

XVIII. Ulusal Romatoloji Kongresi Bildiri Özetleri

18–22 Ekim 2017, Antalya

Sözlü Sunumlar

(SS-01 — SS-17)

SS-01

Çocukluk çağı romatizmal hastalıklarında biyolojik ajanların kullanım endikasyonları ve güvenilirlikleri: Tek merkez deneyimi

Sezgin Şahin, Şule Bektaş, Ezgi Belhan, Duhan Hopurcuoğlu, Amra Adroviç, Kenan Barut, Özgür Kasapçopur

Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Etanersept tedavisinin Juvenil idyopatik artrit'de (JIA) ilk kez onay aldığı 1999 yılından sonra, biyolojik tedavilerin çocukluk çağı romatizmal hastalıklarında kullanım endikasyonları gündün güne genişlemektedir. Uzun yıllardır kullanılagelen hastalık modifiye edici ajanların (DMARD) etkinliklerinin bazı hastalarda yeterli olmaması, enflamasyondan sorumlu sitokinlere doğrudan etkili biyolojik ajanların kullanımını zorunlu kılmıştır. JIA tedavisinde etanersept kullanımı ile başlayan süreç; diğer çocukluk çağı romatolojik hastalıklarında farklı ajanların kullanımı ile devam etmektedir. Ancak biyolojik ilaçlar ile ilgili kullanım endikasyonları ve güvenlik verileri sınırlıdır. Çalışmamızda, çok sayıda çocukluk çağı romatizmal hastalık grubunu takip eden birimimizin, biyolojik tedaviler ile ilgili verilerini ve deneyimini sunmayı amaçladık.

Yöntem: Çalışmaya Ocak 2003–Ekim 2016 tarihleri arasında herhangi bir romatolojik hastalık tanısı ile takipli, herhangi bir dönemde en az 6 ay biyolojik ilaç kullanmış tüm çocuklar dahil edildi. Hastaların demografik, klinik ve laboratuvar verileri ve yan etkiler geriye dönük olarak dosyadan ve hastane sisteminden incelendi.

Bulgular: Biyolojik ajan kullanmış ve kullanmakta olan toplam 502 hasta (1359.6 hasta-yıl) vardı. Toplam takip süresi etanersept için 909.5 hasta-yıl iken adalimumab için 204.5. infliksimab için 93.5. kanakinumab için 72.3. tosilizumab için 41.3. anakinra için 31.3. abatasep için 4. ritüksimab için 2.7. belimumab için 0.5 hasta-yıl olarak hesaplandı. JIA alt gruplarında en sık biyolojik ajan değişim oranı sistemik JIA'da (%59) iken, psori-

atik artritte %53.8. seronegatif poliartiküler JIA'da %25.5. seropozitif poliartiküler JIA'da %23.3. oligoartiküler JIA'da %21.1. entezit-ilişkili artritte %20 olarak bulundu. Hastalarımızdan %35.2'sinde (n=177) en az bir yan etki, %10.5'inde (n=53) en az bir ciddi yan etki görüldü. Biyolojik tedavi altında 21 hasta tüberküloz profilaksisi almışken, sadece 6 hastada tüberküloz hastalığı gelişti.

Tablo 1 (SS-01): Biyolojik tedavi alan hastaların hastalıklara göre dağılımı (n=502).

Jüvenil idyopatik artrit (n)	393
Otoenflamatuar hastalıklar (n)	55
Üveit (n)	20
Bağ dokusu hastalığı (n)	18
Vaskülit (n)	12
İnflamatuar varsak hastalığı(n)	3
İdyopatik rekürren perikardit (n)	1

Tablo 2 (SS-01): Sadece tek biyolojik ajan kullanmış olanlar (n=355) ile ilaç değişimi yapılmış hastaların (n=147) dağılımı.

Tek biyolojik ajan	n	Biyolojik ajan değişimi yapanların en son aldığı tedavi	n
Etanersept	244	Adalimumab	58
Adalimumab	35	Kanakinumab	37
Anakinra	21	Tosilizumab	24
İnfliksimab	20	Etanersept	21
Ritüksimab	13	İnfliksimab	5
Kanakinumab	12	Anakinra	2
Tosilizumab	9		
Belimumab	1		

Sonuç: Biyolojik ilaçların merkezimizde oldukça çeşitli tanı ve endikasyonlar ile kullanıldığı saptandı. Tüberküloz hastalığı dışında bu tedavilerin çocukluk çağı romatizmal hastalıklarında

oldukça güvenli olduğu görüldü. Bu nedenle uzun süreli izlemde özellikle tüberkülozun yaygın olduğu Türkiye gibi ülkelerde hastalar tarama programları ile yakından izlenmelidir.

Anahtar sözcükler: Biyolojik tedaviler, güvenilirlik, yan etki

SS-02

Çocukluk çağında PFAPA sendromu:

Tek merkez deneyimi

Esra Pehlivan, Amra Adrovic, Sezgin Şahin, Kenan Barut, Övgü Kul, Özgür Kasapçopur

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Periyodik ateş, aftöz stomatit, farenjit ve adenit (PFAPA) sendromu, etyolojisi bilinmeyen bir hastalıktır. Yapılan çalışmalarda tedavide tonsillektomi / adenotonsillektominin etkili olduğu gösterilmiştir. Bu çalışmada hastaların genel klinik özelliklerini, tonsillektomiye yanıtını ve uzun dönem sonuçlarını araştırmak; ayrıca MEFV gen mutasyonunun, PFAPA semptomları ve tedaviye yanıtı ile olan ilişkisini değerlendirmek amaçlanmıştır.

Yöntem: PFAPA sendromu tanısı konulan 562 hastaların tıbbi kayıtları değerlendirildi. Tüm hastalar telefonla arandı ve 359'una (%64) ulaşıldı. Demografik, klinik özellikler hastaların tıbbi kayıtlarından ulaşıldı. Hastalığın klinik seyri ve ameliyat sonuçlarına ilişkin veriler, araştırmacı ve ebeveynler arasındaki telefon görüşmesi sırasında önceden oluşturulmuş bir anket kullanılarak toplandı.

Bulgular: Toplam 359 PFAPA hastası incelendi; hastaların 155'i (%43) kızdı. Hastalık başlangıcındaki, tanı ve inceleme sırasındaki ortalama yaş sırasıyla 22.79±18.8, 41.7±21.7 ve 77.14±31.35 ay idi. Hastalığın en sık görülen bulguları: tekrarlayan ateş 359 (%100), kriptik tonsillit 359 (%100) ve 317 (%88) aftöz stomatit idi. MEFV gen mutasyon analizi 93 (%25) hastada yapıldı ve 51'inde (%54) ekzon 10'da heterozigot mutasyon saptandı. Tonsillektomi/tonsilloadenoidektomi 158 hastada (%43) yapıldı: 127'sinde (%80.3) tam klinik iyileşme sağlandı, 25'inde (%15.8) kısmi yanıt alındı ve 6 (%3) hastada klinik yanıt alınmadı. Kısmi klinik yanıtı olan hastalarda ateş atakları sıklığı yılda 17.5'ten 7.3'e kadar anlamlı olarak azaldı (p <0.05). Tonsillektomiden klinik yanıt alınmayan hastalardan 11'inde (%52.4) ekzon 10 da MEFV geninde heterozigot mutasyon saptandı. Tonsillektomi yapılan hastalarda PFAPA semptomlarının sonlanmasında ortalama yaş 52±22.4 ay iken, tonsillektomi uygulanmayanlarda 66±22.6 ay idi (p<0.05).

Tablo (SS-02): PFAPA hastalarda MEFV gen mutasyonları.

MEFV varyanti	No. 93/359 (%25)
M694V/N	36 (%38.7)
V726A/N	9 (%9.6)
M680I/N	5 (%5)
E148Q/M694V	1 (%1)
Egzon 10'un dışında	12 (%13)
Mutasyonu saptanmayalar	30 (%32)

Sonuç: PFAPA semptomları genellikle adolesan dönemden önce düzelse de bazı hastaların şikayetleri sürebilir. Tonsilloade-

noidektomiye yanıt vermeyen PFAPA hastalarında, özellikle de Türkiye gibi sıklığı yüksek olan bölgelerde ayırıcı tanıda ailesel Akdeniz ateşi düşünülmalıdır. Pediyatrik PFAPA hastalarında tonsilloadenoidektomi etkili bir tedavi seçeneği olarak değerlendirilebilir.

Anahtar sözcükler: FMF, kolşisin, periyodik ateş, tonsillektomi, PFAPA hastalarda MEFV gen mutasyonları

SS-03

Biyolojik tedavi öncesi latent tüberküloz taramasında quantiferon tüp testi kullanılan yetişkin romatoloji hastalarında aktif tüberküloz infeksiyonu gelişme sıklığı: HÜR-BİO gerçek yaşam verileri

Emrah Seyhoğlu¹, Oğuz Abdullah Uyaroğlu¹, Abdulsamet Erden², Levent Kılıç², Berkan Armağan², Alper Sarı², Ömer Karadağ², Şule Apraş Bilgen², Ali Akdoğan², Sedat Kiraz², İhsan Ertenli², Umut Kalyoncu²

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

Giriş: Anti Tümör Nekroz Faktörü- α (TNF- α) tedavisi sonrası aktif tüberküloz (TB) infeksiyonu riski artmıştır. QuantiFERON® TB Gold Tüp Testi (QFT-GIT), latent TB taraması için BCG aşılı toplumlarda kullanılabilir. Bu çalışmanın amacı, biyolojik tedavi öncesi latent TB taramasında QFT-GIT kullanılmış hastalarda aktif TB infeksiyonu gelişme sıklığını araştırmaktır.

Yöntem: Mayıs 2011'den bu yana kliniğimizde, latent TB taraması için yalnız QFT-GIT kullanılmaktadır. Mayıs 2011-Ağustos 2015 tarihleri arasında latent TB için QFT-GIT ile taranmış 1335 hasta, çalışmaya alındı. Temmuz 2015-Ekim 2016 tarihleri arasında polikliniğe gelen ardışık 664 hastaya anket uygulandı. Hastaların demografik-klinik özellikleri, TB semptomları sorgulandı. Ulaşılamayan 671 hastanın TB durumları, Ulusal Elektronik Tüberküloz Yönetim Sistemi taranarak saptandı. Maruziyet süreleri üzerinden yıllık ortalama TB sıklıkları hesaplandı.

Bulgular: 1335 (%58.2 kadın) hastanın ortalama yaşı 44.2±12.9 idi. Tanılar sırasıyla %62.6 SpA; %32.4 RA; %5.0 diğer idi. QFT-GIT negatif, pozitif ve belirsiz sonuçları sırasıyla %79.0, %19.3, %1.7 idi. 308/1335 (%23.0) hastaya 9 aylık izoniazid (INH) profilaksisi verildi. TNF inhibitörlerine toplam maruziyet 2043 hasta x yılıydı. Biyolojik ajan başladıktan sonraki ortalama takip süresi 19.4 (IQR=29.5) aydı. 3/1335 hastada (%0.22) aktif TB infeksiyonu gelişmişti, hepsi akciğer TB idi. Biyolojik ajan başlamasından aktif TB infeksiyonu gelişmesine kadar geçen ortalama süre 28.5 (21.7-40.5) aydı. Anti-TNF ajanlar dışındaki biyolojik ajanların kullanımı sonrası aktif TB infeksiyonu görülmemiştir. TNF inhibitörü kullanan hastalarda kümülatif TB sıklığı 246/100.000 hasta bulundu. Ortalama yıllık TB sıklığı; tüm TNF inhibitörleri için 147/100.000, adalimumab için 154/100.000, etanercept için 163/100.000, infliximab için 237/100.000 hasta x yılı saptandı. TB sıklığı; QFT-GIT (+) grupta 249/100.000, QFT-GIT (-) grupta 123/100.000 hasta x yılı bulundu.

Sonuç: İnflamatuvar artritlerde yalnız QFT-GIT kullanımı sonrası aktif TB sıklığı, ülkemizdeki genel TB sıklığının 7-7.5 katıdır.

Bu değer, literatüre göre yalnız TDT kullanımını sonrası görülen TB sıklığına benzerdir. QFT-GIT kullanımı ile INH profilaksisi verilmesinde yaklaşık 3 kat azalma sağlanmıştır.

Anahtar sözcükler: Anti-TNF ajanlar, tüberküloz, quantiferon

SS-04

Remisyonda olan romatoid artrit hastalarında biyolojik tedavi modifikasyonunda ultrasonografinin rolü

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

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

Amaç: Romatoid artrit (RA) tedavisinde kalıcı remisyona ulaşmak en temel amaçtır. Kompozit indekslere dayalı skorlamalar inflamasyon hakkında yeterli bilgi verememekte ve klinik olarak remisyona giren hastalarda eklem hasarında progresyon olabilmektedir. Ultrasonografi (US), sinovyal hipertrofi (SH) ve power Doppler (PD) ile aktiviteyi göstermekte üstünlüğe sahiptir.

Amaç: Uzun dönemde biyolojik tedavi altında klinik remisyonda olan hastaların US'de aktiviteyi değerlendirmek, doz düşümü ile hastayı remisyonda ya da düşük aktivite skorunda izlemenin mümkün olup olmadığı görmek.

Yöntem: Bu kesitsel çalışmaya, 2010 ACR/EULAR kriterlerine göre tanı alan RA hastalarının klinik remisyonda (DAS28 skoru <2.6) olan, en az 1 yıl biyolojik tedavi alan ve kortikosteroid kullanmayanları dahil edildi. Tedavi modifikasyonu olarak anti TNF ilaçlar uygulandıkları süre aralıkları 2 katına çıkarılarak uygulandı (adalimumab 40 mg/4 hafta; etanercept 50 mg/2 hafta; infliximab 1.5 mg/kg/8 hafta; certolizumab 200 mg/4 hafta; golimumab 50 mg/8 hafta), TNF dışı ilaçlar içinse 1/2 oranında doz azaltma, rituksimab 500 mg/6 ay; tocilizumab 4 mg/kg/ay, abatacept 125 mg/2 hafta (subkutan), abatacept 5 mg/kg/ay (infüzyon) olarak yapıldı, ilk 12. haftada klinik ve ultrasonografi ile remisyona devamı açısından değerlendirildi. Çalışmaya dahil edilen hastalar prospektif olarak 12 hafta izlendi. Hastaların başvuru ve 12. haftadaki tüm semptomları, sabah tutukluğu süresi, fizik muayene bulguları, akut faz reaktanlarından eritrosit sedimentasyon hızı (ESR) ve C-reaktif protein (CRP), lökosit, hemoglobin ve trombosit, AST, ALT, üre, kreatinin değerleri, romatoid faktör (RF), anti-siklik sitrülünlenmiş peptid (Anti-CCP), hastalık aktivite skoru (DAS28) ve yaşam kalite ölçekleri (HAQ), Vizüel Analog Skala'ya (VAS) göre ağrı skorları, hasta ve doktor global değerlendirme skorları kaydedildi. USG ile metakarpofalangeal 1-5 (dorsal-volar) eklem ve tendonlar, proksimal interfalangeal 1-5 (dorsal-volar) eklem ve tendonlar, el-bileği (dorsal-volar) eklem ve tendonlar, dirsek, omuz, diz, ayak bileği eklem ve tendonlar, metatarsofalangeal 1-5 dorsal eklem değerlendirildi. Gri skala (GS) ve Power Doppler (PD) US sinyalleri 0-3 arasında semikantitatif olarak derecelendirildi. Her eklem verilen US GS ve PD skorları toplamı ayrı ayrı ve toplam US skoru olarak değerlendirilme alındı.

Bulgular: Çalışmamızda 29 RA hastasının yukarıda belirtilen sağ ve sol taraf eklem ve tendon bölgeleri değerlendirildi. RA hastalarının demografik özellikleri ve tedavi modifikasyonu ön-

cesi ve sonrası ortalama DAS28, HAQ, VAS, ESR, CRP değerleri tabloda görülmektedir. Tedavi modifikasyonu öncesi ve sonrasında Wilcoxon testi ile yapılan değerlendirmelerde ESR ve DAS28 değerlerinde anlamlı değişiklik tespit edildi (p=0.016 ve p=0.01). Hastaların 15 tanesi (%51.7) seropozitif RA idi, 14 tanesi (%48.3) rituksimab, 3 tanesi (%10.3) abatacept ve 12 tanesi (%41.4) TNFi kullanmaktaydı. Biyolojik tedavi doz azaltma öncesi klinik olarak remisyonda olan hastaların ortalama total GS US, total PD US ve total GS+PD US skorları sırasıyla 7.13±7.83; 4.1±5.09 ve 11.24±12.79 idi. 3. aydaki US skorları değerlendirildiğinde ise ortalama total GS US, total PD US ve total GS+PD US skorları sırasıyla 7.27±6.88; 4.37±4.6 ve 12±12.29 olarak bulundu. Yapılan US'ler arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. 3. aydaki remisyona kontrol US'de hastaların 25'inde (%86.2) remisyona ya da düşük hastalık aktivitesi saptandı. Hastaların 23 tanesinde (79.3%) US'de erozyon saptandı. 3. ay US'de erozyona eklenen eklem sayısı toplamda 66 idi, erozyona açısından doz azaltma öncesi ve 3. ay US arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı.

Tablo (SS-04): PFAPA hastalarında MEFV gen mutasyonları.

	Tedavi modifikasyonu öncesi (n=29)	Tedavi modifikasyonu sonrası (n=29)	p değeri
Yaş	55.1±12.76	55.1±12.76	NA
Kadın, n (%)	19 (65.5)	19 (65.5)	NA
Hastalık süresi, yıl	13.24±8.14	13.24±8.14	NA
RF titresi, median	121.76±164.36	121.76±164.36	NA
AntiCCP titresi, median	98.55±219.35	98.55±219.35	NA
DAS28, median	2.17±0.44	2.62±0.63	0.01
ESR, median	17.92±10.45	26.25±12.83	0.016
CRP, median	3.56±2.4	5.32±4.79	0.062
HAQ	0.64±0.73	0.78±0.87	0.07
Ağrı VAS	2.25±2.27	2.89±2.62	0.15
Hasta global değerlendirme	2.25±2.27	2.59±2.46	0.367
Doktor global değerlendirme	0.82±1.21	0.77±1.33	0.79

Sonuç: Klinik remisyonda izlenen hastalarda tedavi dozu azaltılmasına aday hastaların belirlenmesi ve takibi ultrasonografi eşliğinde daha kolay sağlanabilir ve aktifleşen hastalar daha kolay tespit edilebilir.

Anahtar sözcükler: Biyolojik tedavi, doz azaltma, romatoid artrit

SS-05

Romatoid artrit hastalarında serum beta-2 mikroglobulin düzeyi ve hastalık aktivasyonu ile ilişkisinin incelenmesi

Murat Torgutalp, Ayşe Bahar Keleşoğlu Diçer, Ercan İlyas Okatan, Emine Uslu Yurteri, Enes Yayla, Gülay Kınıklı, Murat Turgay, Aşkın Ateş

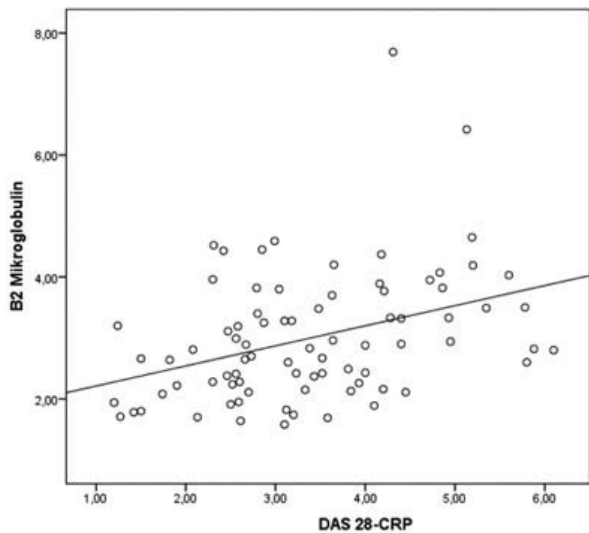
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Beta-2 mikroglobulin (B2MG) tüm çekirdekli hücrelerin hücre zarında bulunan sınıf 1 HLA moleküllerinin hafif zin-

cir alt ünitesi olan düşük molekül ağırlıklı bir proteindir. HLA moleküllerinin döngüsü sırasında HLA'dan ayrılarak kana karışmaktadır. Otoimmün hastalıklarda lenfosit proliferasyonu ve aktivasyonu nedeniyle serum B2MG seviyelerinde artış gözlemlenir. Literatürde romatoid artritli (RA) hastaların serum ve sinoviyal sıvılarında, sjögren sendromlu hastaların ise serum ve tükürüklerinde artmış B2MG seviyeleri olduğu gösterilmiştir. Bu çalışmanın amacı romatoid artrit hastalarında yüksek hastalık aktivitesi ile serum B2MG seviyeleri arasında ilişki olup olmadığını araştırmaktır.

Yöntem: Bu çalışmaya 81 RA ve 21 kontrol olmak üzere toplamda 102 hasta dahil edildi. RA ve kontrol grubunun demografik ve temel klinik özellikleri Tablo 1 SS-05'de gösterilmiştir. Grubun yaş cinsiyet dağılımları benzerdi. Grupların laboratuvar özellikleri incelendiğinde; hemoglobün, ESR, CRP ve B2MG düzeyleri arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptandı. RA hastaları DAS 28-CRP düzeylerine göre, remisyon ve hafif hastalık aktivitesi ile orta ve ağır hastalık aktivitesi olarak gruplandırıldığında; DAS<3.2 olan gruptaki hasta sayısı 40 iken, ≥3.2 olan grupta ise 41 idi. İki grupta da yaş ve cinsiyet dağılımları ile RF pozitifliği, CCP pozitifliği, biyolojik ilaç kullanım sıklıkları benzerdi. Sabah tutukluğu, konstitusyonel semptom varlığı ile ESR ve CRP düzeyleri, hastalık aktivitesi yüksek olan grupta istatistiksel olarak anlamlı düzeyde yüksek olarak bulundu (Tablo 2 SS-05). Ortanca B2MG düzeyi düşük hastalık aktivitesine sahip hasta grubunda 2.6 (1.3), yüksek hastalık aktivitesine sahip grupta ise 2.9 (1.4) olarak saptandı (p=0.039). B2MG düzeyi ve DAS-28 skoru arasındaki korelasyon spearman testi ile incelendiğinde; pozitif yönde, orta derecede ve istatistiksel olarak anlamlı bir korelasyon saptandı (r=0.4. p<0.001) (Şekil SS-05).

Sonuç: Romatoid artrit hastalık aktivitesi arttıkça B2MG düzeyleri artmaktadır. Bu nedenle; RA hastalarında hastalık aktivitesinin değerlendirilmesinde B2MG düzeyleri faydalı bir laboratuvar parametresi olarak kullanılabilir.



Şekil (SS-05): B2MG ve DAS-28 arasında Spearman korelasyon analizi.

Tablo 1 (SS-05): RA ve kontrol grubunun demografik ve laboratuvar özellikleri.

	RA (n=81)	Kontrol (n=21)	p değeri
Cinsiyet-kadın, n (%)	63 (77,8)	14 (66,7)	0.291
Yaş	54.7±11	50.6±14.1	0.163
WBC (IQR)	6370 (3725)	6440 (2190)	0.524
Hb	12.5±1.5	14.3±1.7	<0.001
Trombosit	286.1±79.6	265.8±60.5	0.275
IgG	11.6±2.9	10.7±1.6	0.205
IgM (IQR)	1.1 (1.0)	1.1 (0.5)	0.459
IgA (IQR)	2.1 (1.1)	2.0 (1.1)	0.091
ESR (IQR)	21 (21)	11 (5)	0.001
CRP (IQR)	5.3 (10.3)	1.3 (4.4)	<0.001
B2-mikroglobulin (IQR)	2.8 (1.3)	2.1 (0.5)	<0.001

Tablo 2 (SS-05): DAS28 değerine göre RA hastalarının karşılaştırılması.

	DAS <3.2 (n=40)	DAS ≥3.2 (n=41)	p değeri
Cinsiyet-kadın, n (%)	28 (70)	35 (85)	0.096
Yaş	53.7±11.8	55.6±10.3	0.422
WBC (IQR)	6280 (3395)	7390 (3850)	0.650
Hb	12.9±1.4	12.1±1.4	0.019
Trombosit	277.0±69.8	294.9±88	0.312
IgG	10.7±2.9	12.4±2.7	0.006
IgM (IQR)	1.1 (1.1)	1.3 (1.1)	0.269
IgA (IQR)	1.9 (1.4)	2.2 (1.4)	0.037
RF pozitifliği, n (%)	15 (40)	16 (40)	0.962
CCP pozitifliği, n (%)	18 (46.2)	16 (41)	0.648
Biyolojik ilaç kullanan, n (%)	29 (73)	24 (59)	0.186
Sabah tutuklu varlığı, n (%)	8 (20)	18 (44)	0.021
Konstitusyonel semptom, n (%)	2 (5)	9 (22)	0.026
ESR (IQR)	12.5 (18)	27 (15.5)	<0.001
CRP (IQR)	3.2 (7.1)	9.9 (12.4)	<0.001
Beta-2 mikroglobulin (IQR)	2.6 (1.3)	2.9 (1.4)	0.039

Anahtar sözcükler: Romatoid artrit, B2 mikroglobulin, DAS-28

SS-06

Ankilozan spondilit ve non-radyografik axial spondiloartrit hastalarında uzun dönem anti-TNF kullanımında ilaçta sağkalımının karşılaştırılması: TÜRK-BİO veri tabanı sonuçları

Gerçek Can¹, Nevsun İnanç², Ediz Dalkılıç³, Servet Akar⁴, Dilek Solmaz⁴, Berna Göker⁵, Soner Şenel⁶, Süleyman Serdar Koca⁷, Ayşe Cefle⁸, Haner Direskeneli², Merih Birlik¹, Berrin Zengin¹, Sadettin Uslu¹, Fatoş Önen¹, Nurullah Akkoç⁹

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

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul;

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Bursa;

⁴Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir;

⁵Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara;

⁶Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Kayseri;

⁷Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Elazığ;

⁸Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Kocaeli;

⁹Serbest Doktor, İzmir

Amaç: Non-radyografik aksiyel spondiloartrit (nr-axSpA) ve ankilozan spondilit (AS) hastalarda anti-TNF sağkalımı değer-

lendiren çalışma azdır Bu çalışmada, TÜRKİBİO veritabanı kullanılarak anti-TNF alan AS ve nr-axSpA hastalarında, ilaçta sağkalımı değerlendirmek ve her iki hasta grubunda, infliximab (INF), etanercept (ETN), adalimumab (ADA) tedavisini sonlandırma oranlarını karşılaştırmayı amaçladık.

Yöntem: Ekim 2011 ve Nisan 2017 tarihleri arasında TÜRKİBİO veritabanına girilen AS ve nr-axSpA tanılı biyolojik tedavi alan tüm hastalar dahil edildi. AS tanısı için modifiye NewYork kriterleri, nr-axSpA tanısı için ASAS AxSpA sınıflandırma kriterleri kullanıldı. Demografik ve klinik veriler, biyolojik tedavi başlama zamanı, dozu-sıklığı, BASFI, BASDAI, BASMI, ASDAS skorları, ilacın kesilme nedeni ve tarihi ile ilgili bilgiler toplandı. İlaçta sağkalım, Kaplan-Meier metodu ile, iki grup arasında tedavi sonlandırma riskinin değerlendirilmesi Long Rank testi kullanılarak yapıldı.

Bulgular: 924 hasta çalışmaya alındı (AS, n=871 ve nr-AxSpA, n=53). AS'li hastaların yarısından fazlası erkekti (AS %60.7 ve nr-axSpA %34 erkekti). AS grubundaki hastaların semptom süreleri nr-axSpA grubuna göre daha uzundu (104.90±79.06 ve 75.11±45.29 ay, p<0.06). CRP ve ESH ortalama değerleri her iki grup için benzerdi (nr-axSpA; CRP: 27.03±34,71 ve ESR: 30.50±25.77), (AS; CRP: 22.32±29.95, ESR: 35.40±22.91). BASFI, BASMI VE ASDAS skorları da iki grup arasında benzer bulundu. İlk anti-TNF alan hastalarda BASDAI skoru; nr-axSpA hasta grubunda AS'li hastalara göre daha yüksekti (58.65±18.21, 51.06±18.91 p=0.030). Kümülatif ilaçta sağkalım oranları INF (59. ay %18.5), ADA (71. ay %39.5) ve ETN (51. ay %24.2) alan nr-axSpA grubunda belirgin farklılık göstermedi (p=0.699) (Şekil SS-06a). AS'li hastalarda da ilaçta sağkalım oranları arasında fark bulunmadı (INF; 78. ay %38.1, ADA; 77. ay %52.4, ETN; 78. ay %39 (p=0.151) (Şekil SS-06b). Kümülatif sağkalım oranları, AS'li hastalarda (78. ay %42.2) nr-axSpA'lı hastalarla (71.ay %28.2) karşılaştırıldığında anlamlı şekilde yüksek olarak bulundu (p<0.001) (Şekil SS-06c).

Sonuç: Yaptığımız uzun dönem gözlemsel çalışmamızda AS'li hastalarda nr-axSpA'lı hastalara kıyasla daha yüksek sağkalım oranı tespit ettik. Çalışmamızın eksik yönüne bakıldığında sosyal sigorta sistemi nedeniyle nr-axSpA'lı hastaların sayısının az olması sayılabilir.

Anahtar sözcükler: ilaçta sağkalım, SPA, AS

SS-07

Ankilozan spondilitli hastalarda yapısal hasar gelişmesinde ve progresyonunda sigaranın rolü: Sistematik derleme ve metaanalizin ilk sonuçları

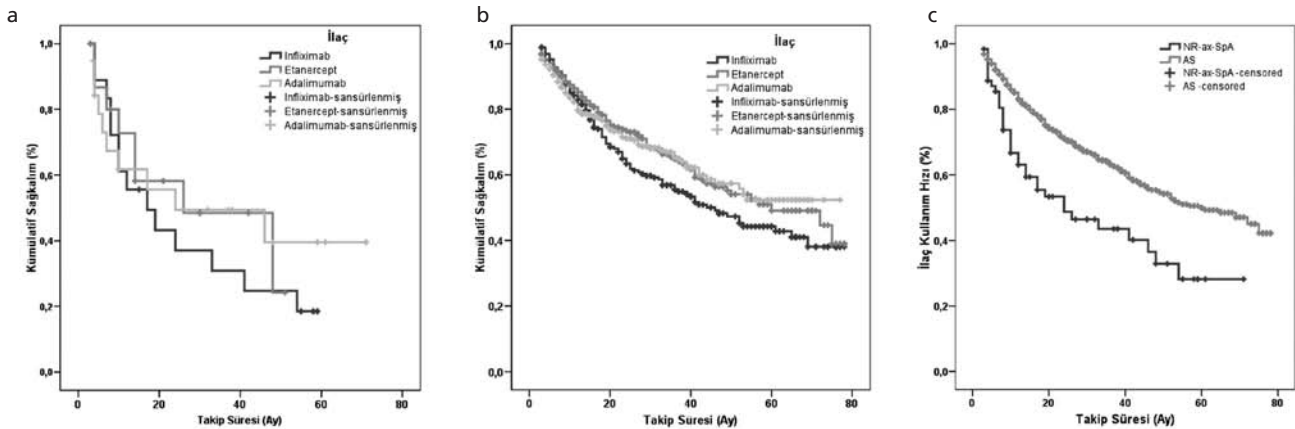
Servet Akar¹, Yusuf Cem Kaplan², Sertaç Ecemiş¹, Elif Keskin Arslan², Önay Gerçek¹, Sercan Gücenmez¹, Mustafa Özmen¹, Dilek Solmaz¹

¹İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir; ²İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Farmakoloji Anabilim Dalı, İzmir

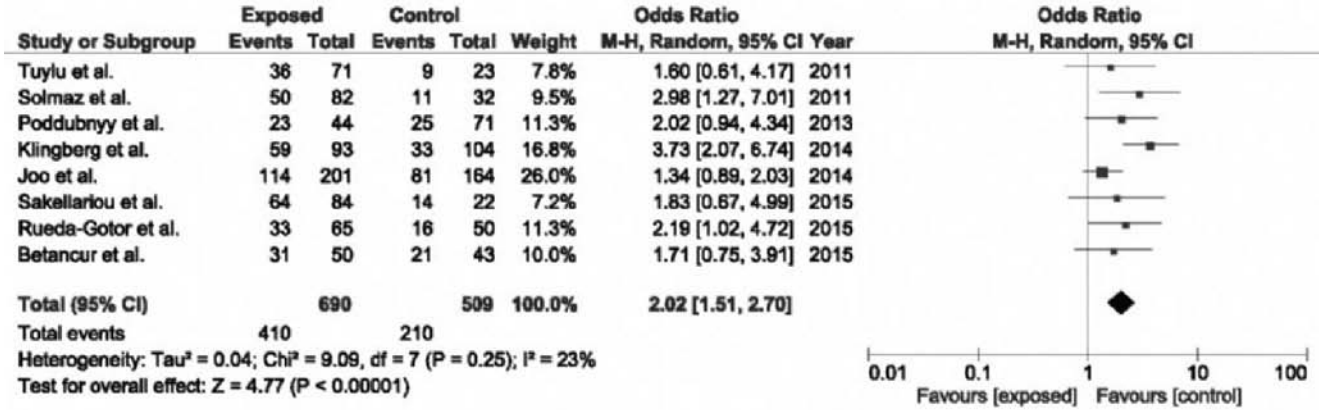
Giriş: Ankilozan Spondilitli (AS) hastalarda sigaranın hastalık gelişmesinin yanı sıra hastalığın şiddetiyle de ilişkili olduğu bilinmektedir. Daha önce yapılan bazı gözlemsel ve kesitsel çalışmalarda, sigaranın AS'de kümülatif radyografik hasar gelişimi ve spinal radyografik progresyona yol açan bağımsız bir risk faktörü olduğu gösterilmiştir.

Amaç: Bu çalışmada amaçlanan AS'li hastalarda, sigaranın kümülatif spinal radyografik yapısal hasar ve radyografik progresyon üzerindeki etkisini incelemektir. Bu amaca yönelik olarak günümüze kadar yapılmış çalışmalar değerlendirilmiş ve bunların sonuçları metanaliz yöntemi ile sunulmuştur.

Yöntem: 21 Haziran 2016 tarihinde EMBASE, MEDLINE/ PubMed Cochrane Central Register of Controlled Trials veritabanlarına kayıtlı olan, sigara ve kümülatif spinal radyografik yapısal hasar/spinal radyografik progresyon ilişkisini inceleyen tüm gözlemsel ve kesitsel çalışmalar geriye dönük olarak incelendi. Kesitsel çalışmalarda sindesmotit varlığı, gözlemsel çalışmalarda ise radyografik progresyon hedef olarak değerlendirildi. Sistematik tarama, iki bağımsız araştırmacı tarafınca gerçekleştirildi. Kalite değerlendirmesinde The Agency for Healthcare Research and Quality (ARHQ) kontrol listesi ve Newcastle-Ottawa scale kullanıldı. Dahil edilen çalışmaların yayınlanmayan verilerini elde etmek için yazarlarla iletişime geçildi. Tarama sonucunda uygun çalışmalar değerlendirilmeye alındı ve Odds oranı (ORs) %95 güven aralığı (CIs) ile verildi. Analiz için Comprehensive Meta Analysis Software Version 3.3.070 kullanıldı.



Şekil (SS-06): (a) Nr-axSpA, (b) AS, (c) AS vs nr-axSpA.



Şekil (SS-07): Çalışmaya dahil edilen 8 kesitsel çalışma, sigara içen ve içmeyen hasta sayıları ve çalışmaların Odds oranı(ORs) sonuçları.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen sekiz kesitsel çalışmanın verileri değerlendirildiğinde sigara AS'li hastalarda kümülatif spinal yapısal hasar gelişmesi ile anlamlı derecede ilişkili bulundu (OR 2.02; 95%CI 1.51–2.70) (Şekil SS-07). Çalışmalar arasındaki heterojenlik önemsiz olarak tespit edildi ($p=0.25$, $I^2=23.0$).

Kısıtlılıklar: Gözlemsel çalışmalara ait veriler kısıtlı olduğu için sigara ve spinal radyografik progresyon ilişkisi net olarak değerlendirilemedi.

Sonuç: Bu meta-analizin ilk sonuçları bize, AS'li hastalarda sigaranın artmış kümülatif spinal yapısal hasar ile ilişkili olduğunu göstermiştir. Bu sonuç, romatoloji pratiğinde hekimlerin AS hastalarını sigarayı bırakma konusunda desteklemesi gerektiğini hatırlatmaktadır.

Anahtar sözcükler: Ankilozan spondilit, sigara, spinal hasar

SS-08

Bleomisinle oluşturulmuş deneysel skleroderma modelinde epigallokateşin-3-gallat'ın fibrozise etkilerinin araştırılması

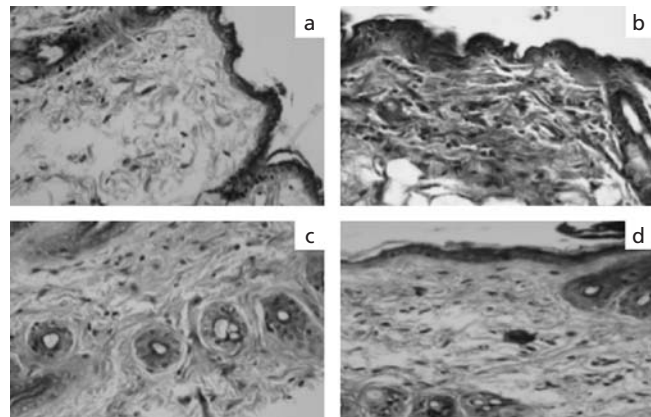
Ayşe Koçak¹, Duygu Harmancı¹, Merih Birlik², Sülen Sarıoğlu⁴, Osman Yılmaz⁵, Zahide Çavdar¹, Gül Güner Akdoğan³

¹Dokuz Eylül Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Moleküler Tıp Anabilim Dalı, İzmir; ²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji-İmmünoloji Bilim Dalı, İzmir; ³İzmir Ekonomi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya Anabilim Dalı, İzmir; ⁴Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, İzmir; ⁵Dokuz Eylül Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Laboratuvar Hayvanları Bilimi, İzmir

Skleroderma, patogenezi henüz bilinmeyen fibrozis ile karakterize otoimmün bir hastalıktır. Hastalıkta ekstrasellüler matriks yapısında birçok değişiklik olur ve kollajen artımı gerçekleşir. Epigallokateşin-3-gallat (EGCG) ise birçok hastalık sürecinde etkisi gösterilmiş bir fenolik bileşiktir. Bu projenin amacı, bleomisinle oluşturulmuş deneysel fare modelinde, epigallokateşin-3-gallat'ın fibrozis üzerine koruyucu etkilerinin araştırılmasıdır. Bu amaç doğrultusunda, deneyde otuz iki sağlıklı dişi Balb-c fare türü (22±5 g) kullanılmıştır ve rastgele dört gruba ayrılmıştır: kontrol (n=8), Bleomisin (n=8), Bleomisin + EGCG (n=8) ve EGCG

(n=8). Deney sonunda bleomisin uygulanan cilt dokuları toplanmıştır. Deri homojenatlarından, MMP-1, MMP-8, MMP-13, p-SMAD 2/3 ve SMAD 2/3 protein ekspresyon seviyeleri western blotting yöntemiyle ölçülmüştür. TGF- β 1 gen ekspresyon seviyesi için qPCR kullanılmıştır. Aynı zamanda hem deney modelinin doğrulaması hem de gruplar arası olası değişikliklerin belirlenmesi için formalinle fikse edilmiş parafine gömülü deri örneklerinden immünohistokimya (α -düz kas aktin) ve histokimya (masson trikrom ve Hematoksilen&Eozin) incelemeleri yapılmıştır. Deney ve kontrol grubu karşılaştırıldığında, deney gruplarında (EGCG ile tedavi edilen grup), masson trikromla boyanmış dermis alanlardaki bağ dokusunda fibrozis derecesi azalmıştır. Yine EGCG gruplarında, hematoksilen&eozin ölçümlerine göre dermal yüzey alanındaki fibrozis belirgin bir azalma gösterilmiştir. Western blotting sonuçlarına göre ise, EGCG grubunda MMP-1, MMP-8 protein düzeyleri artmış ve p-SMAD 2/3 protein düzeyi ve TGF- β mRNA ekspresyonu azalmıştır. Ancak, deney gruplarında MMP-13 protein ekspresyonları arasında anlamlı bir farklılık bulunmamıştır.

Anahtar sözcükler: Skleroderma, epigallokateşin-3-gallat, fibrozis, ekstrasellüler matriks



Şekil (SS-08): Masson trikrom ölçümleri. Bleomisin uygulanan farelerde kollajen yoğunluğu artmış, EGCG uygulanan farelerde ise azalmıştır. (a) Kontrol grubu, (b) BLM grubu, (c) BLM+EGCG grubu, (d) EGCG grubu. Orijinal büyüme 20x.

SS-09

Sistemik skleroz hastalarında iki non-invaziv yöntem ile gastrointestinal tutulum ve malnutrisyon şiddetinin değerlendirilmesi: Hasta ölçekli anketler ve tırnak dibi video-kapillarskopi

Yasemin Yalçınkaya¹, Zeynep Ertürk¹, Özlem Pehlivan², Ali Uğur Ünal¹, Sema Kaymaz¹, Pamir Atagündüz¹, Haner Direskeneli¹, Nevsun İnanç¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ²Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Amaç: Gastro-intestinal (GİS) tutulum, sistemik skleroz (SSk) hastalarında %90'lara varan sıklıkta görülen ve morbidite ve mortaliteyi etkileyebilen bir tutulum tipidir.

Yöntem: ACR/EULAR sınıflandırma kriterleri (2013)'ne göre SSk tanısı konulmuş hastalar çalışmaya dahil edildi. GİS tutulumu 'UCLA SCTC GIT 2.0 (Khanna D.) (reflü, şişkinlik, fekal inkontinans, diare, sosyal işlevsellik, emosyonel iyilik hali ve kostipasyonu değerlendiren 34 madde)' anketi ile değerlendirildi. Beslenme durumlarına yönelik 'malnutrition universal screening tool (MUST)' (vücut kitle indeksi, son 3–6 aydaki kilo kaybı ve akut hastalık etkisi değerlendirmeleri) skorları hesaplandı. Bu bulguların, eş zamanlı yapılan tırnak dibi video-kapillarskopisi (TVK) ile belirlenen skleroderma bulguları (erken/aktif/geç) ve kapillar sayı (1 mm'lik alanda) ile ilişkisi araştırıldı.

Bulgular: Yüzyirmialtı SSk (115 kadın) hastasında ortalama yaş 50±12, takip süresi 53±58 ay, Raynaud semptomu süresi 10±9 yıl idi. Yaygın deri tutulumu 32 (%25), ANA 48 (%83) ve anti-Scl70 37 (%32) hastada mevcuttu. Telanjiektazi 102 (%81), dijital ülser 55 (%44), akciğer fibrozisi 49 (%40), fleksiyon kontraktürü 18 (%15) hastada görüldü. TVK'ye göre erken bulgu 31 (%25), aktif 18 (%14), geç 68 (%54) hastada mevcuttu, 9 (%7) hastada normal bulgu saptandı. Cilt, telanjiektazi, hastalık aktivite ve UCLA SCTC GIT 2.0 total, reflü ve şişkinlik skorlarının geç TVK bulgusu olanlarda anlamlı olarak yüksek olduğu görüldü (Tablo SS-09). Kapiller sayı ≤5 olan hastalarda UCLA SCTC GIT 2.0 total ve reflü alt skorları, cilt, telanjiektazi, hastalık aktivite ve şiddet

skorlarının yüksek olduğu görüldü (p<0.001). MUST skoru ≥1 (n=18) olanlardan 16 hasta geç, 1 hasta aktif, 1 hasta erken ve 1 hasta normal bulguya sahipti.

Sonuç: Hastalık aktivite ve şiddetine benzer olarak GİS tutulumunun şiddeti ve yaşam kalitesine etkisinin geç TVK bulgusu ve kapiller kaybı şiddetli olan hastalarda daha fazla olduğu saptanmıştır. Beslenme durumunda bozulma daha çok geç TVK bulgusu olanlarda görülmüştür. TVK GİS tutulumu ve beslenme durumunun şiddetini öngörmeye ve takipte faydalı olabilir.

Anahtar sözcükler: Sistemik skleroz, gastro-intestinal tutulum, tırnak dibi video-kapillarskopi

SS-10

Sistemik skleroz hastalarında doğal öldürücü hücre immunoglobulin benzeri reseptör (KIR) genlerinin dağılımı

Özlem Kudaş¹, Eren Erken¹, Özlem Görüroğlu Öztürk², Suzan Dinkçi¹, İpek Türk³

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji-İmmünoloji Bilim Dalı, Adana; ²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Balcalı Hastanesi Merkez Laboratuvarı, Adana; ³Osmaniye Devlet Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Osmaniye

Amaç: Sistemik skleroz (SSc) etyolojisi tam olarak bilinmeyen multisistem bir hastalıktır. Skleroderma patogenezi kompleks ve hala anlaşılammıştır. SSc hastalarının lenfosit alt gruplarından (aktive, sitotoksik T hücreleri), NK hücreleri, yardımcı T hücreler, endotele artmış oranda yapışma eğilimindedirler. Bu durum mononükleer hücrelerin endotel hücre disfonksiyonunda, fibroblast artışında ve kollajen sentezinde artışa neden olduğunu düşündürmektedir. Doğal öldürücü hücre immunoglobulin benzeri reseptörler (killer cell immunoglobulin-like receptors, KIR) NK hücrelerinde ve CD8 sitotoksik T lenfositlerde bulunan ve bu hücrelerin fonksiyonlarını "reseptör-ligand" ilişkisiyle düzenleyen moleküllerdir. KIR reseptörleri kendinden olan hücreleri insan lökosit antijenleri (human leukocyte antigens, HLA) sınıf I molekülleri ile tanıırken, yabancı hücreleri bu moleküllerin olmaması ile ayırt eder. KIR genleri ve KIR li-

Tablo (SS-09): SSk hastalarında hastalık aktivite ve şiddet ölçütleri ile UCLA SCTC GIT 2.0 skorları.

	TVK (Normal)	TVK (Erken)	TVK (Aktif)	TVK (Geç)	p
MRSS	2.2±2.5	3.9±4.6	7.3±5.9	9.63±6.9	p<0.001
Telanjiektazi skoru (Shah)	1.1±1.6	2.4±2.6	4.9±2.5	5.6±3.4	p<0.001
Hastalık aktivite skoru (Valentini)	1.1±0.7	0.7±0.9	1.2±1.0	1.6±1.4	p=0.010
Hastalık şiddeti indeksi (Medsker)	3.3±1.2	4.5±5.9	4.7±2.2	5.9±2.7	AD
UCLA SCTC GIT 2.0	0.08±0.11	0.09±0.12	0.21±0.24	0.33±0.31	p<0.001
Reflü	0.26±0.36	0.35±0.39	0.57±0.50	0.85±0.65	p<0.001
Şişkinlik	0.17±0.42	0.06±0.20	0.20±0.41	0.50±0.84	p=0.015
Fekal inkontinans	0±0	0±0	0±0	0.18±0.49	AD
Diare	0±0	0.10±0.40	0.31±0.62	0.23±0.52	AD
Fonksiyonel işlevsellik	0.04±0.11	0±0	0.06±0.19	0.14±0.31	AD
Emosyonel iyilik	0.02±0.07	0±0	0.13±0.30	0.10±0.28	AD
Konstipasyon	0.22±0.46	0.15±0.42	0.18±0.34	0.15±0.36	AD

AD: anlamlı değil

gandlarının otoimmün hastalıklara karşı koruyuculukla veya yakınlıkla ilişkili olabileceği bildirilmiştir. Bu çalışma ile Türkiye popülasyonundaki SSc hastalarında hastalığın patogene-zinde rol oynayabilecek immunogenetik belirteçlerden 16 farklı KIR genini değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem: SSc'li 113 (101 kadın, 12 erkek, yaş ort: 47.9) hasta ve sağlıklı 190 (106 kadın, 184 erkek, yaş ort: 47.8) bireyde 16 farklı KIR geninin tiplendirmesi Sequence Specific Oligonucleotid Probes (SSOP) yöntemiyle yapılmıştır. KIR genotiplerinin dağılımı "www.allele-frequencies.net" bilgi bankasından elde edilmiştir. Her iki grubun KIR genlerinin oranları direk sayma yöntemiyle bulunmuş, grupların birbirleriyle karşılaştırması ise Fisher Exact testi ile yapılmıştır.

Bulgular: KIR2DL4 ve KIR3DL2 inhibitör genlerinin hasta grubunda (101/113 ve 106/113) kontrol grubuna (188/190 ve 189/190) göre belirgin düşük olduğu gözlemlendi (p=0.000 ve p=0.005). Psödogen ve aktivatör KIR genlerinin frekanslarında hasta ve kontrol grubunda anlamlı fark yoktu. Farklı popülasyonlarda yapılmış olan çalışmalar KIR2DS1, KIR2DS2, KIR2DL2 genlerinin SSc'ye yakınlık ve koruyucu rollerine dikkat çekmektedir. Çalışmamızda, sağlıklı kontrollerin SSc'li hastalara kıyasla NK hücre sitotoksitesini inhibe eden KIR2DL4 ve KIR3DL2 genlerine daha yüksek frekansta sahip olduğunu gösterdik.

Sonuç: Bu sonuçlar, KIR2DL4 ve KIR3DL2 genlerinin SSc gelişimine karşı koruyucu bir etkisinin olabileceğini göstermektedir, ancak verilerimizi doğrulamak için daha ileri çalışmalar yapılmalıdır.

