenjiyektazi, Raynaud fenomeni, palpabl purpura gibi non-spesifik lezyonlar görülebilir. Bu hastalarda liken planus da overlap sendromu olarak bildirilmiştir. Her iki hastalığın birlikteliğinde otoimmün nedenler rol oynamaktadır. Her iki hastalığın deri tutulumu patogenezinde immünoglobulin ve kompleman birikimine bağlı olduğu bildirilmiştir. SLE nedeni ile takip edilmekte olan ve dermatolojik bulgular olan hastalarda overlap sendromu olarak liken planus ve nadiren de olsa bunlara SCC ve pemfigus eritematozus eşlik edebileceği akılda tutulmalıdır.

P5

METOTREKSAT İLİŞKİLİ İKTIYOZİS

Nesim Akın¹, Seval Sarıkaya², Pınar Demir¹, Gökhan Sargin³, Reyhan Köse³, Ender Aktepe³, Yasemin Kara³, Songül Çildağ³, Taşkın Şentürk³

Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, ¹İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Aile Hekimliği Anabilim Dalı, ³Romatoloji Bilim Dalı

Giriş: Takayasu arteriti genellikle orta yaş bayanlarda görülen ve intimal fibrozis ile karakterize granüloamatöz büyük damar vaskülitidir. Tedavide kortikosteroidler, metotreksat, azatioprin, biyolojik ajanlar gibi immünsupresif ilaçlar kullanılmaktadır. Metotreksat ilişkili deri bulguları akral eritem, eritematöz raş, yüzde ödem ve papüler erüpsiyon olmakla birlikte nadiren de iktiyozis bildirilmiştir. Biz, Takayasu arteriti tanılı 25 yaşında kadın hastada metotreksat ilişkili iktiyozisi sunmayı amaçladık.

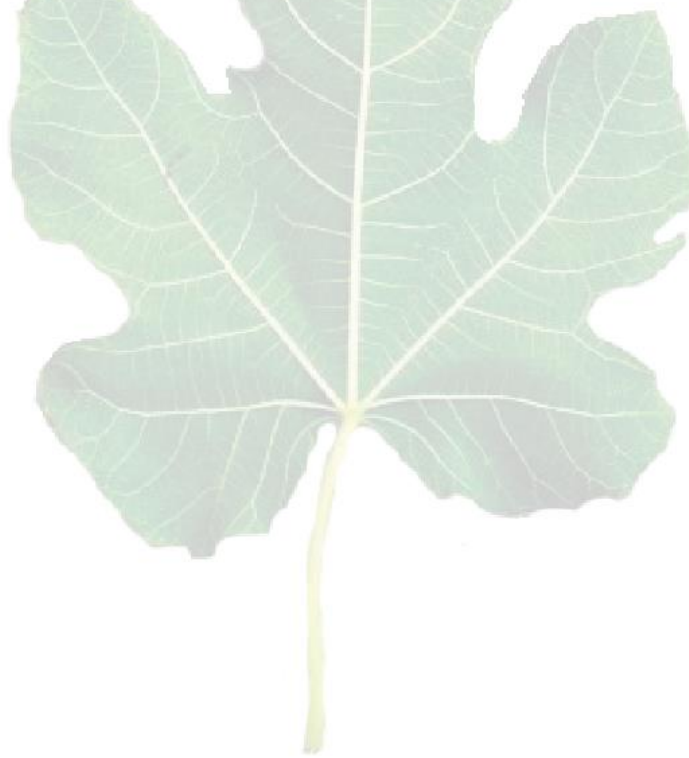
Olgu Sunumu: Bir yıldır Takayasu arteriti nedeni ile takip edilmekte olan 25 yaşında kadın hasta, vücudunda oluşan döküntü nedeni ile kliniğimize başvurdu. Cushingoid görünümde olan hastada, sol subklaviyen arter üzerinde üfürüm vardır. İnspeksiyonda bilateral üst ekstremitelerde eritematöz zeminde kahverengi, yer yer squamlı ve balık pulu görünümünde kuruluğun eşlik ettiği cilt bulguları mevcuttu (Resim 1). Medikal öyküsünde metilprednisolon 40 mg/gün, metotreksat 15 mg/hafta, pregabalin 150 mg/gün, asetilsalisilik asit 100 mg/gün kullanım öyküsü vardı. Hemogloblin:12,2 g/dl, hematokrit:%39,7, MCV:75,3 fl, lökosit:11.490/mm³, trombosit:277.000/mm³, AST:10 U/L, ALT:13 U/L, üre:24 mg/dL, kreatin:0,65 mg/dL, sedimantasyon: 5 mm/saat, CRP: <2 mg/L idi. Tam idrar analizinde herhangi bir özellik yoktu. Hastalık aktivitesi değerlendirmesine yönelik çekilen PET/BT tedaviye tam yanıt ile uyumluydu. Dermatoloji tarafından da değerlendirilen hastadaki iktiyotik lezyonların metotreksat ile ilişkili olabileceği düşünülerek ilaç kesildi. Metotreksatın kesilmesi ve semptomatik tedavi ile birlikte lezyonlarda gerileme olduğu gözlemlendi. Takayasu arteritine yönelik olarak tedavi azatiopürin ve metilprednisolon ile devam edilen hasta halen kliniğimizde takiptir.

Tartışma:

İktiyozis; genetik, maligniteler, böbrek yetmezliği ve ilaçlar ile ilişkili olabilir. Birçok romatolojik hastalıkta yaygın olarak kullanılan metotreksat ile nadiren iktiyozis bildirilmiştir. Metotreksatın deriye toksik etkisi epidermal turnoverı etkilemesi, keratinositlerde apoptosisi indükleyen sitotoksik-T lenfositler ve mononükleer hücreler ile ilişkilidir. Erken tanı ile ilacın kesilmesi ve antihistaminik, steroidler ile tedavi toksiteyi engeleyecektir.

Anahtar Kelimeler: metotreksat, iktiyozis, Takayasu arteriti

Resim 1: Eritematöz zeminde kahverengi, yer yer squamli ve balık pulu görünümünde cilt lezyonları



P6

ROMATOİD ARTRİT TANILI HASTADA LEFLUNOMİDE BAĞLI KİLO KAYBI

Pınar Demir¹, Nesim Akın¹, Gökhan Sargın², Reyhan Köse², Ender Aktepe², Yasemin Kara², Songül Çildağ², Taşkın Şentürk²

Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, ¹İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Romatoloji Bilim Dalı

Giriş: Romatoid artrit (RA), sinovit, kıkırdak ve kemikte ilerleyici erozyon ve multisistem organ tutulumu ile karakterize otoimmün kronik ve sistemik bir hastalıktır. Leflunomid, RA tedavisinde yaygın olarak kullanılan hastalık modifiye edici bir ajan olup yan etkileri genellikle hafif ve geçici özelliktedir. En sık gözlenen yan etkiler hepatotoksisite, ishal gibi gastrointestinal rahatsızlıklar ve hipertansiyondur. Hastalarda leflunomid kullanımına bağlı olarak nadiren kilo kaybı gözlenmektedir. Biz bu olgu sunumunda, leflunomid tedavisi sonrasında kilo kaybı gelişen bir erkek hastayı sunmayı amaçladık.

Vaka Sunumu: RA nedeni ile takip edilmekte olan 69 yaşında erkek son 3 ayda 15 kilo kaybı (bazal ağırlığının %12'si) nedeni ile kliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde RA' ya yönelik olarak hidroksiklorokin (200 mg/gün), metilprednizolon (4-64 mg/gün), leflunomid (20 mg/gün) kullanmaktaydı. Soygeçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Fizik muayene olağandı. Hastanın bakılan tetkiklerinde sedimantasyon: 39 mm/h, CRP: 2,6 mg/L, Hb: 13,2 gr/dL Htc: %40, MCV: 97 fL, lökosit: 6730 mm³/L, trombosit: 233000 mm³/L, CA 19-9: 2,06 u/mL (N:0-37), CEA: 3,48 ng/L (N:0-5), AFP: 1,74 ng/L (N:0-13,), PSA:0,36 ng/L (0-4), RF: 129 mU/l, anti-CCP:74 U/L ve ANA negatifti. Gaitada gizli kan, gaita parazit negatif, TFT ve bazal kortizol normal sınırlardaydı. Karaciğer, böbrek fonksiyon testleri ve idrar analizi normaldi. Akciğer grafisi ve abdominal ultrasonografisi olağandı. Kemik sintigrafisinde ve kolonoskopide malignite yada metaztaz lehine bulgu saptanmadı. Hastanın öyküsünde, RA akciğer tutulumu nedeni ile 6 ay önce metotreksat tedavisi kesilerek leflunomid tedavisi başlandığı ve kilo kaybının bundan sonraki dönemde olduğu anlaşıldı. Hastada mevcut anamnez, fizik muayene, laboratuvar ve görüntüleme yöntemleri ile kilo kaybını açıklayacak leflunomid dışında herhangi bir neden saptanmadı. Leflunomid kesilerek peroral metotreksat 10 mg/hafta başlanan hasta kliniğimizde takiptir.

Tartışma: Leflunomid, mitokondriyal bir enzim olan dihidroorotat dehidrogenaz'ı inhibe etmek suretiyle rUMP sentezini azaltmaktadır. Böylece aktif hücreler, G1 fazından S fazına geçemezler. Dihidroorotat dehidrogenaz flavin ilişkili enzim olup oksidoredüksiyon olaylarını etkilemektedir. Leflunomid nedeniyle bu enzim etkilendiği için etkin olmayan ATP oluşumu ve artan katabolizma nedeniyle kilo kaybına yol açtığı düşünülmektedir. Hastalık modifiye edici ajan olarak leflunomid alan hastalarda kilo takibi ve klinisyenlerin bu konuda dikkatli olması önerilmektedir.