Anahtar sözcükler: Sistemik skleroz, doğal öldürücü hücre immunoglobulin benzeri reseptörler (killer cell immunoglobulin-like receptors, KIR), NK hücresi

SS-11

Ege Romatoloji inflamatuvar myozit kohortu ve sağkalım değerlendirilmesi

Elif Er Gülbezer¹, Figen Yargucu Zihni², Gonca Karabulut², Gökhan Keser², Yasemin Kabasakal²

¹Zonguldak Atatürk Devlet Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Zonguldak; ²Ege Üniversitesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir

Amaç: İnflamatuvar myozitler sistemik tutulum ve tedavi ilişkili komplikasyonlarla birlikte ciddi morbidite ve mortalite yaratabilen, nadir bir hastalık grubudur. Bu çalışmada merkezimizde tanı alan inflamatuvar myozitli olguların klinik özellik ve sağkalımlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Ege Üniversitesi Romatoloji Kliniği'nde 2000–2014 yılları arasında inflamatuvar myozit [polimyozi (PM), dermatomyozit (DM), Anti-Jo1 sendromu] tanısı almış hasta kayıtları incelendi. Demografik verileri, klinik özellikleri ve 01/01/2017 tarihli son durumları kaydedildi. Primer sonlanım noktası tüm nedenlere bağlı ölüm olarak kabul edildi. Kümülatif mortalite hızı hesaplanmasında Kaplan-Meier testi kullanılırken, alt gruplar arası sağkalım farklılıkları Log Rank (Mantle-Cox) testiyle karşılaştırıldı.

Bulgular: Doksaniki hasta saptandı, kayıtlarına ulaşılabilen 74 hasta (19PM, 28DM, 27Anti-Jo1 sendromu) analize alındı. Tüm grubun 61'i kadın (%82.4), 13'ü erkekti (%17.6). Medyan tanı yaşı 47 (min: 17, max: 75), medyan takip süresi 93 aydı (min: 4, max: 311). Dört hastada malignite saptandı ve bu hastaların tümü kadın DM olgularıydı. Takip sonunda hastaların 55'i (%74.3) hayattayken, 19'u (%25.7) herhangi bir nedenle ölmüştü. Ondokuz PM hastasının 15'i kadın, 6'sı erkek, medyan tanı yaşları 45 (min: 22, max: 74) ve medyan takip süreleri 88 aydı (min: 5, max: 204). Yirmisekiz DM hastasının 24'ü kadın, 4'ü erkek, medyan tanı yaşları 52 (min: 17, max: 75) ve medyan takip süreleri 80 aydı (min: 4,

Tablo 1 (SS-10): Sistemik skleroz hastalarında ve sağlıklı kontrol grubunda KIR genlerinin frekansları.

Gen	SSc hasta (n=113)		Kontrol grubu (n=190)		p değeri	
	Sayı	%	Sayı	%		
İnhibitör KIR	2DL1	108	95.6	184	96.8	0.546
	2DL2	61	54.0	99	52.1	0.812
	2DL3	96	85.0	152	80.0	0.355
	2DL4	101	89.4	188	98.9	0.000
	2DL5	66	58.4	110	57.9	1.000
	3DL1	96	85.0	174	91.6	0.087
	3DL2	106	93.8	189	99.5	0.005
	3DL3	113	100.0	189	99.5	1.000
	Aktivatör KIR	2DS1	43	38.1	72	37.9
2DS2		62	54.9	100	52.6	0.722
2DS3		39	34.5	62	32.6	0.801
2DS4		99	87.6	175	92.1	0.227
2DS5		42	37.2	73	38.4	0.903
3DS1		39	34.5	78	41.1	0.274
Psödogen	2DP1	106	93.8	183	96.3	0.397
	3DP1	113	100.0	189	99.5	1.000

Tablo 1 (SS-11): 2000-2014 arası izlenen 74 inflamatuvar myozit (polimyozit [PM], dermatomyozit [DM], Anti-Jo1 sendromu) olgusunun klinik özellikleri ve sağkalım oranları.

	Toplam	PM	DM	Anti-Jo1 sendromu
Hasta Sayısı	74	19 (%25.7)	28 (%37.8)	27 (%36.5)
Medyan tanı yaşı	47 (17-75)	45 (22-74)	52 (17-75)	50 (22-63)
Medyan takip süresi*	93 (4-311)	88 (5-204)	80 (4-288)	117 (5-311)
Kadın	61 (%82.4)	15 (%78.9)	24 (%85.7)	22 (%81.5)
Erkek	13 (%17.6)	6 (%21.1)	4 (%14.3)	5 (%18.5)
Malignite	4 [†]	0	4 [†]	0
Ölüm	19 (%25.7)	4 (%21.1)	5 (%17.9)	10 (%37)
1 yıllık sağkalım	%91	%88	%88	%96
5 yıllık sağkalım	%83	%82	%80	%88
10 yıllık sağkalım	%76	%82	%80	%74.5

*Ay, [†]2 meme invaziv duktal adenokanseri, 1 over kanseri, 1 küçük hücreli dışı akciğer kanseri

max: 288). Yirmiyedi anti-Jo1 olgusunun ise 22'si kadın, 5'i erkek, medyan tanı yaşları 50 (min: 22, max: 63), ve medyan takip süreleri 117 ay (min: 5, max: 311) olarak saptandı. Tüm grubun 1, 5 ve 10 yıllık sağkalım oranları ayrı ayrı hesaplandığında sırasıyla %91, %83, and %76 olduğu görüldü. Sağkalım açısından sırasıyla tanı, cinsiyet ve yaş grupları arasında anlamlı fark yoktu (p=0.734), (p=0.503), (p=0.112). Ancak myozit tanı süresi 8 yıldan daha kısa olan grupta sağkalım oranı, tanı süresi 8 yıldan daha uzun olan gruba göre, belirgin olarak daha düşüktü (p=0.000).

Sonuç: Bu çalışma, 7.7 yıllık median takip süresi ve 74 inflamatuvar myozitli olguyla Türkiye'de değerlendirilmiş en büyük hasta kohortudur. Sağkalım oranları literatürle benzer oranda saptanmıştır. Mortalite genellikle tanıdan sonraki ilk yıllarda beklenmektedir.

Anahtar sözcükler: Anti-jo1 sendromu, dermatomyozit, inflamatuvar myozit, polimyozit

SS-12

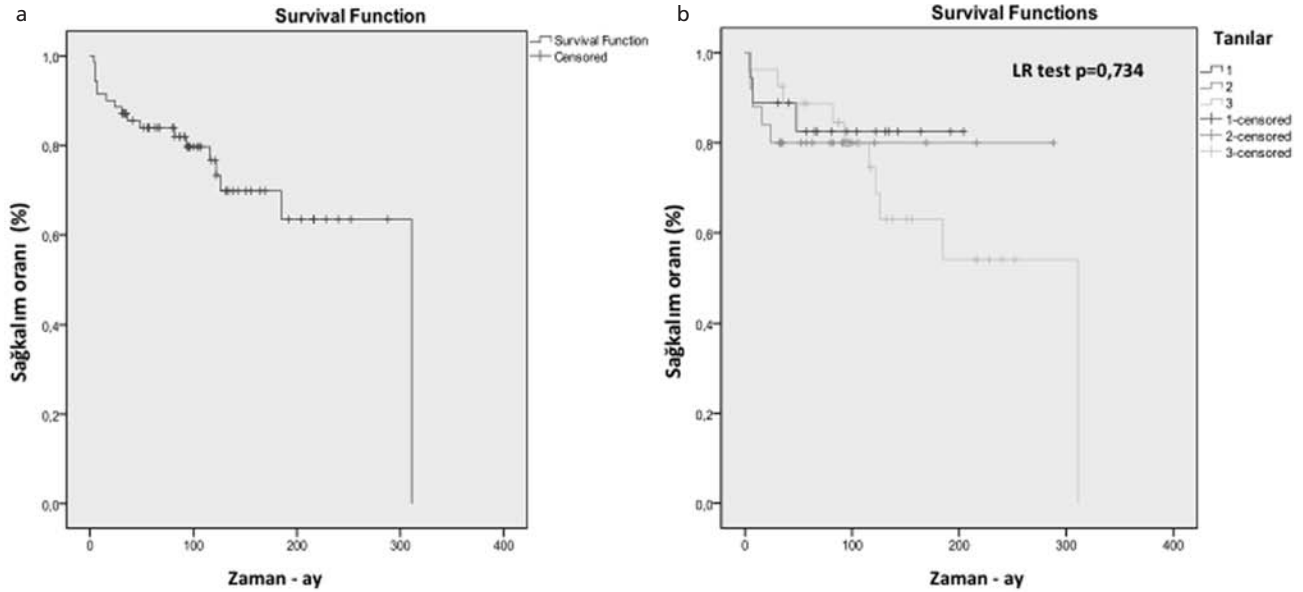
İdiopatik inflamatuvar miyopatiler: 110 hastanın klinik özellikleri, sağ kalım analizi ve kötü prognoz faktörleri

Emin Oğuz, Murat Erdugan, Bahar Artım Esen, Ahmet Gül, Lale Öcal, Murat İnanç

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

Amaç: İdiopatik inflamatuvar miyopati (İMP) tanısıyla kliniğimizde izlenen hastaların klinik özellikleri, kötü prognoz faktörleri ve sağkalım analizlerinin bir protokol çerçevesinde retrospektif olarak değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: 2000-2016 arasında kliniğimizde en az 6 ay takip edilen, Bohan ve Peter kriterlerinin 3 veya 4'ünü dolduran 110 IMP hastasının; demografik verileri, klinik özellikleri, serolojik durumu, tedavisi ve sonuçlarını gösteren bir çalışma yapılmıştır. Sağ kalım Kaplan-Meier analizi ile hesaplanmış mortalite

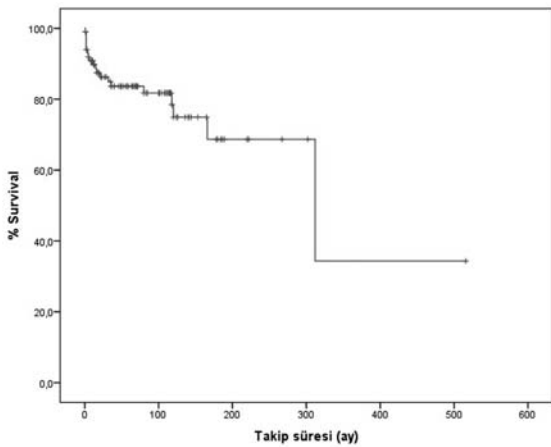


Şekil (SS-11): (a) Tüm inflamatuvar myozit olgularının ve (b) tanı gruplarının* sağkalım oranları. *1: Polimyozit, 2: Dermatomyozit, 3: Anti-Jo1 sendromu.

üzerinde etkili faktörlerin çoklu analizinde “Cox” regresyon analizi uygulanmıştır.

Bulgular: 110 hastanın %68 kadın, yaş ortalaması 46 (SD 15.2) ve ortalama takip süresi 77.5 aydır. Hastalık %54 monofazik %29 tekrarlayıcı %17 kronik seyretti. Hastaların %68 dermatomyozit (DM), %26 polimiyozit (PM), %6 nekrotizan otoimmün miyopati (NOM) ve inklüzyon cisimciği miyozitin'den (İCM) oluşmaktaydı. DM hastalarında en sık deri bulgusu heliyotrop döküntü ve Gottron belirtisi/papülü idi (%77). İMP hastalarında sistemik belirtiler, periungal eritem, artrit, disfaji, respiratuar kas tutulumu ve interstisyel akciğer hastalığı (İAH) sıklıkları sırayla %56, %22, %24, %32, %11, %30'unda saptandı. Hastaların %23.6'sında eşlik eden malignite belirlendi. Tanı öncesi, tanı sırasında ve takip süresince ortaya çıkan malignite oranları sırasıyla %3.6, %11.8, %8.2 idi. En sık saptanan malignite meme kansinomuydu. Diğer sık görülen maligniteler sıklık sırasına göre gastrointestinal sistem, akciğer ve genitoüriner sistem kansinomlarıydı. Hastaların %36'sında ANA ve %12'sinde anti-Jo-1 antikor pozitifliği saptandı. Günlük ortalama prednisolon dozu 7.5 mg, ortalama kullanım süresi 35.5 ay, ortalama toplam doz 9 g olarak saptandı. Avasküler nekroz oranı %9' idi. Mortalite %18.2 bulundu. En sık ölüm nedenleri aspirasyon pnömonisi-sepsisi (%50) ve malignite (%25) idi. Sistemik belirtiler, periungal eritem, respiratuar kas tutulumu, disfaji, malignite bulunması ile mortalite arasında ilişki saptandı (p: 0.003; p: 0.04; p: 0.003; p: 0.002; p<0.001). ANA negatif olan hasta grubunda mortalite daha yüksekti (p<0.001). 5 yıllık sağ kalım %83.7; 10 yıllık sağ kalım %74.9 bulundu (Şekil SS-12). 5 yıllık sağ kalım oranı respiratuar kas tutulumu olan hastalarda %37.5; olmayanlarda %89 (p<0.001), disfajisi olanlarda %68, olmayanlarda %92 (p: 0.029) bulundu. Çoklu analiz modelinde malignitenin ve sistemik semptomların bulunması mortaliteyi artıran faktörler olarak belirlenmiştir.

Sonuç: Kliniğimizi izlenen İMP'lerin çoğu DM ve kadındı. İAH %30'unda, malignite %24'ünde saptandı. Malignitelerin çoğu tanı sırasında/takipte saptandı (%20). Prednisolon günlük ortalama dozu, total dozu ve kullanım süresi yüksekti. AVN hastaların %9 mevcuttu. Mortalite oranı yüksekti ve en sık neden enfeksiyondu. 10 yıllık sağ kalım %74.9 olarak hesaplandı. İMP hastalarında eşlik eden malignite, respiratuar kas tutulumu, disfaji ve



Şekil (SS-12): Kaplan-Meier analizi.

ANA testinini negatif olması sağkalımı olumsuz yönde etkilemektedir.

Anahtar sözcükler: İdiopatik inflamatuvar miyopatiler, malignite, sağ kalım analizi

SS-13

Takayasu arteritinde hastalık aktivitesinin saptanmasında görüntülemenin önemli bir katkısı vardır: “ITAS-A-Rad” bileşik skorlamanın geliştirilmesi ve değerlendirilmesi

Gökçe Kenar¹, Sedanur Karaman Gülsaran², Pınar Çetin³, Handan Yarkan Tuğsal¹, Berrin Zengin¹, Gerçek Can¹, Merih Birlik¹, Fatoş Önen¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir; ²Edirne Sultan 1. Murat Devlet Hastanesi, Edirne; ³Dumlupınar Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Kütahya

Amaç: Takayasu arteritinde (TA), aktivite değerlendirmesinde net bir parametre yoktur. Amaç ITAS-A'ya görüntüleme yöntemleriyle elde edilen sonuçların eklenmesiyle oluşturulmuş bileşik bir skorlamanın (ITAS-A-Rad) TA hastalık aktivitesine karar vermedeki rolünü araştırmaktır.

Yöntem: 52 TA hastası tüm vizitlerde hastalık aktivitesi, hekim global değerlendirme (PGA), Kerr kriterleri ve ITAS2010/ITAS-A skorları ile değerlendirildi. Hastalarda 3–6 ay aralarla B-mod/Doppler ultrasonografi (USG) ve 6–12 ay aralarla manyetik rezonans anjiyografi (MRA) uygulandı. Radyolojik aktivite skoru (Rad), 3 parametreden herhangi birinin varlığı ile tanımlandı: Herhangi bir görüntüleme yöntemiyle (DSA, USG veya MRA) saptanmış yeni damar tutulumu (5 puan), USG'de damar duvar kalınlık artışı olması (3 puan) veya MRA'da damar duvarında ödem olması (3 puan). Sonra Rad skorları ITAS-A skoru ile kombine edilerek bir aktivite skoru oluşturuldu: ITAS-A-Rad (Tablo 1 SS-13). ITAS-A-Rad skorlamasında 4 puan üzerindeki değerler aktif hastalık olarak tanımlandı.

Bulgular: 52 TA hastasının (ort. yaş: 50.7 yıl, κ: %92.3) toplam 410 viziti değerlendirmeye alındı. Radyolojik aktivite değerlendirmesi 359 vizitte yapılabildi (USG'yle 271, MRA'yla 190). Hastaların toplam vizitlerinden 194 tanesi (%47.4) PGA'ya göre, 72 tanesi (%17.5) Kerr kriterlerine göre aktif değerlendirildi; aralarındaki uyum orta düzeydeydi (%66, κ:0.29). Radyolojik aktivite değerlendirmesi yapılan 359 vizitin 105'inde hastalık, radyolojik olarak aktif değerlendirildi (%29.2). Radyolojik aktivite ile Kerr kriterleri arasındaki uyum %83 (κ:0.58) ve PGA arasındaki uyum %76 (κ:0.52) olarak bulundu. Ortalama ITAS-A-Rad skorları, hem PGA hem Kerr kriterlerine göre aktif hastalarda, inaktif hastalara göre daha yüksek saptandı (Tablo 2 SS-13). ITAS-A-Rad skoru; ITAS2010 (A), AFR gibi diğer tüm aktivite parametreleri ile korelasyon gösterdi. USG veya MRA'la yeni damar tutulumunun saptandığı 43 vizit bulundu. PGA ve Kerr kriterlerine göre aktif hastalık saptanmasına rağmen bu vizitlerden %50'sinde CRP; %49'unda ESH normaldi. ITAS2010 ve PGA arasındaki uyum orta düzeyde (%69, κ:0.38) bulundu, ITAS2010'a AFR eklendiğinde (ITAS-A), uyum düzeyinde değişiklik izlenmedi (%68, κ:0.34). Fakat görüntüleme

Tablo 1 (SS-13): ITAS-A-Rad skorunun tanımı

Tanım	Yöntem		Skor
ITAS2010	Klinik		?0
ITAS-A	ITAS2010 + akut faz reaktanları (ESH veya CRP)	ESH	ITAS skoru +: ESH<20 mm/h ise 0, 21-39 ise 1, 40-59 ise 2, >60 ise 3
		CRP	ITAS skoru +: CRP≤5 mg/L ise 0 6-10 ise 1, 11-20 ise 2, >20 ise 3
ITAS-A-Rad*	ITAS-A + Rad	Herhangi bir teknikte yeni damar tutulumu B-mod USG ile damar duvar kalınlığında artış MRA ile damar duvarı ödemi varlığı	ITAS-A skoru + 5 ITAS-A skoru + 3 ITAS-A skoru + 3

*Aktif hastalık: ITAS-A-Rad >4

skorları eklendiğinde (ITAS-A-Rad) hem PGA (72%. κ :0.50) hem de Kerr kriterleriyle (%82, κ :0.56) uyumun belirgin daha yüksek olduğu görüldü. Tek başına USG (ITAS-A-USG) veya tek başına MRA (ITAS-A-MRA) kullanıldığında, PGA ile uyum yüksek düzeydeydi (%73, κ :0.45 ve %76, κ :0.52). ITAS-A-Rad skorunun değişime yanıtını değerlendirmek amacıyla seri vizitler değerlendirildiğinde; 11 seri vizitin 9'unda ITAS-A-Rad skorunun PGA'ya göre aktiviteyle uyumlu olduğu izlendi (Şekil SS-13).

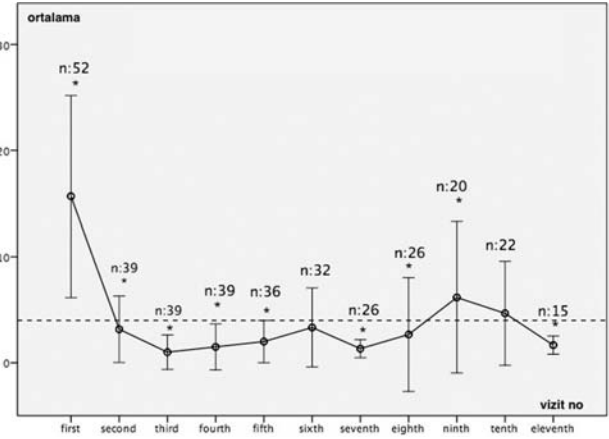
Tablo 2 (SS-13): ITAS-A-Rad skorunda değişime olan yanıt, seri vizitlerde ortalama ITAS-A-Rad skorları.

Vizit sayısı	ITAS-A-Rad Skoru (ortalama±SD)			p değeri
	PGA aktif	PGA inaktif		
1	16.72±6.3	5.25±4.9		<0.001*
2	6.23±4.6	1.92±3.8		<0.001*
3	5.11±3.3	1.40±1.63		<0.001*
4	4.11±2.47	1.60±1.72		<0.001*
5	6.36±5.6	1.36±1.7		<0.001*
6	3.20±2	2.95±39		0.29
7	4±2.3	1.76±2.7		<0.001*
8	5.3±3.8	1.3±1.77		<0.001*
9	4.33±6.02	1.21±2.3		0.02*
10	6.67±4.5	1.5±2.3		0.06
11	4±2.7	1.10±0.99		0.028*

*İstatistiksel anlamlı.

Sonuç: Çalışma, ITAS-A skorunun görüntüleme yöntemlerinden elde edilen skorlarla birleştirilerek elde edilmiş şekli olan, ITAS-A-Rad skorunun, TA'da aktivite değerlendirilmesinde değerli bir izlem parametresi olduğunu düşündürmektedir.

Anahtar sözcükler: Takayasu arteriti, hastalık aktivitesi, radyoloji

**Şekil (SS-13):** ITAS-A-rad skorunda değişime olan yanıt; seri vizitlerde ortalama ITAS-A-rad skorları.

SS-14

Vena kava superior sendromu olan Behçet hastalarında obstrüktif uyku apne sendromu sıklığı

Aycan Göktürk¹, Sinem Nihal Esatoğlu², Yeşim Özgüler², Ersan Atahan³, Benan Müsellim³, Vedat Hamuryudan², Hasan Yazıcı², Emire Seyahi²

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

Amaç: Vena kava superior sendromu (VKSS) acil tanı ve değerlendirilmeyi gerektirebilecek bir durumdur. Behçet sendromunda (BS) vena kava superior ve/veya vena jugularis interna trombozu sonucu gelişebilmektedir. Maligniteler ile görülen aksine, BS ile ilişkili VKSS selim bir seyir gösterir ve nadiren hemoptizi, plevral efüzyon ve şilotoraks ile komplike olur. Poliklinikte izlenen VKSS tanılı BS hastalarında uyku bozuklukları, horlama ve uykuda apne

Tablo 1 (SS-14): Hastaların demografik özellikleri ve obstrüktif uyku apne sendromu ile ilişkili parametreler.

	Grup 1 (VKSS- BS) (n=28)	Grup 2 (VKSS dışı damar tutulumu-BS) (n=80)	Grup 3 (Deri-mukoza tutulumu -BS) (n=59)	Grup 4 (Sağlıklı kontroller) (n=80)	p değeri
Yaş, ortalama (SS), yıl	44.3±9.7	42.1±7.8	41.9±5.9	42.7±9.7	0.61
Hastalık süresi, ortalama (SS), yıl	18.7±9.4	14.6±7.7	12.5±6.5		0.002
Hipertansiyon, n (%)	4 (14.3)	6 (7.5)	2 (3.4)	4 (5)	0.24
VKI, ortalama (SS)	26.8±4.7	26.4±3.9	26.2±3.3	27.0±3.5	0.57
OUAS açısından yüksek riskli, n (%)	16 (57.1)	12 (15)	5 (8.5)	9 (11.3)	<0.001

SS: Standart sapma, VKI: Vücut kitle indeksi, OUAS: Obstrüktif uyku apne sendromu, BS: Behçet sendromu, VKSS: Vena kava superior sendromu

gibi obstrüktif uyku apne sendromunu (OUAS) düşündüren yakınmaların varlığını gözlemliyorduk. Bu çalışmada VKSS olan BS hastalarında OUAS sıklığına, uygun kontroller ile karşılaştırarak bakmak istedik.

Yöntem: VKSS olan kadın hasta (n=2) sayısı az olduğu için çalışmaya sadece erkekler alındı. Yirmi-sekiz VKSS'ü olan BS hastası (Grup 1), 80 VKSS dışı damar tutulumu olan BS hastası (Grup 2), 59 mukokütanöz tutulumu olan BS hastası (Grup 3) ve 80 sağlıklı kontrol (Grup 4) çalışıldı. OUAS taraması için özgülüğü yüksek fakat duyarlılığı daha düşük olan Berlin anketini kullandık. Berlin anketinde yüksek riskli bulunan hastalara polisomnografi testi yapıldı.

Bulgular: Gruplar ortalama yaş, vücut kitle indeksi ve hipertansiyon sıklığı açısından benzerdi (Tablo SS-14). VKSS olan BS hastalarının %57.1'i (16/28) Berlin anketine göre OUAS açısından yüksek riskliydi. Damar (Grup 2: %15) ve deri-mukoza tutulumu (Grup 3: %8.5) olan BS hastalarında bu oranlar sağlıklı kontroldekine (Grup 4: %11.3) benzerdi. Şimdiye kadar Berlin anketine göre yüksek riskli bulunan toplam 12 kişiye polisomnografi yapıldı: 3 VKSS ve 1 VKSS dışı damar tutulumu olan BS hastası ile 4 sağlıklı kontrolde OUAS saptandı. 2 VKSS hastası ve 2 sağlıklı kontrolde ise saptanmadı.

Kısıtlılıklar: OUAS tanısı için altın standart olan polisomnografi sadece Berlin anketinde şüpheli bulunanlara yapılmıştır. BS dışı hastalıklarla ilişkili VKSS olan hastalar kontrol grubu olarak alınmamıştır.

Sonuç: Bu çalışma ile VKSS olan BS hastalarında OUAS sıklığının oldukça arttığını gördük. Vena kava superior trombozu sonrasında gelişen venöz kollateral damar ağının üst solunum yoluna dıştan basısının bu duruma yol açıyor olabileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar sözcükler: Behçet sendromu, obstrüktif uyku apne sendromu, vena kava superior sendromu

SS-15

HLA-B*51 ekspresyonundaki artış endoplazmik retikulum stresi ile ilişkili olabilir

Fulya Coşan¹, Zeliha Emrence², Hülya Azaklı², Sema Sırma², Neslihan Abacı², Esin Çetin³, Aysim Alpman¹, Günnur Deniz³, Duran Ustek²

¹Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ²İstanbul Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, DETAE Genetik Anabilim Dalı, İstanbul; ³İstanbul Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, DETAE İmmunoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Amaç: Endoplazmik retikulum, hücre içi proteinlerinin katlandığı ve paketlenildiği organeldir. Proteinlerin katlanması ile ilgili sorunlar ER stresine yol açarak, katlanmamış protein yanıtına ve “unfolded protein response” (UPR) moleküllerinin artışına yol açar. HLA-B*27'nin yavaş katlanmasının ER strese yol açtığına dair kanıtlar mevcuttur. HLA-B*51 de HLA-B*27 ile ortak olarak HLA-Bw4 yapısı içerdiğinden, aynı katlanma patternine sahip olabilir. HLA-B*51'in ER stres ile ilişkisi bilinmemektedir. Bu çalışmada HLA-B51'in ER stres ile ilişkisinin araştırılması hedeflenmiştir.

Yöntem: HLA-B*51 ekspresye Th1 monosit hücre dizisinde bazal ve stimule koşullarda (tunikamisin, LPS, ATP, LPS+ATP, IFN, LPS+IFN) ER stres ile ilişkili IRE1, PERK, ATF6, BIP ve XBP1'in rt-PCR ile ekspresyon düzeylerine bakılmıştır. Ayrıca HLA-B*51 (+) ve negatif PBMC kültürlerinde ve pozitif kontrol olarak HLA-B*27 (+) ve negatif PBMC kültürlerinde UPR moleküllerinin uyarıcılarla olan değişimine bakılmıştır. Ek olarak Th1 hücre dizisi ve PBMC kültürlerinde makrofaj dönüşümü sağlandıktan sonra UPR yanıtı değerlendirilmiştir.

Bulgular: Monosit hücre dizisinde HLA-B*51 ekspresyonundaki artışın UPR moleküllerinden IRE1(r(12)=0.957.P.0.01), PERK (r(12)=0.974.p.0,01), ATF6(r(12)=0.952, p<0.01), BIP(r(12)= 0.610, p<0.05) molekülleri ile korelasyon gösterdiği saptandı. Makrofajlarda, HLA-B*51 ile BIP (r(12)=0.808, p<0.01) ve ATF6 (r(12)=0.626, p<0.05) arasında ilişki bulundu. HLA-B*51 (+) PBMC kültüründe HLA-B*51 ile PERK (r(12)=0.535, p<0.05) ve ATF6 (r(12)= 0.622, p<0.05) arasında korelasyon saptandı. HLA-B*51 (-) PBMC kültüründe, HLA-B*51 (+) PBMC kültüründeki kuvvetli UPR yanıtı saptanmadı. HLA-B*51 (+) PBMC kültüründen elde edilen makrofajlarda, HLA-B*51 ile IRE1 (r(12)= 0.746, p<0.01), PERK (r(12)= 0.696, p<0.01) ve ATF6 (r(12)= 0.558, p<0.05) arasında ilişki saptandı. Pozitif kontrol olan HLA-B*27 (+) PBMC kültüründe, HLA-B*27 ile PERK (r(12)= 0.903, p<0.01) ve ATF6 (r(12)= 0.706, p<0.01) arasında korelasyon saptandı. HLA-B*51 ve HLA-B*27 (-) kültürlerde, uyarıcılara kuvvetli UPR yanıtı gözlenmedi.

Sonuç: Th1 hücre dizisi monositlerinde uyarıcılarla kuvvetli HLA-B*51 ekspresyon artışı ve korele olarak IRE1, PERK, ATF6 ve BIP düzeylerinde artış saptanmıştır. Makrofajlarda ise B51 ekspresyonunu ile birlikte BIP ve ATF6 düzeylerinde artış saptanmıştır. HLA-B*51 (+) PBMC'de (-) PBMC'ye göre uyarıcılarla kuvvetli UPR yanıtı izlenmiştir. HLA-B*51 ekspresyonu ile PERK ve ATF6 arasında korelasyon saptanmıştır. Mak-

rofağlarda ise, B51 ile IRE1, PERK ve ATF6 arasında korelasyon saptanmıştır. Bu çalışmada, B51 pozitifliğinin hücrelerde kuvvetli UPR yanıtına neden olduğu gösterilmiş olup, HLA-B*51 ekspresyonu ile UPR moleküllerindeki ekspresyonlar arasında korelasyonlar saptanmıştır. ER stresin HLA-B*51 ile ilişkisinin araştırılması için daha çok hasta içeren ileri çalışmalara ihtiyaç bulunmaktadır.

Anahtar sözcükler: Endoplazmik retikulum stresi, HLA-B*51, unfolded protein response

SS-16

Siklofosfamid kullanan Behçet hastalarının uzun dönem prognozu

Mert Gürçan¹, Sinem Nihal Esatoğlu², Vedat Hamuryudan², Caner Saygın¹, Didem Uzunbaşlan¹, Serdal Uğurlu², Emire Seyahi², İzzet Fresko², Melike Melikoğlu², Sebahattin Yurdakul², Hasan Yazıcı², Gülen Hatemi²

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

Amaç: Son yıllarda, siklofosfamid (CYC) kullanımıyla ilişkili yan etkiler nedeniyle vaskülit tedavisinde rituksimab gibi diğer biyolojik tedaviler öne çıkmıştır. Behçet sendromunun (BS) hayatı tehdit eden tutulumlarda ise halen önemli bir tedavi seçeneği olarak yerini korumaktadır. Bu çalışmada, BS hastalarında CYC tedavisinin kısa ve uzun dönem yan etkilerini belirlemeyi amaçladık.

Yöntem: 1972–2006 yılları arasında oral ve/veya intravenöz CYC kullanmış olan hastaların dosyaları incelendi. Hastaların demografik özellikleri, CYC kullanım endikasyonları, kümülatif ilaç dozu, tedavi yanıtı ile kısa ve uzun dönem yan etkileri not edildi. Hastaların son durumları kliniğe çağrılarak değerlendirildi. Takip süreleri ortanca ve çeyrekler arası aralık (ÇAA) şeklinde verildi.

Bulgular: Doksan dokuz (E/K:92/7) hasta değerlendirildi. Yirmi yedi (%27) hasta 4 yıl (0-10) sonra hayatını kaybetmişti (Tablo SS-16). On üç (%13) hasta 2.5 yıl (0-11) sonra takipten çıkmıştı. CYC tedavisinin kullanım süresi ve kümülatif dozu sırasıyla 12 ay (3-26) ve 16 g (6-63) idi. On iki (%12) hasta kısa dönemde ciddi yan etki yaşamıştı: Hemorajik sistit (n=3), infeksiyon (n=5), kardiyovasküler olay (n=2), anafilaktik reaksiyon (n=1) ve epileptik nöbet (n=1). CYC tedavisi 30 (%30) hastada yeterli yanıt alınmadığı için ve 13 hastada (%13) i major/minör yan etkilere bağlı olarak sonlandırılmıştı. Geri kalan 56 (%56) hastada CYC tedavisine yanıt alınmıştı. CYC tedavi başlangıcından 18 yıl (12-26) sonra 28 (%28) hastada malinite ve/veya kardiyovasküler hastalık görülmüştü. Mesane kanseri ve lenfoma 2'şer hastada, tedavi ilişkili myelodisplastik sendrom/akut myeloid lösemi, hepatosellüler karsinom, kolon adenokarsinomu, skuamöz hücreli karsinom ve prostat adenokarsinomu ise 1'er hastada görülmüştü. On altı hastada kardiyovasküler olay ve 3 hastada serebrovasküler olay meydana gelmişti.

Kısıtlılıklar: Benzer özelliklere sahip ancak CYC kullanmamış bir kontrol grubunun olmaması.

Tablo 1 (SS-16): Siklofosfamid tedavisi alan 99 Behçet hastasının 27'sinde görülen ölüm nedenleri

Ölüm nedeni	n
Pulmoner arter anevrizması	7
Abdominal aort anevrizması	2
Budd-Chiari sendromu	3
t-MDS/AML	1
Hepatosellüler karsinom	1
Lenfomaya bağlı VKSS	1
Prömoni	1
Tüberküloz	1
Serebrovasküler olay	1
Trafik kazası	1
Bilinmeyen	6

t-MDS/AML: Tedavi ilişkili myelodisplastik sendrom/akut myeloid lösemi; VKSS: vena kava superior sendromu

Sonuç: CYC tedavisi, hastaların yaklaşık yarısında başarılı sonuçlanmıştı. Kısa dönemde ciddi yan etkiler hastaların %12'sinde, uzun dönemde ise %28'sinde görülmüştü. Bu sonuçlar, diğer vaskülitlerde olduğu gibi BS'da da daha güvenli ilaçların ihtiyacını işaret etmektedir.

Anahtar sözcükler: Behçet sendromu, siklofosfamid, prognoz

SS-17

Kolşisin dirençli ailevi Akdeniz ateşine bağlı sekonder amiloidozu olan hastalarda interlökin 1 antagonistlerinin etkinlik ve güvenlikleri

Abdurrahman Tufan, Özkan Varan, Hamit Küçük, Hakan Babaoğlu, Serdar Can Güven, Mehmet Akif Öztürk, Şeminur Haznedaroğlu, Berna Göker

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: Kolşisine dirençli ailevi Akdeniz ateşi (crFMF) hastalarında interlökin-1 (IL-1) antagonistlerinin atakları önlemedeki etkisi gösterilmiştir. Kolşisin sekonder amiloidozun önlenmesinde etkinliği kanıtlanmış ve bu endikasyonda onayı olan tek ilaçtır. Kolşisin dirençli veya tolere edemeyen amiloidoz hastalarında IL-1 antagonistlerinin etkinlik ve güvenliğine dair bilgiler sınırlıdır. Bu çalışmada crFMF ve amiloidozu olan geniş bir hasta serisinde IL-1 antagonistlerinin etkinlik ve güvenliği retrospektif olarak incelenmiştir

Yöntem: crFMF ve amiloidoz olan 17 hastanın (8 erkek, 9 kadın); ortanca yaş 39 (min 25-max 59 yaş) anti-IL-1 önce ve sonrası C-reaktif protein (CRP), eritrosit sedimentasyon hızı (ESH), serum kreatinin ve idrar protein atımları incelendi. Diyaliz hastalarının yanıt değerlendirmesinde klinik özellikler ve akut faz reaktanı düzeyleri değerlendirmeye alındı. Kolşisin tüm hastalarda maksimum tolere edilen dozda devam edildi ve tüm hastalar optimal nefrolojik tedavilerini alıyorlardı.

Bulgular: Tüm hastalarda başlangıçta IL-1 antagonisti olarak anakinra kullanıldı. Anakinrayı tolere edemeyen veya etkisiz 6 hastada canakinumaba geçildi. Ortanca anti-IL-1 kullanım süresi 16 ay (min 3-max 60 ay) olarak saptandı. Akut faz reaktan-

ları tüm hastalarda azaldı (tablo). Proteinüri 1.4 g/günden 0.52 g/güne geriledi (p=0.018) ve serum albüminde artma görüldü (p=0.074). Gastrointestinal amiloidoz nedeniyle şiddetli diyaresi olan bir hastanın diyaresi 6 aylık tedavi sonrasında düzeldi. Anakinra kullanmakta olan 2 hastada (200 mg/gün dozda) akut faz değerleri ve hastalık aktivitesi baskılanamadığından proteinüride artma görüldü. Bu hastalardan birinde proteinüri 150 mg/ay canakinumab ile stabilize olurken diğer hastada 300 mg/ay canakinumab ile proteinüri progrese olmaya devam etti. Anakinra ve canakinumab iyi tolere edildi. İlacın kesilmesi anakinra alan 6 hastada (3 enjeksiyon yeri, 1 lökopeni, 2 etkisizlik) gerekti.

Sonuç: crFMF amiloidoz hastalarında atakların ve inflamasyonun kontrolünde etkili ve güvenli görünmektedir. Serum kreatinini yüksek hastalarda dahil proteinüride azalma gözlenmemiştir. Ancak rezidüel renal fonksiyonu korumadaki ve son dönem böbrek yetmezliğini önlemedeki etkilerini değer-

lendirmek için longitudinal fazla hastayı içeren prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Tablo 1 (SS-17): IL-1 antagonist önce ve sonrası tedavi değerlendirmeleri.

	n	anti- IL-1 öncesi	anti-IL-1 sonrası	p
ESR, mm/saat	17	52 (17)	21 (18)	0.001
CRP, mg/L	17	15.8 (31)	3.6 (5)	0.007
Serum albümin, mg/dL	17	3.85 (0.68)	4.17 (1.15)	0.074
Serum kreatinin, mg/dL	9	0.95 (0.56)	0.89 (0.61)	0.08
24 saatlik idrar protein atılımı, mg/gün	9	1419 (2026)	515 (1581)	0.018
İdrar protein/kreatinin oranı	9	1.72 (1.96)	0.5 (2.17)	0.012

Anahtar sözcükler: Amiloidoz, direnç, kolşisin, ailesel Akdeniz ateşi

Poster Sunumlar

(PS-001 — PS-248)

PS-001

Ailevi Akdeniz ateşi tanısı ile takip edilen çocuk hastalarda vitamin B12 düzeylerinin değerlendirilmesi

Özge Başaran, Nermin Uncu

Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Bölümü, Ankara

Amaç: Akdeniz ateşi (AAA), tekrarlayan ateş ve poliserözit atakları ile karakterize otoinflamatuvar bir hastalıktır. Düzenli olarak kullanılan günlük kolşisin tedavisi ile AAA atakları azalmakta ya da tamamen geçmektedir. Kolşisin kullanımı ile AAA'nın en ciddi komplikasyonu olan amiloidoz oluşumuna da engel olunmaktadır. Bu çalışma ile pediatrik AAA hastalarında serum vitamin B12 düzeylerinin değerlendirilmesi, kolşisin tedavisinin süresi ve dozu ile vitamin B12 düzeyi arasında ilişki olup olmadığının araştırılması planlanmıştır.

Bulgular: En az bir yıldır düzenli kolşisin tedavisi alan AAA tanılı 98 çocuk hasta ile yaş ve cinsiyet olarak benzer özellikteki 49 sağlıklı birey çalışmaya dahil edilmiştir. Hastalarının ve kontrol grubunun tam kan sayımlarına ve serum vitamin B12 düzeylerine bakılmıştır. Hastalar almakta oldukları kolşisin süresine (≤ 3 yıl ve > 3 yıl) ve kolşisin dozuna (≤ 1 mg/gün ve > 1 mg/gün) göre iki gruba ayrılmıştır.

Sonuç: Hastaların yaş ortalaması 11.9 ± 4.0 yıl, kontrol grubunun ise 11.3 ± 4.0 yıldır. Hasta ve sağlıklı bireyler arasında vitamin B12 düzeyleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı (295.14 ± 171.62 pg/mL ile 301.55 ± 148.86 pg/mL, $p=0.66$). 3 yıl ve daha az süredir kolşisin tedavisi alan hastalar (310.22 ± 141.5 pg/ml) ile 3 yıldan daha uzun süredir kolşisin tedavisi alan hastaların (281.81 ± 170.47 pg/ml) vitamin B12 düzeyleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmamıştır ($p=0.589$). 1 mg/gün 'den fazla miktarda kolşisin tedavisi alan hastaların medyan vitamin B12 düzeyleri, 1 mg/gün ve daha az miktarda kolşisin tedavisi alan hastaların medyan vitamin B12 düzeylerine göre anlamlı olarak düşük bulunmuştur (197 pg/ml ile 275 pg/ml, $p=0.04$). Tam kan sayımı parametreleri karşılaştırıldığında tüm gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmamıştır. Yüksek doz kolşisin tedavisi alan hastalarımızda anlamlı düzeyde daha düşük serum vitamin B12 düzeylerinin saptanmış olması nedeniyle özellikle yüksek doz kolşisin tedavisi alan hastalarda vitamin B12 düzeylerinin ölçülmesi ve eksikliğin yerine konulması faydalı olabilir.

Anahtar sözcükler: Ailevi Akdeniz ateşi, kolşisin, vitamin B12

PS-002

Ailevi Akdeniz ateşi hastalarında eşlik eden hastalıkların hastalık şiddeti üzerine etkisi

Rabia Miray Kışla Ekinci¹, Sibel Balcı¹, Derya Ufuk Altıntaş², Mustafa Yılmaz¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Adana; ²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji ve İmmunoloji Bilim Dalı, Adana

Ailevi Akdeniz ateşi (AAA) tekrarlayan ateş yüksekliği ve serözit atakları ile seyreden, sık görülen monogenik bir otoinflamatuvar hastalıktır. 16. kromozomun uzun kolunda, pirin proteinini kodlayan MEditerrenean FeVer (MEFV) geninde mutasyonların otozomal resesif geçişi ile hastalığa yol açtığı ilk defa 1997 yılında bildirilmiştir. Pirin proteinin inflamatuvar yollarda negatif düzenleyici olduğu, mutant pirin moleküllerinin inflamazom aktivasyonuna ve interlökin 1, üretilmesi ile otoinflamatuvar sitokin sentezi ile otoinflamasyona yol açtığı düşünülmektedir. Bu çalışmada kliniğimizde takip ettiğimiz ailevi akdeniz ateşi olgularında eşlik eden inflamatuvar hastalıkları tanımlamak, genotipin bu birliktelikler üzerine etkilerini ve eşlik eden hastalıkların AAA seyri üzerine etkilerini incelemek amaçlanmıştır. Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bölümünde takip edilmekte olan 494 hasta çalışmaya dahil edildi. AAA tanısı için Tel Hashomer tanı kriterleri, hastalığın şiddeti için ise Tel Hashomer şiddet skoru kullanıldı. Hastalık şiddet skoru 2–5 arası hafif, 6–10 arası orta derecede ve 10'un üzerinde ise ağır hastalık olarak değerlendirildi. Genetik analiz sonucuna göre hastalar M694V mutasyonu olanlar (Grup1) ve başka mutasyonu olanlar (Grup 2) olarak ikiye ayrıldı. Bu iki grup, eşlik eden hastalıklar açısından karşılaştırıldı. Hastaların MEFV mutasyonlarının eşlik eden hastalıklar üzerinde etkisi incelendiğinde, istatistiksel anlamlı bir fark bulunmadı. Ayrıca, eşlik eden hastalığı olanlar ve olmayanlar hastalık şiddet skorları açısından incelendi. Eşlik eden hastalık varlığına göre hastaların şiddet skorları karşılaştırılmıştır. Ortalama hastalık şiddet skorları ek hastalık olan grupta 6.76 ± 1.86 olmayan grupta 6.34 ± 1.62 idi. Hastalar eşlik eden hastalıklar açısından Astım, Henoch Shonlein Purpura (HSP), periyodik ateş-aftö stomatit-farenjit-adenit (PFAPA) sendromu ve diğer olarak sınıflandırıldığında AAA+JİA'lı olgularda astım ve HSP'li olgulara göre daha yüksek hastalık şiddet skoru, HSP'li hastalarda daha yüksek doz kolşisin kullanımı gösterilmiştir. AAA'lı çocukların yönetiminde hastalığın şiddetini artırabilecek komorbid durumların üzerinde durulması gerekmektedir.

Tablo (PS-002): Eşlik eden hastalık tipinin hastalık şiddeti üzerine etkileri.

Ek hastalık	Ortalama hastalık şiddet skoru	Ortalama kolşisin dozu (mg)
AAA+JİA	7.89±1.98	2.96±0.80
AAA+Astım	5.94±1.48	2.75±0.93
AAA+HSP	5.83±1.69	3.17±0.83
AAA+PFAPA	5.83±1.16	1.83±0.98
AAA+Diğer	6.75±1.56	2.50±0.98

ANOVA, $p=0.001$
Tukey ile JIA> Astım,
HSP ($p=0.004$; $p=0.007$)

ANOVA, $p=0.021$
Tukey ile HSP>
PFAPA ($p=0.031$)

Anahtar sözcükler: Ailevi Akdeniz ateşi, çocuk, komorbid, şiddet skoru

PS-003

Ailevi Akdeniz ateşine ikincil amiloidozu olan olgulardaki tocilizumab tedavisinin kesilmesine müteakip tekrarlayan proteinüri

Sedat Yılmaz, Emre Tekgöz, Muhammet Çınar

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: İkincil amiloidoz (amiloid A tipi), genellikle bir akut faz belirteci olan serum amiloid A (SAA) protein fibrillerinin dokularda birikimi olarak tanımlanabilir. Otopsi insidansı genel popülasyonun %0.86 kadar yüksek olmasına rağmen, klinik uygulamada semptomatik vakaların oranı çok daha düşüktür. Romatoid artrit, ankilozan spondilit ve juvenil idiyopatik artrit gibi kronik inflamatuvar hastalıklar, AA amiloidozlu hastaların neredeyse yarısını oluşturmaktadır. Öte yandan, Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA)'nin yaygın olduğu ülkelerden biri olan Türkiye'de, AA tip amiloidozun %60'ından AAA sorumlu tutulmaktadır. Hiçbir tedavi protokolü AA tip amiloidoz için yaygın olarak kabul edilmesede kolşisin, azatioprin, anti-TNF ajanlar, IL-1 ve IL-6 antagonistleri değişken etkinlikle giderek kullanılmaktadır. Tocilizumab tamamen humanize bir monoklonal antikordur ve IL-6 fonksiyonlarını inhibe eder. Bu ajan çeşitli inflamatuvar hastalıklar için onaylanmış olsa da, amiloidoz üzerindeki olumlu etkisi olgu sunumlarından kaynaklanmaktadır. Bu olgularımızda AAA tanısı ile takip edilen, amiloidoz ve sebat eden proteinüri sebebi ile tocilizumab başlanılan iki hastamızda, proteinüri ve diğer amiloidozla ilişkili semptomların normalleşmesi sonrası tocilizumab tedavisini kestik. Ne yazık ki tedavinin kesilmesine müteakip proteinüri yeniden oluştu.

Olgu 1: 34 yaşındaki bir kadın hasta tocilizumab ile 16 ay tedavi edildi. Başlangıç proteinürisi 6810 mg/gün'den 84 mg/gün'e düştü. Sonra tocilizumab kesildi ve hasta oral kolşisin ile takip edildi. 3 yıl sonra, 1450 mg/gün proteinüri ile hastaneye başvurdu.

Olgu 2: 76 yaşındaki bir erkek hasta tocilizumab ile 24 ay tedavi edildi. Başlangıç proteinürisi 4368 mg/gün'den 180 mg/gün'e, kreatinin düzeyi ise 4.22 mg/dl'den 2.1 mg/dl'ye düştü. Hem rektal hem de böbrek biyopsisi yapılarak tanı konulan ve rektal biyopsi izlemi yaptırılarak takip edilen hasta takiplerinde, amiloidoz bulgusu saptanmamasından dolayı tocilizumab kesildi. Hasta oral kolşisin ile takip edildi. 9 ay sonra nefrotik sendrom ve artmış kreatinin düzeyleri nedeniyle hastaneye başvurdu.

Sonuç: Amiloidoz ciddi morbiditeye ve hatta mortaliteye neden olabilir ve biyolojik tedavilerden önceki nihai sonucu, diyaliz veya transplantasyon gerektiren böbrek yetmezliğidir. Bununla birlikte, AAA'ya ikincil olarak gelişen AA tipi amiloidoz tedavisi konusunda tam bir fikir birliği yoktur. Tocilizumab bu konuda umut verici bir ajan gibi gözükmekle birlikte olumlu bir yanıt alındığında, normal protein seviyelerine sahip hastalarda bile hekimin tedaviyi durdurması için acele etmemesi gerektiğini unutmamalıyız.

Anahtar sözcükler: Ailevi Akdeniz ateşi, amiloidoz, tocilizumab

PS-004

Ailevi Akdeniz ateşi kliniği üzerinde r202q gen polimorfizminin önemi: Tek merkezli kesitsel bir çalışma

Sedat Yılmaz¹, Emre Tekgöz¹, Fatma İlknur Çınar², Muhammet Çınar¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Hemşirelik Yüksekokulu, Ankara

Amaç: Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA) ateşin eşlik ettiği, tekrarlayan, seröz membranların inflamatuvar tutulumu ile seyreden, otozomal resesif geçişli genetik bir hastalıktır. AAA'da 16. kromozomun kısa kolundaki MEFV geni etkilenir. Bu gen "Pyrin" adı verilen bir proteini kodlamaktadır. MEFV mutasyonları nedeniyle hatalı sentezlenen "Pyrin" proteini, inflamasyon sonrası süreci kontrol edemez. AAA'da genotip-fenotip ilişkisini belirlemek için birçok çaba olsa da, bu ilişki henüz tam olarak gösterilememiştir.

Yöntem: Bu çalışmada AAA klinik bulguları ile MEFV gen mutasyonları arasındaki ilişki araştırılmıştır. Çalışmaya bir üçüncü basamak romatoloji merkezinde AAA tanısı ile takip edilen 158 hasta dahil edildi. Hastaların demografik ve klinik özellikleri ile MEFV gen mutasyonları "Hasta Değerlendirme Formu"na kaydedildi. Hastalığın şiddet seviyesi FMF şiddet skoru-2 (F-SS-2) ile değerlendirildi. Klinik özellikler ile genetik mutasyonlar arasındaki ilişkiler Pearson ki-kare testi ile değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya katılan hastaların 155'i (%98.1) erkekti. Hastaların ortalama yaşı 24.3±5.1 yıl ve ortalama tanı gecikme süresi 5.6±6.3 yıldır. Düzenli olarak kolşisin kullandıklarını belirten hastaların sayısı 136 (%86.1) ve ortalama kolşisin dozu 1.4±0.3 mg/gündü. En sık görülen mutasyon M694V (%76.6) idi. R202Q.M680I ve E148Q mutasyonları ise sırasıyla %60.8.%19.0 ve %13.9 oranlarında bulundu. M694V mutasyonu taşıyan hastalarda F-SS-2 skoru daha yüksek bulundu (p=0.01) (Tablo 1 PS-004). M694V mutasyon sıklığı negatif ailele öykü olanlar ile karşılaştırıldığında, pozitif aile öyküsü olan hastalarda daha sıkı (%82.0 ile %67.2, p=0.035). Ayrıca, M694V mutasyonunun artrit ile ilişkili olduğu bulundu (p=0,045). E148Q mutasyonu orşit öyküsü ile ilişkiliydi (p=0.029). E148Q mutasyonu ile klinik bulgular arasındaki en önemli ilişki ailede hemodiyaliz öyküsüydü (p=0.005). Periyodik olmayan miyalji prevalansı %34.2 idi ve bu semptom V726A mutasyonu taşıyan hastalarda mevcut değildi (p=0.005). En sık görülen birleşik heterozigot mutasyon M694V/R202Q idi ve 16 hastada (%10.1) mevcuttu. M694V/R202Q birleşik heterozigot mutasyonu miyalji ve peritonit atakları ile daha az ilişkiliydi ve bu mutasyonu taşıyanlarda kolşisin yanıtı daha yüksekti (Tablo 2 PS-004).

Sonuç: R202Q polimorfizminin varlığı AAA ile ilişkilidir ve hastalığın rutin genetik analizinde dikkate alınmalıdır. Bu çalışmada, R202Q mutasyonunun M694V ile birlikte bulunması iyi kolşisin yanıtına ve şiddetli hastalık seyri ile ilişkili olduğu bilinen M694V mutasyonu taşıyanlarda hastalık şiddetinin hafiflemesine neden olduğu görülmektedir.

Anahtar sözcükler: Ailevi Akdeniz ateşi, MEFV gen mutasyonları, R202q

Tablo 1 (PS-004): MEFV Mutasyon tipi ve FMF-şiddet skoru (F-SS-2) arasındaki ilişki.

MEFV mutasyonu	MEFV mutasyonu Negatif/Pozitif	FMF-şiddet skoru (F-SS-2) Hafif, n (%)	FMF-şiddet skoru (F-SS-2) Orta, n (%)	FMF-şiddet skoru (F-SS-2) Şiddetli, n (%)	p
M694V	Negatif	12 (32.4)	6 (16.2)	19 (51.4)	0.010
	Pozitif	14 (11.6)	32 (26.4)	75 (62.0)	
R202Q	Negatif	13 (21.0)	13 (21.0)	36 (58.1)	0.427
	Pozitif	13 (13.5)	25 (26.0)	58 (60.4)	
E148Q	Negatif	21 (15.4)	33 (24.3)	82 (60.3)	0.693
	Pozitif	5 (22.7)	5 (22.7)	12 (54.5)	
M680I	Negatif	23 (18.0)	30(23.4)	75 (58.6)	0.567
	Pozitif	3 (10.0)	8(26,7)	19 (63.3)	
Herhangi bir bileşik heterozigotluk	Negatif	20 (15.6)	31 (24.2)	77 (60.2)	0.844
	Pozitif	6 (20.0)	7 (23.3)	17(56.7)	
M694V/R202Q	Negatif	23 (16.2)	34 (23.9)	85 (59.9)	0.954
	Pozitif	3 (18.8)	4 (25.0)	9 (56.2)	

PS-005**Ailevi Akdeniz ateşi tanılı hastalarda inflamatuvar hastalık sıklığı**

Gülçin Otar Yener¹, Hülya Türkmen², Zahide Ekici Tekin¹, Selçuk Yüksel¹

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Denizli; ²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli

Giriş: Otozomal resesif geçişli olan ailevi Akdeniz ateşi (AAA) hastalığına neden olan MEFV geni, inflamasyonu kontrol altın-

da tutmaya yarayan pyrin proteinini kodlamaktadır ve bu gen- de oluşacak mutasyonlar pyrinin görevini yapamamasına ve inf- lamasyon kontrolünün bozulmasına neden olur. Bu nedenle çe- şitli inflamatuvar hastalıkların ailevi Akdeniz ateşi hastalığı ile ilişkili olduğu bildirilmiştir.

Amaç: Bu çalışmanın amacı çocuklarda AAA ile ilişkili inflama- tuvar hastalıkların sıklığını ve türünün araştırılmasıdır.

Yöntem: Pamukkale Üniversitesi çocuk romatoloji bölümü- müzdeki son beş yılda takip ettiğimiz AAA tanılı hastaların dos- yaları geriye dönük olarak değerlendirildi. AAA ve eşlik eden hastalıkları olan hastalar çalışmaya dahil edildi.

Tablo 2 (PS-004): MEFV Mutasyon tipi ile klinik bulgular arasındaki ilişki.

Klinik bulgular	KlinikBulgular Yok/Var	MEFV Mutasyonu M694V negatif	MEFV Mutasyonu M694V pozitif	p
FMF aile öyküsü	Yok	19 (32.8)	39 (62.7)	0.035
	Var	18 (18.0)	82 (82.0)	
Artrit	Yok	14 (35.0)	26 (65.0)	0.045
	Var	23 (19.5)	95 (80.5)	
Orşit	Yok	109 (89.3)	13 (10.7)	0.029
	Var	27(75.0)	9 (25.0)	
Hemodializ aile öyküsü	Yok	127 (88.8)	16 (11.2)	0.002
	Var	9 (60.0)	6 (40.0)	
Periyodik olmayan miyalji	Yok	91 (87.5)	13 (12.5)	0.005
	Var	54 (100.0)	0 (0.0)	
Peritonit	Yok	11 (64.7)	6 (35.3)	<0.001
	Var	131 (92.9)	10 (7.1)	
Miyalji	Yok	68 (84.0)	13 (16.0)	0.016
	Var	74 (96.1)	3 (3.9)	
Kolşisin yanıtı	Yok	26 (96.3)	1 (3.7)	0.012
	Kısmi	90 (92.8)	7 (7.2)	
	Tam	26 (76.5)	8 (23.5)	

Bulgular: AAA tanısıyla izlenen 322 hastanın 26'sında (%7.8) eşlik eden hastalık tespit edildi. Bu hastalıklardan sakroileit 10 (%38.5) hastada (en sık), vaskülit 5 (%19.2), oligoartiküler juvenil idiopatik artrit 2 (%7.7), poliaritiküler juvenil idiopatik artrit 1 (%3.8), juvenile psoriatik artrit 1 (%3.8), periyodik ateş- aft- farenjit- adenoid sendromu (P-FAPA) 3 (%11.5), inflamatuvar bağırsak hastalığı (İBH) 1 (%3.8) ve çölyak hastalığı 1 (%3.8) hastada tespit edildi. AAA ve vaskülit tanı 5 hastanın (%19.2) 4'ü henoch schonlein purpurası (HSP), 1'i hipokomplementemik ürtikeryal vaskülit tanısı aldı. Ayrıca 2 hastada takip sırasında eritema nodosum gelişti. Ek hastalığı olan 26 AAA hastasının 15'inde (%57.6) MEFV geninde M694V mutasyonu saptandı. Bu hastaların 3'ünde (%11.5) M694V mutasyonu homozigottu (1 hasta poliaritiküler JİA, 1 hasta sakroileit, 1 hasta HSP). Hastaların tümü kolşisin tedavisi alırken aynı zamanda ek hastalığına bağlı ilave ilaç tedavisi almaktaydı (Tablo PS-005).

Tablo (PS-005): AAA tanılı hastaların eşlik eden hastalığı, MEFV gen mutasyonu ve aldığı ilave ilaçlar.

Tanı	MEFV gen mutasyonu	Aldığı ilave ilaç
Poliartiküler JİA	M694V homozigot	Tosilizumab
Sakroileit	M694V homozigot	-
HSP	M694V homozigot	-
Sakroileit	M694V heterozigot+ M680I heterozigot	Etanercept
Sakroileit	M694V heterozigot+ M680I heterozigot	Metotreksat
Sakroileit	M694V heterozigot	Metotreksat+ Indometazin+Sulfasalazine
Sakroileit	M694V heterozigot	Indometazin+Sulfasalazine
Sakroileit	M694V heterozigot	Etanercept
HSP	M694V heterozigot	-
HSP	M694V heterozigot	-
Oligoartiküler JİA	M694V heterozigot	Intraartiküler steroid tek doz
Oligoartiküler JİA	M694V heterozigot	-
P-FAPA	M694V heterozigot	-
P-FAPA	M694V heterozigot	-
Eritema nodosum	M694V heterozigot	-
Ülseratif Kolit	M680I homozigot	Sulfasalazine
HSP	V726A heterozigot	-
Eritema nodosum	V726A heterozigot	-
Sakroileit	E148Q heterozigot	Indometazin+Sulfasalazine
Sakroileit	R202Q heterozigot	Indometazin+Sulfasalazine
Sakroileit	R202Q heterozigot	Metotreksat
Vaskülit	R202Q heterozigot	-
P-FAPA	R202Q heterozigot	-
Çölyak hastalığı	R202Q heterozigot	-
Psoriyatik JİA	Gen negatif (klinik mevcut)	Metotreksat
Sakroileit	Gen negatif (klinik mevcut)	-

Sonuç: Ailevi akdeniz ateşi ile birlikte juvenil idyopatik artrit, P-FAPA, vaskülit, çölyak ve İBH dahil bazı inflamatuvar hastalıklar daha sık saptanmıştır. Çocukluk çağı AAA hastalarında M694V mutasyonu varlığı, ilişkili hastalıklar için bir duyarlılık

faktörü olabilir. AAA'nın yaygın olduğu ülkemizde diğer inflamatuvar hastalıklar açısından rutin takip edilmelidir.

Anahtar sözcükler: MEFV geni, pürin proteini, sakroileit

PS-006

Ailevi Akdeniz ateşinde homozigot/heterozigot mutasyon oranları ve klinik bulgulara etkileri

Abdulvahhap Aktaş¹, Mürsel Karadavut¹, Döndü Üsküdar Cansu², Cengiz Korkmaz²

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

Amaç: Heterozigot mutasyonların ailevi Akdeniz ateşindeki (AAA) rolü, klasik hastalık belirtilerine yol açma yanında, yakınmasız bir seyre ya da değişik hastalık belirtilerine eğilim yaratma şeklinde olabilir. Bu çalışmanın amaçları AAA hastalarında homozigot-heterozigot mutasyona sahip hasta oranları ve bunlar arasında klinik farklılık olup olmadığını ortaya koymak, hastalık şiddeti üzerinde mutasyonların rolünü belirlemek ve eşlik eden yandaş inflamatuvar hastalıkların sıklığına ve mutasyonlarla ilişkisine bakmaktır.

Yöntem: Çalışmaya, Tel-Hashomer ölçütlerine göre AAA tanısı konulan hastalar alındı. Hastaların demografik ve klinik özellikleri yanında AAA nedeniyle diyalize girme ve böbrek yetmezliği, 1. derece akrabalarda AAA ve diğer inflamatuvar hastalıkların olup olmadığı, tedaviye direnç durumları kaydedildi. Tel Hashomer şiddet skoru hesaplandı.

Sonuç: 259 AAA hastasınının 143'ü kadın, yaş ortalamaları 33.58±12.36 yıl idi. 259 hastanın 12'sinde mutasyon bakılmadı, 8'inde mutasyon negatif gelirken 239'unda mutasyon pozitif saptandı. Mutasyon saptanan 239 hastanın 79'unda (%33.1) homozigot mutasyon, 160'ında (%66.9) heterozigot ya da birleşik mutasyonlar saptandı. Homozigot mutasyona sahip hastalarda hastalık daha erken yaşta ortaya çıkmış (8.4 yıla karşı 13.6 yıl; p<0.0001) ve tanı daha erken yaşta konmuştu (23.3 yıla karşı 28.6 yıl). Hafif ve orta hastalık şiddetine sahip hasta sayısı heterozigot ve birleşik heterozigot mutasyona sahip olanlarda daha yüksek iken (p<0.05, p<0.001), homozigot mutasyona sahip olanlarda şiddetli hastalığa sahip hasta sayısı daha fazlaydı (p<0.001). Homozigot mutasyonlularda, heterozigot+birleşik heterozigot olanlara göre EBE görülme oranı daha yüksek iken (p<0.0001) diğer klinik bulgular açısından fark bulunamadı. 259 hastanın 24'ünde (%9.3) ankilozan spondilit (AS), 13'ünde (%5) amiloidoz, 8'inde (%3) Behçet hastalığı saptandı. Homozigot mutasyonlularda heterozigotlara göre (heterozigot+birleşik heterozigot) amiloidoz daha fazla görüldü (9'a karşı 4; p<0.01). AS hasta sayısı M694V mutasyonu olanlarda diğer mutasyonlulara göre daha fazlaydı (21'e karşı 2; p<0.008). Diğer hastalıklar açısından farklılık bulunamadı. Sonuç olarak, homozigot mutasyona sahip olanlarda hastalık daha erken yaşta ortaya çıkmakta, şiddetli hastalığa sahip hasta sayısı daha çok olmakta ve amiloidoz daha sık görülmektedir.

Anahtar sözcükler: Ailevi Akdeniz ateşi, gen analizi, M694V mutasyonu, genotip fenotip ilişkisi, homozigot-heterozigot

PS-007

Heterozigot MEFV taşıyıcılarının uzun süreli izlemi

Balahan Makay, Nesrin Gülez

Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, İzmir

Amaç: Ailesel Akdeniz ateşi (AAA) tanısı klinik bulgular ve hasta izlemiyle konur. Tanının konması için hastaların atak sırasında ve ataklar arasında gözlenmesi gerekir. Otozomal resesif kalıtıldığı düşünülen MEFV mutasyonları hastalığın genetik sebebidir. Bununla birlikte bazı heterozigotlar hastalığın fenotipini gösterip tedaviye ihtiyaç duyabilirler. AAA'ni andıran bulguları olan bazı bireyler, riskli toplumlardaki yüksek taşıyıcılık oranı nedeni ile könsidental olarak MEFV heterozigot bulunabilirler. Günümüze dek literatürde AAA tanı ölçütlerini karşılamayan heterozigot bireylerin nasıl izleneceğine dair bir çalışma yoktur.

Yöntem: MEFV taşıyıcılarının uzun dönem izlem deneyimini paylaşmak

Bulgular: Heterozigot variant saptanan 240 çocuğun dosyaları incelendi. 119'u AAA ve 10'u PFAPA tanı ölçütlerini doldurdıkları için, ayrıca 42'si izlemlerine devam etmediği için çalışmaya dahil edilmedi. Böylece, 69 çocuk çalışmaya dahil oldu. Bölüm protokolumuza göre ailelere bir AAA günlüğü tutmaları ve ayrıca bu semptomların sürelerini yazmaları salık verilmişti. En az 6 saat yakınmanın devamı durumunda akut faz reaktanları ölçülmek üzere hastaneye başvurmaları önerilmişti. Ayrıca tüm çocuklar 6 ay aralarla rutin romatoloji poliklinik kontrolüne çağrılmıştı. Her vizitte serum amyloid A (SAA), C-reaktif protein (CRP) ve eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) ve rutin idrar analizi değerlendirilmişti. Tüm vizitlere ait akut faz reaktanlarının ortalamaları hesaplandı.

Sonuç: 39 çocukta patojenik mutasyon ve 30 çocukta anlamsız öneme sahip MEFV varyantı mevcuttu. Ortalama izlem süresi 3.2±1.6 (min: 2 max: 6 yıl) yıl idi. Ortalama SAA düzeyi 3.5 (3–38) mg/L, CRP düzeyi 0.1 (0.01–1.8) mg/dl ve ESH 11.3±5.4 (5–27) mm/saat idi. Patojenik mutasyona sahip çocuklar anlamsız öneme sahip MEFV varyantı taşıyanlara göre daha yüksek SAA düzeyine sahipken (p=0.018), CRP ve ESH düzeyleri benzerdi. Hiçbir hastada persistan proteinüri saptanmadı. Sadece 2 çocuğa izlemleri sırasında AAA tanı ölçütlerini doldurdıkları kolşisin başlandı. Bu hastaların rutin 6 aylık izlemleri sırasında yüksek akut faz reaktan düzeyleri gözlenmedi.

Sonuç: Çalışmamızın sonuçları MEFV taşıyıcılarının izleminde rutin klinik değerlendirmenin yararlı olduğunu, fakat rutin periyodik laboratuvar değerlendirmenin gerekli olmadığını düşündürmüştür.

Anahtar sözcükler: Ailesel Akdeniz ateşi, MEFV, heterozigot taşıyıcı, izlem

PS-008

Tekrarlayan makrofaj aktivasyon sendromlu bir olgu

Balahan Makay¹, Salih Gözmen², Yılmaz Ay², Tuğba Hilkey Karapınar², Yeşim Oymak², Nesrin Gülez¹, Canan Vergin²

¹Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, İzmir;

²Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Çocuk Hematoloji Kliniği, İzmir

Amaç: Tekrarlayan makrofaj aktivasyon sendromu (MAS) nadiren bildirilmiştir.

Yöntem: Sistemik başlangıçlı juvenil idiyopatik artrit (JİA) tanısıyla izlenen, HLH-2004 protokolüne rağmen 3 kez tekrarlayan MAS epizodu geçiren ve heterozigot UNC 13D mutasyonu saptanan 14 yaşındaki bir hastayı sunmak

Bulgular: Dokuz yaşında iken ateş, eklem ağrısı ve döküntü ile başvurusu sonrasında sistemik JİA tanısı alan hastada 9 yaşında ve 13 yaşında iken MAS tablosu gelişti. Her iki atakta da HLH-2004 protokolü ile tedavi edildi. Genetik analizinde heterozigot UNC 13D mutasyonu (pK867E, hastalık yapıcı mutasyon ve pR928C, anlamsız varyant) saptandı. Perforin and STX 11 mutasyonları negatif bulundu. Son MAS atağını 14 yaşında iken geçirdi. Bu atakta puls steroid ve anakinra başlandı. Anakinra sonrası ciddi anjiödem gelişmesi üzerine anti-IL 1 tedavi kanakinumab (4 mg/kg/4 hafta) ile değiştirildi. Hasta hala metotreksat ve kanakinumab almakta olup 6 aydır tam remisyonda izlenmektedir.

Sonuç: Hastanın tekrarlayan MAS ataklarının sebebi sistemik JİA ile heterozigot UNC 13D mutasyonunun bir arada oluşuna bağlanmıştır. Bu hastanın bulguları, tekrarlayan MAS geçiren hastalarda HLH genlerindeki mutasyonların taranması gerektiğini düşündürmüştür.

Anahtar sözcükler: Makrofaj aktivasyon sendromu, hemofagositik lenfositosis, rekürrens, sistemik juvenil idiyopatik artrit

PS-009

Erişkin ailesel soğuk otoinflamatuar sendrom olgusu

Sercan Gücenmez¹, Özge Altuğ Gücenmez², Önay Gerçik¹, Dilek Solmaz¹, Mustafa Özmen¹, Servet Akar¹

¹Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir; ²Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Otoinflamatuar hastalıklar görünürde hiçbir uyarı yokken, kontrolsüz olarak ortaya çıkan uzamış inflamasyon ve ateş atakları ile birlikte. Bu ataklara cilt döküntüleri, poliserozit ve eklem bulguları eşlik edebilir. Bu grup hastalıkları en çok düşündürülen en önemli klinik veri ise ateşle birlikte olan birbirine benzeyen klinik bulguların yer aldığı yineleyen atakların olmasıdır. Bu grup hastalıklarda ciddi nörolojik tutulum da gözlenebilir.

Yöntem: 38 yaşında kadın hasta, yaklaşık 20 yıl önce başlayan, 2–3 haftada bir gelen, 2–3 gün süren karın ağrısı yakınması tanımlıyor. Karın ağrısı ile birlikte 2 gün süren sarı renkli, sulu ishal tarifliyor. Beraberinde bulantı ve kusmada eşlik ediyor. Karın ağrısı sonrası ateşi çıkıyor ve 24 saat sonra genelde ateş düşürücü ile geçiyor, her karın ağrısı olduğunda ateş olmuyor, fakat tüşüme, titreme oluyor. Hasta beraberinde göz kapaklarında şişme, dudaklarda morarma da tarifliyor. Atak esnasında 3 defa bayılma tarifliyor. Daha çok soğuğa maruz kaldığında atak tarifliyor. Bazı ataklarında tonsillit tablosu oluyor ve steroid tedavisi ile iyileşiyor. Soygeçmişinde annesinde de benzer ataklar olduğu ve 56 yaşında ateş, konuşamama ve nörolojik tablo sonucu tanı konulmadan kaybedildiği öğrenildi. Ataklar esnasında akut faz yanıtı yüksek saptanıyor. 8 yıl önce ailesel akdeniz ateşi tanısı konularak kolşisin tedavisi başlanmış. Başlangıçta atakların sıklığı bir miktar azalmış, son 1 yıldır ataklar kolşisin tedavisine rağmen devam etmiş. FMF (ailesel Akdeniz ateşi) mutasyon analizi negatif olarak

saptandı. Yeni nesil dizi analizi NLRP12: heterozigot saptandı. Hastaya mevcut bulgularla Kriyopirin İlişkili Periyodik Sendromlar (CAPS) içinde bir grup olan, Ailesel Soğuk Otoenflamatuvar Sendromu (FCAS) tanısı düşünüldü. Bu tanıyla hastaya IL-1 antagonisti tedavisi başlandı.

Sonuç: FMF dışı otoenflamatuvar hastalıklar nadir görülmektedir. Özellikle erişkin yaşlarda daha nadir olduğundan tanıda akla gelmemektedir. Tipik FMF atağı olmayan, atak sırasında serozit ve ateş dışında ekstra bulguları olan, kolşisin tedavisine dirençli olgularda FMF dışı otoenflamatuvar hastalıklar akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar sözcükler: Ailesel soğuk otoenflamatuvar sendrom, NLRP12, otoenflamatuvar hastalıklar

PS-010

Türkiye’de ailevi Akdeniz ateşi tanısındaki problemler

Mustafa Erdoğan, Yeşim Özgüler, Güzin Karatemiz, Elif Dinçses, Gül Güzelant, Sinem Nihal Esatoğlu, Serdal Uğurlu, Gülen Hatemi, Huri Özdoğan, Hasan Yazıcı, Emire Seyahi

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

Amaç: Ailevi Akdeniz ateşi (AAA) tanısı, Türkiye gibi endemik bir bölgede dahi atlanabilir veya gecikebilir. Bu çalışmada, 2000 yılı ve sonrası tanı gecikmesi ve gecikme ile ilişkili problemleri değerlendirdik.

Yöntem: Ocak 2017 – Nisan 2017 tarihleri arasında Romatoloji polikliniğimizde AAA tanısıyla takip edilen, ardışık 177 (104 kadın, 73 erkek) hasta çalışmaya dahil edildi. Başlangıç semptomları, AAA öncesi aldıkları tanılar ve tedavileri içeren sorulardan oluşan standardize bir anket hazırlandı ve hastalara uygulandı. Toplanan veriler hastaların semptom başlangıç zamanına göre

2000 yılı öncesi (Grup 1) ve sonrası (Grup 2) olmak üzere iki gruba ayrılarak kıyaslandı.

Bulgular: Hastaların ortalama yaşı 33 (IQR: 26–43) yılıdır. Başlangıç semptomları sıklık sırasına göre karın ağrısı (n=156, %88), ateş (n=139, %79), artrit (n=123, %69), plörotik ağrı (n=53, %30) ve diğer (n=14, %9) idi. Semptomların başlangıç yaşı medyan 8 (IQR: 5–14) yıl ve tanı gecikme süresi medyan 11 yıl [IQR: 4–18] olarak hesaplandı. Tanı gecikmesi ikinci grupta [medyan 4 yıl (IQR:1–9)] birinci gruba kıyasla [medyan 15 yıl (IQR: 8–22)] daha kısaydı (Tablo PS-010). AAA tanısı öncesi 146 hastaya (%82) başka hastalık veya sendrom tanısı konmuştu (Tablo). Bu hastalıklar arasında en sık olanlar apandisit, akut romatizmal ateş ve gastrointestinal hastalıklar idi. Yanlış tanı koyma oranı Grup 1’de %85, Grup 2’de %76 idi, (p=0.013). Kolşisin tedavisi öncesi 88 hasta penisilin başta olmak üzere uzun süreli başka ilaçlar kullanmıştı (Tablo). Kırksekiz hastaya (%27) 53 cerrahi işlem yapıldığı tespit edildi (Tablo PS-010). AAA tanısını onaylamak için, tanı öncesi MEFV mutasyon varlığı 69 (%39) hastada değerlendirilmişti ve beklendiği üzere Grup 2’de (%51) Grup 1’e göre (%34) daha sıkı. 73 hastada (%41) AAA tanısının, hastanın bir yakınına aynı tanı konulduktan sonra konulduğu tespit edildi. Bu oranlar her iki grupta benzer saptandı.

Kısıtlılıklar: Geçmişe yönelik anket verileri kullanılmıştır, bu veriler doğrulanamamıştır ve yanlılık (yanlış, eksik ya da fazla hatırlama) yadsınamaz.

Sonuç: Türkiye gibi endemik bir bölgede AAA tanısındaki gecikme ve hatalar zaman içerisinde azalma eğilimi gösterse de, hala hatırı sayılır miktardadır. Bu durum AAA’nın uniform bir hastalık olmadığını, semptomların hastadan hastaya değişebileceği gibi, hasta içinde de dönüşüm gösterdiğini düşündürmektedir.

Anahtar sözcükler: Ailevi Akdeniz ateşi, gecikme, tanı

Tablo (PS-010): Hastaların demografik ve klinik özellikleri.

	Grup 1 (n=128)	Grup 2 (n=49)	p
Erkek/Kadın	48/80	25/24	-
Mevcut yaş, med [IQR]	40 (31–51.5)	32 (24.5–38)	<0.001
Tanı gecikmesi, med [IQR]	15 (8–22)	4 (1–9)	<0.001
Yanlış tanı, n (%)	109 (85)	37 (76)	0.013
Apendisit, n (%)	59 (46)	20 (41)	
ARA, n (%)	54 (42)	11 (9)	
Gastrointestinal hastalık, n (%)	30 (23)	12 (9)	
İnflamatuvar artrit, n (%)	22 (17)	6 (12)	
Üriner sistem taşı, n (%)	15 (12)	3 (6)	
Jinekolojik hastalık, n (%)	11 (9)	4 (8)	
Diğer, n (%)	14 (11)	-	
Tanı öncesi cerrahi, n (%)	37 (30)	11 (22)	0.3
Apendektomi	34 (27)	11 (22)	
Gastrointestinal cerrahi	6	-	
Jinekolojik cerrahi	1	-	
Diğer	1	-	
Penisilin tedavisi, n (%)	43 (34)	5 (10)	0.002
Yakını sonrası tanı almak, n (%)	50 (39)	23 (47)	0.5
Tanı öncesi MEFV gen analizi istenmesi	44 (34)	25 (51)	0.035

IQR: Çeyrekler arası aralık; Grup 1: Semptomların 2000 öncesi başladığı grup; Grup 2: Semptomların 2000 sonrası başladığı grup.

PS-011

Takibinde makrofaj aktivasyon sendromu gelişen ADA 2 eksikliği ve anti-TNF tedaviye yanıtı: Olgu sunumu

Didem Şahin¹, Ender Kalacı¹, Şükrü Alper Açıkgöz², Sevgi Çolak², Ümit Ölmez², Gökşal Keskin²

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara;

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İmmünoloji ve Allerji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Poliarteritis nodosa tanı kriterlerini karşılayan, glukokortikoid ve siklofosamid tedavisi ile kliniğinde düzelme olmayan 26 yaşındaki erkek hastada ADA 2 eksikliğinin olabileceği düşünüldü. CECR1 geninde G47R mutasyonu homozigot pozitif olarak saptanan hastaya ADA 2 eksikliği tanısı konuldu.

Yöntem: Hastanın hikayesinde çocukluk yıllarından itibaren ekstremitelerde döküntü ve ağrı, ateş, karın ağrısı, nöropatik yakınmalar, testiküler ağrı ve geçirilmiş serebrovasküler olay (SVO) olduğu öğrenildi. Aralıklı olarak sistemik steroid tedavisi aldığı ancak kısmi yanıt alındığı öğrenildi. Raynaud benzeri cilt bulguları ve dijital ülserlerle tarafımıza başvuran hastanın hipertansif olduğu ve hepatosplenomegalinin olduğu gözlemlendi. İmmünolojik değerlendirmesinde CRP yüksekliği ve IgG düşüklüğü dışında patoloji saptanmadı. 1990 ACR klasifikasyon kriterlerine göre PAN olarak kabul edildi. 1 mg/kg/gün metilprednizolon ve aylık siklofosamid başlandı. 3 kür siklofosomid sonrasında dijital ülserleri sebat eden hastaya parmak amputasyonu yapıldı. Ancak hepatosplenomegalisinin olması, çekilen kranial MRG'sinde lakuner enfarkt varlığı ve immünsüpresif tedaviye yanıt alınmaması nedeni ile ADA 2 eksikliği olabileceği düşünüldü.

Bulgular: Tanısal değerlendirme devam ederken hastada makrofaj aktivasyon sendromu (MAS) kliniği gelişti. 1mg/kg/gün'den steroid başlandı. Aferez trombosit süpsansiyonu ve taze donmuş plazma desteği ile MAS kliniği düzeldi. Yapılan genetik analizde CECR1 geninde G47R mutasyonu homozigot pozitif saptandı ve ADA 2 eksikliği olarak kabul edildi. Hastaya 04/2017'den bu yana etanercept 50 mg/haftalık uygulanmaktadır. Takiplerinde ekstremitelerde yeni ülser gelişimi olmadı, iskemik ağrıları geriledi, antihipertansif ihtiyacı ortadan kalktı. Tedavi öncesi ve sonrası laboratuvar değerleri tabloda belirtilmiştir.

Tablo (PS-011): Tedavi öncesi, makrofaj aktivasyon sendromu kliniği esnasında ve etanercept tedavisi altında laboratuvar değerleri.

	Başvuru sırasında	MAS	Tedavi sonrasında
Lökosit (4.5–11x10 ⁹ /L)	11.95	4.17	8.12
Trombosit (150–400x10 ⁹ /L)	299	4	240
Hb (13.2–17.3 g/dl)	14.7	11.4	13.6
Sedim (0–25 mm/saat)	24	12	7
CRP (0–5 mg/L)	97.8	143	1.1
Albumin (3.2–4.8 g/dl)	4.1	2.5	4.6
Trigliserid (<150 mg/dl)	116	349	132
IgG (7.51–15.6 g/L)	7.45	2.87	5.45
IgM (0.46–3.04 g/L)	0.908	0.48	1.14
IgA (0.82–4.53 g/L)	1.03	0.52	0.44
Ferritin (22–322 ng/ml)	141	2715	10.5
Fibrinojen (2–3, 93 g/L)	5.66	1.72	2.02



Şekil (PS-011): Sol ayak 1., 2. ve 3. parmaklar, dijital nekroz.

Sonuç: ADA 2 eksikliği 2014 yılında tanımlanmış otoinflamatuar bir hastalıktır. Vaskülopati, livedo retikularis, SSS tutulumu, hepatosplenomegali ile karakterizedir ve klinik görünümü çok değişkenlik gösterebilir. Genellikle çocukluk yıllarında klinik bulguları ortaya çıkmaktadır. Ancak ilk semptom ve bulgular erişkinlik döneminde de görülebilir. Klinik olarak PAN tanı kriterlerini de karşılayabilen bu hasta grubunda ADA 2 eksikliği tanısının akla gelmesi uygun tedavinin verilebilmesi için önemlidir. Ancak ADA 2 eksikliği tedavisi için bir konsensus bulunmamaktadır. Çalışmalarda anti-TNF ajanlarının etkin olabileceğine dair veriler bulunmaktadır.

Anahtar sözcükler: ADA 2 eksikliği, anti-TNF, makrofaj aktivasyon sendromu, poliarteritis nodosa

PS-012

Çocukluk çağı kolşisine dirençli ailesel Akdeniz ateşi olgularında opakalsiyum, anakinra ve kanakinumab yanıtının değerlendirilmesi

Kenan Barut, Amra Adroviç, Sezgin Şahin, Aslı Kaplan, Özgür Kasapçopur

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Giriş: Ailesel Akdeniz ateşi (AAA) serözit ve artritis atakları ile seyreden otoenflamatuar bir hastalıktır, Tedavisindeki ana ilaç kolşisindir. Kolşisin tedavisini etkin ve yeterli dozda kullanmalarına karşın bazı olgular halen atak geçirmekte ve ataklar arasındaki dönemlerde akut faz yanıtları yüksek olarak saptanabilmektedir, bununla birlikte %40 civarında sadece parsiyel klinik yanıt gösterdiği bildirilmekte ve bu olguların içinde de kolşisin direnci oranının %5–10 civarında olduğu bilinmektedir.

Amaç: Kliniğimizde izlediğimiz AAA olguları içinden dirençli AAA olgularını oranımızı saptamak, dirençli AAA hastalarında kullandığımız opakalsiyum kolşisin, anakinra ve kanakinumab et-

kinliğini FMF50 yanıtı, total ve parsiyel klinik yanıt ayrıca total ve parsiyel laboratuvar yanıt tanımlamaları üzerinden karşılaştırmaktır.

Yöntem: AAA tanısı ile izlediğimiz olgular içerisinde opacalcium colchicine, anti-IL1 kullanan olgular saptandı, Son üç ay içinde ayda en az bir atak geçirenler dirençli olarak tanımlandı. Standart kolşisin preparatı ve sonrası kullandıkları diğer ilaç ile FMF50 yanıtları değerlendirildi

Bulgular: Çalışmamıza 839 AAA olgusu alındı, bu olgular arasından dirençli olguların 49/839 (%5.8) oranında olduğu saptandı. Ortalama yaş 14.44, 7 ortalama hastalık başlangıç yaşı 2.81, 7 yıl olarak değerlendirildi. En sık saptanan mutasyon M694V/M694V 39 (%79.6) idi. Sadece bir olguda amiloidoz saptandı. Olgularımızın 30 (%61.2)'ü opakalsium kolşisin, 6 (%12.2)'sı anakinra, 13 (%26.5)'ü kanakinumab kullanmaktaydı. Standart kolşisin preparatı ile hastalarda sadece 4/49 (%8.2) oranında FMF50 yanıtı sağlandı. Dirençli olan bu olgularda kullanılan diğer ilaçlardan, opakalsium kolşisin ile 14/30 (%46.7) hastada, anakinra ile 5/6 (%83.3) olguda, kanakinumab ile 12/13 (%92.3) olguda FMF50 yanıtı alındığı saptandı. Aralarındaki bu fark istatistiksel olarak ileri derecede anlamlı bulundu, (p<0.005). Kolşisin maksimum dozda kullanıldığında en çok ishal 17 (%34.6), transaminaz yüksekliği 3 (%6) gibi yan etkiler görülmüştür.

Sonuç: Kolşisine dirençli AAA olgularında kullanılan opakalsium kolşisin tedavisine hasta uyumu standart kolşisine göre daha iyi saptanmıştır, fakat yine de opakalsium kolşisin tedavisi ile hastaların büyük bir kısmında FMF50 yanıtı elde edilememiştir. Anti-IL1 kullanan hastalarda yüksek oranda FMF50 yanıtı elde edilmiş ve dirençli AAA olgularında kullanımının etkin olduğu gösterilmiştir.

Anahtar sözcükler: Ailesel Akdeniz ateşi, opakalsium kolşisin, anti-IL1 tedavi, pediatrik romatoloji

PS-013

Kolşisin tedavisi FMF hastalarında ventriküler aritmi riskini azaltabilir

Aslı Gözek Öcal¹, Lütfü Öcal², Nesrin Şen¹, Mehmet Engin Tezcan¹

¹Kartal Dr. Lütfü Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul;

²Kartal Koşuyolu Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Amaç: Aile Akdeniz ateşi (FMF), Türkiye'de sık rastlanan otoinflamatuar bir hastalıktır. Kolşisin, FMF'de atakları önlemede ve amiloidoz profilaksisinde kullanılmaktadır. FMF hastalarında proaritmik elektrokardiyogram (EKG) bulgularının sıklığının artmış olabileceğine dair çelişkili yayınlar mevcuttur. Ayrıca Kolşisin tedavisinin, FMF olmayan hastalarda, atriyal fibrilasyonu önleyebildiğine dair yayınlar da bulunmaktadır. Ancak, kolşisin tedavisinin, FMF hastalarında, aritmi riski ile ilişkili proaritmik EKG bulguları üzerine etkisi ile ilgili çalışma bulunmamaktadır. Bu çalışmada, FMF tanısı yeni konmuş hastaların, bazal ve kolşisin tedavisi kullandıkları halde birinci yıl EKG parametreleri değerlendirilerek, kolşisin tedavisinin, aritmi riski üzerine etkileri incelenmiştir.

Yöntem: Çalışmaya Modifiye Tel-hashomer kriterlerine göre FMF tanısı yeni konan 28 hasta dahil edildi. Hastaların tedavi öncesi ve kolşisin tedavisinin birinci yılında atriyal aritmi riski

için EKG'de P dispersiyonu ventriküler aritmi içinse ventriküler repolarizasyon parametreleri olan Tp-E, Tp-E/Qt, Tp-E/Qt_c (2) bakıldı. P dispersiyonunun ≥ 40 ms olması atriyal aritmi için risk kabul edildi. Hastaların demografik özellikleri, laboratuvar parametreleri ve hastalık ile ilişkili özellikleri de eşzamanlı değerlendirildi.

Bulgular: Tedavi öncesi ve tedavinin birinci yılında aritmojenik P dispersiyonuna sahip hasta sayısında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. Tp-E (p=0.022), Tp-E/Qt (p=0.014) değerlerinde ise tedavi ile anlamlı düşme gözlemlendi. Hastaların klinik özellikleri Tablo 1 PS-013'de, EKG parametreleri Tablo 2 PS-013'de gösterilmiştir.

Tablo 1 (PS-013): FMF hastalarının tedavi öncesi demografik, laboratuvar ve hastalıkla ilişkili parametreleri.

	Hasta (n=28)
Cinsiyet (E/K)	8/20
Yaş	31.4± 8.2
İlk atak yaşı	6.2±3.7
Sigara	7 (25.0%)
Atak sıklığı (Yıl)	10.6±7.0
Atak süresi (gün)	3.3±1.5
CRP (mg/L)	19.17±31.97
Sedimentasyon (mm/saat)	23.75±16.60
Spot idrar protein/kreatinin	0.14±0.11

Tablo 2 (PS-013): Tedavi öncesi ve tedavinin birinci yılında EKG ve hastalık parametreleri.

	Tedavi öncesi (n=28)	Tedavi sırasında (n=28)	p
Tp-E interval (ms)	69.93±14.68	66.21±14.35	0.022
Tp-E/Qt oranı	0.21±0.04	0.19±0.03	0.014
Tp-E/Qt _c	0.17±0.37	0.16±0.03	0.507
P dispersiyonu (ms)	31.64±11.67	32.93±10.33	0.437
P dispersiyonu ≥ 40 ms n(%)	7 (25.0%)	10 (35.7%)	0.207
CRP (mg/L)	19.17±31.97	9.46±17.12	0.059
Sedimentasyon hızı (mm/h)	23.75±16.60	16.79±14.93	0.006
Atak sıklığı (Yıl)	10.60±7.00	0.80±1.24	<0.001
Kolşisin dozu (mg)		1.23±0.31	

Kısıtlılıklar: Çalışmada sağlıklı ve/veya hastalıklı kontrol alınmamıştır. Hasta sayısı, tüm FMF hastalarına genelleylebilmek için kısıtlıdır.

Sonuç: Çalışmada değerlendirilen FMF hastalarında, kolşisin tedavisinin atriyal aritmi üzerine herhangi bir etkisi gözlenmemiştir. Ancak, ventriküler repolarizasyon parametrelerindeki olumlu etkisi nedeni ile ventriküler aritmi riski ve ani kardiyak ölüm üzerinde olumlu etkisi olabileceği tespit edilmiştir

Anahtar sözcükler: Ailevi Akdeniz ateşi, aritmi, elektrokardiyografi, kolşisin

PS-014

Çocuklarda ailesel Akdeniz ateşi ve sakroiliit

Fatma Aydın¹, Zeynep Birsin Özçakar¹, Nilgün Çakar¹, Nermin Uncu², Banu Çelikel Acar², Elif Çelikel¹, Fatoş Yalçinkaya¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji-Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Bölümü, Ankara

Amaç: Ailesel Akdeniz ateşi (AAA) tekrarlayan ateş ve seröz it atakları ile karakterize otozomal resesif bir hastalıktır. Farklı hastalıkların AAA ile birlikteliği bildirilmiştir. Bu çalışmanın amacı çocuk AAA hastalarında sakroiliitin sıklığını ve özelliklerini araştırmaktır.

Yöntem: Ankara Üniversitesi ve Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi'nde çocuk romatoloji bölümlerinde takip edilen AAA hastalarının dosyaları geriye dönük olarak değerlendirildi ve MRI ile sakroiliit tanısı almış olanlar çalışmaya dahil edildi.

Bulgular: 650 AAA hastasının 17'sinde (11 kız, 6 erkek; ortalama yaş: 13.32±4.24 yıl) (%2.6) sakroiliit saptandı. 11 (%65) hasta sakroiliit tanısından önce, 6 (%35) hasta ise eş zamanlı veya daha sonra AAA tanısı almıştı. 10 hastada izole sakroiliit, 7 hastada eşlik eden başka hastalıklar (5 entezit ilişkili artrit, 1 psoriyatik artrit, ve 1 ülseratif kolit) vardı. Artrit (%59), artralji (%77), bacak ağrısı (%71), topuk ağrısı (%41) en sık bulunan semptomlardı. Sakroiliyak hassasiyet hastaların %77'sinde ve M694V mutasyonu yaklaşık %90'ında saptandı. 14 hastada klasik AAA atakları varken, 2 MEFV mutasyonu taşıyan 3 hastanın atipik semptomları vardı. Hastaların hepsi kolşisin tedavisi alıyordu. Ek olarak 14 hasta steroid dışı anti-inflamatuar, 10 hasta sulfasalazin ve 7 hasta biyolojik ajan almaktaydı.

Sonuç: Çocukluk çağındaki AAA hastalarında sakroiliit görülebilir. M694V mutasyonu sakroiliit gelişimine yatkınlık oluşturmaktadır. İnflamatuar sırt ağrısı, bacak-topuk ağrısı sakroiliit için uyarıcı olmalıdır. Sakroiliyak eklem değerlendirmesi AAA hastalarında fizik muayenenin bir parçası olmalıdır.

Anahtar sözcükler: Sakroiliit, ailesel Akdeniz ateşi, M694V, çocuk

PS-015

Biyolojik tedavi alan juvenil idyopatik artrit tanılı hastalarda enfeksiyon sıklığı

Deniz Aygun¹, Amra Adrović², Şule Bektaş², Sezgin Şahin², Kenan Barut², Haluk Çokuğraş¹, Yıldız Camcıoğlu¹, Özgür Kasapçopor²

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, İstanbul;

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Juvenil idyopatik artrit (JİA) çocukluk çağının en sık görülen kronik romatizmal hastalığıdır. JİA'lı çocuklarda eklem fonksiyonunu korumak, sistemik komplikasyonları azaltmak ve normal büyüme ve gelişmenin sağlanması için biyolojik ajanlar sıklıkla kullanılmaktadır. Erişkin hastalarda, biyolojik tedavi kullanımını sırasında enfeksiyon sıklığı ile ilgili çalışmalar bulunmak-

tadır. Çocuklarda bildirilmiş yeterli veri yoktur. Bu çalışmada, bir yıllık dönem süresince JİA tanısı konan ve biyolojik tedavi kullanılan hastalardaki enfeksiyon sıklığı değerlendirilmiştir.

Yöntem: Biyolojik tedavi (etanersept, adalimumab, anakinra, infliksimab, kanakinumab, tosilizumab) almakta olan JİA tanılı hastalar bir yıllık süre içinde her iki ayda bir çocuk enfeksiyon hastalıkları uzmanı tarafından enfeksiyon riski açısından değerlendirildi. Tüm hastalara detaylı anamnez ve fizik muayene yapıldı. Pozitif enfeksiyon bulgusu olan hastalarda laboratuvar tetkikleri ve PA akciğer grafisi incelendi.

Bulgular: Çalışmamıza 307 [171 (%55.7) kız] JİA tanılı hasta alındı: sistemik 60 (%19.5), seronegatif poliartiküler 83 (%27), seropozitif poliartiküler 18 (%5.8), oligoartiküler 96 (%31), juvenil psoriyatik artrit 10 (%3), juvenil spondiloartropati 21 (%6.8), entezit ilişkili artrit (ERA) 19 (%6). Hastaların 189'u (%61.5) etanersept, 60'ı (%19.5) adalimumab, 22'si (%7) anakinra, 11'i (%3.5) infliksimab, 12'si (%3.9) kanakinumab, 13'ü (%4) ise tosilizumab almaktaydı. Bir yıl sonunda, % 57 (n:175) hastada enfeksiyon gelişti. Enfeksiyon oranı en sık infliksimab (%92) ve tosilizumab (%94), en düşük etanersept (%50.8) tedavisi sırasındaydı. Enfeksiyonların çoğunluğu 67 (42.7%) üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) idi. Sadece 3 (%1.9) yatış gerektiren enfeksiyon gözlemlendi.

Sonuç: Çalışmamız sonucunda en sık gözlenen enfeksiyon ÜSYE idi. Olgularımızda gelişen ciddi enfeksiyonların hepsi, aşısız sağlıklı çocuklarda da gelişebilecek enfeksiyonlardı. Sonuç olarak JİA tanılı hastalarda kabul edilebilir bir hayat kalitesi için biyolojik tedavi kullanımı etkinliği kanıtlanmış ve güvenilir bir tedavi yöntemidir.

Anahtar sözcükler: Adalimumab, etanersept, enfeksiyon, infliksimab, juvenil idyopatik artrit, tosilizumab

PS-016

Erişkin ailesel Akdeniz ateşi hastalarında psoriasis sıklığı artmış mıdır?

Sema Kaymaz Tahra¹, Züleyha Özgen², Aysun Aksoy¹, Ümmügülüm Gazel¹, Fatma Alibaz Öner¹, Yasemin Yalçinkaya¹, Nevsun İnanç¹, Pamir Atagündüz¹, Tülin Ergun², Haner Direskeneli¹

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

Amaç: Ailesel Akdeniz ateşi (AAA) otoinflamatuvar bir hastalık olarak, tekrarlayıcı erizipel-benzeri eritem şeklinde cilt lezyonlarıyla karakterizedir. AAA ile benzer olarak nötrofillerin uyarıldığı psoriasis toplumunda %2 civarında görülmektedir, ancak psoriasis-AAA birlikteliğiyle ilgili sınırlı literatür vardır. Bu çalışmada AAA hastalarında görülen başta psoriasis olmak üzere cilt lezyonlarının sıklığının ve çeşitliliğinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Çalışmamıza AAA tanılı ardışık 45 hasta ile kontrol grubu olarak ankiroz anksiyon spondilit (AS) tanılı 34 hasta alındı. Hastaların demografik, klinik verileri, aile anamnezleri incelendi. Cilt bulguları Dermatolog tarafından değerlendirildi. Başta psoriasis olmak üzere, erizipel benzeri lezyon, eritema nodo-

sum, oral aft, vaskülitik lezyonlar kaydedildi. AAA hastalarında Uluslararası Skorlama Sistemi (ISSF) kullanılarak hastalık şiddeti, Otoinflatuar Hastalık Hasar İndeksi (ADDI) kullanılarak hasar değerlendirildi.

Bulgular: Hastaların yaşı AAA grubunda median 32 (20–59), AS grubunda 42.5 (25–64) saptandı. AAA grubunun %58'ini, AS grubunun %50'sini kadınlar oluşturdu. AAA grubunda hastaların tamamı kolşisin, 6 hasta (%13) anti-IL-1; AS grubunda 20 hasta (%58) anti-TNF almaktaydı. Psoriasis AAA grubunda 4 (%9), AS grubunda 1 hastada (%3) görüldü, ancak gruplar arası istatistiksel fark saptanmadı (p=0.28). Hastaların AAA grubunda 6 (%13), AS grubunda 6'sında (%18) ailede psoriasis öyküsü mevcuttu. AAA ve AS tanıların her ikisini de alan 5 hasta ayrı değerlendirildiğinde hiçbirinde psoriasis saptanmadı. AAA grubunda ISSF skoruna göre 9 hastada (%20) hafif, 28 hastada (%62) orta ve 8 hastada (%18) şiddetli hastalık belirlendi. AAA hastalarında median hasar skoru 1 (min-max: 0–6) idi. AS grubunda BASDAI \geq 4 olan 6 hasta (%17.1) mevcuttu. AAA grubunda şiddetli hastalığa sahip hastalarda hafif-orta hastalık şiddeti olan hastalara göre psoriasis sıklığında fark saptanmadı (p=0.42). Benzer şekilde AS grubunda ise BASDAI \geq 4 olan hastalarda <4 olanlara göre psoriasis sıklığında fark izlenmedi (p=0.36).

Tablo 1 (PS-016): Hastaların demografik özellikleri.

	AAA (n=45)	AS (n=34)	p*
Yaş	32 (20–59)	42.5 (25–64)	<0.01
Cinsiyet (K/E)	26/19	17/17	0.49
Hastalık süresi (ay)	210 \pm 118	147 \pm 75.4	0.05
ESH	13 (4–93)	16 (4–79)	0.39
CRP	3.2 (0.01–41.9)	3.5 (0.3–40)	0.92
Vücut-kitle indeksi	24 \pm 4.4	26 \pm 4.3	0.08
Bel çevresi	89.5 \pm 13.4	93.0 \pm 12.3	0.20

*p değeri <0.05 istatistiksel anlamlı kabul edilmiştir.