Anahtar kelimeler: romatoid artrit, leflunomid, kilo kaybı

P7

SPONTAN PERİRENAL VE RETROPERİTONEAL KANAMA İLE PREZENTE OLAN POLİARTERİTİS NODOZA (PAN) OLGUSU

Ali Karakaş¹, Sinem Burcu Kocaer¹, Aydan Köken Avşar¹, Ünal Taşdemir¹, Saadettin Uslu¹, Gerçek Can¹, Merih Birlik¹, Fatoş Önen¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir

Giriş: Spontan perirenal ve retroperitoneal kanama nadir görülen ciddi bir klinik tablodur. Hastalar ağrı, hematüri ve şok tablosu ile başvurabilirler. Spontan retroperitoneal kanama etyolojisinde; renal hücreli karsinom, anjiyomiyolipom gibi tümörler, nefritler ve Poliarteritis Nodosa (PAN) gibi farklı hastalıklar yer alabilir. Burada perirenal ve retroperitoneal kanama ile başvuran ve izlemde PAN tanısı alan bir olguya değinilecektir.

Vaka Sunumu: 27 yaşında erkek hasta acil servise karın ağrısı ve karında şişlik şikayeti başvurmuş. Acilde çekilen abdomen bilgisayarlı tomografi tetkikinde perirenal ve retroperitoneal kanama saptanması üzerine girişimsel radyoloji tarafından renal anjiyografi yapılarak embolizasyon uygulanan hasta renal arterial mikroanevrizmaların görülmesi üzerine tarafımıza danışıldı. Hastanın öyküsünde de son bir iki yıldır aralıklı eklem, kas ağrıları ve aralıklı tansiyon yükseklikleri olduğu öğrenildi. Ateş yüksekliği, deri döküntüsü, testiküler ağrı, nöropati yakınması mevcut değildi. Öz ve soygeçmişinde başka bir özellik mevcut değildi. Fizik muayenesinde solda renal bölgede şişlik ve hassasiyet mevcuttu. Tansiyon arteriyel 158/82, ateş 36.8°C idi. Tetkiklerinde Hemoglobin:7.6 g/dL, WBC: 12000/μl, Trombosit: 336000/μl, Kreatinin:0.87, AST:11, ALT:9 ve tam idrar analizinde 2 eritrosit saptandı. CRP 22.5 mg/L, Eritrosit Sedimentasyon Hızı 59 mm/h olarak yüksek saptanırken ANA, ANCA testleri negatif sonuçlandı. Kontrol abdominopelvik ultrasonografide; sol böbrek inferiorunda 90x140 mm boyutunda organize hematoma ile uyumlu sıvı saptandı. Anjiyografide; bilateral renal arter üst ve orta pollerde yoğun olmak üzere milimetrik anevrizmatik genişmeler görüldü. Hipertansiyon, akut faz yanıt yüksekliği ve mikroanevrizmaları olan hastaya PAN tanısı konularak 1mg/kg/gün sistemik kortikosteroid ve aylık siklofosfamid tedavisi başlandı. İzlemde hastanın akut faz reaktanları normale döndü, organize hematoma rezolüze olmaya başladı ve tekrarlamadı.

Tartışma: PAN; orta boyutlu ve küçük arterleri etkileyen, anevrizma formasyonuna neden olan segmental nekrozla karakterize sistemik vaskülitir. PAN'da böbrek tutulumu hastaların % 70-80'inde görülür ve nadiren komplike olarak anevrizmal rüptür ile subkapsüler, perirenal, retroperitoneal kanamalara yol açabilir. Bizim olgumuz da perirenal ve retroperitoneal kanama ile prezente olan bir PAN olgusu idi. Spontan perirenal, retroperitoneal hematoma ile başvuran hastalarda PAN ayırıcı tanıda öncelikle yer almalıdır.

Anahtar kelimeler: retroperitoneal kanama, anjiyografi, vaskülit

P8

SPONDİLOARTROPATİ İLE İZLENEN HASTADA DİRENÇLİ AKUT FAZ REAKTAN YÜKSEKLİĞİNİN NADİR NEDENİ OLARAK PERİAORTİT

¹Yeşim Erez, ²Handan Yarkan Tuğsal, ¹İsmail Sarı, ¹Fatoş Önen, ¹Merih Birlik, ¹Gerçek Can

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç hastalıkları Anabilim dalı, Romatoloji Bilim dalı, İzmir

²Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç hastalıkları Anabilim dalı, Romatoloji Bilim dalı, İzmir

GİRİŞ:

Kronik periaortit; nadir görülen, genellikle aortanın infrarenal kısmını tutan fibroinflamatuvar bir hastalıktır (1). Kronik periaortitin genellikle ileri derecede aterosklerotik plaklara karşı oluşan otoimmünite zemininde geliştiği düşünülse de maligniteler, enfeksiyonlar, travmalar, ve sistemik otoimmün hastalıklarla da ilişkili olabileceği belirtilmiştir. Hastalık klasik olarak konstitüsyonel semptomlar , sırt veya karın ağrısı ve inflamasyon belirteçlerinde yükseklik ile prezente olur (2).