Tablo 2 (PS-016): Hastaların cilt bulguları.

	AAA (n=45)	AS (n=34)
Psoriasis n (%)	4 (9)	1 (3)
Ailede psoriasis n (%)	6 (13)	6 (18)
Erizipel-benzeri eritem n (%)	0 (0)	0 (0)
Eritema nodozum n (%)	2 (4)	1 (3)
Vaskülit n (%)	1 (2)	0 (0)
Oral aft n (%)	11 (24)	8 (24)
Diğer*	20 (44)	14 (41)

*Saptanan egzema, seboeik dermatit, atopik dermatit, nevus, solar lentigo, liken amiloidoz, pitriazis versicolor, rozasea, sarkoidoz diğer cilt lezyonları olarak tanımlandı.

Sonuç: Çalışmamızın ön sonuçlarına göre AAA hastalarında psoriasis sıklığı genel topluma göre daha yüksektir. Bu bulgu otoinflatuar ve MHC-sınıf I ilişkili hastalıklar arasında doğal immün sistem aktivasyonuna bağlı patogenetik bir ilişki varlığını düşündürmektedir.

Anahtar sözcükler: Ailesel Akdeniz ateşi, psoriasis, otoinflatuar hastalık

PS-017

Ailevi Akdeniz ateşi hastalarında gebelik sonuçları ve korunma yöntemi tercihleri

Nazife Şule Yaşar Bilge¹, Seda Kılıç², Uğur Bilge³, Hüseyin Balcıoğlu³, Timuçin Kaşifoğlu¹, İlhami Ünlüoğlu³

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Eskişehir; ²Çayıralan Aile Sağlığı Merkezi, Yozgat; ³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Aile Hekimliği Anabilim Dalı, Eskişehir

Amaç: Ailevi Akdeniz ateşi (FMF) kendi kendini sınırlayan serözit ve ateş ataklarıyla karakterize otoinflatuar bir hastalıktır. Genellikle doğurganlık çağındaki bireyleri etkilediğinden hastalığın ve tedavinin gebelik sonuçlarına etkileri hakkında soru işaretleri mevcuttur. Bu noktadan yola çıkarak FMF hastalarının gebelik sonuçlarını ve korunma yöntemi tercihlerini değerlendirmeyi hedefledik.

Yöntem: Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Romatoloji Kliniği'nde 01.10.2015–01.01.2016 tarihleri arasında takipli 62 kadın FMF hastası değerlendirildi. Hastaların gebelik sonuçları ve korunma yöntemleri hastane dosyalarından retrospektif olarak incelendi ve eksik bilgileri telefonla ulaşılarak sorulandı.

Bulgular: Çalışmaya dahil olan 62 kadın FMF hastasının ortalama yaşı 40.34 (\pm 9.92) idi (min 26–max 65). Rahim içi araç ve tüp ligasyonu FMF hastalarının en çok tercih ettikleri korunma yöntemleridir (Tablo PS-017). 62 hastanın 25'inde toplam 39 gebelik saptandı. 10 hastada abortus (%25.6), 1 hastada (%2.6) ektopik gebelik görüldü. Hastaların 2'sinin gebeliği (%5.1) küretaj ile sonlandırıldı. Kalan 26 hasta (%66.7) normal doğum yapmıştır (2 hasta preterm, diğerleri term). Tüm hastalar kolşisin tedavisi almakta idi ve kolşisin dozunun gebelik sonuçlarına etkisi yoktu (ki kare: 5.475, p:0.708).

Tablo (PS-017): FMF hastalarının tercih ettikleri korunma yöntemleri ve sıklıkları.

Korunma yöntemi	n	%
Oral kontraseptifler	2	3.3
Rahimiçi araç	11	18.3
Kondom	9	15
Koitus interruptus	10	16.7
Tüp ligasyonu	11	18.3
Korunmasız ilişki	17	28.3

Sonuç: FMF ve kolşisin tedavisi gebelik açısından güvenlidir ve kolşisin kullanımı kromozomal anomalide artışa sebep olmaz. Ayrıca 2014 yılında yayınlanmış olan Hacettepe Üniversitesi Halk Sağlığı Bölümü çalışmasının Türkiye genelindeki verileri ile çalışmamız sonuçları karşılaştırıldığında; hastaların FMF tanısı olması veya kolşisin kullanmalarının korunma yöntemi tercihini etkilemediği saptanmıştır. Literatürden farklı olarak bizim çalışmamızda term gebeliklerin daha fazla olduğu saptanmış olup bununla çalışma grubunun düzenli takip edilen ve kolşisin kullanmakta olan hastalardan oluşmasına bağlı olabileceği düşünülmüştür.

Anahtar sözcükler: Ailevi Akdeniz ateşi, gebelik, kontrasepsiyon

Tablo 1 (PS-018): Hastaların demografik ve klinik özelliklerin özeti.

	Grup 1 (semptomların başlama yaşı 20) n=1633	Grup 2 (semptomların başlama yaşı >20) n=613	p
Cinsiyet (K/E) (%)	53.5% / 46.5%	52.9% / 47.1%	0.798
Semptomların başlama yaşı [medyan (25–75)]	11 (7–16)	27 (23–33)	<0.001
Tanı yaşı [medyan (25–75)]	21 (16–29)	33 (27–40)	<0.001
Tanıda gecikme süresi (yıl) [medyan (25–75)]	10 (3–18)	3 (1–9)	<0.001
Klinik bulgular, n (%)			
Ateş	1532 (93.8)	532 (86.8)	<0.001
Peritonit	1568 (96)	558 (91)	<0.001
Plörit	840 (51.4)	235 (38.3)	<0.001
EBE	439 (26.9)	93 (15.2)	<0.001
Artrit	710 (43.5)	185 (30.2)	<0.001
Miyalji	212 (13)	81 (13.2)	0.0885
Vaskülit	82 (5)	41 (6.7)	0.122
Amiloidoz	143 (8.8)	50 (8.2)	0.651
Böbrek yetmezliği	85 (5.2)	26 (4.2)	0.746

PS-018**Ailevi Akdeniz ateşinde yaşın hastalığın seyrine etkisi olabilir mi?**

Nazife Şule Yaşar Bilge¹, **İsmail Sarı**², **Dilek Solmaz**², **Soner Şenel**³, **Hakan Emmungil**⁴, **Levent Kılıç**⁵, **Sibel Yılmaz Öner**⁶, **Fatih Yıldız**⁷, **Sedat Yılmaz**⁸, **Duygu Ersözlü Bozkırlı**⁹, **Müge Aydın Tufan**⁹, **Sema Yılmaz**¹⁰, **Veli Yazısız**¹¹, **Yavuz Pehlivan**¹², **Cemal Bes**¹³, **Gözde Yıldırım Çetin**¹⁴, **Şükran Erten**¹⁵, **Emel Gönüllü**¹, **Fezan Şahin**¹⁶, **Servet Akar**², **Kenan Aksu**⁴, **Umut Kalyoncu**⁵, **Haner Direkeneli**⁶, **Eren Erken**⁷, **Mehmet Sayarlıoğlu**¹⁴, **Muhammet Çınar**⁸, **Timuçin Kaşifoğlu**¹

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Eskişehir; ²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir; ³Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Kayseri; ⁴Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir; ⁵Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ⁶Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ⁷Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Adana; ⁸Gülhane Askeri Tıp Akademisi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ⁹Adana Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Adana; ¹⁰Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Konya; ¹¹Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ¹²Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Gaziantep; ¹³Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Bolu; ¹⁴Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Kahramanmaraş; ¹⁵Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, Romatoloji Bölümü, Ankara; ¹⁶Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı, Eskişehir

Amaç: Ailevi Akdeniz ateşi (FMF), en sık görülen otoinflamatuar hastalıktır. Hastalığın en önemli özelliği erken yaşta başlaması olup hastaların %90'ı ilk ataklarını 20 yaşın altında geçirirler. Literatürde erken ve geç başlangıçlı FMF hastalarının klinik özelliklerini kıyaslayan az sayıda çalışma vardır. Bu çalışmada bizim amacımız geniş bir hasta popülasyonunda semp-

tomları 20 yaş altı ve 20 yaş üstünde başlayan FMF hastalarının klinik ve genetik özelliklerini kıyaslamaktır.

Yöntem: Türkiye'nin çeşitli coğrafi bölgelerinden 15 farklı romatoloji kliniğinden hastaların kaydedildiği 2246 hastalık FMF veri tabanı kullanıldı. Hastalar erken (20 yaş ve altında; Grup 1) ve geç (20 yaşın üstünde; Grup 2) klinik başlangıç gösteren olmak üzere ikiye ayrıldı. Hastaların demografik, klinik ve genetik özellikleri analiz edildi.

Bulgular: Veri tabanına kayıtlı 2246 hastanın 1633 (%72.7)'ünün semptomları 20 yaş ve altında (Grup 1) başlar-ken, 613'ünün 20 yaş ve üzerinde başlamıştı (Grup 2). Ateş, peritonit, plörit, erezipel benzeri eritem (EBE), artrit, ailede FMF ve amiloidoz öyküsü Grup 1'de daha fazla idi. Her iki grup cinsiyet dağılımı, tanıda gecikme, amiloidoz sıklığı, vaskülit ve böbrek yetmezliği açısından kıyaslandığında fark saptanmadı. (Tablo 1 PS-018). Homozigot ve heterozigot M694V mutasyonu Grup 1'de daha sık iken heterozigot E148Q mutasyonu Grup 2'de daha sık görülmekteydi (Tablo 2 PS-018).

Tablo 2 (PS-018): MEFV mutasyonları sıklığının gruplar arası kıyaslanması.

MEFV mutasyonu	Grup 1 n (%)	Grup 2 n (%)	p
Homozigot M694V	342 (20.9)	71 (11.6)	<0.001
Heterozigot M694V	194 (11.9)	99 (16.2)	0.011
M694V/V726A	85 (5.2)	41 (6.7)	0.197
M694V/M680I	109 (6.7)	35 (5.7)	0.390
Heterozigot E148Q	40 (2.4)	31 (5.1)	0.007
M694V/E148Q	57 (3.3)	38 (6)	0.017
Heterozigot M680I	45 (2.8)	19 (3.1)	0.671
Homozigot M680I	40 (2.4)	12 (2)	0.468
V726A/M680I	45 (2.8)	28 (4.6)	0.053
Heterozigot V726A	37 (2.3)	12 (2)	0.645
Diğer	123 (7.7)	59 (12.1)	0.123
Mutasyon saptanmayan hastalar	106 (6.5)	48 (7.8)	0.282
Mutasyon analizi olmayan hastalar	410 (25.1)	117 (19.1)	0.002

*Sıklığı <%1 olan mutasyonlar ayrıca belirtilmedi.

Sonuç: Klinik bulguları 20 yaş altında başlayan FMF hastalarında semptomlar daha şiddetli seyrederek ve homozigot M694V mutasyonu erken başlangıçlı hastalıktan sorumlu olabilir. Bu konuda yapılacak prospektif çalışmalar erken başlangıçlı FMF hastalarının oluşturduğu bir alt grubun tanımlanmasını sağlayabilir.

Anahtar sözcükler: Ailevi Akdeniz ateşi, yaş, prognoz

PS-019

MEFV gen mutasyonunun 2 ya da 10. ekzonda olması ailevi Akdeniz ateşi hastalığının seyrinde etkili midir?

Nazife Şule Yaşar Bilge¹, İsmail Sarı², Dilek Solmaz², Soner Şenel³, Hakan Emmungil⁴, Levent Kılıç⁵, Sibel Yılmaz Öner⁶, Fatih Yıldız⁷, Sedat Yılmaz⁸, Duygu Ersözülü Bozkırlı⁹, Müge Aydın Tufan⁹, Sema Yılmaz¹⁰, Veli Yazısız¹¹, Yavuz Pehlivan¹², Cemal Bes¹³, Gözde Yıldırım Çetin¹⁴, Şükran Erten¹⁵, Emel Gönüllü¹, Fezan Şahin¹⁶, Servet Akar², Kenan Aksu⁴, Umut Kalyoncu⁵, Haner Direkeneli⁶, Eren Erken⁷, Mehmet Sayarlıoğlu¹⁴, Muhammet Çınar⁸, Timuçin Kaşifoğlu¹

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Eskişehir; ²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir; ³Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Kayseri; ⁴Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir; ⁵Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ⁶Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ⁷Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Adana; ⁸Gülhane Askeri Tıp Akademisi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ⁹Adana Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Adana; ¹⁰Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Konya; ¹¹Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ¹²Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Gaziantep; ¹³Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Bolu; ¹⁴Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Kahramanmaraş; ¹⁵Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, Romatoloji Bölümü, Ankara; ¹⁶Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı, Eskişehir

Amaç: Ailevi Akdeniz ateşi (FMF) otozomal resesif geçiş gösteren otoinflamatuar bir hastalıktır. Sorumlu olan MEFV (Mediterranean fever) geni 16. kromozomun kısa kolunda yerleşiktir. Hastaların %80'den fazlasında ekzon 10 bölgesinde yerleşik mutasyonlar saptanırken, E148Q, R202Q ve T267I gibi bazı mutasyonlar ekzon 2 bölgesine yerleşiktir. Ekzon 2'deki mutasyonların daha hafif klinik seyir ile ilişkisi olduğunu bildiren yayınlar vardır. Burada amacımız ekzon 2 ve ekzon 10'da yerleşik mutasyonların FMF seyri üzerindeki etkisini değerlendirmektir.

Yöntem: Çalışmada Türkiye'nin çeşitli bölgelerinden 15 ayrı merkezden toplanmış olan 2246 FMF hastasının kayıtları retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Veri tabanına kayıtlı 1719 hastanın MEFV mutasyon analizi mevcuttu. Hastalar sadece ekzon 2 (E148Q, R202Q) (Grup 1), sadece ekzon 10 (M694V, V726A, M680I, M694I, R761H, K695R) (Grup 2) ve hem ekzon 2 hem de ekzon 10 mutasyonu (Grup 3) olanlar olarak 3 gruba ayrılarak demografik ve klinik özellikleri değerlendirildi. Grup 2'de semptomların başlama yaşı Grup 1 ve 3'ten daha erken olup bu fark anlamlı idi ($p < 0.001$). Hastaların klinik bulguları karşılaştırıldığında erizipel benzeri eritem (EBE) ve artrit Grup 2'de diğer iki gruptan fazlaydı ($p < 0.001$). Ayrıca amiloidoz, ailede FMF ve ailede amiloidoz görülme sıklığı da Grup 2'de fazla idi (sırasıyla $p: 0.014, < 0.001, 0.005$) (Tablo 1 ve 2 PS-019).

Kısıtlılıklar: Ekzonlarda nadir gözükken bazı mutasyonların analiz edilememesi çalışmamızın kısıtlılığdır.

Sonuç: Ekzon 10 mutasyonları FMF semptomlarının erken başlamasına ve amiloidozun daha sık görülmesine sebep olur. Ekzon 2 mutasyonları olanlar ise daha geç başlangıçlı ve amiloidozun daha az görüldüğü gruptur ve bizim çalışmamızda ekzon 2 mutasyonlarının %86.5'ini heterozigot E148Q mutasyonu oluşturmaktadır. Bu da daha önce yapılan çalışmalarda elde edilen E148Q'nun daha hafif seyirli hastalığa sebep olduğu sonucunu destekler. Ekzon 10 mutasyonu olan grupta ailede FMF ve amiloidoz öyküsü daha sıktır. Ekzon 10 mutasyonu olan hastaların aile bireylerinin yakın takibi, FMF ve en önemli komplikasyonu olan amiloidoz tanısının erken koyulmasını sağlayabilir.

Anahtar sözcükler: Ailevi Akdeniz ateşi, MEFV, ekzon

Tablo 1 (PS-019): Hastaların demografik özellikleri.

	Grup 1 (ekzon 2 mutasyonu olanlar) n:82	Grup 2 (ekzon 10 mutasyonu olanlar) n:1304	Grup 3 (ekzon 2 ve 10 mutasyonu olanlar) n:140	p	Çoklu karşılaştırma sonuçları (Dunn's Post Hoc Tests)
Semptomların başlama yaşı*	20 (13–26)	14 (8–21)	19 (13–25)	<0.001	2–3: <0.001 2–1: <0.001 1–3: 0.931
Tanı yaşı*	26.5 (19.75–37)	24 (18–34)	27.5 (21.25–37.75)	<0.001	2.3: <0.001 2–1: 0.112 1–3: 1

*Sürekliliği değişkenler median (%25–%75) ile ifade edildi.

Tablo 2 (PS-019): Hastaların klinik özelliklerinin karşılaştırılması.

	Grup 1 n=82	Grup 2 n=1304	Grup 3 n=140	p
Cinsiyet (K/E)	54/28 (65.9/34.1)	674/630 (51.7/48.3)	60/80 (60/57.1)	0.003
Ateş*	71 (86.6)	1196 (91.7)	128 (91.4)	0.274
Peritonit*	78 (95.1)	1232 (94.5)	131 (93.6)	0.871
Plörit*	37 (45.1)	653 (50.1)	68 (48.6)	0.660
EBE*	3 (3.7)	351 (26.9)	24 (17.1)	<0.001
Artrit*	22 (26.8)	594 (45.6)	45 (32.1)	<0.001
Miyalji*	12 (14.6)	199 (15.3)	19 (13.6)	0.863
Vaskülit*	2 (2.4)	100 (7.7)	5 (3.6)	0.490
Amiloidoz*	3 (3.7)	133 (10.2)	6 (4.3)	0.014
KRY*	1 (1.2)	69 (5.3)	3 (2.1)	0.75
Ailede FMF*	32 (39)	780 (59.8)	73 (52.1)	<0.001
Ailede amiloidoz*	5 (6.1)	267 (20.5)	25 (17.9)	0.005
Ailede KRY*	3 (3.7)	79 (6.1)	7 (5)	0.606

*Kategorik değişkenler n (%) ile ifade edildi.

PS-020

R202 polimorfizmi bazı atipik inflamatuvar hastalıklarla ilişkili olabilir mi?

Feride Sinem Akgün¹, Reşat Dabak³, Fatih Oner Kaya², Gülbüz Sezgin², Elçin Alaşehir⁴, Oya Bayramicli², Selim Nalbant²

¹Maltepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Acil Anabilim Dalı, İstanbul;

²Maltepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul; ³Lütfi Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Aile Hekimliği Kliniği, İstanbul; ⁴Maltepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Anabilim Dalı, İstanbul

Amaç: Ailevi Akdeniz ateşi (AAA) periyodik inflamatuvar hastalıkların prototipidir. Bugüne kadar, özellikle ekzon 10'da genlerin değişiklikleri AAA'deki fenotipi oluşturduğu düşünülmüştür. Ancak diğer mutasyonların da uzun süredir farklı veya atipik inflamatuvar fenotiplere neden olabileceği uzun süredir düşünülmektedir. Bunlar içinde de R202Q polimorfizmi özellikle dikkat çekmektedir. Bi de bu çalışmamızda R202Q polimorfizmi olan hastaların klinik özelliklerini değerlendirmeyi amaçlamaktadır.

Yöntem: MEFV gen mutasyonu olan hastaların tıbbi kayıtları retrospektif olarak incelendi. 31 erkek ve 36 kadın olmak üzere toplam 67 hasta dahil edildi.

Bulgular: R202Q mutasyonları bulunan toplam 25 hasta alındı. Klasik ailesel Akdeniz ateşi (FMF) fenotipi 14 hastada mevcuttu: M694V mutasyonu olan 10 hasta ve diğer mutasyonlarla 4 hasta. R202Q tek mutasyonlu hastaların hiçbiri klasik FMF fenotipi ile birlikte. Tek R202Q mutasyonu olan hastada atipik inflamatuvar fenotip (4 perikardit, 1 plörezi, 1 artrit, 1 psoriyatik artirit) görüldü. Ayrıca, klasik FMF fenotipi ve R202Q mutasyonuna sahip hastalar daha yüksek kolşisin ihtiyacı ve proteinüri ile birlikte idi.

Sonuç: R202Q polimorfizmi olanlarda otoinflamatuvar hastalıklara eğilimi olabilir veya mevcut inflamasyonu artırabilir. Bununla birlikte, R202Q ile klinik bulgular ve hastalığın şiddeti arasındaki ilişkiyi daha ayrıntılı araştırmak için prospektif kapsamlı çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar sözcükler: Ailesel Akdeniz ateşi, R202Q, inflamasyon, M694

Tablo (PS-020): Genel özellikler.

Mutasyonlar	n	AAA	Relapsing polychondritis	Perikardit	Plörezi	Artrit	Behçet	Psoriyatik artrit	Proteinüri	Colchicum dozu (mg/gün)
Tek M694V mutasyonu	14	14	-	-	-	-	-	-	1 (600 mg/gün)	1.4±0.38
R202 mutasyonları	R202Q + M694V mutasyon*	10	10	2	2	-	1	2	3 (718.3±151 mg/gün)	1.5±0.43
	Tek R202Q mutasyonu*	5	0	-	4	1	1	-	-	1.3±0.27
R202Q + diğer mutasyonlar	10	4	-	-	-	-	-	-	1 (840 mg/gün)	1.0±0.0
Toplam	39	28	2	6	1	2	2	1	5	

*Toplam sayı 5 ancak bazı hastalar bir kaç klinik tabloya sahiptir.

PS-021

Kanakinumab tedavisi altında tersiyer sifiliz gelişen traps hastası: Olgu sunumu

Duygu Temiz Karadağ, Senem Tekeoğlu, Özlem Özdemir Işık, Ayten Yazıcı, Ayşe Çefle

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

Amaç: Sifiliz, Treponema Pallidum'un etken olduğu cinsel yolla bulaşan bir enfeksiyon hastalığıdır. Edinsel sifilizin primer, sekonder ve tersiyer olmak üzere üç evresi bulunur. Tedavi edilmemiş primer sifiliz hastalarının yaklaşık üçte birinde primer enfeksiyondan 3-5 yıl sonra tersiyer sifiliz semptomları gelişebilir.

Olgu: Elli dört yaşında kadın hasta tekrarlayan ateş, döküntü, peri-orbital ödem ve gezici tarzda kas ağrıları nedeniyle ilk kez 2007 yılında kliniğimize başvurdu. Hasta, atakların çocukluk çağından bu yana olduğunu, son yıllarda ayda bir ortaya çıktığını, yaklaşık 3 hafta sürdüğünü ve kendiliğinden geçtiğini söyledi. Ataklar sırasında ESH ve CRP yüksek saptanmıştı. Hastaya kolşisin ve metilprednizolon tedavisi başlandı. Ancak atakların sıklığı ve şiddetinde değişiklik olmadı. Hastanın iki oğlunda benzer şikayetler vardı. Tekrarlayan, kendini sınırlayan ataklar ve bu sırada görülen semptomlar ve eşlik eden akut faz yanıtı nedeniyle TNF receptor-associated periodic syndrome (TRAPS) ön tanısı ile hasta ve iki oğluna genetik test yapıldı. Test sonucu hastaların üçünde de TNFRSF1A geninde heterozigot mutasyon saptandı. 2010 yılında etanercept (ETN) ve 2016'da Anakinra tedavisi başlandı. Ancak her iki ilaç ile enjeksiyon yeri reaksiyonu olması üzerine kesilerek Kanakinumab'a geçildi. Kanakinumab tedavisi altında atakların sayısı azaldı. Tedavinin başlangıcından 6 ay sonra hasta, karın ve her iki üst ekstremitelerde ağrısız subkutan nodüller sebebiyle başvurdu. Laboratuvar testleri normal saptandı. Lezyondan yapılan biyopsi sonucu epitelioid hücreler ve Langhans tipi multinükleer dev hücrelerin

hakim olduğu çıplak granülomlar görüldü (Şekil PS-021). Ziehl-Neelsen boyama ve mantar kültürleri negatif sonuçlandı. Toraks BT ve BAL sonucu Sarkoidoz açısından anlamlı bulgu saptanmadı. Serum ACE düzeyi normaldi. Balgam kültürlerinde ARB, TB PCR ve kültür negatifti. HBV, HCV, HIV1-2 negatif saptandı. Sifiliz açısından bakılan VDRL-RPR hafif pozitif ve TPHA 3 kez pozitif saptandı. Hasta sorgusunda primer ya da sekonder sifiliz ile uyumlu semptomların hiç olmadığını söyledi. Eşinde TPHA testi pozitif çıktı. Hastaya tersiyer sifiliz tanısıyla Seftriakson başlandı ve tedaviden 14 gün sonra cilt bulguları tamamen kayboldu. Antibiyotik tedavisinin bitiminden 3 hafta sonra Kanakinumab tedavisine devam edildi.

Sonuç: Vaka, IL-1 antagonist tedavisi ile bildirilmiş tek tersiyer sifiliz vakası olması açısından önemlidir.

Anahtar sözcükler: Tersiyer sifiliz, TNF receptor-associated periodic syndrome (TRAPS), Anakinra

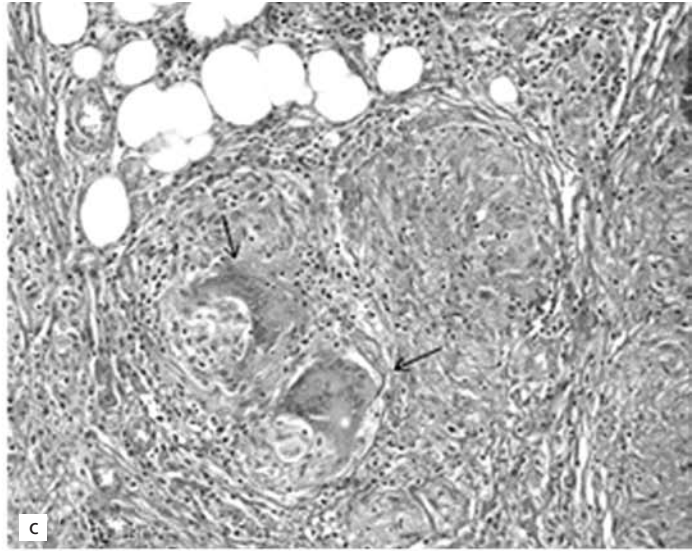
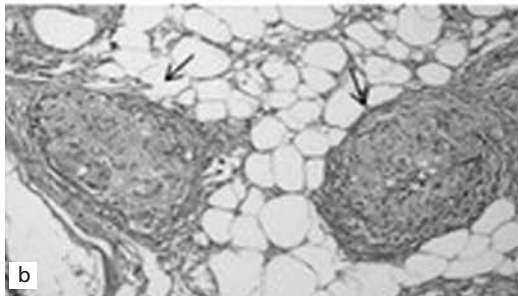
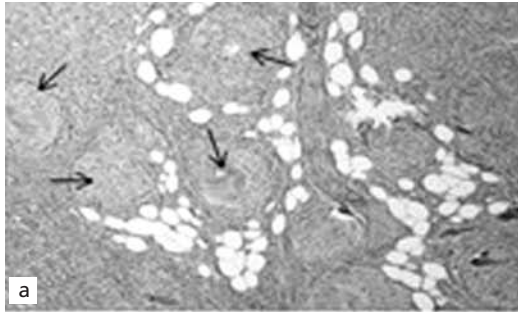
PS-022

Çocuklukta mutasyon negatif ailesel Akdeniz ateşi hastalarının değerlendirilmesi

Elif Çelikel¹, Zeynep Birsin Özçakar¹, Nilgün Çakar¹, Semanur Özdel¹, Fatma Aydın¹, Özge Başaran², Nermin Uncu², Atilla Halil Elhan³, Fatoş Yalçınkaya¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Ankara Çocuk Sağlığı, Hematoloji, Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, Ankara; ³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: Ailesel Akdeniz ateşi; otozomal resesif bir hastalık olarak tanımlansa da, hastaların yaklaşık %25'inde yalnızca bir MEFV mutasyonu olduğu ve %10-20'sinde mutasyon bulunmadığı bildirilmiştir. Bu çalışmanın amacı, MEFV mutasyon negatif hastalarının mutasyona maruz kalmış hastalarla olan klinik, demografik ve laboratuvar özelliklerini karşılaştırmaktır.



Şekil (PS-021): (a, b) Epitelioid hücreler ve Langhans tipi multinükleer dev hücreler içeren granülomlar, (c) multinükleer dev hücreler.

Yöntem: Ocak 2013–Haziran 2016 tarihleri arasında FMF tanısı alan hastaların dosyaları geriye dönük olarak değerlendirildi. Hastalar üç gruba ayrıldı; 1. grup mutasyon negatif hastalardan, 2. homozigot M694V mutasyonu olan hastalardan, 3. heterozigot mutasyonu olan hastalardan oluşmakta idi. Hastalık şiddeti; çocuklar için düzenlenmiş Pras ve Mor kriterlerine göre hesaplanmıştır.

Bulgular: Seksen üç mutasyon-negatif; 121 homozigot M694V ve 110 heterozigot mutasyonu olan hasta çalışmaya dahil edildi. Mutasyon negatif hastalarda hastalık başlama yaşı ve tanı yaşı diğer iki gruba göre anlamlı derecede yüksekti ($p<0.001$) Ateş, karın ağrısı, artrit gibi klasik klinik bulguların sıklıkları tüm gruplarda benzer bulundu. Bununla birlikte, mutasyon negatif hastalarda hastalık şiddet skorları düşük olarak tespit edildi ($p<0.001$). Özellikle, bacak ağrısı, topuk ağrısı, artrit, artralji ve miyalji gibi kasiskelet bulguları, homozigot M694V mutasyonu olan hastalara kıyasla, mutasyon negatif hastalarda daha az sıklıkta idi ($p<0.001$). Ayrıca, mutasyon negatif hastaların hiçbirinde kolşisin direnci yokken, homozigot M694V olan grupta %7 ve heterozigot mutasyonlu hastalarda %3 kolşisin direnci saptandı.

Sonuç: Mutasyon negatif FMF hastaları; tipik Ailevi akdeniz ateşi ataklarına sahiptir. Bununla birlikte, homozigot M694V ve heterozigot mutasyonu olan hastalara kıyasla geç başlangıçlı ve hafif hastalık seyri gösterirler.

Anahtar sözcükler: FMF, MEFV, mutasyon negatif

PS-023

Ailesel Akdeniz ateşi hastalarında "A" kan grubu sıklığı artmıştır ve "0" kan grubu kolşisin direnci ile ilişkili olabilir

Abdulsamet Erden¹, Ezgi Deniz Batu², Berkan Armağan¹, Hafize Emine Sönmez², Alper Sarı¹, Selcan Demir², Emre Bilgin³, Esra Fırat³, Levent Kılıç¹, Yelda Bilginer², Ömer Karadağ¹, Umut Kalyoncu¹, Sedat Kiraz¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: Kolşisin, ailesel Akdeniz ateşi (AAA) tedavisinde temel ilaçtır. Bununla birlikte, AAA hastalarının %5–10'unda kolşisin direnci görülür. Kolşisin direncinin nedeni ise belirsizliğini korumaktadır. ABO genleri, sosyoekonomik gruplar arasında farklı şekilde dağılır ve sosyoekonomik statü AAA'de hastalık şiddeti ile ilişkili risk faktörlerinden biridir. Amacımız AAA hastalarında kan grupları ve kolşisin direnci arasındaki ilişkiyi araştırmaktır. Günümüze dek bu ilişki henüz ele alınmadı.

Yöntem: Tek merkezli, kesitsel bir çalışma olup Ocak–Aralık 2016 tarihleri arasında erişkin ve çocuk romatoloji polikliniklerinde değerlendirilen 385 AAA hastanın 297'sinin kan grubu (ABO ve Rh) verileri mevcuttu. Kontrol grubu olarak 2015 yılında Türk Kızılayı Ankara şubesine başvuran 1000 gönüllünün kan grubu sonuçları belirlendi. Her hasta için demografik ve klinik verileri toplandı. Kolşisin yanıtı iki uzman tarafından değerlendirildi (YB ve UK). Hastalar iki gruba ayrıldı: kolşisin-hassas grup (grup-KH) ve kolşisin-yanıtsız (grup-KY) grup.

Bulgular: Çalışmaya 297 hasta dahil edildi. Beklendiği gibi akut faz reaktanları yüksekliği, artrit/artralji, plöretik göğüs ağrısı ve erizipel-benzeri eritem sıklığı KY grubunda anlamlı olarak daha yüksekti ($p<0.05$). AAA hastalarında kontrol grubuna göre "A" kan grubu anlamlı şekilde daha sıkı (152/297 (%51.2)–420/1000 (%42.0), $p=0.006$). "A" kan grubunda AAA görülme riski "non-A" kan grubuna göre anlamlı olarak yüksek saptandı, [OR 1.50 (95% CI 1.11–1.87)], bu riski özellikle "A Rh (+)" kan grubu varlığı arttırmaktaydı [OR 1.47 (95% CI 1.13–1.91)]. Bunun yanı sıra "A" kan grubuna sahip AAA hastalarında kolşisin yanıtı "non-A" kan grubuna göre belirgin olarak daha iyi saptandı [OR 2.21 (95% CI 1.15–4.27)]. Aksine, "0" kan grubu belirgin olarak kolşisin-yanıtsızlığıyla ilişkilendirildi (Tablo PS-023).

Sonuç: A kan grubunun bazı kanser türleriyle, özellikle mide kanseri ile ilişkili olduğu iyi bilinmektedir. İnflamatuar hastalıklarlarda ilişkili olabileceği yönünde veriler mevcuttur. Sonuçlarımız kan gruplarının ve inflammatuar hastalıkların ilişkisini destekleyebilir. Ayrıca, kan subgrupları ile kolşisin yanıtında ortaya konulmuş oldu. ABO kan grubu fenogrupları kolşisin direnci açısından yüksek riskli AAA hastalarının belirlenmesinde diğer risk faktörleriyle kombine olarak kullanılabilir.

Anahtar sözcükler: Ailesel Akdeniz ateşi, kan grubu, kolşisin direnci

PS-024

Kolşisine dirençli ailesel Akdeniz ateşi hastalarının saptanmasında hangi tanımlama kullanılmalıdır?

Abdulsamet Erden¹, Ezgi Deniz Batu², Alper Sarı¹, Hafize Emine Sönmez², Berkan Armağan¹, Selcan Demir², Esra Fırat³, Levent Kılıç¹, Yelda Bilginer², Şule Apraş Bilgen¹, Ömer Karadağ¹, Umut Kalyoncu¹, Sedat Kiraz¹, İhsan Ertenli¹, Seza Ozen², Ali Akdoğan¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

Tablo (PS-023): Kolşisin-hassas ve kolşisin-yanıtsız ailesel Akdeniz ateşi hastalarının (AAA) karşılaştırılması.

ABO / Rh kan grubu	Kolşisin-yanıtsız AAA hastaları n=46	Kolşisin-duyarlı AAA hastaları n=251	Odds oranı (95% CI)	p
0	21 (45.7)	71 (28.3)		
Non-0	25 (54.3)	180 (71.7)	2.12 (1.12–4.04)	0.019
0 Rh (-)	6 (13.0)	7 (2.8)		
Non-0 Rh (-)	40 (87.0)	244 (97.2)	5.31 (1.69–16.62)	0.002

Tablo 1 (PS-024): Ailese Akdeniz ateşi (AAA) hastalarında kolşisin direncinin literatürdeki tanımlamaları.

Tanım 1	• 2 mg/gün kolşisine rağmen ayda en az 1 atak görülmesi
Tanım 2	• 2 mg/gün kolşisine rağmen 3 ayda 1'den fazla klinik atak görülmesi
Tanım 3	• 2 mg/gün kolşisine rağmen son 6 ayda 3 veya daha fazla atak görülmesi
Tanım 4	• Çocuklarda yeterli, erişkinlerde ise 2 mg/gün kolşisin düzuna çıkarılmasına rağmen son 3 ayda her ay en az 1 atak görülmesi ve yüksek ESH ve/veya CRP ve/veya SAA düzeyleri • Amiloidoz varlığı • Steroid gerektiren uzamış febril myalji varlığı • Persistan artrit varlığı
Tanım 5	• Yeterli kolşisin dozuna rağmen 4–6 ayda 3'den fazla veya yılda 6'dan fazla tipik atak olması • Ataklar arasında akut faz reaktanlarının en az ikisinde (CRP, ESH ve SAA) yükseklik tespit edilmesi
Tanım 6	• En az 6 ay maksimum kolşisin kullanılmasına rağmen ayda 1 veya daha çok atak görülmesi • ve/veya amiloidoz varlığı
Tanım 7	• 2 mg/gün kolşisine rağmen ayda en az 1 atak görülmesi • Persistan AFR yüksekliği • Organ tutulumu (özellikle böbrek) • İş kaybı veya okula devam edememesi
Tanım 8	• 2 mg/kg kolşisine (veya tolere edilebilen maksimum doza) rağmen ayda en az 1 atak görülmesi • 2 mg/gün kolşisine (veya maksimum tolere edilen doza) rağmen semptomların devam etmesi • Ataklar arasında SAA, ESH ve CRP düzeylerinde üst limitin 1.5 katı yükseklik saptanması
Tanım 9	• 2 mg/gün kolşisine rağmen ayda en az 2 atak görülmesi ve ataklar arası CRP ve/veya SAA yüksekliği saptanması

AFR: Akut faz reaktanları, CRP: C-reaktif protein, ESH: Eritrosit sedimentasyon hızı, AAA: Ailese Akdeniz ateşe, SAA: Serum amiloid A.

Amaç: Kolşisin, ailese Akdeniz ateşi (AAA) tedavisinde ana ilaçtır; bununla birlikte, AAA hastalarının %5–10'u kolşisine dirençlidir. Güncel literatürde kolşisin direnci; geçerli ve standardize olarak tanımlanmamıştır. Mevcut literatürde bulunan kolşisin direnci tanımlarını erişkin ve çocuk AAA hastalarında karşılaştırarak kolşisine dirençli hastaları en iyi şekilde saptayabilecek tanımlamayı yapmak.

Yöntem: AAA tanısı olan 385 hasta değerlendirildi ve anti interlökin-1 (IL-1) tedavi alan hastalar çalışmaya dahil edildi. 9 farklı tanımlama (PubMed veri tabanında “AAA hastalarında kolşisin direnci” aratılarak bulundu) (Tablo 1 PS-024) tüm hastalara uygulandı. Sonuçlar, klinik atağı bulunmayan fakat persistan akut faz reaktan yüksekliği (AFR) ve/veya amiloidoz bulunan hastalar dışlandıktan sonra tekrar analiz edildi.

Bulgular: Toplam 385 hastanın 60'ı (40 erişkin, 20 çocuk) kolşisin-dirençli olarak belirlendi. AAA hastalarının %95.3'ü tanım 5'i karşılarken, tanım 9 en düşük performansı gösterdi (%28) (Tablo 2 PS-024)). Tanım 4 ve 6, anlamlı olarak kolşisine diren-

cini, erişkin hastalarda pediatrik hastalara göre daha iyi tanımlandı (sırasıyla; %87.5–%50, p=0.002; %75–%40, p=0.008) (Tablo 2 PS-024). Klinik atağı olmayan hastalar dışlandıktan sonra tanım 2 en yüksek yüzdede hastayı tanımlayabildi (%94.4). Tanım 2'nin atak sıklığı tanımı (her 3 ay için 1'den fazla tipik atak olması) ve tanım 5'in amiloidoz varlığı ve AFR yüksekliği tanımı (3 akut faz reaktanından [C-reaktif protein, eritrosit sedimentasyon hızı ve serum amiloid A] en az ikisinin yüksekliği) kombine edilerek, yeni bir tanımlama oluşturuldu. Bu yeni tanım hastaların 59 (%98.3) hastayı karşıladı.

Sonuç: Kolşisin direnci tanımı tartışmalı durumunu sürdürmektedir. Klinik ve laboratuvar kriterleri olan tanımlamalar, laboratuvar kriterleri olmayan tanımlamalara göre daha yüksek performans sergilemektedir. Bununla birlikte, ataksız dönem ve persistan AFR yüksekliği ile alakalı uygun tanımlamaların hala eksik olduğu görülmektedir.

Anahtar sözcükler: Kolşisin, kolşisin direnci, ailese Akdeniz ateşi

Tablo 2 (PS-024): Farklı tanımlamalara göre kolşisine dirençli AAA hastaların karşılaştırılması.

Tanımlar	Tüm hastalar (n=60)	Erişkin hastalar (n=40)	Çocuk hastalar (n=20)	P
Tanım 1, n (%)	29 (48.3)	21 (52.5)	8 (40)	0.36
Tanım 2, n (%)	51 (85)	33 (82.5)	18 (90)	0.44
Tanım 3, n (%)	50 (83.3)	32 (80)	18 (90)	0.32
Tanım 4, n (%)	45 (75)	35 (87.5)	10 (50)	0.002
Tanım 5, n (%)	56 (93.3)	36 (90)	20 (100)	0.29
Tanım 6, n (%)	38 (63.6)	30 (75)	8 (40)	0.008
Tanım 7, n (%)	52 (86.7)	37 (92.5)	15 (75)	0.10
Tanım 8, n (%)	54 (90)	34 (85)	20 (100)	0.06
Tanım 9, n (%)	16 (28.3)	14 (35)	2 (10)	0.06

PS-025

Entezit ilişkili artrit barsak bulguları: CMV koliti inflamatuvar barsak hastalığının ilk bulgusu olabilir mi?

Ceyhan Açar¹, Sinem Kahveci Çelik², Şevket Erbil Ünsal¹, Yeşim Öztürk²

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İzmir; ²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Entezit ilişkili Artrit (EİA) olarak izlenen hastalarda zaman içinde inatçı ishal ile İnflamatuvar Barsak Hastalığı (İBH) kliniği oluşabilmekte, özellikle immünsüpresif alan hastalarda CMV koliti de İBH'ni taklit edebilmektedir. Bazen de gelişen CMV koliti, İBH'nın ilk bulgusu olabilmektedir.

Yöntem: 2013 Ekim ayında, bacak ve topuk ağrısı, topallama yakınmaları ile çocuk romatoloji polikliniğine başvurusunda, akut faz tetkikleri yüksek olan ve çekilen sakroiliak-kalça MR'da bilateral sakroiliit ve pelvik kemik yapılarında ve femurda fokal kemik iliği ödem alanları olarak yorumlanan hastaya EİA tanısı kondu. Naproksen ve sülfasalazin başlandı ve takipte adalimumab eklendi. Tanıdan üç yıl sonra ishal ve anemi bulgularının ortaya çıkması, akut faz reaktanlarının yüksek seyretmesi nedeni ile İBH ön tanısı ile yatırıldı. Olgunun tetkiklerinde CMV-IgM ve IgG negatif, CMV-DNA-PCR 452 ml/kopya olarak bulundu. Uygulanan GİS endoskopisinde kolonda ve rektumda tüm mukozada frajil ödemli ülsere alanlar izlendi. Biyopsisi CMV pozitif aktif kolit olarak yorumlanan hastada CMV koliti düşünüldü ve hastaya gansiklovir tedavisi başlandı. Tedaviyle kolit tablosu düzelen hastanın takip CMV-DNA değeri negatifleşti ve hasta sülfasalazin ve adalimumab tedavisi ile taburcu edildi. Dokuz ay yakınması yok iken sonrasında kanlı ishali gelişmesi üzerine hasta yatırıldı. CMV ve diğer enfeksiyon etkenleri açısından tetkikleri negatif gelen hastanın yapılan endoskopi-kolonoskopisinde aktif kolit ve midede ülsere lezyonlar perianal fistül saptandı. Patolojisi kolit ve kronik gastrit olarak değerlendirildi ve perianal fistülü ve absesi olması nedeni ile hastaya İBH (Crohn hastalığı) teşhisi kondu ve metil-prednisolon başlandı. Tedavi ile bulguları gerileyen hasta steroid, sülfasalazin ve adalimumab ile taburcu edildi.

Sonuç: EİA, entezopati ve artrit ortaya çıkan bir JİA alt grubudur. Bu hastalarda vücutta süre gelen inflamasyona zamanla barsaklarda eşlik etmekte ve ortaya çıkan İBH tablosu ile tanı deği-

şebilmektedir. Araya giren CMV koliti de tanıda karışıklıklara neden olabilmektedir. İlk ishal atağındaki bulgularla immünsüpresif tedaviye sekonder CMV koliti tanısı düşünülen, ancak yakınmaların tekrarlaması ile incelendiğinde İBH tanısı konan vakamızı sunarak bunu vurgulamak istedik.

Anahtar sözcükler: CMV koliti, artrit, inflamatuvar barsak hastalığı

PS-026

PET/BT'de artmış FDG tutulumu gösteren kronik peritonitli ailevi Akdeniz ateşi hastası ve anti-İL-1 tedaviye yanıt

Emin Oğuz, Murat Erdugan, Bahar Artım Esen, Murat İnanç, Lale Öcal, Ahmet Gül

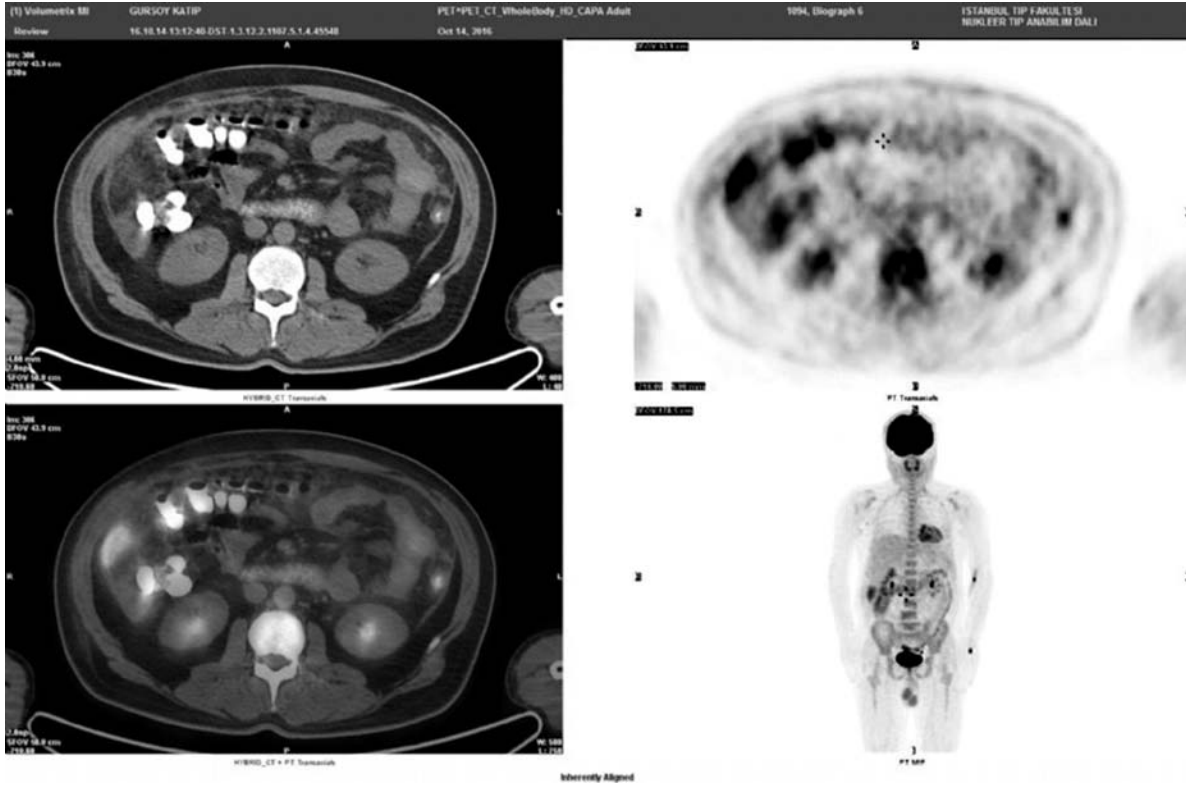
İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Ailevi Akdeniz ateşi (AAA) ateşin eşlik ettiği serozit atakları ile karakterize, otozomal resesif kalıtılan otoinflamatuvar bir hastalıktır. En sık görülen atak bulgusu olan akut peritonit nadiren kronikleşme eğilimi gösterir ve karın içinde kalıcı yapışikliklere neden olur. Bu çalışmada AAA'ne bağlı olarak kronik seyir gösteren ve PET/BT'de artmış FDG tutulumuna neden olan peritonitli bir vaka sunulmaktadır.

Olgu: 48 yaşında erkek hasta ateş yüksekliği ve yaygın karın ağrısı şikayetleriyle Ocak 2017'de kliniğimize başvurdu. Hastanın 16 yaşında tekrarlayan ayak bileği artrit, 20 yaşında tekrarlayan peritonit atakları başlamıştı. 2003 yılında atak bulguları sırasında akut faz reaktanlarında artışla beraber, MEFV geninde M694V/E148Q mutasyonlarının saptanmasıyla AAA tanısı konulmuştu. Hasta başlanan colchicum dispert 1.5 mg/gün tedavisine kısmi yanıt vermiş olduğu öğrenildi. 2010-2016 yılları arasında kolşisini düzensiz ve yetersiz dozda kullanan hastanın ayda 1-2 kez peritonit/artrit atakları olmaya devam etmişti. Son 1 yıldır karın ağrısı atakları karakter değiştirerek sürekli olmaya başlamıştı. Laboratuvar incelemelerinde akut faz reaktanlarında yükseklik dışında özellik saptanmadı (Tablo PS-026). Batın BT'de orta ileal anlarda yaklaşık 20cm'lik segmentte konsantrik duvar kalınlık artışı, çevre mezenterik ve omental yağlı dokuda yaygın heterojenite dansite artışları görüldü. Çekilen PET/CT'de mevcut lezyonlarda artmış FDG tutulumu saptandı (SUD max: 6.4-9.0; Şekil PS-026). Tanısal laparoskopik işlem sırasında karın

Tablo (PS-026): Laboratuvar bulguları.

Hemogram	Biyokimya	Tam idrar tahlili	
Lökosit 11000 10 ³ /ul	Bun 20 mg/dL	LDH 151 U/L	Ph 5.5
Nötrofil 9100 10 ³ /ul	Kreatinin 0.7 mg/dL	Crp 209 mg/L	Dansite 1015
Hgb 13.1 g/dl	Na 135 mmol/L	Sedimantasyon 93 mm/sa	Protein -
MCV 78 fl	K 4.2 mmol/	Prokalsitonin <0.005	Lökosit 1
Trombosit 416000 10 ³ /ul	Ca 9.1 mg/dL	IgG4 582 mg/dl	Eritrosit 1
	P 3.9 mg/dl	IgG4 104 mg/dl	
	Ürik asit 5.2 mg/dL	CEA 2.23 ng/mL	
	AST 21 U/L	Ca 19-9 1.51 ng/mL	
	ALT 26 U/L	AFP 1.17 ng/mL	
	ALP 100 U/L	ANA Negatif	
	GGT 60 U/L	Wright Negatif	
	LDH 151 U/L		



Şekil (PS-026): Kronik peritonit bulguları olan AAA olgusunda PET/BT'de mezenterde artmış FDG tutulumu.

çinde yaygın yapışıklıklar olduğu için, laparotomiye dönüldü. Laparotomi işlemi sırasında; barsak anslarının belirgin yapışıklık, omentumun enflame olduğu görüldü. Doku biyopsisi patolojisinde kronik inflamasyon bulguları görüldü. Hastada kronik enfeksiyonlar ve maligniteler dışlandığı için AAA bağlı kronik peritonit tanısıyla kolşisin 2 mg/gün dozuna çıkartıldı. Klinik ve laboratuvar olarak yanıt alınmayan hastanın tedavisine anakinra 100 mg/gün eklendi. Tedavinin 1 haftasında klinik ve laboratuvar olarak tam yanıt alındı ve devam eden tedavi ile şikayetleri düzeldi.

Sonuç: AAA 12–72 saat süren inflamasyon atakları ile karakterize bir hastalık olsa da, nadiren kronik inflamasyon bulguları görülebilir. Peritonda kronik inflamasyona bağlı kalınlaşma ve devamlılık gösteren assit bulguları daha önce bildirilmiş ise de, PET/BT ile batın içerisinde periton ve çevre yumuşak dokularda anlamlı düzeyde inflamasyon bulgularının devam ettiği ilk defa bu vaka ile bildirilmektedir. Anakinra tedavisi ile kronik inflamasyon bulgularında da düzelmeye saptanmış olması, bulguların aynı patogeneze mekanizması ile geliştiğini düşündürmektedir.

Anahtar sözcükler: AAA, kronik peritonit, PET/CT

PS-027

Tekrarlayan erizipel benzeri cilt lezyonu ile başvuran homozigot e148q mutasyona sahip ailesel Akdeniz ateşi olgusu

Sevcan Uğur¹, Cahit Kaçar²

¹Balikesir Atatürk Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Balikesir;

²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Antalya

Amaç: Ailesel Akdeniz ateşi(AAA) otozomal resesif, otoinflamatuar bir hastalıktır. Patogeneze MEFV gen mutasyonu sorumludur. Uzun yıllar tekrarlayan ateş yüksekliği ve uzun zamandır gezici atipik yerleşimli cilt lezyonları olan, E148Q homozigot mutasyonu olan, 62 yaşında AAA tanısı alan hastayı sunmayı planladık.

Olgu: 62 yaşında erkek hasta sağ ayak bileği cildi üzerinde kızamık, ağrılı şikayeti ile başvurdu. Öyküsünde bu şikayetlerinin 40 yıl önce başladığı, kollarda ve bacaklarda vücudunun değişik bölgelerinde tekrarladığı, 2–3 gün içinde kaybolduğu, son 10 gün içinde 2 defa tekrarladığı öğrenildi. Kızamık ve ağrılı cilt lezyonlarına 39–40°C'ye ulaşan ateş yüksekliği eşlik ediyormuş. Hastanın kilo kaybı, gece terlemesi olmamış. Enfeksiyon sorgulamasında özellik yoktu. Abdominal ağrı, artrit, plöretik vasıflı göğüs ağrısı öyküsü yoktu. Muayenede sol ayak bileği ön yüz ve lateral malleol üzerinde hiperemik, erizipel benzeri cilt lezyonu vardı. Laboratuvar incelemesinde ESR 26 mm/saat, CRP 7.77 mg/dL, lökosit $9.23 \times 1000/\text{mm}^3$, nötrofil $4.37 \times 1000/\text{mm}^3$, trombosit $228 \times 1000/\text{mm}^3$, kreatinin 0.91 mg/dL, Serum Amiloid A (SAA) 684 mg/L, genetik incelemesinde E148Q homozigot mutasyon pozitif. Kolşisin 0.5 mg 2x1/gün başlandı. Kolşisine yanıt alındı. Tekrarlayan ateş yüksekliği, tekrarlayan erizipel benzeri cilt lezyonlarının olması, genetik incelemede E148Q homozigot pozitifliğinin olması ve kolşisine yanıt vermesi nedeniyle AAA tanısı koyuldu ve takibe alındı.

Sonuç: AAA Türklere görülen en yaygın otoinflamatuar hastalıktır. Ateşin eşlik ettiği peritonit, plöretik ağrı, akut sinovit atakları ile karakterizedir. M694V, E148Q, M680I ve V726A Türklere en yaygın görülen mutasyonlardır. Kılıç ve arkadaşla-

rı en yaygın görülen semptomu ateş (%97.3), karın ağrısı (%96.6), artrit ve artralji (%43.2/63.7) en yaygın mutasyon ise M694V bulmuş. Bizim olgumuzda M694V mutasyonu yoktu. E148Q homozigot mutasyonu vardı. Karın ağrısı ve plöretik göğüs ağrısı ve eklem yakınmaları hiç olmamıştı. Sonuç olarak AA-A en yaygın görülen semptomlarının dışında tekrarlayıcı cilt erüpsiyonları ile seyredebilir, karın ağrısının ve plöretik göğüs ağrısının olmaması tanıda gecikmeye neden olabilir. Tekrarlayan cilt erüpsiyonların varlığında AAA ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

Anahtar sözcükler: Ailesel Akdeniz ateşi, E 148Q, tekrarlayan erizipel

PS-028

TNF-reseptörü ile ilişkili periyodik sendrom (TRAPS):

Aynı aileden 3 olgunun klinik özellikleri ve anakinra tedavisine yanıtı

Emin Oğuz, Murat Erdugan, Bahar Artım Esen, Murat İnanç, Lale Öcal, Ahmet Gül

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

Amaç: TNF-reseptörü ile ilişkili periyodik sendrom (TRAPS) nadir görülen, otozomal dominant geçişli, multisistemik otoinflamatuar bir hastalıktır. TNF reseptörünü kodlayan gendeki (TNFRSF1A) mutasyon sonucu ortaya çıkar. Klinik olarak diğer otoinflamatuar hastalıklardan daha uzun süren ateşli ataklara artralji, fassiit, göz ve eritemli deri bulguları eşlik eder. Bu sunumda aynı aileden 3 olgunun klinik özelliklerini ve anti IL-1 tedavisine yanıtları paylaşılmaktadır.

Yöntem: Kliniğimizce takip edilen ve klinik özellikleri nedeniyle TNFRSF1A mutasyon analizi ile tanı konulan 3 hastanın;

demografik verileri, klinik özellikleri, laboratuvar bulguları, anti IL-1 tedavisine yanıtları retrospektif olarak incelenmiştir.

Bulgular: TRAPS tanısı konulan 3 olgunun (baba kız ve erkek çocuğu) demografik ve klinik özellikleri Tablo PS-028'de verildi. Tanı konduğunda 29 yaşında olanın babanın ilk atağı 6 yaşındayken başlamıştı. Ayda 1–2 kez olan, 7–14 gün süren, sırtta başlayıp göbük etrafına yayılan karın ağrısı, alt/üst ekstremitelerde gezici karakterde, üzerindeki deride eritemin eşlik ettiği şiddetli kas ağrısı, konjunktivit ve 39–40°C ateş yüksekliğinin geliştiği atakları oluyordu. Bazı ataklara el bileği ve diz artrit eşlik etmekteydi. Laboratuvarında sürekli olan ve ataklar sırasında belirginleşen akut faz yanıtı saptandı. Hastanın 3 çocuğunun ikisinde TRAPS kliniği saptandı. Ayrıca, kendisinin 14 kardeşinin 2'sinde de benzer atak öyküsü mevcuttu. Annesi, babasında ve daha önceki kuşakların sorgulamalarında herhangi bir özellik saptanmadı. En büyük kız çocuğuna TRAPS tanısı 4 yaşındayken konuldu ve kızının ilk atağı 2 yaşındayken olmuştu. Ataklar 2–3 ayda bir olup, 7–14 gün sürüyordu ve konjunktivit ve periorbital ödem (Tablo PS-028) dışında, yaygın kas ağrısı ve karında cildinde eritemin eşlik ettiği, karın ağrısı atakları geliyordu. Genetik olarak 2. eksonda heterozigot p.Cys59Tyr (C30Y) mutasyonu saptanan hastalara anakinra tedavisi başlandı ve tedavi ile hem ataklar baskılandı, hem de akut faz yanıtının normale geldiği gözlemlendi.

Sonuç: TRAPS kliniği mutasyonların türüne göre değişken klinik seyir gösterebilmektedir. Sistein disülfid bağlarını bozan mutasyonların penetransının yüksek olduğu bilinmektedir. Bu ailede TRAPS kliniğinden sorumlu olan p.Cys59Tyr mutasyonu ile, ataklar indeks vakada 6 yaşında başlamışken, çocuklarında 7 aylık ve 2 yaşında iken ortaya çıkmıştır. Hastalığın seyrine etki eden çevresel ve diğer genetik faktörler henüz tam bilinmemektedir. IL-1 blokajına yanıt umut verici olup, devamlı tedavi

Tablo (PS-028): TRAPS hastalarının demografik ve klinik özellikleri.

İlk atak yaşı Tanı yaşı Cinsiyet	Hastalık süresi (yıl)	Atak süresi (gün) Atak sıklığı (ay)	Ateş Seroza Eklem Deri Kas	Göz MSS Amiloidoz	TNFRSF1A mutasyon CRP (bazal/ atak mg/L)	Tedavi	Yanıt
6 yaş 29 Erkek		23 Ayda 1–2	7–14 Peritonit Oligoartrit (el bileği, diz) Eritemin eşlik ettiği migratuar miyalji (üst/alt ekstremita, boyun)	Var (39–40°C) Baş ağrısı Yok	Konjunktivit p.Cys59Tyr heterozigot 81/167	Ekzon 2 100 mg/gün	Anakinra sonrası atak yok CRP 1 mg/L
2 yaş 6 Kadın	5	7–14 2-3 ayda 1	Var (39–41°C) Peritonit Yok Karın cildinde maküler eritem Yaygın miyalji	Konjunktivit periorbital ödem Baş ağrısı	Ekzon 2 p.Cys59Tyr heterozigot 5/180	Anakinra 2 mg/kg gün	Anakinra sonrası atak yok CRP 1 mg/L
7 aylık 3 Erkek	3	15–17 Ayda 1	Var (39–41°C) ? ? ? ?	Konjunktivit Periorbital ödem Yok	Ekzon 2 p.Cys59Tyr heterozigot 61/220	Anakinra 2 mg/kg gün	Anakinra sonrası atak yok CRP 1 mg/L

ihtiyacı, bu ailede olduğu gibi atakların ortaya çıkış yaşı, sıklık ve şiddetine göre belirlenmelidir.

Anahtar sözcükler: Anti IL-1, p.Cys59Tyr, TNF-reseptörü ile ilişkili periyodik sendrom

PS-029

Patogenezinde MEFV geni mutasyonlarının katkısının gösterildiği FMF dışı hastalık spektrumu genişlemektedir

Fulya Coşan¹, Özgün Melike Gedar²

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

Giris: Ailevi Akdeniz ateşi (FMF), otosomal resesif geçiş gösteren, otoinflamatuar bir hastalıktır. Hastalığa neden olan mutasyonların yer aldığı MEFV geni, 6. kromozomun kısa kolunda kodlanmakta ve 'pyrin' proteinini kodlamaktadır. 'Pyrin' innate immün yanıtta görevli inflammasome kompleksinde önemli bir role sahip bir proteindir. Bu mutasyonların hastalığa ne şekilde sebep olduğu tam olarak bilinmemekle birlikte, artmış IL-1 yanıtı ile ilişkili inflamasyon hastalıklarla ilgili bulgulara sebep olmaktadır. Bu genin inflamasyondaki kilit rolü nedeniyle inflammatuar hastalıklardaki etkisi özellikle FMF taşıyıcılığının sık görüldüğü toplumlarda araştırma konusu olmuştur. Bu çalışmada literatür taraması yapılarak, FMF dışı MEFV gen mutasyonları ile ilişkisinin gösterildiği belirtilen hastalıkların araştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem: 'Pubmed' arama motorunda, 'FMF', 'MEFV', 'Familial Mediterranean Fever' anahtar sözcükleri ile tarama yapılmıştır. Taramada elde edilen yayınlardan FMF hastalarını içe-

renler, olgu sunumları ve derlemeler dışlanmıştır. FMF dışı hastalıklarda, MEFV geni mutasyonlarının rolünün araştırıldığı 92 orijinal araştırma makalesi incelemeye dahil edilmiştir. 79 makalede mutasyon-hastalık ilişki saptanmıştır. Makaleler MEFV mutasyonlarının sıklığındaki ve hastalık ağırlığındaki etkisine yönelik sonuçları açısından değerlendirilmiştir.

Bulgular: MEFV geni ilişkisinin araştırıldığı FMF dışı hastalık gruplarına ait ayrıntılı bilgi Tablo PS-029'da sunulmuştur. İnflamatuar bağırsak hastalığı (IBH), Behçet hastalığı (BH), Henoch Schonlein purpurası (HSP), ankilozan spondilit (AS), PFAPA, juvenile idiyopatik artrit (JIA) ve iskemik kalp hastalığında (İKH), MEFV mutasyonları hem artmış sıklıkta bulunmuş, hem de ağır seyir ile ilişkisi gösterilmiştir. Seronegatif artrit (SNA), erişkin Still hastalığı (ESH), fibromiyalji, dismenore, kronik böbrek yetersizliği (KBY) ve hematolojik malignitelerde MEFV mutasyonları taşıyıcılık oranları yüksek bulunmuştur. Romatoid artrit (RA) ve SLE'de sıklık artışı saptanmamış olmakla birlikte, klinik seyir ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. MEFV geninin sıklığının veya etkisinin araştırıldığı, ancak ilişki saptanmadığı hastalıklar ise, gut hastalığı, romatizmal kalp kapak hastalığı, uveit, idiyopatik perikardit, tip 1 diabetes mellitus ve osteoartritir.

Sonuç: MEFV geni mutasyonlarının taşıyıcılığının yüksek olduğu toplumlarda, bu mutasyonların inflammatuar hastalıkların ortaya çıkmasında veya hastalık aktivitesini artırmasındaki etkileri, gerek amiloidoz gelişiminin önlenmesinde, gerek dirençli aktiviteli olgularda veya yüksek akut faz yanıtı olgularda kolisinin tedavie eklenmesi açısından önem taşımaktadır.

Anahtar sözcükler: Ailevi Akdeniz ateşi, FMF, inflamasyon, MEFV geni

Tablo (PS-029): MEFV geni ilişkisinin araştırıldığı FMF dışı hastalıkları içeren makalelerin dağılımı ve bulguları.

Hastalık	Makale sayısı	MEFV gen mutasyonu sıklığında artış saptanan makale sayısı	MEFV gen mutasyonlarının hastalık ağırlığına etkili olduğunun gösterildiği makale sayısı	Sıklık veya etki saptanmayan
IBH	12	5	4	3
BH	11	7	3	1
HSP	8	7	5	-
AS	7	5	3	-
PFAPA	6	4	4	-
JIA	4	4	2	-
RA	3	0	3	-
ESH	3	1	0	-
SLE	3	0	3	-
IKH	2	2	1	-
SNA	2	2	Bilgi yok*	-
Fibromiyalji	2	2	1	-
Dismenore	2	1	Bilgi yok	1
Hematolojik maligniteler	9 [†]	2	Bilgi yok	7
Epilepsi	2	2	Bilgi yok	-
Poliarteritis nodosa	1	1	Bilgi yok	-
Tekrarlayan oral aft	1	1	Bilgi yok	-
KBY	1	1	Bilgi yok	-

*Makalede mutasyonların hastalık ağırlığına etkisi araştırılmamıştır [†]MM(2), AML (2), MDS (2), PV (1), ALL (2) [Akut lenfoblastik lösemi (ALL), multipl myelom (MM), Myelodisplastik sendrom (MDS), polistemia vera (PV)].

PS-030

Jüvenil idiyopatik artritle hastaların yıllık maliyeti

Özge Altuğ Gücencmez¹, Bengü Serpen², Ceyhan Açarı², Melih Kaan Sözmén³, Balahan Makay¹, Şevket Erbil Ünsal²

¹Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Hastalıkları Kliniği, Çocuk Romatoloji Bölümü, İzmir; ²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Romatoloji Bilim Dalı, İzmir; ³İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Halk Sağlığı Anabilim Dalı, İzmir

Amaç: Jüvenil idiyopatik artritte (JİA) tedavi; medikasyon, hospitalizasyon, rehabilitasyon gibi birçok farklı yöntemi içermektedir. Bu çalışmanın amacı, JİA'da tedavi maliyetlerini belirlemek ve biyolojikler gibi yeni tedavilerin hastalık gidişatını ve hastane harcamalarını nasıl etkilediğini belirlemektir.

Yöntem: Bu çalışma Mart 2015–Mart 2016 tarihleri arasında Dokuz Eylül Üniversitesi, Pediatrik Romatoloji Bilim Dalı'nda yürütüldü. Uluslararası Edmonton 2001 kriterlerine göre tanı almış ve en az bir yıldır izlenen 106 JİA hastası çalışmaya dahil edildi. Bu hastaların verileri retrospektif olarak değerlendirildi ve takip periyodu açısından doğrudan maliyet hesaplandı. Klinik veriler hasta dosyalarından elde edilirken, maliyet ile ilgili verilere Probel Hastane Bilgi Yönetimi Sistemi'nden erişildi. Her hasta için sosyodemografik ve klinik bilgiler, ilaçlar ve yıllık tıbbi maliyet ile ilgili bilgiler yapılandırılmış bir forma kaydedildi.

Bulgular: Hastaların %58.5'i (n=62) kadın, %41.5'i (n=44) erkekti. Ortalama yaş 12.0±4.3 yıldır. Hastaların %34.0'ü (n=36) oligoartiküler JİA, %28.3'ü (n=30) poliartiküler JİA, %22.6'sı (n=24) entezitle ilişkili artrit (ERA), %8.5'u (n=9) psoriyatik artrit ve %6.6'sı (n=7) sistemik JİA alt tipindeydi. Doğrudan yıllık maliyetin %88.3'ü (453.244 TL) medikasyona ait bulundu. Toplam doğrudan medikal maliyet ERA açısından en yüksek saptandı (kişi başına=7.742±9.891 TL). Biyolojik ilaç kullanan hastalar için yıllık maliyet kişi başına 10.451 TL olarak hesaplanırken, biyolojik dışı ilaçlar kullanan hastalar için bu miktar kişi başı 1.472 TL olarak belirlendi.

Sonuç: JİA'lı hastalarda toplam doğrudan maliyet açısından en fazla payı medikasyon oluşturmaktadır. Sonuçlarımız bu konuda daha önceden yapılmış çalışmalar ile uyumludur. Bu sonuç, son yıllarda tedavide kullanılan biyolojik ajanlara atfedilebilir. Tedavi giderlerinin etkinliği ile ilişkili, daha fazla hasta ve homojen hastalık alt gruplarını içeren prospektif çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar sözcükler: Jüvenil idiyopatik artrit, maliyet, medikasyon

PS-031

Otoinflamatuvar hastalığa sahip 2 yaş altı çocuklarda kanakinumab tedavisi

Betül Sözeri¹, Sezgin Şahin², Kenan Barut², Amra Adroviç², Neşe İnan³, Serhan Sevgi³, Özgür Kasapçopur²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Kliniği, İstanbul; ²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatrik Romatoloji Anabilim Dalı, İstanbul; ³Novartis İlaç, Medikal Departman, İstanbul

Amaç: Proinflamatuvar bir sitokin olan IL-1, düzeyindeki anlamlı artışın saptanması ile kriyopirin-ilişkili periyodik sendromlar

(CAPS), hiper IgD sendromu (HIDS), ailevi akdeniz ateşi (FMF) ve sistemik juvenile idiyopatik artrit (sJIA)'i de içeren çok sayıda otoinflamatuvar hastalığın patogenezi anlaşılmıştır. Kanakinumab, spesifik olarak IL-1, 'yi inhibe eden geniş bir yelpazede yer alan inflamatuvar hastalıkların tedavisinde endike insan monoklonal antikorudur (mAb). Kanakinumab CAPS ve sJIA hastalığı olan 2 yaş ve üstü çocuklarda güvenli kullanım için endikedir. Bu vaka raporunun amacı kanakinumab'ın etkililiği ve güvenliliğinin 2 yaş altındaki çocuklarda değerlendirilmesidir.

Olgu Sunumları: İki farklı pediatrik romatoloji merkezinden birbiri ile ilişkisiz otoinflamatuvar hastalığa sahip 8 vaka (4sJIA, 2 NOMID/CINCA, 1 HIDS, 1 FMF ve inflamatuvar bağırsak hastalığı) rapor edilmiştir. Tüm hastalar 24 aylıktan küçüktür ve ilaçlarını endikasyon-dışı Sağlık Bakanlığı'nın onayı ile temin etmişlerdir. Bu vaka raporunda, her 4–8 haftada bir kez subkutan (3–6 mg/kg) kanakinumab kullanan 24 aylıktan küçük (9–23 ay; ort. yaş= 18.6 ay) 8 hasta (5 kız, 3 erkek) analiz edilmiştir. 8 hastanın 6'sı daha önce ortalama medyan 55 gün (1–150 gün) anakıra ile tedavi edilmiştir. Ortalama medyan takip dönemi 20 aydır. Yedi hasta tam yanıt ulaştırırken, 1 hastada yan etki nedeni ile ilaç değişikliği yapılmıştır. sJIA, HIDS, NOMID/ CINCA'lı 4 hastada (olgu 1, 2, 4 ve 5) tedavi ve takip dönemlerinde klinik ve laboratuvar parametrelerin kalıcı optimal yanıtının sağlanması nedeni ile doz ayarlamasına gerek kalmamıştır. Diğer üç vakada ise akut faz reaksiyonunun yüksekliğinin sürmesi nedeni ile en az bir doz modifikasyonu uygulanmıştır. Tedaviye uyum yüksek bulunmuştur ve vakaların hiçbirinde enjeksiyon yeri reaksiyonuna rastlanmamıştır. Sadece bir hastada (olgu 2) hasta 20 aylıkken pnömoni olmuş ve antibiyotikle tedavi edilerek, enfeksiyon tam olarak iyileşene kadar kanakinumab tedavisi ertelenmiştir.

Sonuç: Bu vaka serisinde otoinflamatuvar hastalığa sahip 2 yaş altındaki pediatrik hastalarda kanakinumab tedavisine yanıt bakılmıştır. Kanakinumab, çeşitli otoinflamatuvar hastalığı bulunan bu yaş grubundaki hastalarda etkili ve güvenli bulunmuş, iyi tolere edilmiştir.

Anahtar sözcükler: Kanakinumab, iki yaş altı, otoinflamatuvar hastalık

PS-032

İki yaş altı başlangıçlı FMF hastalarının karakteristik özellikleri

Betül Sözeri¹, Neşe İnan², Tuğba Demircan Bilen¹, Gülşah Şenay Karagöz¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Romatoloji Kliniği, İstanbul; ²Novartis İlaç, Medikal Departman, İstanbul

Amaç: Ailevi Akdeniz ateşi (FMF) otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. Klinik semptomların %90'ı 20 yaş, %60'ı ise 10 yaşından önce başlar. İleri yaşlarda hastalığın başlangıcı oldukça nadirdir. FMF ilişkili semptomlar genellikle çocuk hastaların konuşmaya başladığı 2 yaşından sonra not edilmektedir. Bu çalışmada semptomları 2 yaş altında başlayan hastaların klinik özelliklerinin belirlenmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Son 6 ayda (Haziran–Aralık 2016) pediatrik romatoloji kliniğine refere edilen FMF hastalarının dahil edildiği retros-

pektif, tek merkezli çalışma. Hastaların başlangıç ve hastalık sürecindeki tüm demografik bilgileri, aile hikayesi, laboratuvar testleri, MEFV geni mutasyon analizleri bilgi-işlem veritabanından elde edilmiştir. Klinik, demografik, genetik gibi hastalık değişkenleri ilk atağı 2 yaş ve altında geçiren (Grup I) veya 3–16 yaş arasında (Grup II) geçiren iki grup arasında karşılaştırılmıştır.

Bulgular: 194 FMF hastasının 35 (%18)'i ≤ 2 yaş ilk atağı geçirirken (grup I), (medyan 19 ay, IQR=12) olarak saptanmıştır. 159 (%82) FMF hastasında ise ortalama hastalık başlangıç yaşı 66.8 ± 46.2 ay (medyan 58 ay, IQR=48) olarak bulunmuştur. FMF klinik manifestasyonlar iki grup arasında karşılaştırılabilir bulunmuş, fakat tanıdaki gecikme erken başlangıçlı grupta grup II ile kıyasla (33 ± 28 ay vs. 27 ± 31 ay) daha uzun sürmüştür ($p < .001$). Aile hikayesi iki grupta da benzer olmakla birlikte, grup I'de daha fazla saptanmıştır (%79 vs. %70) ($p > 0.001$). Ateşin süresi ve aylık atak sıklığı iki grupta benzer bulunmuştur (2.70 ± 0.80 gün vs 2.79 ± 1.19 , $p = 0.73$ ve 1.49 ± 1.09 vs 1.63 ± 1.16 , $p = 0.53$). Tüm klinik manifestasyonlar her iki grupta da benzer saptanmıştır. Homozigot M694V mutasyonu Grup I'de daha yüksek saptanmıştır (%17 vs. %0.4, $p = 0.15$). Atak kontrol için kullanılan kolşisin dozu Grup I'de 0.82 ± 0.4 mg/gün iken grup II'de 0.9 ± 0.2 mg/gün olarak belirlenmiştir. Kolşisin yanıtı olmayan 7 hastanın (%0.6) çoğu Grup I'de saptanmıştır (%14 vs. %4, $p = 0.029$).

Sonuç: Erken başlangıçlı FMF M694V homozigot mutasyonu ve artmış hastalık şiddeti ile ilişkili bulunmuştur. Romatolojistler ve pediatristler özellikle endemik bölgelerde tanıda gecikmeye neden olabilecek, erken evrede FMF hastalığının başlayabileceğinin farkında olmalıdırlar.

Anahtar sözcükler: FMF, ailevi Akdeniz ateşi, hastalık başlangıcı

PS-033

Kronik tekrarlayan multifokal osteomyelit, 2 olgu sunumu: Ailesel Akdeniz ateşi ile ilişkili olabilir mi?

Deniz Gezgin Yıldırım¹, Necla Buyan¹, Hakan Atalar², İpek Işık Gönül¹, Sevcan Bakkaloğlu Ezgü¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Ankara;

²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Ankara; ³Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: Kronik tekrarlayan multifokal osteomyelit (KTMO) kemik ağrısı ve ateşin gözlemlendiği alevlenme ve iyileşme dönemleri ile karakterize otoenflamatuvar bir hastalık olup, sıklıkla diğer enflamatuvar hastalıklarla ilişkili olarak görülür. Burada ailevi Akdeniz ateşi (AAA) ile birliktelik gösteren iki KTMO olgusu sunulmuştur.

Olgu 1: 11 yaşında erkek hasta sağ köprücük kemiğinde şişlik, ağrı şikayeti ile başvurdu. Öyküsünden iki yıldır sağ klavikula medialinde antibiyotik tedavisine yanıtı olmayan osteomyelit atakları olduğunu öğrenildi. Amca ve halasının AAA olan hastanın ateşli ataklarında serözite rastlanmamıştı. Fizik muayenesinde boy ve kilo 3. persentildeydi, sağ klavikula medialinde şişlik ve hassasiyet vardı. Laboratuvarında ılımlı akut faz belirteç yüksekliği saptandı. İmmün yetmezlik paneli, tüberküloz ve maligniteye

yönelik yapılan incelemeler negatifti. Patolojide kronik osteomyelit gözlemlendi. MEFV analizinde M694V/E148Q birleşik heterozigot mutasyon saptandı. Kemik sintigrafisinde klavikula dışı etkilenen bölge izlenmedi. KTMO tanısı ile naproksen başlandı. Kolşisin eklendi. Altı aylık izleminde akut faz yanıtı alındı ve klinik geriledi.

Olgu 2: 13 yaşında erkek hasta sol omuz ve dizde şişlik, ağrı, ateş şikayeti ile başvurdu. Öyküsünde 6 yaşında perikardiyal efüzyon, 8 yaşında sol omuz ve sağ dizde şişlik nedeni ile hastane yatışı olduğu öğrenildi. Soy geçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde sol diz ve sol omuzda artrit mevcuttu. Akut faz belirteçlerinde yükselme izlenen hastanın abse kültürleri steril ve histolojik incelemeleri kronik osteomyeliti desteklemekteydi. Kemik iliği biyopsisi, immün yetmezlik ve otoimmün seroloji tetkikleri normaldi. MEFV analizinde M680L/M694V birleşik heterozigot mutasyon saptandı. Antibiyotik tedavilerine yanıtı olmayan hastada KTMO düşünülerek naproksen, kolşisin ve metotreksat tedavisi başlandı. 9 aydır klinik ve radyolojik remisyonda bulunulmaktadır.

Sonuç: KTMO olgularının %25'inde palmoplantar püstülozis, enflamatuvar barsak hastalıkları gibi diğer enflamatuvar hastalıklar görülebilir. AAA hastalarında da poliarteritis nodoza, IgA vaskülit, juvenil romatoid artrit gibi enflamatuvar hastalıklar sık iken, KTMO ile birlikteliği daha nadirdir. KTMO hastalarında, bazı klinik ve laboratuvar bulguları benzerlik gösterebilse de, AAA hastalığı bulguları dikkatle sorgulanmalı ve şüphe edilen olgularda genetik inceleme yapılmalıdır.

Anahtar sözcükler: Kronik, tekrarlayan, multifokal, osteomyelit

PS-034

Ailevi Akdeniz ateşi tanısında serum amiloid A: Ne kadar önemli?

Kübra Öztürk¹, Zelal Ekinci²

¹Cengiz Gökçek Kadın Doğum ve Çocuk Hastanesi, Çocuk Romatoloji Bölümü, Gaziantep; ²Kadıköy Florence Nightingale Hastanesi, Çocuk Romatoloji Bölümü, İstanbul

Amaç: Ailevi Akdeniz ateşi (AAA), ateşin eşlik ettiği seröz membranların tekrarlayan inflamasyonu ile karakterize otoenflamatuvar bir hastalıktır. Hastalıkla ilişkili mutasyonlar patojenik, hastalıkla ilişkisi belirsiz ve tek nükleotid polimorfizmi olarak sınıflandırılmıştır. Ataklar sırasında akut faz belirteçlerinin (AFB) yükseldiği bilinmektedir.

Amaç: Bu çalışmada serum amiloid A'nın (SAA) ve diğer AFB'nin atak ve atak dışı dönemdeki düzeyleri ile genetik mutasyonlar ve hastalık şiddet skorları arasındaki ilişki araştırılmıştır.

Yöntem: Kocaeli Üniversitesi Çocuk Romatoloji bilim dalında takip edilen, SAA düzeyi bakılmış; fakat henüz tedavi edilmemiş 120 hasta geriye dönük olarak incelenmiştir. Hastalar SAA düzeyinin bakıldığı döneme göre atak veya atak dışı olarak ikiye ayrılmıştır. SAA ile birlikte hastalarda eritrosit sedimentasyon hızı (ESH), C reaktif protein (CRP) ve fibrinojen düzeyleri de bakılmıştır. Hastalık şiddetini belirlemek için Mor ve Pras skorları kullanılmıştır. 109 hastanın genetik çalışması yapılmıştır. Genetik mutasyon sonuçları Shinar ve ark. nin belirlediği gibi

patojenik, hastalıkla ilişkisi belirsiz ve tek nükleotid polimorfizmi sınıflamasına göre gruplandırılmıştır.

Bulgular: Seksen beş hasta atak dışı, 35 hasta atak döneminde değerlendirilmiştir. Atak sırasında AFB' nin ortanca değerleri: SAA 170 mg/L, CRP 6.14 mg/dl, fibrinojen 4.92 g/L, ESH 34 mm/sa iken atak dışı dönemde SAA 26.4 mg/L, CRP 0.3 mg/dl, fibrinojen 3.34 g/L, ESH 10 mm/sa saptandı. SAA ve CRP'nin duyarlılık, özgüllük, pozitif ve negatif prediktif değerleri sırası ile; %94, %25, %34, %91 ve %97, %57, %48, %98 idi. Sperman korelasyon analizi ile SAA ve CRP arasında anlamlı ilişki bulundu. Hastalık şiddet skorları ile SAA düzeyleri arasında bir ilişki saptanmadı. Son olarak mutasyon gruplarına göre SAA düzeyleri arasında anlamlı bir farklılık bulunmadı.

Tablo (PS-034): Mutasyon gruplarına göre SAA'nın atak ve atak dışı dönemdeki ortanca düzeyleri.

Mutasyon	Atak dönemi	Atak dışı dönem
Mutasyon yok	81.45 mg/L	34.7 mg/L
Patojenik mutasyon	149 mg/L	29.8 mg/L
İlişkisi belirsiz mutasyon	331.5 mg/L	10.78 mg/L
Tek nükleotid polimorfizmi	74 mg/L	12.6 mg/L

SAA normal değeri < 10 mg/L.

Sonuç: Sonuç olarak SAA ve CRP, AAA atağını göstermede oldukça duyarlı tetkiklerdir. Fakat düşük özgüllüğü nedeni ile SAA'nın AAA tanısı koymada tek başına kullanılması mümkün görünmemektedir. Ayrıca SAA'nın hastalık şiddet skorları ve patojenik mutasyonlarla korelasyonunun bulunmaması bu belirtecin hem tanı hem de takipte sanıldığı kadar önemli olmadığını düşündürmektedir.

Anahtar sözcükler: AAA, hastalık şiddeti, serum amiloid A

PS-035

Renal transplantlı olguda anakinra kullanılır mı?

Belkis Nihan Coşkun¹, Burcu Yağız², Selime Ermurat², Yavuz Pehlivan², Ediz Dalkılıç²

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

Amaç: Otoinflamatuvar hastalıklar tekrarlayan ateş, poliserözit, döküntü atakları ile ortaya çıkan bir grup hastalığa verilen ortak isimdir. Bu vakada otoinflamatuvar hastalık düşünülen, interlökin-1 (IL-1) reseptör antagonisti anakinra kullanılan renal transplantlı olguyu sunmayı amaçladık.

Olgu: Kırk yaşında kadın hastada hipertansiyona bağlı renal yetmezlik nedeniyle 3 yıl hemodiyalize girmiş. Annesinden 2008 yılında renal transplant yapıp sorunsuzca takip edilmiş. Mikofenolat mofetil, takrolimus, prednizolon (PRD) 15 mg almasına rağmen son 6 aydır yaklaşık 3 haftada bir olan el bileklerinde ve dizinde artrit gelişmesi, ateş yüksekliği olması nedeniyle romatolojiye yönlendirildi. Ekim 2014'te ayak bileğinde şişlik olduğu, ürik asit düzeyinin yüksek saptandığı gut düşünüldüğü öğrenildi. Takibinde allopürinol verilmiş. Artriti tekrarlayanca hidroklorokin verilmiş. Bu tarihten sonra aralıklı ola-

rak ateş, artrit (el küçük eklemlerinde, dizde ve ayak bileğinde) ve döküntü atakları ile pek çok kez acil servise başvurduğu görüldü. İnfektif endokardit, tüberküloz, lenfoma ve diğer maligniteler araştırıldı. Ekokardiyografide verrü, vejetasyon saptanmadı. Boyun, torako-abdomino-pelvik bilgisayarlı tomografisi normaldi. Kan, idrar, boğaz kültüründe üreme yoktu. Ağustos 2016'da 15 mg PRD'ye rağmen ellerde ve ayak bileklerinde artrit, ateş mevcuttu. Laboratuvarında sedimantasyon: 102/h CRP: 23.5 mg/dl (0-0.5 mg/dl), kreatinin: 0.9, ALT: 10, lökosit: 23800, Hgb: 9.3 Plt: 271000, ANA: Negatif, ANA profil negatif, PPD: 0 mm (2 kez), protein elektroforezi normal, MEFV gen mutasyonu negatif, brucella ve Q fever negatif, prokalsitonin: negatif, ferritin: 1664 (önceki bakılan 1444), serum Amiloid A:174 (<6.8 mg/L), TİT: Protein negatif WBC: 0, RBC: 0 saptandı. Tekrarlayan ateş, artrit ve döküntü atakları olan, atakları 3 günde kendiliğinden gerileyen, ferritin yüksekliği olan hastada otoinflamatuvar hastalık düşünüldü, anakinra 100 mg sc 1x1 tedavisi başlandı. Takibinde ateş ve artrit görülmeyen hastanın ataksız olarak takibine devam edilmektedir.

Sonuç: Otoinflamatuvar hastalığı olan hastalarda anakinra'nın kullanılması ile son dönem böbrek yetmezliği görülme sıklığı azalmış olsa da, hala nispeten yaygındır. Renal transplantasyon sırasında ve sonrasında anti-IL-1 tedavisinin kesilmesi çoğu hastada hastalık aktivasyonuna neden olabileceğinden literatürde operasyon sırasında ve sonrasında sorunsuzca devam edilen vakalar mevcuttur.

Anahtar sözcükler: Renal transplant, Anakinra, otoinflamatuvar hastalık

PS-036

Ailevi Akdeniz ateşi hastalarında persistan akut faz yüksekliği sıklığı

Özkan Varan¹, Hamit Küçük², Hakan Babaoğlu¹, Mehmet Akif Öztürk¹, Şeminur Haznedaroğlu¹, Berna Göker¹, Abdurrahman Tufan¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Erzurum

Amaç: Ailesel Akdeniz ateşi (FMF) olan hastaların takibinde eritrosit sedimantasyon hızı (ESR) ve C-reaktif protein (CRP) en yaygın kullanılan akut faz reaktanlarıdır. Kural olarak, CRP FMF atakları sırasında artar, ancak atak dışı dönemlerde normal değerlere döner. FMF hastalarında, atak dışı dönemlerde kalıcı olarak yükselmiş akut faz reaktanları zaman zaman görülebilir ve amiloidoz gelişiminde bir risk oluşturduğu düşünülmektedir. Bazı yazarlar bu tür hastalarda amiloidozu önlemek için IL-1 antagonistlerinin kullanılmasını önermektedir. Bu çalışmada, FMF hastalarında persistan akut faz yüksekliği sıklığını ve nedenlerini ve bu hastaların 5 yıllık takibinde amiloidoz gelişim riskini araştırmayı amaçladık.

Yöntem: FMF hastalarından oluşan kohortun veriler analiz edildi. Persistan CRP yüksekliği normal değerlerden daha yüksek değerler olarak tanımlandı ve artmış ESR>20 mm / saat olarak tanımlandı ve ardışık kontrollerde yükseklik devam eden hastalar persistan akut faz yüksekliği olarak tanımlandı. Her hastanın ayrıntılı öykü ve fizik muayene kaydı incelendi.

Bulgular:FMF kohortunda bulunan 567 hasta incelendi. 147 hastanın 5 yıl ve üzerinde yıllık düzenli takiplerine geldikleri saptandı. 5 yıl ve üzerinde yıllık düzenli takibe gelen hastalarda 36'sında persistan akut faz yüksekliği saptandı. Bu 36 hastanın 4'ünde (%11.1) takiplerinde amiloidoz geliştiği saptandı. Bu 4 hastanın ortalama CRP değerleri normalin 2 katının üzerinde olduğu belirlendi. 5 yıl ve üzerinde düzenli takibe gelen hastalarda 111'inde persistan akut faz yüksekliği yoktu. Bu hastaların 2'sinde (%1.8) takiplerinde amiloidoz geliştiği saptandı. Amiloidoz gelişen hastaların tamamı kolşisin düzenli ve yeterli dozda kullanan hastalardı. FMF kohortunda bulunan 567 hastanın 127'sinde (%22.4) persistan CRP yüksekliği mevcuttu. Bu hastaların 71'inin (%55.9) sık FMF atağı geçirdikleri belirlendi. 31 hastanın (%24.4) aksiyel spondiloartrit hastası olduğu ve aktif hastalık bulguları olduğu saptandı. Bu hastaların 15'inde akut faz yüksekliğini açıklayacak bir neden saptanamadı. Persistan akut faz yüksekliği olan hastaların 67'inde (%52.7) CRP değerlerinin dalgalı seyrettiği saptandı. FMF aktif hastalarda dalgalı CRP yüksekliğinin istatistiksel olarak daha fazla olduğu saptandı (p=0.01).

Anahtar sözcükler: FMF, persistan akut faz yüksekliği, amiloidoz

PS-037

Ailevi Akdeniz ateşine ikincil gelişen üç pediatrik amiloidoz olgusu

Mustafa Çakan¹, Nuray Aktay Ayaz¹, Şerife Gül Karadağ¹, Gonca Keskindemirci¹, Sevgi Yavuz², Aysel Kıyak²

¹Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, İstanbul; ²Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İstanbul

Olgu 1: 7 yaşında erkek hasta son 1 yılda 2 kez olan ateş ve karın ağrısı şikayeti ile başvurdu. İki kuzeninde AAA tanısı mevcuttu ve 2 kardeşi amiloidoz nedeniyle kaybedilmişti. Tanıdan 1.5 yıl sonra proteinüri tespit edildi. Renal biyopside yaygın amiloid birikimi gözlemlendi. Kolşisin tedavisine anakinra eklendi ve 1 yıl sonra kanakinumab tedavisine geçildi. Olgu 2 yıldır kanakinumab tedavisi almaktadır ve proteinüride belirgin düzelme saptanmıştır.

Olgu 2: 6 yaşında erkek hasta bilateral ayak bileklerinde artrit nedeniyle başvurdu. 6 ay öncede 5 gün süren artrit atağı geçiren hastada aile tekrarlayan ateş ve karın ağrısı atakları tariflemiyordu. Baba, amca ve kız kardeşinde AAA tanısı mevcuttu. MEFV analizinde M694V homozigot mutasyon saptanan has-

taya kolşisin tedavisi başlandı. Kontrollere gelmeyen ve kolşisini kullanmayan hasta 3 yıl sonra anazarka tipi ödem ile başvurdu. Hipoalbuminemi, masif proteinüri, bozulmuş böbrek fonksiyon testleri ve böbrek biyopsisinde amiloidoz saptandı. Kolşisin ve anakinra tedavisi başlandı. Anakinra tedavisi 1 yıl kullanıldı ancak proteinüride düzelme saptanmadığı için tosilizumab tedavisine geçildi. 9 aylık tosilizumab tedavisi ile böbrek fonksiyon testlerinde ve albümin düzeyinde düzelme gözlenen iken proteinüride belirgin düzelme saptanmadı.

Olgu 3: 4 yaşında başlayan, her ay 2-3 gün süren ateş, karın ağrısı, göğüs ağrısı ve artrit atakları olan ve 5 yaşında AAA tanısı konulan ancak düzenli kontrollere gitmeyen ve düzensiz kolşisin kullanımı olan 14 yaşında erkek hasta kliniğimize başvurdu. 16 yaşında masif proteinüri ve böbrek biyopsisinde amiloidoz saptandı. 6 ay süre ile anakinra kullanılan hastada proteinüride belirgin düzelme gözlenmediği için tosilizumab tedavisine geçildi. 9 aylık tosilizumab tedavisi ile proteinüride belirgin regresyon saptandı. Olgu 3 tipik AAA atakları tariflese de olgu 1 ve 2 AAA'da daha az gözlenen fenotip 2'yi, ayrıca 2. ve 3. olgular düzenli kolşisin kullanımının önemini hatırlatmaktadır. IL-1 antagonistleri ile beklenen düzelme gözlenmeyen amiloidoz olgularında tosilizumab seçilmiş olgularda alternatif olabilir.

Anahtar sözcükler: Ailevi Akdeniz ateşi, amiloidoz, çocuk

PS-038

İlk bulgusu steroid dirençli uzamış febril myalji olan ailevi Akdeniz ateşi olgusu

Mustafa Çakan, Şerife Gül Karadağ, Nuray Aktay Ayaz, Gonca Keskindemirci

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

Amaç: Uzamış febril myalji sendromu (UFMS) Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA)'nin nadir gözlenen ağır bir bulgusudur. Birkaç haftayı geçen ateş ve yaygın kas ağrıları ile karakterizedir. Kolşisin UFMS tedavisinde etkisiz iken vakaların tama yakını steroid tedavisine dramatik yanıt vermektedir. İlk bulgusu UFMS olan, steroid tedavisine yanıtız ve anakinra tedavisi ile dramatik yanıt gözlenen olgu sunulmuştur.

Olgu: Beş yaşında kız hasta 2 haftadır var olan ateş, karın ağrısı ve yaygın kas ağrıları nedeniyle kliniğimize refere edildi. Tekrarlayan ateş, karın ve göğüs ağrısı tariflenmeyen olgunun ailesinde AAA hikayesi yoktu. Fizik muayenede tüm kas gruplarında belirgin hassasiyet mevcuttu. Yaygın myaljiden dolayı yürüyemeyen hastanın derin tendon refleksleri normaldi. Laboatuvar incele-

Tablo (PS-037): Olguların laboratuvar değerleri ve MEFV gen analizi sonuçları.

laboratuvar	Olgu 1	Olgu 1	Olgu 2	Olgu 2	Olgu 3	Olgu 3
CRP (mg/L)	324	0.4	71	0.2	46	0.4
SAA (mg/L)	35	3	191	3.2	74	1.9
ESR (mm/st)	84	7	134	6	70	8
Proteinüri (mg/gün)	2400	203	3000	2500	4900	680
Albümin (mg/dl)	1.8	3.9	1.2	3.1	3.8	4
MEFV	M694V homozigot		M694V homozigot		M694V homozigot	

mesinde anemi (Hg: 9.9 g/dl), lökositöz (lökosit:18.400/mm³) ve belirgin akut faz yanıtı yüksekliği mevcuttu (CRP: 226 mg/L, ESH: 75 mm/st, SAA: 560 mg/L). Kas enzimleri, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal sınırlarda idi. Olgumuzda öncesinde AAA tanısı olmasa da mevcut tablo UFMS'a benzetildi ve olası enfeksiyöz ve malign nedenler ekarte edildikten sonra kolşisin ve yüksek doz pulse steroid (30 mg/kg/gün, 3 gün) başlandı ve devamında prednizolon (2 mg/kg/gün) kullanıldı. Steroid tedavisinin birinci haftasında klinik ve laboratuvar bulgularında düzleşme gözlenmeyen olguda anakinra (5 mg/kg/gün/sc) tedavisi başlandı. İlk doz anakinra sonrası kas ağrıları dramatik düzeldi ve laboratuvar değerleri bir kaç gün içinde normaleşti. MEFV analizinde homozigot M694V mutasyonu saptandı. Steroid tedavisi ikinci haftada ve anakinra tedavisi birinci ayında kesildi. Olgumuz 1 yıldır sorunsuz takip edilmektedir.

Sonuç: Nadir olarak gözlenen de uzamış febril myalji sendromu AAA'nın ilk bulgusu olabilir. Steroid dirençli UFMS tedavisinde anakinra etkili gözükmemektedir.

Anahtar sözcükler: Ailevi Akdeniz ateşi, çocuk, uzamış febril myalji sendromu

PS-039

Ailevi Akdeniz ateşi ve diğer otoinflatuar hastalıklar için atak takibi ve tedavi uyumunu arttırmada kolay bir yöntem: FMF AID günlüğü uygulaması

Abdurrahman Tufan, Özkan Varan, Hamit Küçük, Hakan Babaoğlu, Serdar Can Güven, Duygu Tecer, Şeminur Haznedaroğlu, Berna Göker, Mehmet Akif Öztürk
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: İçinde ailesel Akdeniz ateşininde (FMF) olduğu otoinflatuar hastalıklar (AID); ateş, serozit, kas iskelet sistemi ve

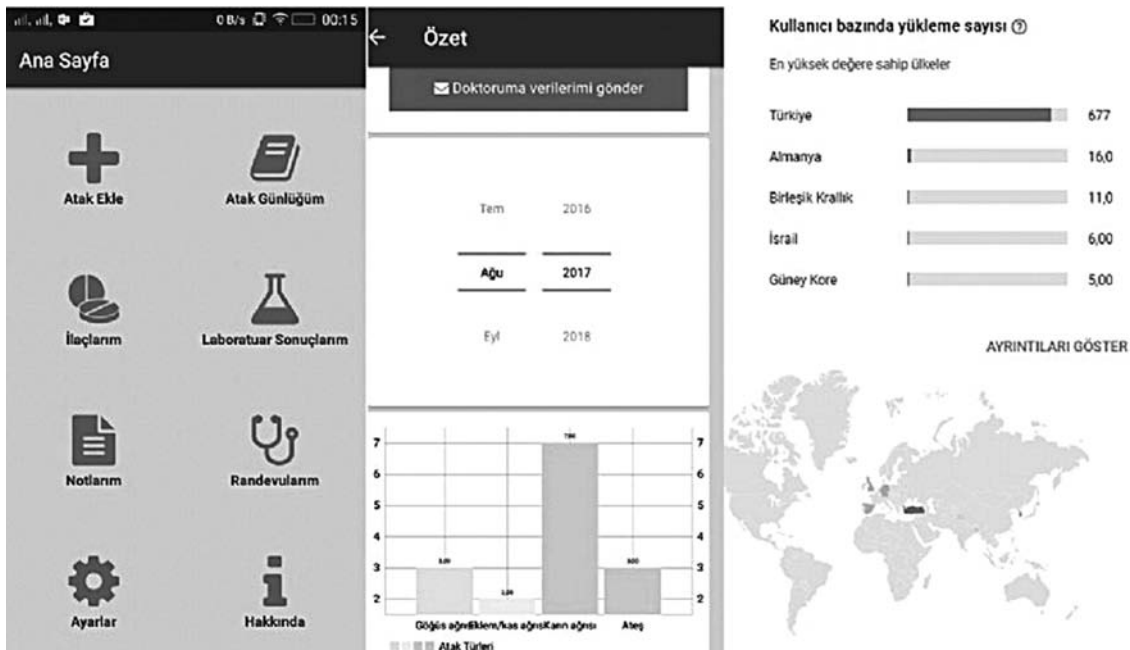
cilt başta olmak üzere birçok sistemde ataklar şeklinde bulgular vermektedir. Son yıllarda birçok yeni tedavinin ortaya çıkması "hedefe yönelik tedavi" uygulamasına imkân tanımıştır. Ancak ataklar şeklinde gelen hastalıklarda hastalık aktivitesinin takibi kolay olmamaktadır. Son yıllarda cep telefonu uygulamaları hipertansiyon, diyabet ve migren gibi birçok hastalığın yönetiminde kolaylık sağlaması nedeniyle daha sıklıkla kullanılmaya başlanmıştır. Bu nedenle bölümümüzce atak takibini kolaylaştıran, tedaviyi hatırlatan ve randevu işlemlerini kolaylaştıran bir uygulama geliştirilerek uygulamaya konulmuştur.