OLGU:

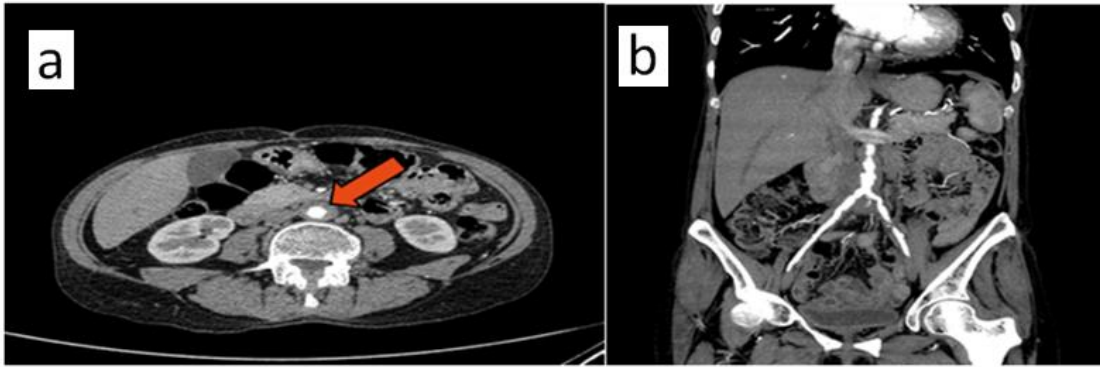
Öykü ve Fizik muayene: 2012 yılından beri MDS tanısıyla Hematoloji izleminde olan 61 yaşında kadın hasta, 2015 yılında Akut faz reaktan (AFR) yüksekliği olması ve bel ağrısı tariflemesi üzerine Romatoloji polikliniğine yönlendirilmiş. Hastaya non-Radyografik periferik ve aksiyal tutulumlu SpA tanısı konularak tedavisi düzenlendi. İlk etapta AFR yüksekliği SpA aktivasyonuna bağlandı ancak izlemde hastalık kontrolü sağlanmasına rağmen AFR düşüşü görülmemesi (ESH:114,CRP:57.5) üzerine hasta tetkik edilmeye başlandı. Hastanın sistem sorgulamasında halsizlik- yorgunluk ve istemsiz kilo kaybı (6 ayda 5 kilo) şikayetleri vardı. Fizik bakışında patolojik bulgu saptanmadı. Eski tetkikleri tekrar gözden geçirilirken Abdomen BT' nin ; "Sol aksesuar renal arter distalinden itibaren abdominal aortada ve iliak arterler duvarında 8 mm kalınlığa ulaşan yumuşak doku dansitesi izlenmektedir. Bulgular periaortit ve periarterit ile uyumludur" olarak neticelendiği görüldü (Resim 1.a). Hasta AFR yüksekliği ve periaortit etyolojisine yönelik tetkik amacıyla Romatoloji servisine yatırıldı.

Laboratuvar / Görüntüleme : Servis yatışında rutin tetkikleri görüldü (Tablo 1). Tüm vücut Doppler USG'de ; İnfrarenal abdominal aortada konsantrik olarak lümeni daraltan diffüz duvar kalınlık artışı saptanması üzerine yapılan BT Anjiyografi ' de ise ; Abdominal aortada periaortit ve periarterit , IMA proksimal kesiminde oklüzyon ve ateroskleroz ile uyumlu yaygın, bazıları kalsifik plaklar saptandı (Resim 1.b). IgG4 ilişkili hastalık açısından değerlendirilmek üzere dış merkeze gönderilen IgG4 düzeyi:19(0-125) olağan saptandı. PET BT'de, BT'de saptanan periaortit ile uyumlu lezyonda patolojik düzeyde FDG tutulumu ve retroperitoneal fibrozis ile uyumlu tutulum saptanmadı. Aortanın infrarenal bölümünün tutulması ve biyopsinin riskli olması nedeniyle biyopsi planlanmadı. Hasta kronik izole periaortit olarak kabul edildi.

Klinik Seyir: Kronik periaortit tanısı konulan hastaya 1 mg/kg/gün (40 mg/gün) dozunda oral metilprednizolon başlandı. Hastanın konstitüsyonel şikayetleri belirgin azalırken, tedavinin 2. haftasında AFR değerleri olağan sınırlara geriledi. MDS tanılı hastaya steroid dışında immunsupresif tedavi başlanması hematoloji tarafından önerilmedi. Hasta halen merkezimizde düşük doz steroid tedavisi ile izlenmektedir.

TARTIŞMA:

Konstitüsyonel semptomları ve dirençli AFR yüksekliği olan hastalarda kronik periaortit tanısı da akla getirilmelidir. Periaortit patogenezinde inflamasyon ve otoimmunitenin rolü olduğu düşünülmektedir (3). Bu nedenle diğer otoimmün hastalıklarla birlikteliği açısından değerlendirilmelidir.