Yöntem: hasta ve hekimler ile yüz yüze görüşme yoluyla FMF ve AID takibinde en büyük sorunlar olarak ilaç uyumunun düşüklüğü, atak takibinin yapılmaması, özelleşmiş merkezlerin azlığı olarak saptandı. Bu sorunlara yönelik mobil uygulama geliştirilerek şubat 2017 de Android platformda ve ağustos 2017 de IOS-Apple platformda hastalar tarafından kullanılmak üzere ücretsiz yayımlandı.

Bulgular: Görece sık görülen 5 AID hastalığının (FMF, TRAPS, MVK eksikliği, CAPS, PFAPA) aktivite ve yaşam kalitesine etkisini değerlendirmek üzere otoinflatuar hastalık aktivite indeksi (AIDAI), iş/okul, ev/sosyal aktivitelerini kaydetmektedir. Uygulamada atak ekle, atak günlüğü, ilaç hatırlatıcı, laboratuvar testleri, randevu alma ve not al bölümleri bulunmaktadır. Atak aktivitesi PDF ve Excel formatında e-posta yoluyla hekime gönderilebilmektedir.

Sonuç: Android kullanıcılarından elde edilen erken veriler uygulamanın atak kayıt takibini ve ilaç uyumunu arttırabileceğini göstermiştir.

Anahtar sözcükler: Ailesel Akdeniz ateşi, otoinflatuar hastalık, aktivite, günlük, uygulama, uygulama



Şekil (PS-039): Mobil uygulamanın bölümleri, mevcut uygulama yükleme dağılımı.

PS-040

Ağır vaskülitik nöropati ile başlangıç gösteren ANCA ilişkili vaskülit ve Sjögren sendromu birlikteliği

Koray Ayar¹, Seren Çekiç¹, Tufan Teker¹, Demet Yıldız², Hilal Çiftçi¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Yüksek İhtisas SUAM, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa; ²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Yüksek İhtisas SUAM, Nöroloji Anabilim Dalı, Bursa

Amaç: ANCA ilişkili vaskülit ve Sjögren sendromu birlikteliği literatürde sayılı olarak tanımlanmış ve periferik sinir sistemi (PSS) tutulumu az sayıda vakada tespit edilmiştir. Biz burada ağır PSS tutulumunun olduğu ANCA ilişkili vaskülit ve Sjögren sendromu birlikteliğinin görüldüğü bir olgudaki tedavi yanıtını paylaşıyoruz.

Yöntem: Elli bir yaşındaki kadın, 2 aydır var olan ayaklarda yanma her 2 bacak distalde güçsüzlük ve uyuşma şikayeti mevcut. Hafif ağız kuruluğu, göz kuruluğu, dispne şikayeti mevcut. Fizik muayenede her 2 bacak distalde 4/5 kas gücü ve düşük ayak tespit edildi. Göz muayenesinde Schirmer-I testi sağda 3, solda 4 mm ve göz yaşı kırıcılık zamanı sağda ve solda 3 saniye, her 2 korneada yaygın punktatepitel kaybı tespit edildi. Laboratuvar tetkiklerinde; sedimantasyon 140 mm/saat, CRP 78.3 mg/dl, lökosit 24300 10³/ml, hemoglobin 7.3 g/dl, trombosit 856000 10³/ml, kreatinin 1.07 mg/dl, idrar tetkikinde protein eser, eritrosit ++, ANA + (granüler patern), ENA profil -, Perinükleer ANCA +, myeloperoksidaz +, yüksek rezolüsyonlu akciğer tomografisinde (YRAT) parankimde yaygın buzlu cam görünümü saptandı. Tükürük bezi biyopsisi Chisholm skorlamasına göre grade 4 tespit edildi. EMG'de ileri dönem mononöropati multipleks tespit edildi. Periferik sinir biyopsisi vaskülitik nöropati ile uyumlu bulundu. Hastaya 3 gün 1000 mg ve takibinde 1mg/kg/gün metilprednizolon verildi sonrasında doz kademeli olarak azaltıldı. Siklofosfamid 1000 mg/ay 6 doz uygulandı. Tedavinin 6. ayında EMG'de anlamlı farklılık saptanmadı, YRAT'de önceki incelemede olmayan parankimal nodüller lezyonlar saptandı. Hastaya rituksimab 2000 mg/6 ay başlandı. Dokuz aylık tedavi altında sistemik bulguları ve akut faz reaktanları kontrol altında olan hastada klinik progresyon görülmedi.

Sonuç: Sunduğumuz olgu, Sjögren sendromu ve ANCA ilişkili vaskülit birlikteliğinin görüldüğü 24. vaka ve bu olgularda PSS tutulumunun görüldüğü 6. vakadır. Olguda siklofosfamid ve steroid kombinasyonu altında progresyon gelişmiş ve rituksimab ile aktivasyon kontrol altına alınmıştır.

Sonuç: Rituksimab Sjögren sendromu ile birlikte olan ANCA ilişkili vaskülitlerde ilk tedavi seçeneği olarak düşünülebilir.

Anahtar sözcükler: ANCA ilişkili vaskülit, Sjögren sendromu, periferik sinir sistemi

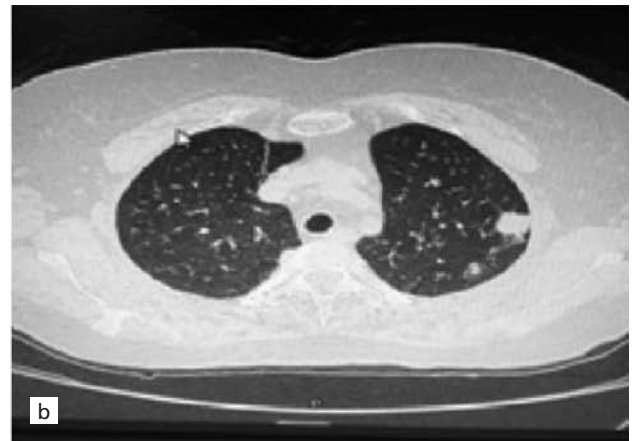
PS-041

ANCA ilişkili vaskülit ve diffüz alveolar hemoraji: 2 olgu sunumu

Koray Ayar, Cuma Bülent Gül, Tufan Teker, Seren Çekiç
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bursa Yüksek İhtisas SUAM,
İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

Giriş: Diffüz alveolar hemoraji, ANCA ilişkili vaskülitlerde gelişebilen erken ve agresif bir şekilde tedavi edilmez ise ölümcül seyredabilen bir klinik durumdur. Biz burada benzer 2 olgudaki benzer tedaviler ile farklı tedavi yanıtlarını sunuyoruz.

Olgu 1: Altmış altı yaşında kadın hastada 1 aydır var olan öksürükle kan gelmesi şikayeti mevcuttu. Laboratuvar; sedimantasyon 140 mm/saat, CRP 115 mg/dl, lökosit 12300 10³/ml, hgb 9.1 g/dl, trombosit 367000 10³/ml, kreatinin 2.37 mg/dl, tam idrar; pottein +, eritrosit +++, ANCA + (perinükleer patern) myeloperoksidaz +. Bronkoskopide yaygın hemoraji görüldü. Yüksek rezolüsyonlu akciğer tomografisinde (YRAT) her 2 akciğer parankiminde normal parankimin çok azaldığı yaygın hemoraji mevcuttu. Hastaya 1000 mg/gün 3 gün ve sonrasında 1 mg/kg/gün metil prednizolon ve 500 mg siklofosfamid İV uygulandı. Tedavinin 4. gününde hipoksi gelişti ve hasta entübe edildi. Hastaya palzmaferez/8 kür ve 500 mg/hafta 3 doz rituksimab uygulandı. Tedavinin 3. haftasında kreatinin 1.1 mg/dl değerine kadar gerileyen ancak hipoksisi devam eden hastada extus gelişti.



Şekil (PS-040): Tedavi öncesi ve tedavinin 6. ayında akciğer parankim bulguları. (a) Sol tarafta tedavi öncesindeki akciğer parankiminde var olan yaygın buzlu cam görünümü, (b) Sağ tarafta siklofosfamid ve steroid tedavisinin 6. ayında daha önce var olmayan akciğer parankim nodülleri.

Olgu 2: Yetmiş iki yaşında erkek hastanın 3 aydır idrar renginde koyulaşma şikayeti mevcuttu. laboratuvar; sedimantasyon 140 mm/saat, CRP 300 mg/dl, kreatinin 14.81 mg/dl, ANA + (perinükleer patern), MPO ANCA + tespit edilen hasta diyaliz programına alındı. Hastaya 1000 mg/gün 3 doz metil prednisolon, 750 mg siklofosamid İV uygulandı ve 1 mg/kg/gün prednisolon ile tedaviye devam edildi. Tedavinin 20. gününde hemoptizi şikayeti ile bronkoskopi yapılan hastada broşlarda hemorajik sekresyon tespit edildi. Hastanın YRAT'de yaygın parankimal hemoraji alanları tespit edildi ancak normal parankim alanları da mevcuttu. Plazmaferez/6 kür, rituksimab 1000 mg/15 günde bir 2 doz uygulandı. Hemoptizi şikayeti gerileyen hastanın akciğer grafisindeki bulguları 2 hafta içinde geriledi. Hasta ayaktan takibe alındı.

Sonuç: Sunduğumuz olgulardaki farklılık hemoraji sonucu etkilenen akciğer parankim miktarıdır. Daha az parankimal hemorajisi olan olguda regresyon gelişmiş diğer olguda ise extus gelişmiştir. Diffüz alveolar hemoraji gelişen ANCA ilişkili vaskülit olgularında hemoraji sonucu akciğerlerde tutulan parankim miktarı hastanın mortalitesini belirlemede önemli bir yer tutabilir.

Anahtar sözcükler: ANCA ilişkili vaskülit, yaygın alveolar hemoraji, akciğer parankim tutulum miktarı

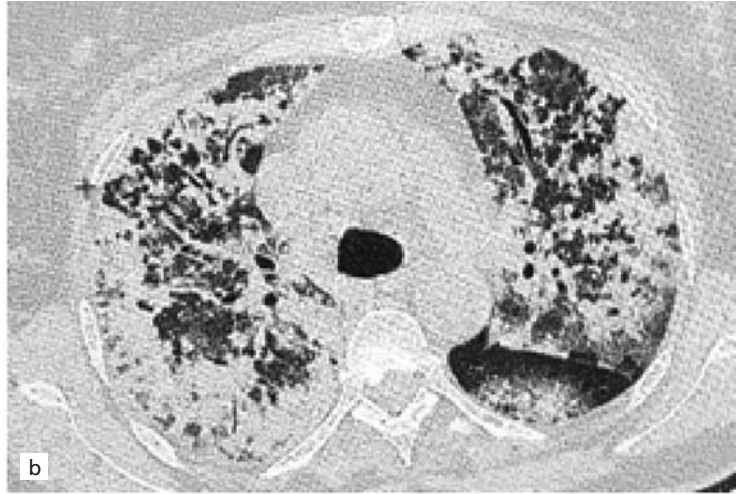
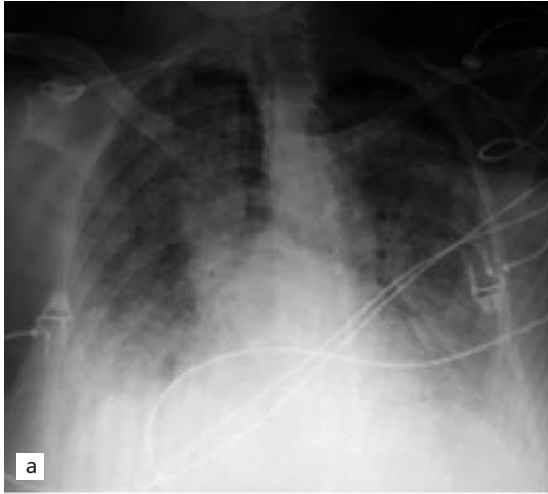
PS-042

Hepatit B ilişkili poliarteritis nodoza olgusunda periferik gangren seyri

Koray Ayar, Mustafa Akar, Tufan Teker, Seren Çekiç
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bursa Yüksek İhtisas SUAM,
İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

Amaç: Hepatit B ilişkili poliarteritis nodoza (PAN) klasik PAN kliniği ile seyreden, nadir görülen bir vaskülitir. Biz burada Hepatit B ilişkili PAN tanısı ile takip ettiğimiz bir hastada tedavi ile periferik gangren seyrini sunuyoruz.

Olgu: Elli yaşında kadın hastanın 2 haftadır devam eden bacaklarda döküntü ve sağ ayak 1. ve 2. parmak ucunda morarma şikayeti mevcuttu. Fizik muayenede her 2 bacak pretibial bölgede purpura ve sağ ayak 1. ve 2. parmakta siyanoz ve üzerindeki ciltte nekroz mevcuttu. Sedimantasyon 48 mm/saat, CRP 82 mg/dl, HBs Ag+, ANCA -, ANA-RF-, cilt lezyonlarından yapılan biyopsi lökositoklastik vaskülit ile uyumluydu. Sistemik vaskülitte bağlı periferik gangren düşünülen hastaya 1000 mg metilprednisolon 3 gün uygulandı sonrasında 1 mg/kg/gün dozunda devam edildi ve siklofosamid 1000 mg/ay başlandı. İmmünsüpresif tedaviye lamivudin 100 mg/gün eklendi. Tedavinin 3. ayında steroid dozunun azaltımı esnasında sedimantasyon ve CRP değerlerinde artış olup, ayak parmaklarındaki nekrotik dokuda belirgin iyileşmesi



Şekil (PS-041): Olguların akciğer görüntülemeleri. (a) Olgu 1-a: Akciğer grafisinde yaygın parankimal heterojen dansite artışı, (b) Olgu 1-b; Yaygın parankim tutulumun görüldüğü yüksek rezolüzyonlu akciğer tomografisi (YRAT), (c) Olgu 2-a: Hemoptizi başlangıcında akciğer grafisindeki yaygın parankimal tutulum, (d) Olgu 2-b: Hemoptizi başlangıcında YRAT'deki yaygın parankimal tutulum, (e) Olgu 2-c: Tedavi ile akciğer parankimindeki bulgularda regresyon.



Şekil (PS-042): Periferik gangren seyri.(a) Tedavi öncesinde hastanın bacak ve ayak parmaklarının görünümü. (b-d) 3 aylık takip-lerinde parmaklardaki nekrotik dokudaki yavaş klinik yanıt, (e-g) Entekavir tedavisine geçildikten sonra parmaklardaki lezyonlarda görülen hızlı klinik yanıt.

olmayan hastada masif pulmoner emboli gelişti. Takiplerinde ALT değeri 2 kat yükselen hastanın lamuvidin tedavisi sonlandırıldı ve entekavir 0.5 mg/gün başlandı. Entekavir tedavisi sonrasında klinik olarak ayak parmaklarında siyanoz düzeldi ve parmak ucundaki nekrotik dokunun debride edilmesini takiben ülserde hızlı bir iyileşme olduğu görüldü. Steroid dozu hızlıca azaltılan hastada herhangi bir vaskülit alevlenmesi görülmedi. Entekavir tedavisine geçildikten sonra hızlı klinik yanıt gözlemlenen hasta da hepatit B ilişkili poliarteritis nodoza olduğu düşünüldü.

Sonuç: Olgumuz başlangıçta orta-küçük damar vaskülit kliniği olan ve yoğun immünsüpresif tedavi ve lamuvidin tedavisi altında zayıf klinik yanıt alınmışken entekavir tedavisini takiben hızlı bir şekilde klinik bulgularında gerilemenin görüldüğü bir olgudur. Hepatit B ilişkili PAN hastalarında tedavinin temelini antiviral tedavi oluşturur ve hepatit B'ye yönelik tedavinin yoğun bir şekilde yapılması immünsüpresif tedavi ihtiyacını azaltabilir.

Anahtar sözcükler: Hepatit B ilişkili PAN, periferik gangren, antiviral tedavi

PS-043

Relapsing polikondrit hastalığına bağlı tekrarlayan aort anevrizması vakası

Mustafa Erdoğan¹, Yeşim Özgüler¹, Cem Sulu², Gül Güzelant¹, Emire Seyahi¹, Vedat Hamuryudan¹

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

Amaç: Relapsing polikondrit (RP), kulak kepçesi, sklera, larinkotrakeal yapılar başta olmak üzere; tip 2 kollajen içeren dokularda doku hasarı ve fibrozis ile sonuçlanan tekrarlayan inflamasyonla seyreden nadir bir sistemik hastalıktır. RP'de aortit %5-10 sıklıkta görülebilir. RP'ye bağlı aorta ve dallarının tulumu ile seyreden bir vaka sunuyoruz.

Olgu: 39 yaşında kadın hasta kardiyovasküler cerrahi hekimi tarafından aortit şüphesi ile tarafımıza yönlendirildi. Hastanın 3 yıl önce miyokard enfarktüsü sonrası koroner by-pass operasyonu, 2 yıl önce ise bilateral femoral arter anevrizması nedeniyle aorta-femoral by-pass-greft operasyonu geçirdiği öğrenildi.



Şekil (PS-043): Toraks BT anjiyografi görüntüsü. Aortada 49 mm'lik annüler anevrizma.

Hastaya 3 ay önce femoral greft distalinde gelişen bilateral femoral anevrizma nedeniyle 2. kez by-pass greft operasyonu yapılmış. Bu dönemde nefes darlığı nedeniyle çekilen bilgisayarlı tomografide, arkus aortada mural trombus içeren annüler anevrizma (45 mm) ve aort basısına sekonder sol ana bronşta %50 darlık ve solunum fonksiyon testlerinde obstrüktif patern saptanmış. Eksizyon materyalinde aortit saptanması üzerine ise tarafımıza yönlendirilmiş. Hastanın polikliniğimizdeki sorgulamasında kulak kepçesinde tekrarlayan ağrı-kızarıklık, üveit şüphesi ile tedavi ve nazal septoplasti öyküsü olduğu öğrenildi. Fizik muayenede sağ gözde skleromalazi, eyer burun deformitesi, dinlemekle ekspiryum uzaması saptandı, diğer sistemik muayeneleri normal idi. Ayırıcı tanıda Behçet sendromu, ANCA ilişkili vaskülit ve diğer romatolojik hastalıklar dışlanarak RP tanısıyla pulse steroid ve siklofosfamid (750 mg/m²) tedavisi başlandı. Tedavinin 3. ayında arkus aorta anevrizma çapında artış (49 mm) saptanması üzerine İnfliksımab (5 mg/kg) başlandı.

Sonuç: RP sıklıkla burun, kulak ve solunum sistemi yakınmaları ön planda başlayan multisistemik bir hastalıktır. Vasküler sistem tutulumu, enfeksiyonlardan sonra mortalitede ikinci sırada yer aldığı için, hastalığın ve vasküler tutulumun erken tanınması önem arz etmektedir.

Anahtar sözcükler: Anevrizma, aortit, relapsing polikondrit, vaskülit

PS-044

Küçük-orta boy vaskülitlerde 25-hidroksivitamin D3 eksikliği: Yetersiz replasman tedavisi sık görülüyor

Fatma Nur Korkmaz¹, Gülsen Özen², Ali Uğur Ünal², Ebru Aşıcıoğlu³, Meryem Can⁴, Aslı Odabaşı¹, Zübeyde Serhan Tuğlular¹, Haner Direskeneli²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul; ²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul; ⁴Medipol Üniversitesi, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: D vitamini eksikliğinin Behçet hastalığı ve Takayasu arteritinde yaygın olduğu ve endotel disfonksiyonunu etkilediği gösterildiği halde orta-küçük vaskülitlerdeki düzeyi ve hastalık seyrine etkisi değerlendirilmemiştir. Bu çalışmada ülkemizde ilk kez küçük-orta çap damar vaskülit hastalarında 25-hidroksivitamin D3 [25(OH)D3] eksikliğinin prevalansını, hastalık aktivitesine etkisini değerlendirmek amaçlanmıştır.

Yöntem: Vaskülit hastaları, sağlıklı bireyler (SB) ve romatoid artrit (RA) hastalarının bazal 25(OH)D3 düzeyleri ölçüldü. Hastaların demografik özellikleri, akut-faz reaktanları, hastalık ölçütleri (DEI), hastalık aktivitesi (BVAS), hasar skorları (VDI)

Tablo 1 (PS-044): Çalışmaya alınan vaskülit ve RA hastaları ile sağlıklı bireylerin demografik özellikleri ve 25OH vitamin D düzeyleri.

	Vaskülit hastaları (n=57)	Sağlıklı bireyler (n=101)	RA hastaları (111)	P değeri 1	P değeri 2
Yaş, yıl	51.0±16.4	48.6±14.2	52.9±10.8	0.32	0.366
Erkek, n (%)	35 (61.4)	49 (48.5)	52 (46.8)	0.12	0.074
Hastalık süresi, median (IQR) yıl	3 (1-7)	-	11 (8-16)	-	<0.001
Organ tutulumu (n) (%)					
Cilt	24 (42.1)	-	-	-	-
Üst solunum yolu	22 (38.6)	-	-	-	-
Göz	4 (7)	-	-	-	-
Pulmoner	30 (52.6)	-	-	-	-
Renal	43(75.4)	-	-	-	-
Gastrointestinal	9 (15.8)	-	-	-	-
Nörolojik	16 (28.1)	-	-	-	-
Kardiyovasküler	3 (5.3)	-	-	-	-
BVAS, median (IQR)					
BVAS yeni/kötüleşen (0-63)	0 (0-8)	-	-	-	-
BVAS persistan (0-33)	1 (0-3)	-	-	-	-
DEI (0-21), median (IQR)	2 (0-4)	-	-	-	-
VDI (0-59), median (IQR)	3 (1-4)	-	-	-	-
25OHD3 düzeyi, ng/ml	21.8±14.2	42.6±27.6	20.0±16.9	<0.001	0.498
Kadın	24.7±16.8	37.9±27.4	-	0.038	-
Erkek	19.9±12.1	51.1±26.2	-	<0.001	-
25OHD3 durumu, n (%)					
Yetersizlik (<30 ng/ml)	43 (75.4)	34 (33.7)	91 (82)	<0.001	0.318
Eksiklik (<20 ng/ml)	29 (50.9)	22 (21.8)	62 (66.1)	<0.001	0.540

*Aksi belirtilmedikçe değerler ortalama±SD olarak verilmiştir. ESH: Eritrosit sedimentasyon hızı, CRP: C-reaktif protein, BVAS: Birmingham vaskülit aktivite skoru, DEI: Hastalık yaygınlık indeksi, VDI: Vaskülit hasar indeksi, ¹Polianjritli granüloamatöz 28, mikroskobik polianjrit 14, kriyoglobulinemik vaskülit 2, IgA vaskülit 8, Poliarteritis Nodosa 5; p değeri 1 vaskülit hastaları ve SB'lerin karşılaştırılması, p değeri 2 vaskülit hastaları ve RA hastalarının karşılaştırılması

Tablo 2 (PS-044): Vitamin D replasmanı alan ve almayan hastaların karşılaştırılması.

	Replasman tedavisi alan (n=17) (%51)	Replasman tedavisi almayan (n=16) (%48,5)	P değeri
Yaş (yıl)	52.35±14.12	46.94±15.7	0.3
Erkek (n) (%)	12 (%75)	11 (%64)	0.052
Hastalık süresi (median) (IQR)	3 (1.75–5.50)	7 (1.25–9,75,9)	0.23
25OH vitamin d (ng/ml)	31.86±17.06	20.9±7.43	0.24
Yeterli	9 (52.9)	3 (18.8)	0.041
Eksik/yetersiz	8 (47.1)	13 (81.2)	0.71
Bvas (Median) (IQR) bazal	6 (2–11)	3 (2–5)	0.2
1. yıl	2 (0-6)	3 (1.25–6.25)	0.74
Bvas yeni/kötü (median) (IQR) bazal	0 (0–8)	0 (0–0)	0.11
1. yıl	0 (0–0)	0 (0-0.75)	0.42
Bvas (persistan) (median) (IQR) bazal	0 (0–3)	2 (1–4.5)	0.18
1. yıl	2 (0–6)	2.5 (1.25–5)	0.96
DEI (median) (IQR) bazal	2 (0–5.25)	2 (0–3.75)	0.63
1. yıl	0 (0–2)	1 (0–2)	0.5
VDI (median) (IQR) bazal	3 (0.5-5)	2 (1–3)	0.2
1. yıl	3 (0.75–5.25)	2.5 (1.25–3.75)	0.5
ESH, mm/s (mean) bazal	36.06±22.92	33.07±17.91	0.68
1. yıl	32.4±21.43	36.3±21.4	0.64
CRP, mg/L (median) (IQR) bazal	3.4 (3.25–8.7)	3.4 (3,12–10)	0.63
1. yıl	3.82 (3.4–13.7)	4.5 (3.4–20.5)	0.57
1 yılda atak geçiren hasta (n)	3	4	0.573
ldame steroid dozu	3.7±4	7±15.49	0.43

ESH: Eritrosit sedimentasyon hızı, CRP: C-reaktif protein, BVAS: Birmingham vaskülit aktivite skoru, DEI: Hastalık yaygınlık indeksi, VDI: Vaskülit hasar indeksi.

değerlendirildi. 25(OH)D3 düzeyi <30 ng/ml yetersizlik, <20 ng/ml eksiklik kabul edildi. Eksiklik/yetersizlik olan vaskülit hastalarına 25(OH)D3 replasmanı planlandı. Birinci yılın sonunda vaskülit hastalarının 25OHD3 düzeyleri ve hastalık aktivite skorları yeniden değerlendirildi.

Bulgular: Bazal hastalık skorları ve grupların 25(OH) düzeylerinin karşılaştırılması Tablo 1 PS-044'de özetlenmiştir. Vaskülit hastalarının %33'ü yeni tanıydı, elli (%87.7)'si aktif hastalığı (BVAS≥1; yeni/kötü n=34, persistan n=23). 56 (%98) hasta glukokortikoid almaktaydı. BVAS, DEI, VDI skorları vitamin D eksikliği/yetersizliği olan-olmayan hastalarda benzerdi. 33 hasta 1. yılında tekrar değerlendirildi. Replasman alan 17 hastanın 25OHD3 düzeyi 19.9±10,9'dan 31.8±17.1'e (p=0.006) yükselmesine rağmen %47'sinde yetersizlik/eksiklik devam etmekteydi (p=0.47). Replasman alan hastaların bazal ve 1. yıldaki BVAS skorları arasında ortalama -3.4 düşme gözlemlendi [6 (2–11.0)'e karşı 2 (0–6), p=0.044]. Yeni tanı 3 hastada bu düşüşe yüksek doz immünesupresif tedavinin sebep olabileceği düşünüldükçe çıkarıldığında BVAS skorunda ortalama -1.8±3.2 düşme olduğu (5 [1–9.5]'a karşı 2 [0–5,25], p=0.06); BVAS yeni/kötü skorunda -2.5±3.9 düşme olduğu saptandı (p=0.04). Birinci yılın sonunda replasman alan 17 hastayla almayan 16 hastanın vaskülit skorlarında farklılık saptanmadı (Tablo 2 PS-044).

Sonuç: Orta-küçük vaskülit hastalarında D vitamini eksikliği/yetersizliğinin RA hastalarına benzer şekilde yaygın olduğu;

vaskülit hastalarında D vitamini düzeyiyle hastalık aktivitesi arasında ilişki olmadığı saptandı. Replasman tedavisinin BVAS yeni/kötü skoru üzerine etkisi olabileceği saptandı. Ancak replasman almayan hastalarla alan hastaların hastalık aktivitelerinin benzer oluşu hastalık aktivitesi üzerine etki eden vitamin D dışındaki faktörlerin bu düşüşe sebep olabileceğini düşündürdü. Vitamin D eksikliğiyle ilişkili risk faktörleri sık olduğu için, vaskülit hastalarında D vitamini düzeyi dikkatli değerlendirilmeli, eksik olan hastalar tedavi edilmelidir.

Anahtar sözcükler: Vitamin D, küçük-orta boy vaskülit, vitamin D replasmanı

PS-045

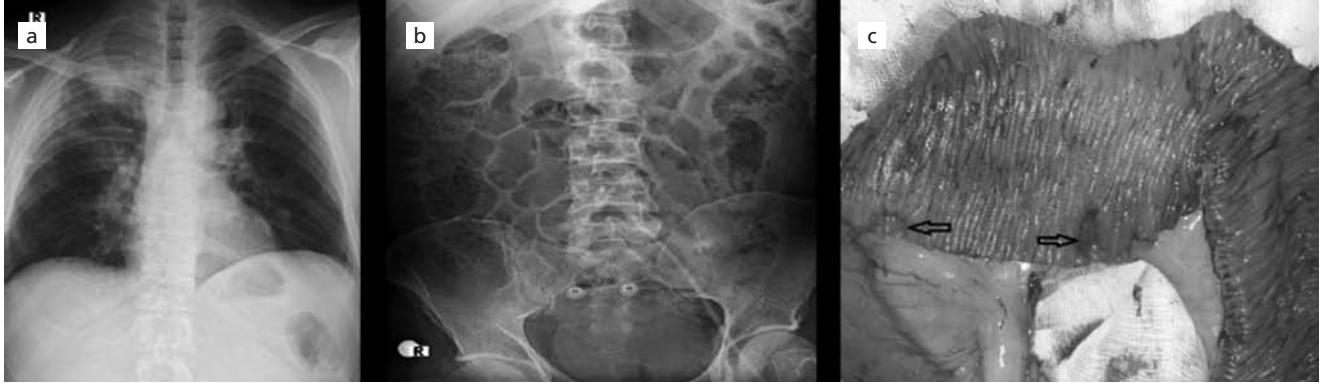
Nadir bir granülokoz polianjitis vakası:

Gastrointestinal ve nörolojik tutulum

Atalay Doğru¹, Zübeyde Aslan², Mehmet Zafer Sabuncuoğlu³, Mehmet Şahin¹

¹Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Isparta; ²Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Isparta; ³Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Isparta

Amaç: Granülokoz polianjitis (GPA) başlıca üst ve alt hava yolları ve böbreği tutan ANCA ilişkili bir vaskülit türüdür. Gastrointestinal tutulum %10–24 sıklıkla görülmektedir. Gastrointestinal tutulum ülser, submukozal ödem, paralitik ileus, hemoraji,



Şekil (PS-045): (a) Hastanın başvuru PA AC grafisi, (b) ADBG: Barsak perforasyonu, (c) Barsak reseksiyon materyali.

iskemi, perforasyon şeklinde kendini gösterir. Nörolojik tutulum ise nöral iske mi sonucu hem duyu sal hem de motor liflerde ortaya çıkan nörolojik kusur ile tanınır. Burada gastrointestinal ve nörolojik tutulumun eşlik ettiği bir GPA vakası sunulmaktadır.

Olgu: 40 yaşında erkek hasta 1 haftadır süren dispne, hemoptizi, ateş ve 20 günde 8 kg kilo kaybı şikayetleriyle göğüs hastalıkları servisine yatırılmış. Hastanın toraks BT’de sağ ac üst lob apekte 52 mm çapında düzensiz sınırlı kitlesel lezyon, her iki akciğerde tüm loblarda büyüğü 28 mm çapında ölçülen çok sayıda kitlesel lezyon saptanıp PET BT istenmiş. PET BT’de 5x6 cm büyüklüğünde hipermetabolik lezyon (Primer tm?) (SUV-max: 8.4) saptanıp transtoraksik biyopsi planlanmış. Hastanın dönemde alt ekstremitelerde lökositoklastik vaskülit ile uyumlu döküntüleri olması üzerine Romatoloji görüşü istendi. Değerlendirilen hastada akciğer lezyonları, üst solunum yolu şikayetleri, proteinüri (2.1 g/gün), glomerüler hematuri, eritrosit silindirleri saptandı ve GPA düşünüldü. C-ANCA 4+, ELİSA yöntemi ile proteinaz3 ANCA 4+ olarak saptandı. Hastaya pulse steroid, siklofosamid, plazmaferez tedavisi başlandı. Tedavi altında akut batın tablosu gelişti. Batın BT’de perforasyonla uyumlu görünüm saptanması üzerine hastaya ince barsak segmenter rezeksiyonu yapıldı. Patoloji sonucu GPA tutulumu ile uyumlu saptandı. Postoperatif hastanın vaskülit tedavisine devam edildi. Takiplerde masif melanası tekrar başlayan hasta tekrar opere edildi. Postoperatif 7. günde hastanın günde 15 ünite eritrosit süpsansiyonu gerektirecek masif melenası gelişti. Hastaya mesenter anjiyografi ve coil embolizasyon işlemi yapıldı. Hastanın sonrasında gastrointestinal kanaması olmadı. 2. kür siklofosamid tedavisi verilen hastanın sol ayakta güçsüzlük, yürüme bozukluğu gelişti. Nöroloji tarafından değerlendirilen hastada motor aksonal nöropati saptandı. Hastaya IVİg ve ritüksimab tedavisi verildi. Hastanın klinik bulgularında düzelme izlendi.

Sonuç: GPA ile takipli hastalarda gastrointestinal ve nörolojik tutulum nadir görülmesine rağmen önemli bir mortalite ve morbidite nedenidir.

Anahtar sözcükler: Granülomatöz polianjit, nöropati, ritüksimab

PS-046

Dev hücreli arteritli hastaların takibinde günlük pratikte gelişen relaps oranı, kontrollü çalışmalara göre daha mı düşük? Çok merkezli-retrospektif çalışma sonuçları

Fatma Alibaz Öner¹, Mehmet Ali Balcı², Orhan Zengin³, Özün Bayındır⁴, Salim Dönmez⁵, Murat Taşcı⁶, Atalay Doğru⁷, Ayşe Çeşle⁸, Ediz Dalkılıç⁹, Orhan Küçükşahin¹⁰, Timuçin Kaşifoğlu¹¹, Cemal Bes¹², Berkan Armağan¹³, Ali Uğur Ünal¹, Ahmet Omma¹⁴, Ali Şahin¹⁵, Ayten Yazıcı⁸, Emel Gönüllü¹⁶, Sibel Üreyen¹⁶, Ayşe Balkarlı¹⁷, Lütfi Akyol¹⁸, Muhammet Çınar¹⁹, Şenol Kobak²⁰, Ömer Nuri Pamuk⁵, Ömer Karadağ¹³, Kenan Aksu⁴, Gökhan Keser⁴, Haner Direskeneli¹

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

²Diyarbakır Gazi Yaşargil Eğitim Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği,

Diyarbakır; ³Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Kliniği,

Adıyaman; ⁴Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir;

⁵Özel Hekimlik; ⁶Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı,

Denizli; ⁷Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bölümü,

Isparta; ⁸Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Kocaeli;

⁹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Bursa; ¹⁰Yıldırım

Bayezit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ¹¹Eskişehir

Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Eskişehir;

¹²Bakırköy Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği,

İstanbul; ¹³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı,

Ankara; ¹⁴Ankara Numune Eğitim Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği,

Ankara; ¹⁵Sivas Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı,

Sivas; ¹⁶Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Sakarya;

¹⁷Antalya Eğitim Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Antalya;

¹⁸Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı,

Samsun; ¹⁹Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara;

²⁰İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Kronik granülomatöz bir vaskülit olan dev hücreli arterit (DHA) tedavisinde, kortikosteroidler ilk seçenek tedavi olarak kabul edilir. Tosilizumab ve abatacept ile yapılan kontrollü çalışmalarda, sadece kortikosteroid tedavi alan hastalarda relaps oranı, 12–24 aylık takipte %70–80 olarak saptanmıştır. Konvansiyonel immunsupresif (IS)’ler, kanıt seviyesinin düşük olmasına, tedavi rehberlerinde önerilmemesine (metotreksat hariç) rağmen, DHA tedavisinde yaygın olarak kullanılmaktadır. Çalışmamızda, günlük pratikte DHA tanısıyla izlenen hastalarda, takipte gelişen relaps oranlarının retrospektif olarak araştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem: Çalışmaya Türkiye’de tersiyer romatoloji merkezlerinde ACR 1990 kriterlerine göre DHA tanısıyla izlenen hastalar dahil edilmiştir. Hastaların klinik-demografik özellikleri, tedavi ve takip verileri dosyalarından elde edilmiştir. Takip eden hekimin steroid dozunu arttırmasına veya yeni IS eklemesine neden olan akut faz yanıtı artışı veya yeni hastalık bulgusu gelişimi relaps olarak tanımlanmıştır.

Bulgular: Çalışmaya 123 (kadın/erkek: 70/53) hasta dahil edildi (Tablo PS-046). Tanı sırasında ortalama yaş 67.8±9.5 yıl idi. Polimiyaljiya romatika hastaların %29.3 (n=36)’unda mevcuttu. Temporal arter biyopsisi yapılan 98 hastanın, 74 tanesinde (%75.5) DHA tanısı histopatolojik olarak gösterildi. Tüm hastalara 1 mg/kg/gün kortikosteroid tedavi verildi, ayrıca 26 (%20.3) hastaya 1 g/gün kortikosteroid pulse tedavi eklendi. Konvansiyonel IS olarak, 67 (%54.5) hastaya metotreksat, 24 (%19.5) hastaya azatiopürin verildi, ayrıca 8 (%6.5) hastada biyolojik tedavi (6 tosiluzumab, 2 etanercept) uygulandı. Yirmi iki (%22.7) hasta takip boyunca yalnız kortikosteroid tedavi aldı. Takibi olan 104 hastanın median takip süresi 33.5 (6–240) aydı. Takipte gelişen relaps oranı %20.2 (n=21), mortalite %7.7 (n=8) saptandı. Vaskülit hasar indeksi hastaların 67’sinde hesaplandı. Ortalama skor 2.6±1.8 idi. Hasarın en sık nedeni steroid ile ilişkili yan etkiler olan katarakt, osteoporoz ve diabetes mellitus idi.

Tablo (PS-046): Dev hücreli arterit hastalarının klinik özellikleri (n:123).

Sistemik inflamasyon bulguları, n/123 (%)	n (%)
Anemi (kadınlarda <12 mg/dl, erkeklerde <13 mg/dl)	69 (56.1)
Sedimentasyon (mm/hour) *	87.1±30.1
C-reaktif protein (mg/l)*	78.9±65.6
Halsizlik	103 (83.7)
Kilo kaybı	57 (46.3)
Ateş	26 (21.1)
Kas ve eklemlerde ağrı ve/veya katılık	36 (29.3)
Vasküler İskemi Bulguları, n /123 (%)	
Baş ağrısı	115 (93.5)
Saçlı deride hassasiyet	71 (51.7)
Çene klodikasyonu	24 (46.2)
Oküler semptomlar	57 (46.3)
Ekstremitte klodikasyonu	12 (9.8)
Nabızsızlık veya asimetrik nabız	2 (1.6)
Asimetrik kan basıncı	3 (2.4)
Nörolojik bulgular	12 (9.8)

*Ortalama±SD

Sonuç: Türkiye’den bildirilen bu ilk çok merkezli DHA serisinde, yaklaşık 33 aylık takip boyunca hastaların yaklaşık beşte birinde relaps gelişmiştir. Kontrollü çalışmalardan daha düşük gözlenen bu relaps oranı, DHA’lı hastalarda günlük pratikte farklı bir klinik spektrum varlığını düşündürmektedir. Ayrıca DHA’lı hastalarda standard tedavi olarak kullanılan steroidler, vaskülit ile ilişkili hasarın en önemli nedeni olarak saptanmıştır

Anahtar sözcükler: Dev hücreli arterit, relaps, hasar

PS-047

Dev hücreli arterit: Tek merkezde 23 hastanın demografik ve klinik özellikleri

Ayşe Bahar Keleşoğlu Dinçer, Murat Torgutalp, İlyas Ercan Okatan, Müçteba Enes Yayla, Emine Uslu Yurteri, Aşkın Ateş, Tahsin Murat Turgay, Gülay Kınıklı

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

Amaç: Dev hücreli arterit (DHA), 50 yaş ve üzerini etkileyen en sık görülen primer sistemik vaskülitir. Özellikle aorta ve proksimal dalları ile eksternal karotid arter dallarını tutma eğilimindedir. Kadınlarda erkeklere göre 2–3 kat daha sık görülmektedir. Tanı sırasında hastaların %90’ında eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) yüksektir. Tanı, klinik olarak DHA’yı destekleyen semptomları olan 50 yaş üstü hastalarda akut faz reaktanlarının yüksekliği ile konulur. Kesin tanısı ise temporal arter biyopsisi ile desteklenir. Çalışmanın amacı 2009–2017 yılları arasında merkezimizde DHA tanısı almış 23 hastanın retrospektif olarak demografik ve klinik özelliklerinin incelenmesidir.

Bulgular: DHA tanısı alan 23 hastanın 13’ü kadın, 10’u ise erkektir ve tanı sırasında ortalama yaş 72.3 yıldır. Hastaların %73.9’u ise 70 yaş ve üstüdür. Hastaların semptomları başladıktan sonra tanı almalarına kadar geçen süre ortalama 4.3 aydır. 4 hasta, ani görme kaybı nedeniyle birkaç gün içerisinde tanı almıştır. Hastaların en sık başvuru şikayeti baş ağrısıdır (%76.2). Ateş, kilo kaybı, iştahsızlık gibi sistemik semptomlar hastalarımızın % 38’inde mevcuttur. Ani görme kaybı ve diplopi %26 hastada mevcuttur ve bu hastaların oftalmolojik muayenelerinde arteriyel iskemik optik nöropati tespit edilmiştir. Çene klodikasyonu %28.5 hastada görülmüştür. PMR %20 hastada mevcuttur. Fizik muayenede 4 hastada temporal arter üzerinde düzensizlik ve nabızsızlık tespit edilmiştir. Tanı anında ortalama ESH değeri 83 mm/saat, ortalama C-reaktif protein düzeyi 74.7 mg/dL’dir. 9 hastaya temporal arter biyopsisi yapılmıştır ve 1 hastada görüntüleme vaskülit ile uyumlu iken biyopside vaskülit lehine bulguya rastlanılmamıştır. Bir hastada kranial bilgisayarlı tomografi anjiyografi ile temporal arterde vaskülit gösterilmiş, bir hasta ise Pozitron emisyon tomografi/ bilgisayarlı tomografi yöntemi ile DHA tanısı almıştır. Tedavide hastaların tamamına steroid tedavisi başlanmıştır. 13 hastaya metotreksat ve 3 hastaya azatioprin tedavileri immünsupresif amaçlı eklenmiştir.

Sonuç: Çalışmamızda çene klodikasyonu oranı literatürdeki vaka serilerinde belirtilen %30–40 oranına göre daha düşük olmakla beraber diğer klinik ve akut faz yanıtları açısından çalışmamız literatür ile uyumludur.

Anahtar sözcükler: Dev hücreli arterit, temporal arter, vaskülit

PS-048

Guillain-Barre sendromu ile başvuran Wegener granülomatozu olgusu

Murat Taşçı, Uğur Karasu, Murat Yiğit, Fahrettin Bıçkacı, Veli Çobankara

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

Amaç: Wegener granülomatozu (WG) olguları sıklıkla konstitüsyonel semptomlar, üst ve alt solunum yolları ve renal bulgularla başvururlar. ANCA testi %90 hastada pozitif saptanır. Biz de literatürde daha önce sunulmamış olan Guillain-Barre sendromu ile başvuran ANCA negatif bir Wegener granülomatozu olgusunu sunduk.

Olgu: 56 yaşında erkek hasta, her iki bacakta başlayan daha sonra kollarına da yayılan kuvvet kaybı şikayetiyle nöroloji uzmanına başvurmuş. Hastaya Guillain-Barre sendromu tanısıyla 5 gün IVIg tedavisi verilmiş. Tedavi sonrası kuvvet kaybı azalmış. Daha önce ayağa kalkamazken destekle yürümeye başlamış. Hastanın ateşi çıkması, sedimentasyon ve CRP yüksekliğinin olması üzerine romatolojiye sevk edilmiş. Hasta bize başvurduğunda alt ekstremitelerde kas gücü 3/5, üst ekstremitelerde kas gücü 4/5 olarak değerlendirildi. Yapılan EMG aksonal polinöropati ile uyumlu geldi. Hastanın sağ el 5. parmağında ekstansiyon kısıtlılığı saptandı. Mononöritis multipleks olarak kabul edildi. Laboratuvar tetkiklerinde CRP 14.5 mg/dl, ESH 67 mm/saat, üre 53, kreatinin 0.70, albumin 1.75, WBC 13060, Hgb 9.9, PLT 434000, ANA pozitif, ANA profili negatif, ANCA negatif, 320 mg/gün proteinüri saptandı. İdrar sedimentinde dismorfik eritrosit, silendir görülmedi. Akciğer tomografisinde çok sayıda, bazıları kaviteye gösteren nodul, minimal plevral ve perikardiyal efüzyon olduğu görüldü. Biyopsi yapılmadı. KBB muayenesinde alt konkada ülsere lezyon tespit edildi, biyopsi sonucu nekrotik materyal olarak geldi. Hasta bu bulgularla ANCA negatif Wegener granülomatozu olarak kabul edildi. 5 gün boyunca 1 g/gün metilprednizolon IV verildi. 1 mg/kg/ gün dozunda oral olarak devam edildi. Siklofosfamid 1000 mg verildi. Ayda bir kez tekrarlandı. Üç doz siklofosfamid sonrası hastanın akciğerlerindeki noduller tama yakın kayboldu. Sağ el 5. parmak ekstansiyon kısıtlılığı düzeldi. Dört ekstremitelerde kas gücü 5/5 olarak değerlendirildi.

Sonuç: WG olgularının %10-45 kadarında sinir sistemi tutulumu gözlenir. Periferik sinir sistemi daha sık tutulur. En sık polinöropati ve mononöritis görülür. Guillain-Barre sendromu tanısı alan

hastalarda ANCA negatif saptansa dahi nadir bir neden olarak ayırıcı tanıda WG'nda düşünülmesi gerektiğini vurgulamak istiyoruz.

Anahtar sözcükler: ANCA, Guillain-Barre, Wegener granülomatozu

PS-049

Behçet sendromuna bağlı pulmoner arter tutulumunda cerrahi tedavinin yeri

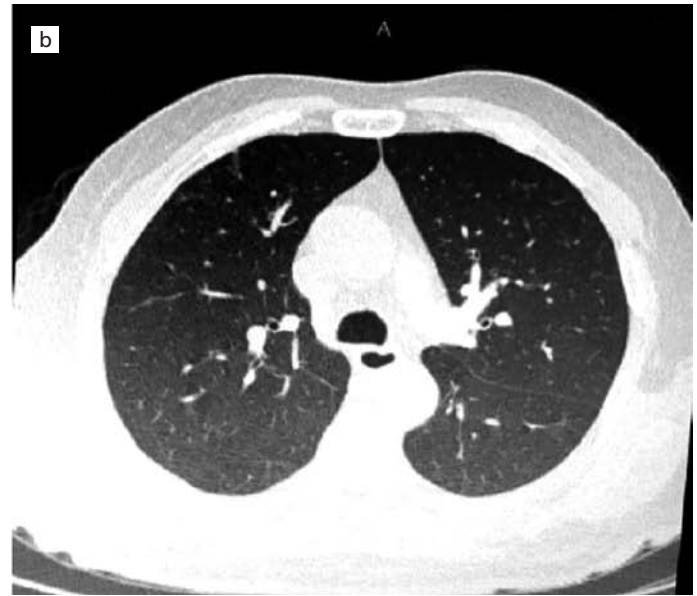
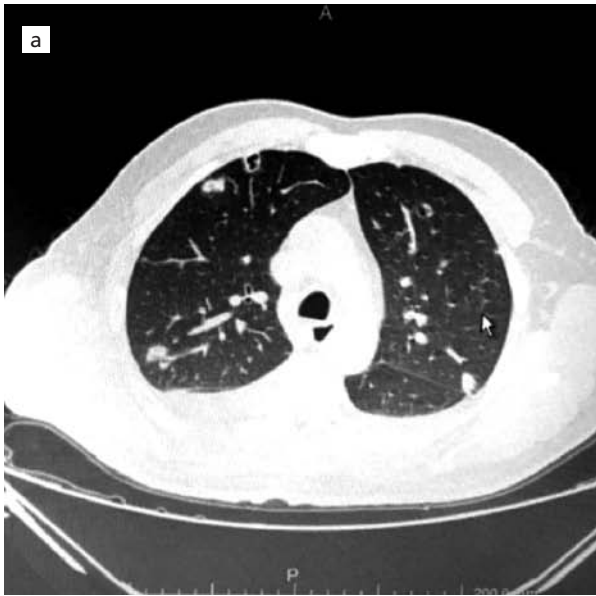
Hasan Tüzün¹, Gül Güzelant², Özkan Demirhan³, Büge Öz⁴, İzzet Fresko², Vedat Hamuryudan², Hasan Yazıcı², Emire Seyahi²

¹Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul; ²Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ³Istanbul Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul; ⁴Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Amaç: Behçet Sendromu'nda (BS) pulmoner arter tutulumunun temel tedavisi immunosüpresyon ve kortikosteroidlerdir. Daha önceki cerrahi girişimlerimizin kötü sonuçlanması nedeniyle, cerrahi tedavinin rolü oldukça tartışmalıdır. Ancak son yıllarda, pulmoner arter tutulumlu hastaların seyrinde medikal tedaviye rağmen cerrahi girişim gerektiren bazı komplikasyonların geliştiğini fark ettik ve gözlemlerimizi sunmaya karar verdik.

Yöntem: Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı'nda 2003-2016 yılları arasında pulmoner arter anevrizmaları olan 9 BS hastasına (8 erkek/1 kadın) cerrahi tedavi uygulanmıştı. Bu hastaların tıbbi kayıtları, ameliyat raporları, radyolojik ve patolojik incelemeleri retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Hastaların yaş ortalaması 24.8±7.5 yıl (min: 12-max: 35) idi. Ameliyat anındaki hastalığın ortalama süresi 4.3±3.8 yıldır. En sık uygulanan ameliyat tipi lobektomi (5 hasta), ve dekortikasyon (3 hasta). Tablo PS-049'da cerrahi girişimlerin nedenleri gösterilmektedir. 5 hastada (hasta no: 1, 2, 3, 4, 5) immünosüpre-



Şekil (PS-048): Tedavi (a) öncesi ve (b) sonrası BT görüntüsü.

Tablo (PS-049): 9 hastadaki ana semptom ve uygulanan cerrahi tipi.

Hasta no.	Yaş	Prezentasyon	Preoperatif tedavi	Cerrahi prosedür
1	12	Hemoptizi	Siklofosfamid 1.5 gr	Sol alt lobektomi
2	21	Hemoptizi	Siklofosfamid 3 gr, infliximab 300 mg (ilk doz)	Sağ alt lobektomi
3	16	Hemoptizi	Siklofosfamid 2 gr	Sol alt lobektomi
4	28	Hemoptizi	Siklofosfamid 1 gr	Sağ alt lobektomi
5	21	Hemoptizi	Siklofosfamid 6 gr, sonrasında azatioprin	Sol alt lobektomi
6	28	Hidropnömotoraks	Siklofosfamid 6 gr	Sağ alt lobektomi ve dekortikasyon
7	23	Hidropnömotoraks	Siklofosfamid 8 gr	Kapitonaj
8	29	Ampiyem	Siklofosfamid 12 gr, sonrasında azatioprin	Dekortikasyon ve wedge rezeksiyon
9	32	Ampiyem	Siklofosfamid 2 gr	Dekortikasyon

sif tedaviye refrakter dev pulmoner arteriyel anevrizma nedeniyle lobektomi uygulandı. İki hastada (6 ve 7 no'lu hastalar) pulmoner arter hastalığının takibinde hidropnömotoraks ve pnömotoraksa yolaçan büyük kaviter lezyonlar gelişmesi üzerine lobektomi, kapitonaj ve dekortikasyon yapıldı. Bir hastada (hasta no. 8) pulmoner arter anevrizmasının akabinde vena kava superior gelişmesi üzerine medikal tedaviye dirençli masif plevral efüzyon oluştu; wedge rezeksiyon ve dekortikasyon yapıldı. Son hastada (hasta no. 9) embolizasyon sonrası gelişen bronkoplevral fistül cerrahi girişimin sebebiydi. Tüm hastalar cerrahi girişim öncesi farklı dozlarda siklofosfamid tedavisi almıştı. Yedi hasta (hasta no. 2, 4, 5, 6, 7, 8, 9) kliniğimizde halen takip edilmektedir (medyan: 7.5 yıl, IQR: 1.5–11). 1 no.lu hasta, Budd-Chiari sendromuna bağlı karaciğer yetmezliği nedeniyle cerrahiden bir yıl sonra, 3 no'lu hasta ise lobektomiden 2 ay sonra masif hemoptizi nedeniyle ölmüştür.

Sonuç: BS'ye bağlı dev anevrizmaları olan, medikal tedaviye dirençli hastalarda lobektomi ile başarılı sonuçlar alınabilmektedir. Ayrıca refrakter plevral efüzyonlar, bronşektaziler ve bronkoplevral fistül gibi komplikasyonlar cerrahi müdahale ile başarıyla tedavi edilmektedir.

Anahtar sözcükler: Behçet sendromu, pulmoner arter, cerrahi, lobektomi

Tablo (PS-050): Gebeliklerin klinik özellikleri.

Olgular	Yaş	TA tanı yaşı	Gebelik sayısı	TA ilişkili tutulan arter	Gebelik yaşı	GÖ sedim	GÖ CRP	6. ay Sedim	6. ay CRP	Gebelik komp.	Gebelik süresi/hafta	Tedavi
Olgu 1	37	26	1	Sol SKA	29	66	6.0	109	7.8	Yok	39	İlaçsız
Olgu 2	33	22	1. gebelik	Sağ SKA Sağ KA Sol KA Sağ RA ThAo	24	25	1.3	34	1.8	HT Preeklampsi	36	Prednizolon
			2. gebelik	Sağ SKA Sağ KA Sol KA ThAo	29	50	1.6	75	4.2	HT	38	Prednizolon
Olgu 3	32	22	1. gebelik	Sağ KA Sol KA Sağ SKA AA	26	70	3.0	89	4.6	IUGR Oligohidroamniyoz HT	36	Prednizolon
			2. gebelik	Sağ KA Sol KA Sağ SKA AA	29	72	1.9	85	1.8	HT	39	Prednizolon

TA: Takayasu arteriti, SKA: Subklavyen arter, KA: Karotis arter, AA: Abdominal arter, ThAo: Torasik aorta, Ra: Renal arter, HT: Hipertansiyon, GÖ: Gebelik öncesi, IUGR: İntrauterin gelişme geriliği.

PS-050

Takayasu arteritinde gebelik komplikasyonları öngürülebilir mi? Olgu serisi

Urdal Bodakçı, Döndü Üsküdar Cansu, Cengiz Korkmaz

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Eskişehir

Amaç: Takayasu arteriti (TA), doğurganlık çağındaki kadınları etkilediği için gebelik bu hastalarda önemlidir. Fetal gelişme geriliği gözlenebilir ve bunun nedeni gebelikteki hipertansiyon ve maternal vasküler hastalıklardır. Amacımız TA ile izlenen hastalarımızda arter tutulum lokalizasyonu ile gebelik komplikasyonları ve gebelik sonuçlarını değerlendirmektir.

Bulgular: 32 hastanın 3 tanesinde toplam 5 gebelik saptandı. 3 hastanın ortalama yaşı ve hastalık süresi sırasıyla 34 yıl ve 9.6 yıldır. Gebelik süresince 3, 6 ve 8. ay ortalama eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) değerleri sırasıyla 88, 78, 82 mm/saat, ortalama CRP (0–0.5 mg/dl) değerleri sırasıyla 6.0, 4.0 ve 3.8 mg/dl saptandı.

Olgu 1: Psoriyatik artriti nedeniyle takipliyken kolda uyuşma olması üzerine sol subklavyende stenoz saptanmasıyla TA tanı-

sı alan ve tanısının 3. yılında gebeliği olan hasta gebeliği boyunca ilaçsız takip edildi. 39 haftalık sağlıklı gebeliği olup gebelik boyunca komplikasyon gelişmedi.

Olgu 2: Sağ kolda uyuşma şikayetiyle yapılan incelemelerde sağ subklavyen, sağ-sol karotis ve renal arter tutulumu saptanan hastaya TA tanısı konuldu. 2 gebeliği olup 1. gebeliğinde 30. haftadan itibaren hipertansiyon gelişti ve antihipertansif ihtiyacı oldu. Gebelik sonrası tansiyon yüksekliği devam eden hastaya renal artere balon dilatasyon yapıldı. 2. gebeliğinde miadında doğum gerçekleşen hastada gebelik komplikasyonu gelişmedi.

Olgu 3: Boyun ağrıları nedeniyle tetkik edilirken ESH yüksekliği saptanan hastanın sol radyal nabızın alınmaması ile çekilen anjiyoda sağ-sol karotis, sol subklavyen arter ve abdominal aortada darlık saptanması üzerine TA tanısı konuldu. Abdominal aortta, çölyak trunkusun hemen altında 8 mm'lik segmentte %50 darlık mevcuttu. 2 gebeliği olan hastanın 1. gebeliğinde fetüste IUGR saptandı. Annede 31. haftadan itibaren HT gelişti. Oligohidroamniozu da gelişen hastanın 36. gebelik haftasında sezeryan ile 2250 mg ağırlıkta canlı doğumu gerçekleştirildi. 2. gebeliğinde annede 29. haftadan itibaren HT gelişmiş olup komplikasyon gelişmeden miadında doğum gerçekleşti. Tablo PS-050'de 3 hasta ve 5 gebeliğin klinik özellikleri sunulmuştur.

Sonuç: IUGR ve kontrolsüz HT aortik tutulumla ilişkilendirilmiş olup iliak arterde azalmış kan akımı nedeni ile uterin hipoperfüzyonun buna yol açtığı bilinmektedir. Abdominal aort, renal ve iliak arter tutulumu olan hastalarda gebelik sırasında IUGR, oligohidroamnioz, preeklampsi ve HT gelişebileceği hastaya anlatılmalı ve oluşabilecek komplikasyonlar açısından sıkı prenatal takip yapılmalıdır.

Anahtar sözcükler: Takayasu arteriti, gebelik

PS-051

Temporal arterit ve dirençli trombositopeni birlikteliği

Atalay Doğru¹, Enes Günhan², Emine Güçhan Alanoğlu³, Mehmet Şahin¹

¹Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Isparta; ²Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Isparta; ³Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Isparta

Amaç: Temporal arterit orta ve büyük çaplı arterleri tutan inflamatuvar sistemik bir vaskülitir. Hastalığın aktif döneminde orta derecede anemi ve trombosit sayısında yükseklik saptanır. Burada dirençli trombositopeninin saptandığı temporal arterit tanısı konulan bir vaka sunulmaktadır.

Olgu: 72 yaşında erkek hasta halsizlik, kilo kaybı, ateş şikayeti ile Enfeksiyon Hastalıkları Servisi'ne yatırılmış. Trombositopeni (Plt 60.000/mm³), sedimantasyon 110 mm/s, CRP 86 mg/L olarak saptanmış. Hastanın tetkiklerinde enfeksiyon odağı, maligniteye yönelik bulgu saptanmamış. Hastaya nedeni bilinmeyen ateş nedeniyle PET BT çekilmiş. PET BT'de aorta ve dallarında yoğun F-18 FDG tutulumu saptanmış. Hematoloji tarafından trombositopeni nedeniyle kemik iliği biyopsisi ve aspirasyonu yapılarak değerlendirilmiş. İmmün trom-

bositopeni olarak düşünülmüş. Hastanın romatolojik değerlendirilmesinde temporal arter nabızları zayıf olarak saptandı. Büyük damar vaskülitisi düşünülen hastaya temporal arter biyopsisi yapıldı. Temporal arterit ile uyumlu saptandı. Metilprednizolon 1 mg/kg, methotreksat tedavisi başlandı. Hastanın steroid tedavisi ile şikayetleri düzeldi ve trombosit sayısı 160.000/mm³'ye yükseldi. 15 gün sonra burun kanaması ile başlayan hastanın trombosit sayısı 7000/mm³ olarak saptanıp yatırıldı. Yüksek doz steroid tedavisi başlandı ve methotreksat tedavisi kesildi. Antifosfolipid antikorları ve ANA negatif saptandı. Hastanın trombosit sayısında yükselme olmadı ve intravenöz immunglobulin (IVIg) tedavisi başlandı. IVIg tedavisi altında trombosit sayısı 10.000/mm³ altında seyretti. Hematoloji tarafından değerlendirilen hastaya splenektomi önerildi fakat yaş ve komorbid hastalık nedeniyle yapılamadı. Hastaya eltrombopag 50 mg/gün tedavisi başlandı. 15 gün tedavi altında trombositopeni devam etmesi üzerine ilaç dozu artırıldı. Takiplerde hastanın trombosit sayısı 100.000/mm³ üzerine çıktı. Hastanın steroid, methotreksat tedavisine devam edildi. 6 aydır eltrombopag tedavisi ile hasta takip ediliyor.

Bulgular: Büyük damar vaskülitlerinde sitokin yanıtı nedeniyle trombositoz beklenen bir bulgudur. Hastada ortaya çıkan trombositopeni ilaç yan etkisi ekarte edilmesi sonrası vaskülit yanında ikinci bir hastalık olarak yorumlanabilir. Nadir görülen iki hastalığın birlikte olabileceği akılda bulundurulmalı ve bu konuda dikkatli olunmalıdır.

Anahtar sözcükler: Eltrombopag, temporal arterit, trombositopeni



Şekil (PS-051): PET-BT'de aorta ve dallarında yoğun F-18 FDG tutulumu.

PS-052

Erişkin immunglobulin A vaskülitli hastalarda prognoz ve hasarın değerlendirilmesi: Çok merkezli retrospektif kohort çalışması

Fatma Alibaz Öner¹, Ahmet Omma², Alper Sarı³, Ömer Karadağ³, Döndü Üsküdar Cansu⁴, Ümmügülsüm Gazel¹, Cemal Bes⁵, Fatih Yıldız⁶, Mustafa Ferhat Öksüz⁷, Sema Yılmaz⁸, Atalay Doğru⁹, Ayşe Balkarlı¹⁰, Sibel Üreyen¹¹, Haner Direskeneli¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ²Ankara Numune Eğitim Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Ankara; ³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ⁴Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Eskişehir; ⁵Bakırköy Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, İstanbul; ⁶Van Bölge Eğitim Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Van; ⁷Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Bursa; ⁸Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Konya; ⁹Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Isparta; ¹⁰Antalya Eğitim Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Antalya; ¹¹Sakarya Eğitim Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Sakarya

Amaç: İmmunglobulin A (IgA) vaskülitli küçük çaplı damarların duvarında immunglobulin A birikimi ile karakterize lökositoklastik bir vaskülitir. IgA vaskülitli çocukluk çağında en sık görülen sistemik vaskülitir. Literatürde erişkin IgA Vaskülit'li hastalarda, hastalık seyri ve prognoz ile ilgili çok sınırlı bilgiye karşın, vaskülit ile ilişkili hasar hakkında veri yoktur. Çalışmamızda erişkin IgA Vaskülit'li hastaların klinik özellikleri, tedavilerinin yanı sıra prognoz ve hastalık ile ilişkili hasarın retrospektif olarak araştırılması planlanmıştır.

Yöntem: Bu retrospektif çalışmaya Türkiye'de tersiyer romatoloji merkezlerinde ACR 1990 kriterlerine göre erişkin IgA Vaskülitli tanı ile izlenen hastalar dahil edilmiştir. Hastaların klinik-demografik özellikleri, tedavi, takip ve prognoz hakkındaki verileri dosyalardan elde edilmiştir. Aktivite değerlendirmesinde Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS), prognoz değerlendirmesinde Five Factor Score (FFS), hasarın değerlendirilmesinde ise vasculitis damage index (VDI) kullanılmıştır.

Bulgular: Çalışmaya 52 (kadın/erkek: 40/12) erişkin IgA Vaskülit'li hasta dahil edilmiştir. Hastaların ortalama yaşı 42.2±17 yıldır. Hastaların %42.3 (n=22)'ünde semptomlar başlamadan önceki son 6 hafta içinde enfeksiyon hikayesi mevcuttu (18 üst solunum yolu, 3 gastrointestinal sistem ve 1 üriner sistem enfeksiyonu). Cilt bulguları ve eklem şikayetleri (artrit/artralji) en sık görülen klinik semptomlardı (Tablo PS-052). Tüm hastalara tanı sonrası oral steroid başlanmıştı. Ayrıca 12 (%23.1) hastaya pulse steroid tedavi verilmişti. Ek immunosupresif (IS) ajan olarak, 21 (%40.4) hastaya azatiopürin, 11 (%21.2) hastaya pulse siklofosfamid verilmişti. Takip verisi olan 28 (%53.9) hastanın ortalama takip süresi 28.6 aydı. Takip sırasında hastaların %17.8 (n=5)'sinde relaps gelişmişti. Son takip vizitinde hastaların %21.4 (n=6)'ü, takip eden hekim tarafından aktif/tedavilere refrakter olarak sınıflanmıştı. Mortalite oranı %3.6 (n=1) saptandı. Ortalama VDI skoru 0.6 idi. Hastaların %32.2 (n=9)'inde en az 1 hastalıkla ilişkili hasar tespit edildi.

Sonuç: Sonuçlarımız erişkin IgA vaskülitli hastaların yaklaşık beşte birinde takip sırasında relaps geliştiğini göstermektedir. Takip süresi sonunda hastaların üçte birinde en az 1 hastalıkla ilişkili hasar tespit edilmiştir. Sistemik nekrotizan vaskülitlerin

mortalitesi için önemli bir prognostik belirteç olan FFS, erişkin IgA vaskülitli hastaların %45'inde ≥ 1 olmasına rağmen mortalite oranı çalışmamızda oldukça düşük saptanmıştır.

Tablo (PS-052): Erişkin Immunglobulin A vaskülitli hastaların bazal klinik özellikleri.

Labaratuvar parametreler	Erişkin immunglobulin A vaskülitli (n=52)
Hemoglobin (g/dL)*	13.5±2
Sedimentasyon (mm/saat) *	32.7±22
C-reaktif protein (mg/l) [†]	25.2 (1–94.9)
Proteinüri (>300 mg/24 saat)	28 (%53.9)
Kreatinin (mg/dl)*	0.9±0.4
Hepatit B pozitifliği (n)	4/47 (%8.5)
Hepatit C pozitifliği (n)	0/47
ANA pozitifliği	8/47 (%17)
RF pozitifliği	0/48
c-ANCA pozitifliği	1/48 (%2.1)
p-ANCA pozitifliği	1/47 (%2.1)
Klinikbulgular, n/52 (%)	
Ateş	7 (%13.5)
Kilo kaybı	14 (%26.9)
Miyalji/güçsüzlük/bacak hassasiyeti	24 (%46.2)
Artrit ve/veya artralji	46 (%88.5)
Nörolojik bulgular	1 (%1.9)
Testis ağrısı veya hassasiyeti	3 (%5.8)
Yeni başlayan veya ciddi hipertansiyon	2 (%3.8)
Kutanöz manifestasyonlar	48 (%92.3)
Periferik ekstremitte ödem	8 (%15.4)
Gastrointestinal bulgular	39 (%75)
Kardiyak bulgular	2 (%3.8)
FFS=0	29 (%55.8)
FFS=1	15 (%28.8)
FFS≥2	8 (%15.4)
BVAS skoru(tanı sırasında)*	4.1±1.7

ANA: Anti nükleer antikor, RF: Romatoid faktör, ANCA: Antinötrofilik sitoplazmik antikor, FFS: Five Factor Score, BVAS: Birmingham Vasculitis Activity score. *Ortalama ±SD, [†]Medyan (minimum-maksimum).

Anahtar sözcükler: Erişkin immunglobulin A vaskülitli, prognoz, hasar

PS-053

Behçet hastalığında hastalık aktivitesi ile nötrofil-lenfosit oranı, platelet-lenfosit oranı ve ortalama platelet hacmi arasındaki ilişki

İlyas Ercan Okatan, Murat Torgutalp, Aşkın Ateş, Emine Uslu Yurteri, Müçteba Enes Yayla, Ayşe Bahar Keleşoğlu Dinçer, Tahsin Murat Turgay, Gülay Kınıklı

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

Amaç: Behçet hastalığı (BH), kronik inflamasyon ve endotelial disfonksiyon ile karakterize otoimmün bir hastalıktır. Bu çalışmanın amacı mukokutanöz, oküler ve vasküler tutulumlu Beh-

çet hastalarında hastalığın aktivitesi ile NLR, PLR ve MPV düzeyleri arasındaki ilişkiyi saptamak olmuştur.

Yöntem: Çalışmaya 259 Behçet hastası ve 41 sağlıklı birey alınmıştır. Hastaların yaş, cinsiyet, lökosit, nötrofil, platelet sayısı, ortalama platelet hacmi ve lenfosit sayıları kaydedilmiştir. İnflamatuvar ve enfeksiyöz hastalıklar, hiperlipidemi, hipertansiyon, diabetes mellitus, periferik vasküler hastalık, malignite ve kortikosteroid kullanımı olan hastalar çalışmadan çıkarılmıştır. 259 hastanın 163'ünde aktif hastalık (75 aktif mukokutanöz (MK), 40 aktif oküler, 48 aktif vasküler tutulum gözlenirken, 96'sında inaktif hastalık bulunmaktadır. Hastaların MPV, NLR ve PLR değerleri gruplar arasında karşılaştırılmıştır. P değeri <0.05 altında ise anlamlı kabul edildi.

Bulgular: Yaş ve cinsiyet grupları arasında benzerdi. Aktif ve aktif olmayan hastaların MPV, NLR ve PLR değerlerini karşılaştırdık. Aktif grupta NLR ve PLR anlamlı derecede yüksek iken, MPV aktif grupta inaktif ve kontrol grubuna göre daha düşüktü (Tablo 1 PS-053). Aktif MK ve vasküler gruplarda istatistiksel olarak anlamlı yüksek PLR ve NLR saptandı; ancak MPV sadece aktif vasküler grupta daha düşük bulundu. Bu anlamlılık aktif oküler grupta görülmedi (Tablo 2 PS-053). Aynı hastaların hastalık aktif ve inaktif dönemlerini de değerlendirerek MK ve vasküler gruplarda düşük MPV ve yüksek NLR, PLR değerleri saptandı (tüm gruplar için p<0.05). Aktif üç grup kendi içinde karşılaştırıldığında, vasküler grupta, aktif oküler ve aktif mukokutanöz gruplarına göre istatistiksel olarak anlamlı daha düşük MPV ve daha yüksek NLR ve PLR değerleri saptandı (sırasıyla p=0.033, 0.001, 0.001).

Tablo 1 (PS-053): Demografik ve laboratuvar özellikleri.

	Aktif BH n=163	İnaktif BH n=96	Kontrol n=41	p
Yaş, yıl (IQR)	35.7 (16.2)	31.3 (13.2)	38.4 (11.8)	0.143
Erkek, n (%)	69 (%42.3)	36 (%37.5)	10 (%24.4)	0.105
CRP, mg/L (IQR)	4.8 (20.9)	2.7 (5.1)	1 (2.9)	<0.001
ESR, mm/h (IQR)	24 (30)	12 (16)	11.5 (9)	<0.001
MPV (f/L)	8.5±1.1*	8.9±1*	8.8±0.9	0.011
NLR (IQR)	2.4 (1.7) [†]	1.9 (1.0)	1.8 (0.8)	<0.001
PLR (IQR)	134 (63) [§]	116 (44) [§]	130 (65)	0.012

*MPV değerleri arasındaki fark aktif ve inaktif grupları arasındaki farktan kaynaklanmaktadır. [†]NLR değerleri arasındaki fark aktif gruptan kaynaklanmaktadır. [§]PLR değerleri arasındaki fark aktif ve inaktif grupları arasındaki farktan kaynaklanmaktadır.

Tablo 2 (PS-053): MPV, NLR ve PLR değerleri.

		MPV	NLR	PLR
Mukokutanöz tutulum	Aktif (n=75)	8.6±1.0	2.4 (1.4)	134 (54)
	İnaktif (n=96)	8.8±1.1	1.9 (0.9)	118 (51)
	p	0.168	0.009	0.006
Oküler tutulum	Aktif (n=40)	8.8±1.5	1.9 (1.3)	117(43)
	İnaktif (n=96)	8.8±1.1	1.9 (0.9)	118 (51)
	p	0.807	0.716	0.386
Vasküler tutulum	Aktif (n=48)	8.1±0.9	3.2 (2)	161 (98)
	İnaktif (n=96)	8.9±1.1	1.9 (1.0)	116 (44)
	p	<0.001	<0.001	<0.001

Sonuç: Aktif hastalıkta, özellikle vasküler ve mukokutanöz gruplarda, düşük MPV ve yüksek NLR ve PLR bulunmuştur. Bulgularımız ışığında, NLR ve PLR özellikle vasküler tutulumlu BH aktivasyonu ile ilişkilendirildi. Düşük MPV ile yüksek NLR ve PLR Behçet hastalığında iyi birer belirteç olabilirler.

Anahtar sözcükler: Behçet hastalığı (BH), nötrofil lenfosit oranı (NLR), ortalama platelet hacmi (MPV), platelet lenfosit oranı (PLR)

PS-054

Behçet hastalığında hasta kökenli mukokutan indeksi izlemde mukokutan bulguların yetersiz baskılandığını göstermektedir

Gonca Mumcu¹, Aysun Aksoy², Fatma Alibaz Öner³, Nevsun İnanç², Tulin Ergun³, Haner Direskeneli²

¹Marmara Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Sağlık Yönetimi Bölümü, İstanbul; ²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Amaç: Klinik uygulamalarda hasta kaynaklı ölççeklerin kullanılması semptomların günlük yaşama etkisinin anlaşılmasına, tedavi ile ilgili çıktılarının değerlendirilmesine ve bakım kalitesinin geliştirilmesine katkı sağlamaktadır. Bu araştırmanın amacı; Behçet hastalığına (BH) yönelik geliştirilen Mukokutan indeksi (MI) ile hastalık aktivitesi arasındaki ilişkinin incelenmesidir.

Yöntem: Bu çalışmaya 117 BH'lı hasta (K/E: 57/60; yaş ort.: 38.4±10.5 yıl) katıldı. Organ tutulumlarına göre hastalık şiddet skoru hesaplandı. MI indeksi; BH'larda mukokutan organ tutulumuna özel olarak geliştirilen son 1 aydaki oral ülser, genital ülser ve eritema nodosum aktivitesininin ağrı ve fonksiyonel duruma etkisi değerlendiren hasta kaynaklı bir ölçektir. Üç alt gruptan oluşan MI puanı 0-30 (0-10 her alt grup için) arasında olmaktadır. İnaktif hastaların puanı 0±0'dır. (Mumcu G ve ark. J Oral Pathol Med 2009; Mumcu G ve ark. Clin Exp Rheumatol 2014). Başlangıç ve izlem dönemi arasındaki MI puanları hesaplandı. İzlem döneminde MI puanı başlangıç döneme göre azalan veya inaktif durumda gelen hastalar "İyileşmiş grup" olarak tanımlandı. Diğer hastalar "İyileşmemiş grup" olarak belirlendi. Ayrıca BH'larının genel aktivitesi hasta kaynaklı BSAS ölçeği (Yılmaz S ve ark. Clin Exp Rheumatol 2013) ile değerlendirildi.

Bulgular: Araştırma grubunun hastalık süresi 11.1±7.7 yıl, izlem süresi 17.2±1.5 ay ve hastalık şiddet skoru 5.2±2.04'dür. Hastaların %73.5'i (n=86) başlangıçta %68.4'ü (n=80) ise izlem döneminde aktiftir. Araştırma grubunun %53.8'inin (n=63) hem başlangıç, hem de izlem döneminde aktif olduğu görüldü. Buna karşın, grubun %11.9'unun (n=14) her iki dönemde de inaktif olduğu gözlemlendi. MI puanına göre izlemde "İyileşmiş grupta" yer alan hastaların (n=48); başlangıçtaki aft sayısı, iyileşme süresi ve BSAS puanının (2.2±1.3; 6.9±4.1; 44.8±19.3) "İyileşmeyen gruba" (n=69) (1.8±2.7; 3.6±3.7; 31.7±20.7) göre daha yüksek olduğu belirlendi (p<0.05). İzlemde ise aft sayısı, iyileşme süresi ve BSAS puanının "İyileşmiş grupta" (1.5±1.9; 6.5±3.8; 16.2±18.4) "İyileşmeyen gruba" (2.3±2.3; 6.9±3.5; 23.1±20.4) göre daha düşük olduğu gözlemlendi (p<0.05).

Sonuç: Hem mukokutanöz semptomların hem genel aktivite- nin hafif seyrettiği hastaların daha etkili tedavi protokollerine ihtiyaç duyduğu görülmektedir.

Anahtar sözcükler: Behçet hastalığı, hasta kaynaklı ölçekler, mukokutanöz semptomlar

PS-055

Çocukluk çağı başlangıçlı Takayasu arteriti: Tek merkez deneyimi

Sezgin Şahin¹, Duhan Hopurcuoğlu¹, Şule Bektaş¹, Ezgi Belhan¹, Amra Adroviç¹, Kenan Barut¹, Nur Canpolat², Salim Çalışkan², Lale Sever², Özgür Kasapçopur¹

¹*Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul;* ²*Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul*

Amaç: Çocuklarda Takayasu arteritinin klinik özellikleri, tedaviler ve uzun dönem sonuçları hakkında yeterli veri mevcut değildir. Takayasu arteriti tanılı hastalarımızın uzun dönem verilerini ve çeşitli aktivite ve hasar ölçeklerinin birbiri ile olan korelasyonunu araştırmayı amaçladık.

Yöntem: Son 15 yılda Takayasu arteriti tanısıyla takip edilen hastaların dosyaları geriye dönük incelendi.

Bulgular: Bu sürede Takayasu arteriti tanısı almış 16 hastanın hastalık başlangıcındaki ve tanı anındaki ortalama yaşları sırasıyla 10.94.8 yıl ve 11.54.7 yıl olarak bulundu. Hastalarda tanı alma- da ortalama 2.4 aylık (0.1–65 ay) bir gecikme vardı ve ortalama hastalık süresi 6.15.9 yıl olarak bulundu. Başvuruda en sık görülen belirti %81.2 (n=13) ile nonspesifik bulgular (ateş, yorgunluk, iştahsızlık ve kilo kaybı). Nonspesifik bulguları, hipertansiyon (n=20 62.5%) ve nörolojik bulgular (n=4,%25) izlenmekteydi. En sık görülen anjiyografik tip olan Numano tip IV'ü (n=5), sırasıyla tip V (n=4), tip III (n=4), tipIIa (n=2), tip IIb (n=1) ve tip I (n=1) izlenmekteydi. Hastaların başlangıçtaki hastalık yaygınlıklarının derecesi DEL. Tak ile ölçüldü ve 13.8 (6) olarak bulundu. Tüm olguların başlangıçtaki akut faz belirteçleri yüksek olarak bulundu ve yine hastalık aktivasyonunu gösteren ITAS 2010 skoru (18.77.1) ve PVAS skoruna (14.04.4) göre de aktif oldukları görüldü. Hem hastalık başlangıcında hem de son muayenede ölçülen bu 3 aktivite skorunun birbirleriyle korele olduğu görüldü (p<0.05). En sık kullanılan immunsupresif ilaç kortikosteroid (n=16/16, %100) iken, sonrasında sırasıyla azathioprin (n=15/16, %93.7), siklofosfamid (n=10/16, %62.5), methotreksat (n=6/16, %37.5) ve tosilizumab (n=6/16, %37.5) olarak saptandı. Anjioplasti ve/veya bypass geçiren hasta sayısı da oldukça fazlaydı (n=7/16, %43.7). Cerrahi operasyon geçirmiş hasta oldukça sık olmasına rağmen, son 15 yıldır takip edilen olgularda kaybedilen olgu hiç olmadı.

Sonuç: Geçmiş yıllar ile karşılaştırıldığında mortalitesi oldukça yüksek olan Takayasu hastalığındaki göreceli iyi sonuçlarımızda, yeni biyolojik ilaçlar ve gelişmiş cerrahi tekniklerin de katkısı olduğunu düşünmekteyiz. Takibi oldukça zor olan bu hastalıkta kullanılan 3 farklı hastalık aktivite ölçütünün birbirleriyle uyumlu olduğu görüldü.

Anahtar sözcükler: Vaskülit, Takayasu arteriti, aktivite, hasar, tosilizumab

PS-056

Azatioprinin vasküler tutulumlu Behçet hastalığı idame tedavisinde etkinlik ve güvenilirliği

Sinem Girgin¹, Ahmet Omma², Cemal Bes¹, Selda Çelik¹, Nilüfer Alpay Kamitez¹

¹*Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, İstanbul;* ²*Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Ankara*

Amaç: Behçet Hastalığı (BH)'da başlangıç ya da idame tedavide azatioprin (AZA) sıklıkla kullanılmaktadır. Ancak AZA'nın BH tedavisinde etkinliğini ve güvenilirliğini değerlendiren klinik çalışmaların sayısı oldukça sınırlıdır. Bu çalışmanın amacı, vasküler tutulumlu BH'da AZA'nın idame tedavideki etkinlik ve güvenilirlik profilini ortaya koymaktır.

Yöntem: Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi ve Ankara Numune Hastanesi Romatoloji Kliniği'nde, Ocak 2012–Mayıs 2017 tarihleri arasında başvuran Behçet hastalarının dosya kayıtları retrospektif olarak incelendi. “International Study Group” (ISG) BH tanı kriterlerini karşılayan, vasküler tutulum tespit edilerek başlangıç tedavi ile hastalık kontrolü sağlanan (6. ayın sonunda 10 mg/gün prednisolon eş deđeri kortikosteroid (KS) dozunun altına inmiş ve klinik bulguları gerilemiş olan) ve idame için AZA tedavisini en az 3 aydır almakta olan hastalar çalışmaya dahil edildi. Başka bir antiromatizmal ilaç ya da >10 mg/gün prednisolon eş deđeri KS tedavisi gerekliliđin oluşturan klinik alevlenme) sekonder sonlanım noktası olarak kabul edildi.

Bulgular: Yaş ortalaması 37.5±9.2 olan, 59'u erkek (%75.6) toplam 78 hastanın verileri analiz edildi. Ortalama hastalık süresi 96.3±83.2 ay olarak hesaplandı. AZA ile median idame süresi 25 ay (min: 3 ve max 144 ay) idi. Hiç ölüm gözlenmediđi takip sürecinde 4 (%5.1) hastada yan etki nedeniyle AZA kesildi, 14 (%17.9) hastada relaps gelişti. Relapsın zamana göre kümülatif insidansı Şekil PS-056'da görülmektedir. Relaps görülen grupta arteriyel tutulum ve üveit oranları istatistiksel olarak anlamlı yüksek bulundu (p:0.014 ve 0.045 sırasıyla) (Tablo PS-056). Relaps gelişen hastaların 11 (%78.5) tanesinde AZA idame dozu 2 mg/kg/günün altındaydı. Regresyon analizinde, arteriyel tutulum relaps için bağımsız risk faktörü olarak belirlendi (p:0.016).

Tablo (PS-056): Vasküler tutulumlu BH'da relaps durumuna göre hastalık özellikleri.

	Toplam n= 78 (%)	Relaps var n=14	Relaps yok n=64	p deđeri
Ortalama yaş±SD	37.5±9.2	40.3±9.1	36.9±9.2	0.218
Erkek cinsiyet (%)	59 (76)	11	48	0.540
Genital ülser	49 (63)	6	43	0.082
Deri lezyonu	44 (57)	10	34	0.171
Paterji pozitifliği	29 (38)	8	21	0.409
Üveit	17 (22)	6	11	0.045
Eklem tutulumu	15 (20)	2	13	0.464
MSS tutulumu	1 (1)	0	1	0.821
GIS tutulumu	1 (1)	0	1	0.821
Venöz tutulum	67 (86)	12	55	0.512
Arteriyel tutulum	18 (24)	7	11	0.014
AZA dozu (ortalama±SD)	1.7±0.3	1.5±0.3	1.7±0.3	0.065

Sonuç: Çalışmamızın bu ön verilerine göre vasküler tutulumlu BH'da AZA, güvenli bir tedavi gibi gözükmeyle birlikte, relaps oranı nispeten yüksek bulunmuştur. Ancak AZA dozunun çoğunlukla 2 mg/kg/günün altında kaldığı anlaşılmaktadır. Özellikle arteriyel olmak üzere vasküler tutulumlu Behçet hastalarında, idame tedavide AZA'nın etkin doz ve sürede alınmasını sağlamak hastalık kontrolünde önemlidir.

Anahtar sözcükler: Vasküler tutulum, Behçet hastalığı, azatioprin

PS-057

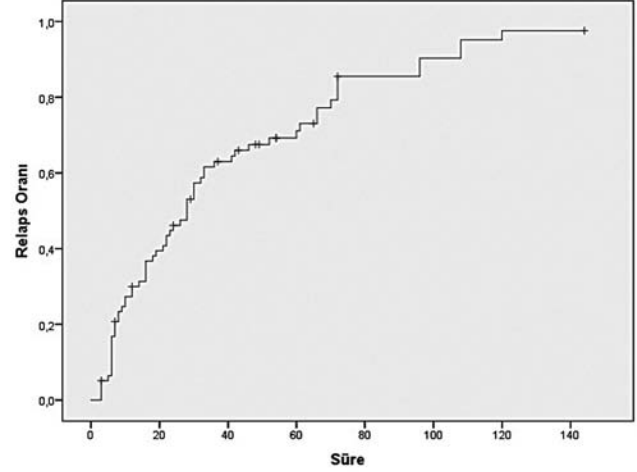
Dev splenik arter anevrizmalı bir Behçet olgusu

Sezin Turan, Hakan Emmungil

Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Edirne

Amaç: Behçet hastalığı (BH), her boyutta arter ve venleri etkileyebilen sistemik bir vaskülitir. Bu yazıda BH'nin çok nadir görülen bir komplikasyonu olan splenik arter anevrizmalı olguyu sunmayı amaçladık.

Olgu: Yirmisekiz yaşında kadın hasta sık tekrarlayan oral ve genital ülser ve paterji pozitifliği sonucu Behçet Hastalığı Uluslararası Çalışma Grubu Kriterleri'ne (ISG) göre BH tanısı ile takip edilmekte idi. Hastanın 1,5 mg/gün kolşisin ve topikalsteroidli ajanlar ile kontrol altına alınamayan oral aft şikayeti mevcut idi. Hastanın tedavisine 150 mg/gün azatiopurin eklendi. İzlemede mukokütanöz bulguları kontrol altına alınamayan hastanın karın ağrısı şikayeti de eklendi. Olası vasküler tutulumu araştırmak için toraks ve abdomene yönelik kontrastlı bilgisayarlı tomografi (BT) planlandı. Abdomen BT'de çölyak trunkus ostiumunda %75 darlık, splenik arter trasesi boyunca pankreas dorsalinden başlayan ardışık anevrizmatik ektaziler ve dalak hilusuna yakın bölgede büyük boyutlu psödoanevrizma izlendi (Şekil PS-057). Olgu vasküler tutulumlu Behçet olarak değerlendirildi. İmmünsupresif tedavi planlandı. Hastaya 3 gün boyunca 1 g metilprednisolon verildi ve 1 mg/kg dozunda devam edildi. Aylık 1000 mg siklofosamid tedavisi ardışık 2 ay boyunca

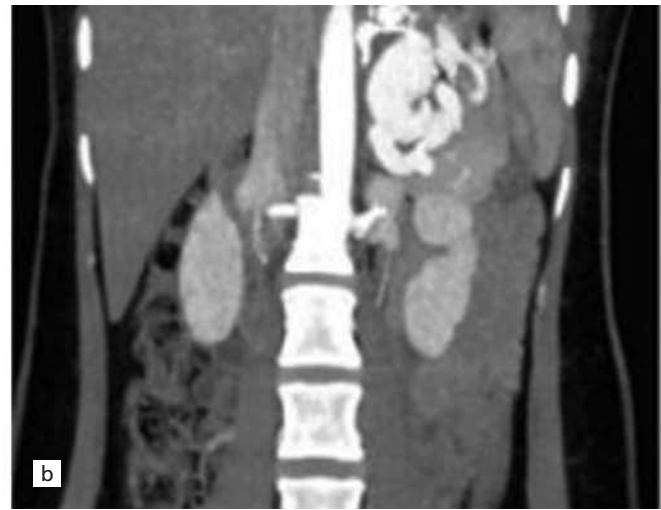


Şekil (PS-056): Azatioprin tedavisi altındaki vasküler Behçet hastalığı olgularında relapsların zamana göre ortaya çıkışı.

ca uygulandı. Kontrol görüntülemelerde anevrizma boyutlarında gerileme olmaması ve rüptür riski nedeniyle elektif splenektomi planlandı. Hasta splenektomi sonrası şikayetsiz olarak izlenmektedir.

Sonuç: Bu olguda BH'nin çok nadir bir vasküler tutulum şekli olan ve kadınlarda daha nadir gözlenen splenik arter anevrizmalı bir hasta sunduk. BH'de vasküler tutulum erkeklerde kadınlara göre daha sık ve daha çok venöz sistem tutulumu şeklinde görülmektedir. Arteriyel tutulum sıklığı %3.9'dur. Bizim bilgimize göre literatürde bugüne kadar bildirilmiş sadece bir tane splenik arter anevrizmalı Behçet olgusu vardır ve rüptür sonrası tanı konulmuştur. Splenik arter anevrizması çok nadir bir vasküler tutulum şekli olsa da hastalık aktivitesi kontrol altına alınamayan ve karın ağrısı şikayeti olan hastalarda akla getirilmelidir.

Anahtar sözcükler: Behçet hastalığı, vasküler tutulum, splenik arter anevrizması



Şekil (PS-057): (a, b) Splenik arter anevrizmasının BT görüntüleri.

PS-058

Behçet sendromu ve FMF birlikteliği olan hastalar ile sadece Behçet sendromu olanlar arasında farklılıklar var mı?

Güzin Karatemiz, Yeşim Özgüler, Mustafa Erdoğan, Sinem Nihal Esatoğlu, Gül Güzelant, Elif Dinçses, Serdal Uğurlu, Melike Melikoğlu, Huri Özdoğan, Hasan Yazıcı, Emire Seyahi

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

Amaç: M694V taşıyan Behçet hastalarında daha fazla vasküler tutulum olduğu, ayrıca MEFV mutasyonlarının FMF dışında başka inflamatuvar hastalıklar ile birlikte görüldüğü de bilinmektedir. FMF birlikteliğinin Behçet hastalığının genetik/demografik/klinik yapısını değiştirip değiştirmediğini bilmiyoruz. Bir süredir BS+FMF birlikteliği olan hastaların varlığının farkındayız. Bu hastaların ailelerinde de bu yönde bir genetik geçiş olduğunu ve BS kliniğinin daha ağır olabileceğini varsaydık.

Yöntem: Bilinen BS+FMF birlikteliği olan 25 hasta ile polikli-niğe son iki ay içinde gelen 67 Behçet hastasını demografik/klinik ve aile öyküleri bakımından karşılaştırdık. Her iki hasta grubunun aile ağaçları çizildi. MEFV ve HLAB51 bakıldı.

Bulgular: Ailede BS öyküsü, hem FMF+BS hem BS hastalarında hemen hemen aynı oranda bulurken, ailede FMF öyküsü FMF+BS'li hastalarda artmıştı. Ancak en dikkat çekici olan, FMF+BS grubunda hem hastaların kendisinde hem ailelerinde inflamatuvar romatolojik hastalık öyküsünün saf BS hastalarına göre anlamlı şekilde artmış olmasıydı. FMF+BS hastalarının daha az erkek, daha az paterji (+), daha az göz ve damar tutulumu olduğu fakat bunun yanısıra daha fazla eklem tutulumunun olması dikkatimizi çekti. Ayrıca, beklendiği üzere, FMF+BS hastalarında FMF daha erken, BS daha geç ortaya çıkmıştı. Beklendiği üzere tüm FMF bulguları FMF+BS hastalarında anlamlı şekilde fazlaydı. FMF+BS hastalarının tedavisinde daha çok kolşisin kullanılırken, saf BS tedavisinde kolşisinin yanısıra, AZA, İFN ve anti-TNF kullanılmaktaydı.

Sonuç: FMF genetik yükü, BS genetik yükünden daha fazladır. FMF+BS hastalarının hipotezimizin tersine organ tutulumu açısından daha hafif olduğu ancak daha fazla eklem tutulumunun olduğu dikkati çekmiştir. FMF+BS hastaların hem kendilerinde hem de ailelerinde kronik inflamatuvar/romatolojik hastalık artmış olması, MEFV genlerinin herhangi bir inflamatuvar hastalığın varlığını arttırması yönünde etki ettiğini düşündürmektedir.

Kısıtlılıklar: Bu gözlemsel çalışmada birçok bias olabilir. Özellikle BS+ FMF hastalarının elde edildiği havuz /payda sayısı açısından bilinmezlikler vardır. Sonuçlarımızın bu kısıtlılıklar göz önüne alınarak değerlendirilmesi gerekmektedir.

Anahtar sözcükler: Behçet sendromu, FMF, MEFV

PS-059

Standart tedaviye yanıtız ya da kısmi yanıtız büyük damar vaskülitli (LVV) hastalarda uzun dönem tocilizumab tedavisi sonuçlarının değerlendirilmesi: Tek merkez çalışması

Şule Yavuz, Neslihan Yılmaz

İstanbul Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Tablo (PS-058): Demografik, ailevi birikim ve klinik özellikler.

	FMF+BS n= 25	BS n=67	P
Erkek/Kadın	8/17	35/32	NS
Güncel yaş	36.5±13.0	40.8±12.1	NS
BS tanı yaşı	29.7±10.6	29.7±9.1	NS
FMF tanı yaşı	27.7±12.7	-	
Akraba evliliği	4 (16.7)	12 (17.9)	NS
Ailede BS öyküsü	11 (45.8)	29 (43.3)	NS
Ailede FMF öyküsü	17 (70.8)	10 (15.2)	<0.001
MEFV (+)	15/19 (78.9)		
Başka inflamatuvar hast.(AS, IBH)	5 (22.7)	2 (3.3)	0.005
Ailede rom/inf hast.	13 (54.2)	14 (23.3)	0.006
OA	25 (100)	67 (100)	NS
GÜ	20 (80.0)	54 (80.6)	NS
PPL	19 (76.0)	45 (68.2)	NS
EN	14 (56.0)	35 (52.2)	NS
PATERJI pozitifliği	7/19 (36.8)	44/67 (65.7)	0.024
Göz tutulumu	7 (29.2)	29 (43.3)	NS
Damar tutulumu	2 (8.0)	8 (25.7)	0.08
Nörolojik tutulum	1 (4.3)	1 (1.5)	NS
Eklem tutulumu	23 (92.0)	25 (37.3)	<0.001
HLA B51 (+)	9/13	15/20	NS
Peritonit	23 (95.8)	2 (3.1)	<0.001
Plörit	9 (39.1)	1 (1.5)	<0.001
Ateş	15 (68.2)	0	<0.001
Kırmızı artrit	16 (64.0)	2 (3.1)	<0.001
Kolşisin	23 (92.0)	36 (53.7)	<0.001
DMARD	5 (20.0)	25 (37.3)	NS
Anti-IL 1	5 (20)	-	
Anti-TNF	2 (8.0)	2 (3.0)	NS
INF	0	6 (9.0)	NS

Giriş: Takayasu ve dev hücreli arterit idiopatik LVV'nin 2 ana hastalığıdır. Ülkemizde Takayasu, dev hücreli arterite göre daha sık görülmekte olup her ikisi de remisyon ve relapslarla gider. Patogenetik, klinik, radyolojik bulgulardaki benzerlikler her iki hastalığın farklı yaş gruplarında görülmesine karşın tek bir hastalığın farklı fenotipleri olabileceğini düşündürmektedir. Yüksek doz glukokortikoidler (GK) her iki durumda da tedavide önemli olmakla beraber uzun süreli ve yüksek kümülatif doz kortikosteroidlerin istenmeyen yan etkileri yeni tedaviler arayışına yol açmıştır.

Amaç: Standart tedavi kabul edilen steroid ve immunosupresif tedaviye yetersiz yanıtız ya da intolerant hastalarda bir humanize IL-6 reseptör antagonisti olan Tocilizumab'ın (TCZ) uzun dönemli kullanımında etki ve yan etkilerinin değerlendirilmesi

Yöntem: Açık etiketli vaka çalışması. Tüm hastaların TCZ öncesi ve sonrası yıllık MR/CT anjiyografik inceleme ile aort ve dallarının (stenoz, dilatasyon, anevrizma) verileri değerlendirildi. Hastaların akut faz yanıtları, rutin biyokimya ve hemogram değerleri ile TCZ öncesi ve sonrası günlük steroid dozları karşılaştırıldı. Tedaviye yanıtızlık/yetersiz yanıt standart tedavi altında (GK ve immunosupresif): a) yeni anevrizma, darlık ya da üfürüm gelişmesi b) başka sebeple açıklanamayan geçici iskemik

Tablo (PS-059): Tocilizumab tedavisi alan hastaların sonuçları.

İsim (Cins)	TCZ öncesi tedavi	GK dozu (mg) Pre/post	TCZ başlama endikasyonu	TCZ öncesi ESR/CRP (mm/h, mg/l)	TCZ sonrası ESR/CRP (mm/h, mg/l)	TCZ bağlı yan etki
HK (E)	MTX	12/1	GK bağlı çökme fraktür	64/11	2/0.2	
EB (K)	MTX/AZT	8/2	Anemi, batında yeni üfürüm	44/2.7	11/0.4	
FB (E)	MTX/AZT	16/4	Yeni gelişen anevrizma	21/26.7	4/0.6	İnfeksiyon
ZEM (K)	CyC/AZT	8/2	SCA yeni stenoz, CVA	42/25.1	6/0.3	
MD (K)	Pulse GK	16/6	2. gözde de görme kaybı	40/8.4	23/0.5	Halsizlik
CDB (K)	AZT/Remicade	12/3	Stent tıkanma	36/27	10/3	
AK (E)	AZT	32/8	Anevrizma	82/24	26/0.2	
HD (K)	MTX/AZT	8/2	Stenoz, anemi	39/5.7	11/3	

atak (TIA) c)Yüksek akut faz d) İnfeksiyona bağlı olmayan ateş d) Steroid azaltılması ile relaps

Sonuç: Kriterlere uyan 9 hasta (7/2:Takayasu/GCA) hasta TCZ 8 mg/kg ile tedavi edildi. Ortalama yaş: 51.0±14.3 (30–70), TCZ başlandığındaki hastalık süresi: 13.8 ±11.1 yıl (3–33), TCZ sonrası takip süresi 33±11.4 ay (11.6–48). Kronik hastalık anemisinde ve akut faz yanıtlarında düzelme, ortalama steroid dozunda azalma ve radyolojik incelemelerde gerileme (1 hasta dışında -FB) gözlemlendi (Tablo PS-059).

Yorum: TCZ standart tedaviye yetersiz yanıtla ya da tolerans problemi olan hastalarda uygun bir tedavi seçeneği olabilir.