Resim 1.a: İnfrarenal abdominal aorta distalinde lümeni daraltan diffüz duvar kalınlık artışı

Resim 1.b: Sol ana iliak arterde orta dereceli (%50-70) darlık ve IMA proksimal kesiminde oklüzyon



Tablo 1. Laboratuvar

Hb/ Htc /MCV	10 g/dL/30.7%/93.2 fL
Plt	157 (10 ³ /μL)
WBC/neu/lenf	2.5/1.9/0.6 (10 ³ /μL)
ALT/AST	10/22 (U/L)
Albumin	4.15 g/Dl
Kreatinin	0.65 mg/Dl
Ferritin	80.4ng/mL
ESH	114 mm/h
CRP	57.5 mg/L
TİT	Normal, protein neg,eritrosit 1, lökosit neg
Prokalsitonin	0.08 ng/mL (lokal enfeksiyon)
C3 / C4	116 / 31.4 (Olağan)
Protein elektroforez/ İmmünifikasyon	Monoklonal gamapati saptanmadı.
ANA	Negatif
ENA paneli	Negatif
p-ANCA / MPO	Negatif / Negatif
c-ANCA / PR3	Negatif / Negatif
RF/ CCP	Negatif / Negatif

- 1.Vaglio A, Buzio C. Chronic periaortitis: a spectrum of diseases. Curr Opin Rheumatol 2005;17(1):34-40
- 2.Vaglio A, Greco P, Corradi D, Palmisano A, Martorana D, Ronda N, et al. Autoimmune aspects of chronic periaortitis. Autoimmun Rev 2006;5(7):458-64
3. Mitchinson MJ. Chronic periaortitis and periarteritis. Histopathology 1984;8:589–600.

P9

STEROİDE DİRENÇLİ ERİŞKİN STİLL HASTALIĞI TANILI HASTA

Serdar Kaymaz, Uğur Karasu, Murat Taşçı, Veli Çobankara
Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Romatoloji BD

Giriş: Erişkin Still Hastalığı (ESH) ateş, döküntü, boğaz ağrısı, lökositoz, akut faz yüksekliği ile seyreden sistemik, inflamatuvar bir hastalıktır. Hastalığın akut döneminde steroid tedavisine iyi yanıt alınır. Persistan veya kronik hastalık şeklinde seyreden hastalarda steroid azaltıcı ajan olarak ek immunsupresif tedaviler kullanılır.

Olgu: Ellidört yaşında kadın hasta ateş yüksekliği, boğaz ağrısı, tüm vücutta yaygın, pembe-somon rengine, ateşinin düşmesiyle birlikte solan maküler döküntü, yaygın eklem ağrıları, karın ağrısı, bulantı şikayetleri ile başvurduğu enfeksiyon hastalıkları polikliniğinden nedeni bilinmeyen ateş tanısı ile servise yatırılmış. Laboratuvar değerlerinde CRP 21 mg/dl, eritrosit sedimentasyon hızı 125 mm/saat, lökosit 20990/mm³, nötrofil 19950/mm³, Hgb 9.1 g/dl, PLT 127000/mm³, ALT 12 U/ml, AST 23 U/ml, ferritin 3289 mcg/L saptanmış. Üç gün uygulanan meropenem tedavisine yanıt alınamayan hastadan romatoloji konsultasyonu istenmiş. Hasta yatağında değerlendirildi. Ateşi, tipik döküntüsü, yaygın eklem ağrısı, boğaz ağrısı, nötrofilik lökositozu, US'de hepatomegali ve splenomegali görülmesi, RF ve ANA negatif bulunması nedeniyle hasta ESH olarak kabul edildi, romatoloji servisine devir alındı. Beş gün boyunca 1000 mg/gün IV metilprednisolon verildikten sonra 1 mg/kg/gün PO olarak devam edildi. Ateş yüksekliği, eklem ağrıları, iştahsızlığı, halsizliği devam eden hastanın CRP değerlerinde düşme olmadı. Ferritin düzeyi 21000 mcg/ml ye yükseldi. Karaciğer transaminazlarında yükselme (ALT 63 U/ml, AST 52 U/ml) ortaya çıktı. Hastaya 100mg/gün anakinra SC başlandı. Anakinra başlandıktan sonra hastanın şikayetleri geriledi, ateşi olmadı. CRP 0,7mg/dl, sedimentasyon hızı 45mm/saat, WBC 6310/mm³ ALT 43 U/ml, AST 42 U/ml değerine geriledi. Anakinra ile klinik remisyona elde edilen hasta steroid dozu azaltılarak taburcu edildi.

Sonuç: Erişkin Still Hastalığının tedavisinde ilk seçenek steroidlerdir. Kronik seyirli ve uzun süre steroid ihtiyacı olan hastalarda metotreksat, siklosporin, leflunomid, anti TNF ilaçlar, tosilizumab gibi immunsupresif ajanlar kullanılabilir. ESH patogeneğinde rol oynayan ve hastalığın aktif döneminde serum düzeyi artan en önemli sitokinlerden biri IL-1'dir. IL-1 reseptör antagonisti olan anakinra ESH tedavisinde etkili bir ilaçtır. Kronik seyirli ESH' da uzun süreli remisyona elde etmede ve akut atak sırasında steroide yanıt alınamayan hastalarda iyi bir seçenektir.

P10

AZATIOPURİNE BAĞLI GELİŞEN AKUT İNTERTİSYEL PNÖMONİ

Murat Taşçı, Uğur Karasu, Serdar Kaymaz, Veli Çobankara
Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Romatoloji BD

Giriş: Azatiopurin romatolojik hastalıkların tedavisinde kullanılan immunsupresif bir ajandır. En sık görülen yan etkileri arasında ateş, kemik iliği baskılanması, hepatotoksisite sayılabilir. Azatiopurine bağlı gelişen akut intertisyel pnömoni ilacın nadir görülen bir yan etkisidir.

Olgu: İdiyopatik pyoderma gangrenosum tanısıyla takip edilen 49 yaşında erkek hasta, iki gün önce aniden başlayan nefes darlığı, efor dispnesi, ateş, kuru öksürük yakınmaları ile polikliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde bilateral üst ve alt zonlarda yaygın ince krepitan ralleri vardı. S1 S2 ritmik, ek ses ve üfürümü yoktu. Pretibial ödemi yoktu. Batın muayenesi normaldi. Laboratuvar değerlerinde CRP 2.5 mg/dl, eritrosit sedimentasyon hızı 49 mm/saat, Lökosit 8950/mm³, Hgb 13.8 g/dl, trombosit 296000/mm³ idi. Çekilen toraks BT'de bilateral, yaygın parankimal buzlu cam yoğunluğunda infiltrasyonlar saptandı. Bu klinik tablonun gelişmesinden on gün önce hastanın 100 mg/gün olarak kullandığı azatiopurin dozunun 200 mg/güne çıkarıldığı öğrenildi. Pyoderma gangrenosum tanısına yönelik ek olarak sadece 8 mg/gün metilprednisolon almaktaydı. Tabloyu açıklayacak başka neden bulunamadığı için ilaca bağlı akut intertisyel pnömoni düşünüldü. Azatiopurin kesildi. 40 mg/gün metilprednisolon başlandı. Hastanın bütün yakınmalarını tedricen azaldı. Ralleri kayboldu. Kontrol PA akciğer grafisinde ilk filmde görülen intertisyel paternin düzeldiği görüldü. Steroid dozu azaltılarak kesildi. Yeni bir atak gelişmedi.



Sonuç: Akut intertisyel pnömoni nedenleri arasında infeksiyonlar, toksik gaz inhalasyonu, bazı ilaçlar, radyasyon, alveolar hemoraji sendromları, kalp yetmezliği, bağ dokusu hastalıkları ve vaskülitler rol oynar. Azatiopurin de sık olmayarak ilaca bağlı akut pnömoniye neden olabilir. Akut intertisyel pnömoni tablosu ile başvuran hastalarda öncelikle enfeksiyonlar akla gelmelidir. Bununla birlikte bazı ilaçların da bu tabloya yol açabileceği göz önünde bulundurularak hastalar bu yönden detaylı sorgulanmalıdır.

P11

TEDAVİYE DİRENÇLİ VE CİDDİ TROMBOSİTOPENİLİ SLE HASTASI

Uz.Dr Zevcet Yılmaz

Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Bölümü, İzmir

Amaç: Sistemik Lupus Eritematosus (SLE) immun sistem ilişkili doku hasarı ile seyreden multisistemik otoimmün bir hastalık olup; antinükleer antikor varlığı ile karakterizedir. SLE'de cilt eklemler, böbrek, akciğer kardiyovasküler sistem, sinir sistemi, seröz membranlar ve hematolojik sistemler tutulabilir. SLE'li hastalarda en sık karşılaşılan hematolojik tutulum anemi, lökopeni, trombositopeni ve antifosfolipid sendromudur.¹ Hematolojik bozukluklar SLE'de oldukça sıktır ve çoğu zaman hafif oldukları için bir müdahale gerektirmezler. SLE hastalarında trombositopeni %15-25 saptanır ve hastalığın aktivitesi ile genel olarak paralellik gösterir. Bu hastaların çoğunluğunda düşük doz kortikosteroid, hidroksiklorokin ile trombositopeni düzelir. Bir kısım SLE'li hastada trombositopeni ağırdır ve etkin tedavi edilmesi gerekir. Trombosit sayısı $<10000/\text{mm}^3$ ise hayati tehlike oluşturacak kanamalar ile karşılaşılabilir. Böyle hastalarda etkin tedavi gerekir. Burada SLE tanısı konulmuş kortikosteroid ve immunsupresif tedavi ile ciddi trombositopenisi kontrol altına alınamayan ve Rituksimab ile yanıt alınan bir hastamızı sunacağım.

Olgu: 29 yaşında bayan hasta; ilk olarak 4 yıl önce fotosensitivite, malar rash, el küçük eklemlerinde artralji ve sabah tutukluğu başlamış. 1 yıl önce postpartum 2. ayda dişeti kanaması, epistaksis gelişmesi nedeniyle Dahiliye polikliniğine başvuran hastanın yapılan tetkiklerinde; hemogramda trombositopeni ($39000/\text{K/uL}$), ANA 1/1280 Homojen + Granüler bulunması üzerine Romatolojiye konsülte edildi. Hastanın trombositopeni etyolojisi için yapılan periferik yayması trombositopenik, şistosit ve fragmentasyon saptanmadı. Anti DsDNA 140 IU/ml , c3 67 mg/dl , c4 5.3 mg/dl , ENA profilinde Antihistone ++ bulundu. İdrar tahlilinde özellik yoktu. Hasta SLE'ye bağlı trombositopeni olarak değerlendirildi ve $0,5 \text{ mg/kg/gün}$ Prednisolon, Hidroksiklorokin 400 mg/gün eklendi. Hastanın klinik izleminde trombosit değerlerinde yükselme olmaması nedeniyle Azatiopurin 150 mg/gün eklendi. Hastanın AFA IGG 2.2 RU/ml , IGM 3.96 RU/ml , ACA IGG 9 RU/ml , ACA IGM 6.7 RU/ml bulundu. Antifosfolipid antikorlarında özellik saptanmadı. Direk ve indirek Coombs negatif saptandı. Hastanın bu mevcut tedavi altında trombositler $70-80.000'$ e kadar yükselmekte, steroid dozu azaltıldığında ise $40.000'$ nin altına gerilemekte idi. Hasta tedavinin 3. ayında Romatoloji polikliniğine epistaksis ve vaginal kanama ile başvurdu. Yapılan periferik yayma trombositopeni ile uyumlu ve hemogramda trombosit 3000 saptandı. Hastanın steroid dozu 1 mg/kg/güne yükseltildi aynı zamanda 400 mg/kg/gün dozunda 5 gün intravenöz İmmunglobulin uygulandı. Trombositleri 110000 olan hasta 1 ay sonra poliklinik kontrolüne çağrılarak taburcu edildi. Hasta 20 gün sonra epistaksis ve dişeti kanaması ile Romatoloji polikliniğine başvurdu. Hemogramda trombositleri 9000 saptanması üzerine 400 mg/kg/gün 5 gün intravenöz immunglobulin uygulandı. Klinik izleminde trombositleri 90000 olan hasta metilprednisolon 48 mg/gün , hidroksiklorokin 400 mg/gün ve azatiopurin 150 mg/gün ile taburcu edildi. Hasta 3 hafta sonra şiddetli epistaksis ve vaginal kanama ile başvurdu. Hastanın hemogramda trombositleri 7000 saptandı. Hasta mevcut tedavilere dirençli trombositopenisi nedeniyle Rituksimab 1000 mg/gün 2 hafta ara ile uygulandı. Hastanın 1 ay sonraki poliklinik kontrolünde trombositleri 220000 saptandı. Hasta şu an rituksimab tedavisinin 4. ayında ve trombosit değerleri 190000 ; almakta olduğu metilprednisolon 8 mg/gün , azatiopurin 100 mg/gün , hidroksiklorokin 200 mg/gün olarak izlenmekte.

Sonuç: Kortikosteroid ve sitostatik ilaç tedavisi ile trombosit sayısı yeterli sayıya yükselmeyen veya trombositopeni kontrolü için uzun süre yüksek doz kortikosteroid verilmesi gereken hastalara CD20 antikoru olan rituksimab uygulanabilir².

Kaynaklar:

- 1- Nossent JC, Swaak AJ. Prevalence and significance of haematological abnormalities in patients with systemic lupus erythematosus. QJ Med.1991;80(291):605-12.
- 2- Binstadt BA, Caldas AM, Turvey SE, et al. Rituximab therapy for multisystem autoimmune diseases in pediatric patients. J Pediatr 2003; 143: 598-604.

Anahtar Kelimeler: Rituksimab, trombositopeni, sistemik lupus eritematosus



P12

PRİMER SJÖGREN SENDROMUNDA TEDAVİYE DİRENÇLİ NÖROLOJİK TUTULUMDA RİTUKSİMAB TEDAVİSİNİN ETKİNLİĞİ

Sercan GÜCENMEZ, Gökhan KABADAYI, Önay GERÇİK, Servet AKAR

GİRİŞ:

Sjögren sendromu (SS) tükürük ve göz yaşı bezleri başta olmak üzere ekzokrin bezlerde immün hasar nedeniyle fonksiyon bozukluğu gelişimi ile sonuçlanan sistemik inflamatuvar bir hastalıktır. Sinir sistemi tutulumu ile gidebilen SS'nun beyaz cevher lezyonları yaptığı olgu sunumu şeklinde bildirilmiştir.

VAKA SUNUMU:

38 yaşında kadın hasta, sağ el baş parmağından başlayarak progresif olarak üst ekstremiteler ve ardından alt ekstremitelerde uyuşma, denge kaybı şikayetleri ile 2005 yılında nöroloji kliniğine başvurdu. EMG'sinde polinöropati saptanan hastanın nöropati etyolojisi amaçlı yapılan sorgusunda bağ dokusu hastalığını düşündüren ağız ve göz kuruluğu olması üzerine romatoloji kliniğine konsülte edildi. ANA 1/160 granüler (+) olan hastanın Anti Ro: 449, Anti La:24 saptandı. Schirmer ve BUT değeri göz kuruluğu ile uyumlu olan hastanın dudak biyopsisinde lenfosit skoru 4 saptanması üzerine hastaya Primer Sjögren Sendromu tanısı konuldu. Azatiyoprin 2.5 mg/kg/gün, metilprednizolon 1 mg/kg/gün başlanan hastanın şikayetlerinde kısmi gerileme olmakla birlikte remisyon sağlanamadı. 2009 yılında nörolojik semptomların artması üzerine siklofosfamid tedavisi başlanıp , 6 gram dozuna tamamlandı. İdame tedavisine azatiyoprin ile devam edildi. Bu tedaviler altında Eylül 2012'de mevcut nörolojik bulgularda progresyon saptanan hastanın kraniyal MR-MRA tetkikinde; periventriküler ve beyaz cevherde birkaç adet nonspesifik natürde T2A hiperintens lezyon izlendi; EMG tetkikinde; diffüz duyuşal ve motor lif tutuluşu saptandı. Sjögren sendromu nörolojik tutulumu progresif olarak değerlendirilen hastaya rituksimab tedavisi başlandı. Rituksimab tedavisi sonrası çekilen karşılaştırmalı kontrol EMG sinde motor lif tutuluşunda belirgin düzelme saptandı. Hasta rituksimab tedavisi ile izlenmektedir.

TARTIŞMA:

Sjögren sendromunda sinir sistemi tutulumu sıklığı tam olarak bilinmemekle birlikte periferik sinir sistemi ve santral sinir sistemi tutulumu ile seyredebilir. Periferik sinir tutulumunda EMG yol gösterici olup sinir hasarını gösterirken santral sinir sistemi tutulumunda kraniyal görüntülemelerde multiple sklerozda olduğu gibi nodüler hiperintens lezyonlar dikkati çekmektedir. SS'nda rituksimab tedavisi ile nörolojik tutulumda belirgin düzelme sağlanabilmektedir.

P13

BİLATERAL PAROTİT VE FASİYAL PARALİZİ İLE BAŞVURAN SARKOİDOZ OLGUSU

Gökhan Kabadayı¹, Erdem Eren², Demet Etit³, Önay Gerçik¹, Dilek Solmaz¹, Servet Akar¹

¹İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Romatoloji Bilim Dalı

²İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Kulak Burun ve Boğaz Hastalıkları Ana Bilim Dalı

³İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Patoloji Ana Bilim Dalı

Giriş: Sarkoidoz etyolojisi net olarak bilinmeyen, patolojik olarak non-kazeifiye granülomlarla karakterize sistemik inflamatuvar bir hastalıktır. Başta akciğerler olmak üzere lenf bezleri, göz, cilt, kalp, gastrointestinal sistem, kalp, kas-iskelet sistemi ve ekzokrin bezler diğer tutulabilen organlardır. Hastaların yaklaşık %30'u ekstrapulmoner tutulumla prezente olurken tükürük ve parotis bezlerinde ağrısız şişlik hastaların yaklaşık %5'inde görülebilmektedir.

Olgu sunumu: 35 yaşında kadın hasta, sol parotis bezinde şişlik şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Yaklaşık iki hafta önce Kulak Burun Boğaz Polikliniği'nde fasial paralizi nedeni ile 0.5 mg/kg metilprednizolon tedavisi başlanmış, tedavinin hızla kesilmesi ile şikayeti son beş gündür tekrarlamıştı. Sistem sorgusunda başka özellik olmayıp fizik muayenesinde sol parotiste şişlik, sol nazolabial sulkusta silinme dışında patolojik bulgu saptanmadı. Laboratuvar tetkiklerinde; sedimentasyon 29 mm/sa, CRP 8.8 mg/L, lökosit 4800/mm³, RF, ANA ve ENA negatif, Schirmer bilateral 1 mm, serum İmmunoglobulin (Ig) G4 düzeyi 123 mg/dL (normal <135mg/dL) olarak görüldü. Hastanın parotis bez biyopsi patolojisinde epitelioid hücreler içeren non-kazeifiye granülomlar izlenirken IgG4 pozitif plazma hücreleri mevcut değildi. Hastanın elektrokardiyogram, posteroanterior akciğer grafisi ve toraks BT'sinde patolojik bulgu saptanmadı. Sarkoidoz düşünülen hastaya başlanan metilprednizolon ve metotreksat tedavisi sonrası birinci ay poliklinik kontrolünde şikayetlerinde düzelme görüldü.

Tartışma: İzole parotit ile başvuran hastada sarkoidoz oldukça nadir görülen bir durumdur. Romatizmal hastalıklardan Sjögren sendromu, IgG4 ilişkili hastalık, granümatöz poliangiitis dışında tüberküloz, kedi tırmığı hastalığı ve diğer fungal, viral (kabakulak), bakteriyel enfeksiyonlar etyolojide rol oynamaktadır. Diğer sistemlere ait semptom ve bulguları olmayan hastada parotis bezi biyopsisinde non-kazeifiye granülomların izlenmesi bu vakada tanı koydurucu olmuştur. Tedavide metilprednizolon yanısıra metotreksat ve dirençli vakalarda azatiyoprin, mikofenolat mofetil, anti-TNF ajanlar da kullanılabilir. İzole parotiti olan hastada diğer nedenler ekarte edilmesi ile birlikte sarkoidoz ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler : sarkoidoz, ekstrapulmoner bulgular, parotit