Anahtar sözcükler: Tocilizumab, büyük damar vaskülit, takayasu

PS-060

Yetersiz immünsupresif tedavi vasküler Behçet hastalığında yüksek relaps oranının en önemli nedenidir

Aysun Aksoy¹, Fatma Alibaz Öner¹, Tülin Ergun², Haner Direskeneli¹

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

Amaç: Vasküler tutulum, Behçet hastalığında (BH) mortalite-morbiditenin en önemli nedenleri arasındadır. Çalışmamızda

Marmara Üniversitesi (MÜ) Romatoloji bölümünde vasküler Behçet hastalığı (VBH) tanısı ile takip edilen hastaların klinik-demografik özellikleri, tedavileri ve prognozlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Bu retrospektif çalışmaya, MÜTF multi-disipliner Behçet Kliniğinde ISG1990 kriterlerine göre BH tanısıyla takip edilen VBHları dahil edilmiştir. Hastaların verileri dosyalarından elde edilmiştir.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen hastaların ortalama tanı yaşı 29.3±7.3, ilk vasküler olay geliştiğinde ortalama yaş 32.4±9.5 idi. Ortanca takip süresi 47ay (17–71) idi. İlk vasküler olay geliştiğinde kadın hastaların yaşı istatistiksel anlamlı olarak daha yüksekti (Tablo 1 PS-060). Vasküler tutulumun %73.2'si venöz tutulum, en sık bulgu da ekstremitelerde derin ven trombozudur (Tablo 2 PS-060). Hastaların %32'si (n=40) vasküler olay ile prezente olmuş ve BH tanısı almıştı. 20 (%16) hasta ilk vasküler olaydan ortanca 12 (1–120) ay sonra tanı almıştı. İlk vasküler olay sırasında hastaların 15'i (%6.5) dirençli mukokutanöz bulgular ya da diğer organ tutulumları nedeniyle immünsupresif (IS) tedavi (azatiopirin) almaktaydı. İlk vasküler olay sonrası hastaların %40.7'sinde ikinci vasküler olay gelişti. İlk vasküler olay sonrasında hastaların 96'sı (%85.7) IS alırken; %58.9'u antikoagülan tedavi aldı. IS almayanların %87.5'inde relaps gelişirken; alanların %32.3'ünde relaps oldu. Ortanca IS süresi 25.5 (5–48) ay, antikoagülan süresi 2 (0–12) aydı. Relaps gelişen hastalarda IS alma süresi gelişmeyenlere kıyasla düşüktü (44 ay vs 64 ay, p=0.001). Yalnızca IS tedavisi

Tablo 1 (PS-060): Vasküler Behçet hastalarının klinik ve demografik özellikleri.

	Kadın (n:22)	erkek (n:102)	p değeri
İlk vasküler tutulum sırasındaki yaş	37±12.6	31.5±8.5	0.019
Tanı yaşı	30.5±9.5	29.1±7.5	0.467
Sigara	Var 4 (%33.3)	32 (%68.1)	0.018
	Yok 8 (%66.7)	15 (%31.9)	
Ailede BH	Var 8 (%44.4)	22 (%25.2)	0.23
	Yok 10 (%55.6)	65 (%74.8)	
Paterji	Pozitif 12 (%66.7)	54 (%62.8)	0.99
	Negatif 6 (%33.3)	32 (%37.2)	
Vasküler olay sayısı	1 14 (%63.6)	55 (%54.5)	
	2 6 (%27.3)	39 (%38.5)	
	3 ve daha fazla 2 (%9.1)	7 (%7)	

Tablo 2 (PS-060): Vasküler tutulum bölgeleri ve tiplerinin dağılımı.

	Ekstremiteler	106 (%79.1)		Pulmoner trombus	36 (%81.8)
VENÖZ					
n=134 (%73.2)	Serebral	16 (%12)	ARTER n=44 (%23.5)	Anevrizma (2 koroner, 2 pulmoner, 2 aorta)	6 (%13.6)
	Diğer (SVC, IVC, renal, retinal)	12 (%8.9)		PAT+ PAA	2 (%4.6)

PAA: Pulmoner arter anevrizması, PAT: Pulmoner arter trombüsü, SVC: Süperior vena cava, IVC: Inferior vena cava.

alan hastaların %22'sinde (n=9) vasküler relaps gelişirken, IS ve antikoagülan tedaviyi birlikte alanların %40'ında (n=22) relaps gelişti (p=0.079). Sigara kullanımı erkek hastalarda istatistiksel anlamlı daha yüksekti, ancak sigaranın vasküler relaps üzerine etkisi saptanmadı. Vasküler relaps gelişen hastalar ilk vasküler olay sonrası ortalama 13 (3–36) ay IS tedavi alırken; ortalama 24 (7.5–56.5) ay sonra vasküler relaps gelişmişti. İkinci vasküler olay sırasında hastaların %77.4'ü IS almaya devam ediyordu.

Sonuç: Kadın BH'larında ilk vasküler olayın erkeklerle kıyasla daha ileri yaşta geliştiğini gösterebilir seyir açısından cinsle ilgili fark saptanmamıştır. VBH temel tedavisi olan IS'ler relaps oranını belirgin azaltırken, antikoagülan tedavinin relapsa ek katkısı bu çalışmada saptanmamıştır. İlk vasküler olay sonrasında hastaların %40'ında gelişen relapsın en önemli nedeni hala hastaların yetersiz süre IS alması gibi gözükmemektedir.

Anahtar sözcükler: Behçet hastalığı, relaps, vasküler tutulum

PS-061

Nadir bir tromboz ve pulmoner arter anevrizması nedeni; Hughes-Stovin sendromu: Olgu sunumu

Bahar Kurt¹, Cem Özışler², Selma Yalçın¹, Faruk Bolu¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, Ankara; ²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Ankara

Amaç: Hughes-Stovin sendromu (HSS), yaygın tromboz, pulmoner ve/veya bronşial anevrizmalarla karakterize, nadir bir hastalıktır. Sıklıkla genç erişkinlerde görülür. Etyopatogenezinde enfeksiyonlar/anjiodisplazi suçlanmakta, Behçet hastalığının varyantı olabileceği düşünülmektedir. Hastalar öksürük, dispne, göğüs ağrısı ve hemoptizi ile başvurur. Tedavisi medikal ve/veya cerrahidir. Prognoz genellikle kötüdür, anevrizmal rüptürler ölüm nedenlerinin başındadır. Literatürde vaka takdimleri şeklinde az sayıda makale mevcuttur.

Olgu: 30 yaşında erkek hastaya nefes darlığı, öksürük şikayetleri ile gittiği merkezde pnömoni tanısı konulup antibiyotik başlanmış. Devamında peçeteye bulaş şeklinde, sonrasında 100 cc/güne ulaşan hemoptizi olunca acil servisimize başvurmuş. BT-anjio da sağ pulmoner arterin alt lob superior dallarında, orta lob dalı proksimalinde, sol pulmoner arterin üst lob anterior segmenter dalında ve alt lob segmenter dalı distalinde emboli ile uyumlu defektler saptanınca göğüs hastalıklarına yatırıldı. Aorta fazında BT-anjiyoda ise pulmoner arterin çeşitli dallarında büyüğü 12 mm çapında birkaç adet anevrizmatik dilatasyon ve bazılarında tromboemboli ile uyumlu dolmuş defekti gö-

rüldüğü, vaskülitte bağlı olabileceği raporlandı. Dopplerde bilateral ana femoral ven, popliteal ven ve VSM'de tromboz saptandı. Hastanın anemisi mevcuttu, CRP 151 mg/L ve sedimentasyon hızı 94 mm/saattir. Ekokardiyografisinde SBAP:24 mmHg idi ve trombüs izlenmedi. Hastanın son 1 yılda ağızda bir kaç kez aft öyküsü olunca Behçet hastalığı düşünülerek romatolojiye danışıldı. Genital ülser öyküsü veya muayenesinde skarı, sorgusunda eritema nodosum ve papülopüstüler erupsiyonu yoktu. Gözde tutulum saptanmadı, paterji negatifti. Romatoloji tarafından olgunun Behçet hastalığı sınıflandırma kriterlerini karşılamadığı, tablonun HSS ile uyumlu olduğu belirtildi. Hastaya 3 kez 1 gr/gün metilprednizolon verildi, 1 mg/kg/gün dozunda devam edilip azaltma şeması yapıldı. Pulse steroid sonrası 1 gr siklofosamid infüzyonu uygulandı. En son 5. kür siklofosamid tedavisini aldı. Halen hemoptizi olmayan, akut fazları normal seyreden, kontrol BT-anjiosunda anevrizmalarında gerileme olan hastamız normal yaşamını sürdürmektedir.

Sonuç: Hemoptizi ile başvuran ve/veya tetkiklerinde pulmoner arter anevrizması ile birlikte eşlik eden trombozları saptanan olgularda ön tanılarımız arasında, nadir görülse de, HSS'nun akla getirilmesi hayati önemdedir.

Anahtar sözcükler: Hughes-Stovin sendromu, pulmoner arter anevrizması, tromboz

PS-062

Multipl sklerozlu bir hastada interferon tedavisi sırasında gelişen lökositoklastik vaskülit:

Olgu sunumu

Cem Özışler

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Ankara

Amaç: İnterferon beta-1b (IFN-β-1b) rekombinan bir insan IFN-β'dır. Multipl Sklerozlu (MS) hastalarda alevlenmeleri ve hastalık progresyonunu azaltmak için kullanılmaktadır. Genellikle iyi tolere edilen bu tedavinin en sık yan etkileri enjeksiyon yeri reaksiyonu ve flulike sendromdur. Kutanöz yan etkiler ile ilgili (eritem, şişlik, ülserasyon ve pannikülit gibi) birçok bildiri yayınlanmıştır. Ancak izole kutanöz vaskülit ile ilgili yayın sayısı oldukça azdır.

Olgu: 47 yaşında kadın hasta polikliniğimize son 6–7 yıldır olan, ancak son zamanlarda sıklığı artan, bacaklarda kızamık döküntüler nedeniyle başvurdu. Yaklaşık 13 yıldır MS nedeniyle nöroloji kliniğimizde IFN-β-1b tedavisi aldığı öğrenildi. Bu şikayeti nedeniyle dermatoloji kliniklerine başvurmuş, oral ve yüzeysel steroid tedavisi önerilmiş. Öncelerde döküntü oldukça aldığı steroidi son

zamanlarda sürekli prednizolon 10–15 mg/gün dozlarında kullanmaya başlamış. Hastanın romatolojik sorgusunda döküntü ve muayenesinde her iki alt ekstremitesinde yaygın, birleşme eğilimi gösteren purpurik döküntüleri dışında özellik yoktu. Tetkiklerinde ANA, ENA Profili, RF, p ve c ANCA düzeyleri negatif, CRP 30.1 mg/L, ESH 70 mm/saat, C3 ve C4 normal, kreatinin 0.5 mg/dl, gaitada gizli kan negatif, TİT normal, HBsAg ve Anti-HCV negatif olarak saptandı. Lezyonlarından alınan biyopsi sonucu lökositoklastik vaskülit ile uyumlu olarak raporlandı. Literatür incelendiğinde nadir de olsa interferon kullanımı sırasında vaskülitik tablolar gelişebileceği görüldü. Nöroloji kliniği ile birlikte değerlendirilen hastanın, nörolojik açıdan interferon tedavisinin devam etmesinin gerekli olduğu belirtildi. Bu nedenle steroid dozunu azaltabilmek ve tedavi etkinliğini arttırmak amaçlı metotreksat tedavisi eklendi (azatiyoprin IFN kombinasyonu yan etki potansiyeli açısından öncelikli olarak düşünülmedi). Halen metotreksat 20 mg/hafta ve prednizolon 2.5 mg/gün kullanan hastanın yaklaşık 3 yıldır takibi devam etmektedir. Bu süre içerisinde döküntü sıklığı ve yaygınlığı belirgin bir şekilde azalmıştır. Tedavi öncesi ve sonrası durumu resimde görülmektedir.

Sonuç: İnterferon tedavisi sırasında, her ne kadar nadir görülse de, vaskülitik tabloların gelişebileceği akılda tutulmalıdır. Yine benzer semptomlarla gelen olgularda, ilaç kullanımı ve ek hastalıklar konusunda da dikkatli bir öykü alınması önemlidir.

Anahtar sözcükler: İnterferon, lokositoklastik vaskülit, multipl skleroz

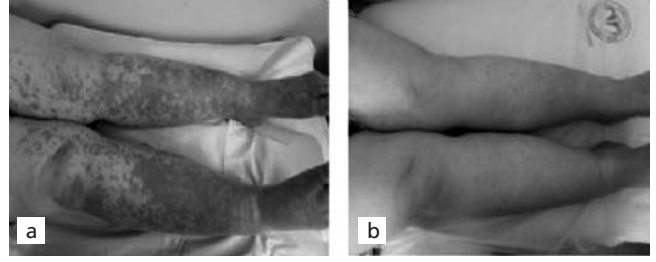
PS-063

Takayasu arteritinde kardiyovasküler risk ve komorbid hastalıklar

Helin Masyan¹, Sinem Nihal Esatoğlu², Ayşe Merve Çelik¹, Vedat Hamuryudan², Hasan Yazıcı², Emire Seyahi²

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

Amaç: Takayasu arteritinde (TA) kardiyovasküler komplikasyonlar morbidite ve mortalitenin en önemli sebeplerindedir. Oklüziv vaskülitte ek olarak hipertansiyon ve hızlanmış aterosklerozun bu sürece katkıda bulunduğu düşünülmektedir. TA



Şekil (PS-062): (a) Tedavi öncesi ve (b) sonrası durum.

hastalarında geleneksel kardiyovasküler risk faktörlerinin tedavisi önerilse de, bu risk faktörlerinin artmış olup olmadığı ve eşlik eden komorbid hastalıkların sıklığı bilinmemektedir. Bu çalışmada TA hastalarını uygun kontrollerle karşılaştırarak kardiyovasküler risk faktörlerinin ve eşlik eden komorbiditelerinin sıklığını belirlemeyi amaçladık.

Yöntem: Mart–Aralık 2016 ayları arasında, Romatoloji polikliniğine ardışık olarak başvuran 88 (77K, 11E) TA, 81 (77K, 4E) SLE ve 111 (87K, 24E) hastane personelinden oluşan gönüllü çalışmaya alındı. Standart bir soru formu ile geleneksel kardiyovasküler risk faktörleri sorgulandı. Komorbid hastalıklar Charlson komorbidite indeksi kullanılarak değerlendirildi. Çalışmada az sayıda erkek olduğundan ve erkek cinsiyetin bağımsız bir kardiyovasküler risk faktörü olmasından dolayı Framingham koroner kalp hastalıkları risk hesaplaması sadece kadınlara yapıldı.

Bulgular: Framingham risk faktörlerinden sadece hipertansiyon TA hastalarında daha sıkı (Tablo 1 PS-063). Sadece kadınlar analiz edildiğinde Framingham risk skoru TA hastalarında kontrollere göre daha yüksekti ($p=0.056$), SLE hastalarında hipertansiyon artmış sıklıkta olmasına rağmen Framingham risk skoru SLE ve sağlıklı gönüllülerle benzerdi. Kardiyovasküler hastalık öyküsü ve ani ölüm TA hastalarının ailelerinde daha sık gözlemlendi. Beklendiği üzere, plevral/perikardiyal ve renal hastalıklar SLE hastalarında daha sıkı (Tablo 2 PS-063). Diğer yandan, kardiyovasküler ve kronik akciğer hastalıklar TA’nde, inflamatuvar bel/sırt ağrısı ve eşlik eden romatolojik hastalıklar TA ve SLE hastalarında artmış bulundu. İnflamatuvar barsak hastalıkları sadece TA’de artmış idi.

Tablo 1 (PS-063): Kadınların demografik özellikleri ve kardiyovasküler risk faktörleri.

	TA (n=77)	SLE (n=77)	Sağlıklı kontroller (n=87)	p değeri
Yaş, ortalama (SS), yıl	44.5±12.6	42.5±12.4	44.6±11.4	0.454
Sigara öyküsü, n (%)	24 (31)	33 (45)	37 (42)	0.160
VKI, ortalama (SS)	26±5	26±6	26±5	0.987
Total kolesterol, mg/dL	192±47	186±44	193±36	0.580
HDL kolesterol, mg/dL	56±14	59.5±19	57±15	0.470
Hipertansiyon, n (%)	44 (57)	24 (31)	19 (22)	<0.001*
Diabetes mellitus, n (%)	7 (9)	8 (10)	12 (14)	0.612
Ailede kardiyovasküler hastalık, n (%)	36 (47)	16 (21)	22 (25)	0.001†
Ailede ani ölüm öyküsü, n (%)	20 (26)	11 (14)	10 (11.5)	0.02‡
Framingham risk skoru, ortanca [ÇAA]	4.1 (1.8–9.4)	3.3 (1.3–5.8)	3.2 (1.1–5.9)	0.056

TA: Takayasu arteriti, SLE: sistemik lupus eritematozus, ÇAA: çeyrekler arası aralık, SS: standart sapma, VKI: vücut kitle indeksi. *TA–Sağlıklı kontroller ve SLE– Sağlıklı kontroller, †TA –SLE and TA– Sağlıklı kontroller, ‡TA–SLE and TA– Sağlıklı kontroller.

Tablo 2 (PS-063): Hastaların komorbid ve eşlik eden romatolojik hastalıkları.

	TA (n=88)	SLE (n=81)	Sağlıklı kontroller (n=111)	p değeri
Kadın/erkek	77/11	77/4	87/24	<0.001*
Yaş, ortalama (SS), yıl	44.0±12.3	42.3±12.3	44.3±11.7	0.482
Hastalık süresi, ortalanca [ÇAA]	7 (3-12.8)	7 (4-14)		0.213
Kronik akciğer hastalıkları, n (%)	11 (12.5)	2 (2.5)	5 (4.5)	<0.001†
Kardiyovasküler hastalık, n (%)	38 (43.2)	18 (22.2)	10 (9.0)	<0.001*
Böbrek hastalıkları, n (%)	12 (13.6)	21 (25.9)	8 (7.2)	<0.001†
Nörolojik hastalıklar, n (%)	14 (15.9)	9 (11.1)	4 (3.6)	<0.001§
Tiroid hastalıkları, n (%)	12 (13.6)	20 (24.7)	24 (21.6)	0,172
Anti-depresan kullanım öyküsü, n (%)	26 (29.5)	30 (37.0)	19 (17.1)	<0.001*
Romatolojik hastalıklar, n (%)	19 (21.6)	16 (19.8)	1	0,768
İnflamatuvar bel/sırt ağrısı, n (%)	21 (23.9)	23 (28.4)	6 (5.4)	<0.001¶
Perikard/plevra hastalıkları, n (%)	7 (8.0)	13 (16.0)	0	<0.001¶
Ailede romatolojik hastalık, n (%)	26 (29.5)	23 (28.4)	5 (4.5)	<0.001¶

TA: Takayasu arteriti, SLE: Sistemik lupus eritematozus, ÇAA: Çeyrekler arası aralık, SS: standart sapma. *TA- Sağlıklı kontroller ve SLE- Sağlıklı kontroller, †TA-SLE ve TA- Sağlıklı kontroller, ‡SLE-TA ve SLE- Sağlıklı kontroller, §TA- Sağlıklı kontroller ve SLE- Sağlıklı kontroller, ¶TA- Sağlıklı kontroller ve SLE- Sağlıklı kontroller

Kısıtlılıklar: Aile öyküsü ile ilgili veriler doğrulanamamıştır. Hastaların kendilerine ait veriler dosya verilerinden doğrulanmıştır.

Sonuç: TA hastalarında geleneksel kardiyovasküler risk faktörleri arasından sadece hipertansiyon sıklığının arttığını gösterdik. Ayrıca, TA'de inflamatuvar barsak hastalıkları ve inflamatuvar bel/sırt ağrısı sıklığının artmış olması dikkat çekmektedir. Bunların yanı sıra, TA hastalarının ailelerinde de kardiyovasküler ve romatolojik hastalık öyküsünün artmış olması, TA'de genetik mekanizmaların rol oynayabileceğine işaret etmektedir.

Anahtar sözcükler: Takayasu, komorbidite, kardiyovasküler risk

PS-064

Gastrointestinal tutulumu olan Behçet hastalarında trizomi 8 sıklığı

Sinem Nihal Esatoğlu¹, Gülen Hatemi¹, Şükriye Yılmaz², Rahiye Dilhan Kuru², Ayşe Çırakoğlu², İbrahim Hatemi³, Yusuf Ziya Erzin³, Ayşe Salıhoğlu⁴, Yelda Argüden², Şeniz Öngören⁴, Ayhan Deviren², Seniha Hacıhanefioğlu², Teoman Soysal⁴, Aykut Ferhat Çelik³

¹Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ²Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji Bilim Dalı, İstanbul; ³Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Gastroenteroloji Bilim Dalı, İstanbul; ⁴Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Myelodisplastik sendrom (MDS) Behçet sendromu'nda (BS) en sık görülen hematolojik malinedir. MDS ve BS'nun birlikte olduğu hastalarda gastrointestinal sistem (GİS) tutulumu daha yüksek oranda görülmektedir. Trizomi 8 sıklığı primer MDS'de %5.8, BS ve MDS birlikteliğinde ise %86.7 saptanmıştır. Bu nedenle, bu çalışmada MDS eşlik etmeyen GİS tutulumu olan BS hastalarında trizomi 8 sıklığını araştırmayı amaçladık.

Yöntem: Mart 2013 ve Şubat 2016 arasında, 30 ardışık GİS tutulumu olan BS hastası çalışmaya alındı. Kliniğimizde takip edilmekte olan ve trizomi 8'i olan 2 BS hastası çalışmaya alınmadı.

Tüm gönüllülerin periferik kanından moleküler sitogenetik çalışması yapılması için 5 cc heparinli kan alındı. Periferik kan ile kemik iliği sitogenetik sonuçlarının tutarlı olduğu gösterildiği için örnek olarak periferik kan tercih edildi. Fluoresan İn Situ Hibridizasyon yöntemi için 8 ve 9. kromozomun sentromer bölgesine özgü alfa satellit DNA problemleri (sıvı prob) kullanıldı. Hastaların demografik ve klinik özellikleri hasta dosyalarında elde edildi.

Bulgular: Çalışmaya alınan 30 GİS tutulumu olan BS hastasının (E/K:14/16, ortalama yaş: 40.3±9.6 yıl) 1'inde trizomi 8 saptandı. Yirmi hasta 5 yıldan uzun azatioprin, 10'u ise sadece 5-ASA tedavisi kullanmıştı. Hiçbir hastada trizomi 9 saptanmadı. Trizomi 8 olan olgu polisitemia vera tanısı halen izlenmektedir.

Kısıtlılıklar: Kontrol grubunun olmaması ve hasta sayısının azlığı.

Sonuç: Çalışmanın sonuçları GİS tutulumu olan BS hastalarının patogenezinde trizomi 8 varlığının rol oynamadığını düşündürmektedir. Diğer yandan trizomi 8 varlığı, eşlik edebilecek hematolojik hastalık açısından uyarıcı olmaktadır.

Anahtar sözcükler: Behçet sendromu, gastrointestinal tutulum, myelodisplastik sendrom, trizomi 8

PS-065

Tedaviye yanıtız Kawasaki hastalığı: Ne olabilir?

Ceyhan Açarı, Hatice Adıgüzel Dünder, Özge Altuğ Gücenmez, Şevket Erbil Ünsal

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Kawasaki hastalığı orta boy arterleri tutan, koroner damar tutulumuna neden olabilen sistemik bir vaskülitir. Ancak nadiren de olsa kardiyak olmayan hayati komplikasyonlar görülebilir. Makrofaj aktivasyon sendromu (MAS) yüksek düzeyde proenflamatuvar sitokinlerin üretimine neden olan yoğun makrofaj ve T hücre çoğalmasının olduğu sistemik bir hastalıktır ve romatolojik hastalıkların bir komplikasyonu olarak gelişebilir.

Olgu: Öncesinde herhangi bir yakınması olmayan 3 yaşındaki erkek hasta, bir hafta önce gövdede, makülopapüler döküntü, 5 gün-

den uzun süren ateş yüksekliği, bilateral nonpürülan konjonktivit, servikal lenfadenopati bulguları nedeni ile Kawasaki hastalığı düşünüldüğü dış merkezde yatırılmış, ekokardiyografide koroner arter dilatasyonu saptanarak intravenöz immünglobulin tedavisi başlanmıştır. Tedaviye yanıtız ateş yüksekliklerinin olması üzerine merkezimize sevk edilen hastanın muayenesinde genel durum bozukluğu, aajitasyonu, nonremittan yüksek ateşi mevcuttu. Laboratuvar testlerinde; lökosit 13700/mm³, hemoglobin 9.5 gr/dL, trombosit 173000/mm³, fibrinojen 0.5 g/L, AST 707 U/L, ALT 361 U/L, trigliserid 225 mg/dL, CRP 102 mg/L, ESH 35 mm/h, ferritin 15042 ng/mL olarak bulundu. Etiyolojiye yönelik arařtırmada EBV-VCA-IgM pozitif, EBV-VCA-IgG pozitif, Anti-EBNA-IgG pozitif olarak saptandı. Abdomen ultrasonografisinde hepatosplenomegali ve ekokardiyografisinde sol koroner dilatasyonu (3.5 mm) saptandı. Kemik iliğinde hemofagositoz izlenmedi, ancak nonremittan yüksek ateş, genel durum bozukluğu, transaminaz, ferritin ve trigliserid yüksekliği, fibrinojen düşüklüğü ile hastaya Kawasaki hastalığı ve sekonder MAS tanıları konuldu. Hastaya metilprednisolon tedavisi başlandı. Koroner arter tutulumu nedeni ile asetilsalisilikasit eklendi. Steroid dozu azaltılarak siklosporin 3 mg/kg/gün dozda başlandı. Klinik ve laboratuvar bulguları düzelen hasta taburcu edilerek poliklinik takibine alındı.

Sonuç: Kawasaki hastalığı orta boy damarları tutan en ciddi tutulumu da koroner damarlarda oluşan sistemik bir vaskülitir. Çoğunlukla etiyoijisi belli değildir, ancak EBV, rotavirüs gibi bazı enfeksiyöz ajanlar bu hastalarda saptanmıştır. En önemli komplikasyonu koroner arter dilatasyonuna bağı gelişen kalp hastalığıdır. Fakat bu hastalarda nadir de olsa MAS görülebilir ve hayatı tehdit edebilir. Biz Kawasaki hastalığında nadir fakat önemli bir komplikasyon olan MAS ve EBV gibi viral bir etkenin bu tablodan sorumlu olabileceğini vurgulamak istedik.

Anahtar sözcükler: Kawasaki, makrofaj aktivasyonu, ebstein-bar virüs

PS-066

Behçet sendromunda atipik nörolojik tutulum

Sinem Nihal Esatoğlu¹, Uğur Uygunoğlu², Yeşim Özgüler¹, Melih Tütüncü², Gülen Hatemi¹, Sabahattin Saip², Melike Melikoğlu¹, İzzet Fresko¹, Vedat Hamuryudan¹, Civan Işlak³, Aksel Siva², Sebahattin Yurdakul¹, Hasan Yazıcı¹, Emire Seyahi¹

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

Amaç: Nöro-Behçet sendromu (NBS) olarak adlandırılan parankimal santral sinir sistemi tutulumu, Behçet sendromu (BS) hastalarında %5–10 civarında görülmektedir. Tipik NBS sıklıkla beyin sapını tutar ve beyin sapından diensefalona ve/veya bazal gangliyonlara uzanım gösterebilir. Beraberinde veya izole olarak medulla spinalis tutulumu da görülebilmektedir. Parankimal NBS genellikle baş ağrısı ile birlikte güçsüzlük, oftalmoparezi, dizartri ve ataksiyi içeren subakut bir beyin sapı sendromu şeklinde ortaya çıkmaktadır. Bu çalışmada, tipik NBS tanımı dışındaki (atipik) nörolojik tutulumu olan hastaları tanımlamayı amaçladık.

Yöntem: Cerrahpaşa Tıp Fakültesinde 3 yıldır romatoloji, nöroloji ve nöroradyoloji birimlerinin katıldığı, Behçet veya Behçet dışı zor vakalar (tedaviye dirençli, nükseden ya da progresyon gösteren) ile birlikte atipik nörolojik olguların tartışıldığı aylık toplantılar düzenlemekteyiz. Bu çalışmada bu toplantılarda tartıştığımız atipik nörolojik tutulumu olan 25 hastayı tanımladık.

Bulgular: Hastaların çoğu erkekti (E/K:18/7). BS tanı yaşı ortalama 29.3±9.6 yıl, nörolojik semptomların başlama yaşı ise ortalama 37.4±13.5 yıl idi. 25 hastanın 20'sinde nörolojik tutulum BS tanısından sonra, 4'ünde BS ile beraber ve 1'inde ise öncesinde ortaya çıkmıştı (Tablo PS-066). Göz tutulumu 11 (%44) hastada mevcut-

Tablo (PS-066): Hastaların nörolojik tutulum özellikleri ve semptomları.

Tutulum tipi	N	BS tanısından NBS tanısına kadar geçen süre, ortalanca (ÇAA), yıl	Nörolojik semptomlar
izole subkortikal-kortikal lezyonlar	8	7.5 (7–13.5) ve 2 hastada eş zamanlı	Nöbet (n=3) Baş ağrısı (n=2) Hemiparezi (n=3) Bilinç kaybı (n=3)
MS benzeri lezyonlar	5	6 (2–8)	Baş ağrısı (n=2) Hemiparezi (n=2) Görmede bulanıklık (n=1)
Arteryal vaskülopati	4	10 ve 24 (1 hastada NBS BS tanısından 3 yıl önce ve 1 hastada eş zamanlı)	Hemiparezi (n=1) Görmede bulanıklık (n=1) Ataksi (n=1) Bilinç kaybı (n=1)
Kortikal atrofi	2	4 ve 8	Nöbet (n=1) Ataksi (n=1)
Yer kaplayan lezyon	2	19 ve eş zamanlı	Nöbet (n=1) Hemiparezi (n=1)
Periventriküler lezyonlar	2	3 ve 8	Baş ağrısı (n=1) Bilinç kaybı (n=1)
Guillain-Barre sendromu	1	12	Ekstremitte güçsüzlüğü
ALS	1	6	Ekstremitte güçsüzlüğü

ÇAA: Çeyrekler arası aralık; MS: Multipl skleroz, BS: Behçet sendromu, NBS: Nörobeçet sendromu, ALS: amyotrofik lateral skleroz.

tu. Damar tutulumu 8 (%32) hastada vardı: bunların 7'sinde ve-nöz, 1'de arteriyal tutulum gözlemlendi (Tablo PS-066). Hastaların hiç birinde beyin sapı ya da medulla spinalis tutulumu yoktu. En sık görülen atipik özellik izole subkortikal-kortikal lezyonlardı (n=8). Multipl skleroz benzeri lezyonlar 5, periventriküler lezyonlar 2, arteriyal vaskulopati 4, kognitif bozukluk ile beraber global kortikal atrofi 2, yer kaplayan lezyon 2, Guillain-Barre sendromu 1 ve amyotrofik lateral skleroz 1 hastada görüldü.

Kisitlilikler: Hastaların toplandığı süre içerisinde atipik NBS hastalarının tipik NBS tutulumu olanlara oranla sıklığı bilinmemektedir.

Sonuç: Son yıllarda atipik nörolojik tutulumu olan BS hastaları ile daha sık karşılaşmaktayız. Bunun sebebi görüntüleme tekniklerinin gelişmesi ve daha yaygın olarak kullanılması olabilir. Kanımızca, BS'unda nörolojik tutulum spektrumu oldukça geniş ve çeşitlidir; beyin sapı ve medulla spinalis tutulumu dışında farklı tutulum tipleri ile de ortaya çıkabilmektedir.

Anahtar sözcükler: Behçet sendromu, nörolojik tutulum, MRI

PS-067

Vaskülit ve sistemik lupus eritematozus tedavisinde plazmaferez kullanımı: Tek merkez deneyimi

Yeşim Özgüler¹, Şeniz Öngören², Migena Gjoni¹, Gülen Hatemi¹, Emire Seyahi¹, Melike Melikoğlu¹, İzzet Fresko¹, Serdal Uğurlu¹, Huri Özdoğan¹, Sebahattin Yurdakul¹, Teoman Soysal², Hasan Yazıcı¹, Vedat Hamuryudan¹

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

Amaç: Plazmaferez ciddi ve dirençli vaskülit ve sistemik lupus eritematous (SLE) vakalarında kullanılmakla beraber yararı ve uzun dönem sonuçları henüz tam olarak bilinmemektedir.

Yöntem: 2013 ve 2017 yılları arasında merkezimizde plazmaferez uygulanan 22 (14K/8E) hasta geriye dönük olarak değerlendirildi. Demografik veriler, altta yatan hastalığın klinik verileri, beraberinde kullanılan immünoşüpresif ilaçlar, plazmaferez endikasyonları, etkinliği ve komplikasyonları dosya verilerinden elde edildi.

Tablo (PS-067): Demografik ve klinik özellikler.

Yaş/ cinsiyet	Tanı	PF endikasyonu	PF sayısı	Bazal kreatinin (mg/dL)	Renal sonuç	Berberinde kullanılan IS	Komplikasyonlar	PF'den 3 ay sonraki klinik durum	Son klinik durum
54/E	AAV	Renal+ nörolojik tutulum	6	5.8	HD	Pulse MP+CL+RTX	-	Remisyon	HD altında remisyon
41/E	AAV	Renal pulmoner tutulum	6	4.9	HD	Pulse MP+CY+RTX	-	Remisyon	HD altında remisyon
47/K	AAV	Renal pulmoner tutulum	6	5.4	HD	Pulse MP+CY+RTX	-	Remisyon	Ex (4 ay sonra)
55/K	AAV	Renal pulmoner tutulum	2	4.3	PF'den 4 ay sonra HD	Pulse MP+CY	-	Remisyon	Ex (12 ay sonra)
78/E	AAV	Renal tutulum	6	4	HD	Pulse MP+CY	-	Remisyon	Ex (7 ay sonra)
31/K	AAV	Renal tutulum	7	4	PF sonrası kr: 1.2 mg/dL	Pulse MP+CY+RTX	-	Remisyon	Remisyon
38/E	AAV	Pulmoner tutulum nüksü	6	-	-	Pulse MP+CY	-	Remisyon	Ex (27 ay sonra)
46/K	AAV	Renal+ pulmoner tutulum	7	3.2	PF sonrası kr: 1.1 mg/dL	Pulse MP+CY	-	Remisyon	Remisyon
48/E	AAV	Renal+ nörolojik tutulum	2	4.6	HD	Pulse MP+CY	-	Ex	Ex
47/K	AAV	Renal tutulum	5	4.2	PF sonrası kr: 2.5 mg/dL	Pulse MP+CY	-	Remisyon	Remisyon
25/E	GPS	Renal+ Pulmoner tutulum	6	7.7	PF sonrası kr: 6.8 mg/dL	Pulse MP+CY	-	HD altında Remisyon	HD altında Remisyon
31/K	SLE	Pulmoner tutulum	2	-	-	Pulse MP+CY+IVIG	-	Remisyon	Remisyon
23/K	SLK+APS	Pulmoner tutulum	6	-	-	Pulse MP+CY+IVIG	-	Remisyon	Ex (7 ay sonra)
30/K	SLE	Nörolojik tutulum	5	-	-	Pulse MP+CY+IVIG	-	Remisyon	Remisyon
25/K	SLE+APS	Katastrofik APS	5	-	-	Pulse MP+RTX+IVIG	-	Remisyon	Remisyon
30/E	SLE+APS	Pulmoner tutulum+ APS	5	-	-	Pulse MP+CY	-	Remisyon	Remisyon
28/K	SLE	Renal tutulum+ Ciddi serozit	3	2.0	HD	Pulse MP+CY+IVIG	-	Ex	Ex
35/K	SLE	Nörolojik tutulum	4	-	-	Pulse MP	Enfeksiyon	Ex	Ex
25/E	SLE	Pulmoner tutulum	5	-	-	Pulse MP+CY	Enfeksiyon	Ex	Ex
26/K	SLE	Nörolojik tutulum+ ciddi serozit	4?	-	-	Pulse MP+CY	-	Remisyon	Remisyon
52/K	KV	TTP	9	1.2	0.7 mg/dL	Pulse MP+CY	-	Remisyon	Remisyon
63/E	KV	Nörolojik tutulum	5	-	-	Pulse MP+CY	-	Remisyon	Ex (6 ay sonra)

AAV: ANCA ilişkili vaskülit, APS: Anti fosfolipid sendromu, KV: Kriyoglobulinemik vaskülit, TTP: Trombotik trombositopenik purpura, MP: Metilprednizolon, CY: Siklofosfamid, RTX: Rituksimab, PF: Plazmaferez, HD: Hemodiyaliz.

Bulgular: Plazmaferez uygulanan hastaların 10'unda ANCA ilişkili vaskülit (AAV), 9'unda SLE, 2'sinde kriyoglobulinemik vaskülit (KV), 1'inde de Good-Pasture sendromu tanısı mevcuttu (Tablo PS-067). Hastaların yaş ortalaması 40±14 SD yıl, plazmaferez sonrası medyan takip süresi 12 ay (IQR:5.5–25 ay) idi. Plazmaferez endikasyonu 6'sında pulmonorenal, 6'sında renal, 4'ünde nörolojik, 4'ünde pulmoner tutulum, 1 hastada trombotik trombositopenik purpura ve 1 hastada da katastrofik antifosfolipid sendromu idi. Eşzamanlı kullanılan immüno-süpresifler, pulse metilprednisolon +siklofosfamid (12 hasta), pulse metilprednisolon+siklofosfamid+rituksimab (4 hasta), pulse metilprednisolon +siklofosfamid+IVIG (4 hasta), pulse metilprednisolon+IVIG (1 hasta) ve sadece pulse metilprednisolon (1 hasta) idi. Pulmoner tutulumlu 10 hastanın 8'inde alveolar hemoraji bulguları tamamen düzeldi. Renal tutulumlu 12 hastanın 5'i (başlangıç ort. kreatinin: 3,7±0.5 mg/dL) tedaviye yanıt verirken 7'si (başlangıç ort. kreatinin: 5.4±1.3 mg/dL) diyaliz bağımlı oldu. Takipte 10 (%45) hasta (5 AAV, 4 SLE, 1 KV) öldü. Bunların 4'ü plazmaferez+immüno-süpresif tedavi sırasında (2 hasta enfeksiyon ile, 2 hasta hastalık progresyonu ile), 6'sı ise plazmaferez tamamlandıktan medyan 7 ay (IQR:6–11 ay) sonra öldü. 3 hasta altta yatan hastalık aktivasyonu, 1 hasta enfeksiyon, 1 hasta kardiyovasküler hastalık ve 1 hasta da aspirasyon nedeni ile öldü.

Kısıtlılıklar: Hasta sayısının azlığı, verilerin retrospektif toplanması ve kontrol grubunun olmaması bu çalışmanın en önemli kısıtlılıklarıdır.

Sonuç: Plazmaferez, ciddi ve progresif seyirli AAV ve SLE hastalarında immüno-süpresif tedaviye önemli bir destek tedavisi olabilir. Renal tutulumda plazmafereze erken başlamak daha etkili görünmektedir. Hayatı tehdit eden enfeksiyonlar plazmaferezin en önemli yan etkisidir.

Anahtar sözcükler: Plazmaferez, vaskülit, sistemik lupus eritematozus

PS-068

Dirençli Wegener granülomatoz olgusu

Sema Yılmaz, Muhammet Limon

Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Konya

Amaç: Wegener granülomatoz (granülomatoz polianjiit-GPA) sistemik vaskülitin en sık görülen formlarından biri olup ANCA ilişkili küçük damar vaskülitidir. GPA sınırlı ve sistemik tutulumla seyredebilir. Bu olguyu pulmoner tutulumu olan dirençli GPA'da tedavi ve yan etkileri paylaşmak için sunduk.

Olgu: 2 yıl önce ateş, kanlı balgam ve nefes darlığı ile kliniğimize başvuran hastanın toraks BT'de sağ akciğerde kaviter lezyon saptandı (Şekil PS-068). Hastanın tetkiklerinde wbc: 15.000k/ul, sedim: 42 m/h, crp: 100 mg/L, kreatinin: 0.9 mg/dl, ALT: 6 u/l, ANA: +, C-ANCA: 1/20+ P-ANCA: -, idrarda protein: 97 mg/gün saptandı. Kavite biyopsi raporu granülomatoz enflamasyon ile uyumlu geldi. Enfektif süreçler ekarte edilerek GPA tanısı konuldu. Hastaya pulse 1 g kortikosteroid 3 gün, idame de 1 mg/kg kortikosteroid tedavisi verildi. Hastaya siklofosfamid 15 günde bir 500 mg olarak 8 kür verildi. Siklofosfamid idamesinde azatiopürin 2.5 mg/kg/gün verildi. Hastanın azatiopürini tolere ede-



Şekil (PS-068): Toraks BT'de sağ akciğerde kaviter lezyon.

memesi nedeniyle metotreksata geçildi. Hasta kortikosteroid kullanırken femur başı avasküler nekroz gelişti. Metotreksat altında nüksetmesi nedeniyle rituksimab 1000 mg 0. ve 15. gün 6 ay arayla başlandı. Olgu bir yıldır rituksimab almakta klinik ve akciğer nodülün gerilemesi nedeniyle remisyonda olarak izlenmektedir (Şekil PS-068).

Sonuç: GPA sınırlı seyreden olgular metotreksat ile glukokortikosteroidde yanıt verebilir. Şiddetli hastalık vakalarında remisyona sağlanması için rituksimab ya da siklofosfamid yüksek doz kortikosteroidle verilir. Hayati durumlarda (intraalveolar hemoraji, hızlı ilerleyen glomerülo nefrit) plazmaferez uygulanabilir. Hastalığın kontrol edilmesi ve uzun süreli siklofosfamid yan etkilerinden (infertilite, malignite, kemik iliği depresyon, hemorajik sistit) kaçınmak için siklofosfamid ile 3–6 ay kısa süreli tedavi, remisyona devamı için azatiopürin veya metotreksatla uzun süreli tedavi önerilmektedir. Rituksimabla glukokortikosteroid tedavisi Rave çalışmasında remisyona induksiyonda siklofosfamid ve glukokortikosteroid kombinasyonundan aşağı olmadığı saptanmıştır. Rituksimab nükseden GPA olgularında remisyona sağlanması için siklofosfamidten üstündür. Rituksimab alan hastalarda malignite ve infertilite riski daha azdır. GPA'da hedef kısa sürede remisyona ve daha az yan etkili idame tedavi olmalıdır.

Anahtar sözcükler: Akciğer, hemoptizi, vaskülit

PS-069

Dev hücreli arterit ile ilişkili serebrovasküler olay:

Olgu sunumu

Hakan Kursat¹, Selda Çelik², Nilüfer Alpay Kanitez², Cemal Bes²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İstanbul; ²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Dev hücreli arterit, büyük çaplı arterleri etkileyen, sıklıkla ileri yaşlarda görülen bir sistemik vaskülit türüdür. Başta temporal arter olmak üzere internal elastik lamina ve vas-vasorumu olan karotis arterlerinin ekstrakranial dallarını etkiler. İn-

trankranial arterler duraya penetre olunca bu yapıları kaybettikleri için dev hücreli arterit kranial arterleri nadiren tutar. Biz burada, dev hücreli arterite bağlı serebrovasküler olay (SVO) geçiren bir olgu sunuyoruz.

Olgu: 73 yaşında, kadın hasta; 1 aydır olan sağ omuz ağrısı, çiğ-nemekle ortaya çıkan çene ve baş ağrısı, kilo kaybı yakınmaları ile başvurdu. Dev hücreli arterit ön tanısı ile servise interne edilen hastanın muayenesinde sağ omuz hareketleri kısıtlı/hassas, her iki temporal arter nabız alınır vaziyette palpe edildi. Göz muayenesi normaldi. Tetkiklerinde sedimantasyon hızı 54 mm/h, C-reaktif protein 7.5 mg/dl bulundu. Doppler USG'de sol temporal arterde akım belirgin azalmış; sağ temporal arterde akım hızı normal ancak arter çevresinde hipoekoik halo izlendi. Hastaya temporal arter biyopsisi planlanarak 1 mg/kg/gün prednisolon tedavisi başlandı. 1 gün sonra hastanın peltek konuşma, baş dönmesi yakınması başladı. Nistagmus tespit edildi, taraf bulgusu yoktu. Kranial MR Diffüzyon'da bilateral serebellar hemisferde, sol oksipital lobda, sağ periventriküller ak maddede akut enfarkt enfarkt lehine diffüzyon kısıtlanması alanları izlendi. Dev hücreli arterit ile ilişkili SVO tanısı konarak pulse 1 gram/gün metilprednisolon tedavisi 3 gün verildi; ardından 1 mg/kg/gün prednisolon tedavisine geçildi. Ek olarak asetilsalisilik asit ve düşük molekül ağırlıklı heparin verildi. Tedaviden 96 saat sonra konuşması tamamen düzeldi ve nistagmusu kayboldu. 1 ay sonraki poliklinik kontrolünde hasta yakınmasızdı.

Sonuç: SVO, beklenen ancak az görülen dev hücreli arterit komplikasyonlarından biridir. Hastalığın erken döneminde SVO gelişme riski daha fazladır. Tipik klinik bulguları olmayan ve SVO ile prezente olan dev hücreli arterit olgularında tanı koymak güç olabilir. Akut faz yüksekliği, oftalmik ve/veya retinal arter tutulumu ile ilişkili klinik bulguların bulunması, dev hücreli arterit yönünden şüphe uyandırabilir. Sonuç olarak, olgumuzda olduğu gibi SVO, dev hücreli arteritin bir komplikasyonu olarak görülebilir.

Anahtar sözcükler: Serebrovasküler olay, vaskülit, yaşlılık

PS-070

Geç başlangıçlı Wegener granülomatozu olgusu

Şenol Kobak¹, Zehra Çağla Karakoç², Tuğçe Kasapoğlu Hürkal³, Ferah Ece³, Adem Uçar³, Handan Tokmak³

¹Istinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ²Istinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Klinik Mikrobiyoloji Bilim Dalı, İstanbul; ³Istinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul; ⁴Istinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul; ⁵Istinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nükleer Tıp Anabilim Dalı, İstanbul

Amaç: Wegener granülomatozu (WG), küçük çaplı damarları etkileyen, bir ANCA-ilişkili vaskülitir. 65 yaş üstü popülasyonda görülmesi nadir olup, yüksek morbidite ve mortalite ile seyrederek.

Olgu: 74 yaşında erkek hasta, yaklaşık 3 ay önce başlayan ateş yüksekliği, nefes darlığı, öksürük şikayetleri ile Göğüs hastalıkları hekimine başvurmuş, akciğer enfeksiyonu ön tanısı ile antibiyotik başlanmış. Fakat bu tedaviye rağmen, şikayetlerinde ge-

releme olmayan, kanlı balgam ve her iki el bilek ve diz eklemlerde artrit şikayetleri ilave olması nedeniyle Romatoloji polikliniğine yönlendirilmiş. Fizik muayenesinde her iki akciğer orta ve alt zonlarda raller, her iki el bilek ve diz eklemlerde sinoviyal bulguları saptandı. Laboratuvar tetkiklerde; rutin idrar, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal; ESH:114 mm/h, CRP: 119 mg/dl olarak bulundu. Hemogramda; lökositoz ve kronik hastalık anemisi mevcuttu. Serolojik tetkiklerde; RF, ANA, ENA profil, C3, C4 ve anti-CCP negatif olarak saptandı. ANCA profil bakıldı, cANCA (proteinaz-3) yüksek titrede pozitif idi. Çekilen AC grafi ve toraks BT'de yaygın kaviter lezyonlar ve yer-yer buzlu cam alanları gözlemlendi, ayırıcı tanıda WG, mantar enfeksiyonu, malignite olabileceği vurgulandı (Şekil PS-070). Bronkoskopide malign lezyon saptanmadı. Quantiferon TB-gold testi negatif, balgam ve kan kültürlerinde de üreme olmadı. Aspergillus, Chlamidia, Mycoplasma, Pneumocystis carinii ve Legionella testleri negatif geldi. Viral patojenlere (influenza, rinovirus, RSV, Corona, Adenovirus, HIV, EBV, CMV) karşı bakılan antikor profili negatif olarak geldi. PET-CT çekildi; artmış metabolik aktivite tutulumu, ön planda enfamatuvar ve/veya granümatöz hastalıklar lehine değerlendirildi. Transtorasik pleval tabanlı kitle lezyondan trucut biyopsi yapıldı, patolojik incelemede malignite lehine bulgu saptanmadı, granümatöz yangı gözlemlendi. Klinik, laboratuvar, radyolojik, serolojik ve histopatolojik veriler ışığında, hasta geç başlangıçlı WG olarak değerlendirildi. Altında yatan olası bir mantar enfeksiyonu ekarte edilemediği için antifungal tedavi eşliğinde, yüksek doz KS ve İmuran başlandı. Tedavinin 3. ayında şikayetlerinde belirgin regresyon gözlemlendi. Akut faz reaktanlarında ve toraks BT bulgularında gerileme gözlemlendi. Genel durumu iyi olan hastanın poliklinik takipleri devam etmektedir.

Sonuç: WG, küçük çaplı damarları etkileyen, yüksek mortalite ile seyreden bir ANCA ilişkili vaskülitidir. 65 yaş üstünde görülmesi, nadir bir antite olup, yüksek mortalite ile seyredebilir. Kanlı balgam ve lokomotor sistem şikayetleri ile başvuran, 65 yaş ve üstü olgularda, Wegener granülomatozu ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken bir hastalıktır.

Anahtar sözcükler: Wegener granülomatozu, geç başlangıçlı, bulgular



Şekil (PS-070): Toraks BT'de yaygın kaviter nodüler lezyonlar ve yer-yer buzlu cam lezyonları (tedavi öncesi).

Tablo 1 (PS-071): Anket sonuçları.

	Takayasu arteriti (n=73)	SLE (n=107)	Sağlıklı kontroller (n=133)	p değeri
Yaş, ortalama (SS), yıl	43.7±11.0	44.0±10.3	42.5±8.3	>0.05
Hastalık süresi, ortanca [ÇAA], yıl	7 [3-12]	8 [3-11]		>0.05
İşitme kaybı, n (%)	20 (27.4)	21 (19.6)	4 (3.0)	0.001
Tinnitus, n (%)	37 (50.7)	34 (31.8)	16 (12.0)	0.001
Vertigo, n (%)	39 (53.4)	38 (35.5)	19 (14.3)	0.001

SS: standart sapma; ÇAA: çeyrekler arası aralık, SLE: sistemik lupus eritematozus.

PS-071

Takayasu arteritinde işitme kaybı

Uğur Kimyon¹, Ebru Kara², Sinem Nihal Esatoğlu³, Ahmet Ataş², Elif Emel Günay², Emine Deniz Gözen², Emin Karaman², Nurbanu İnci¹, Vedat Hamuryudan³, Hasan Yazıcı³, Emire Seyahi³

¹Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul; ²Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul; ³Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Sistemik lupus eritematozus (SLE), romatoid artrit gibi otoimmün hastalıklarda ve Behçet sendromu ve ankilozan spondilit gibi diğer romatolojik hastalıklarda sensörinöral işitme kaybı sıklığının artmış olduğu bildirilmiştir. Takayasu arteriti (TA) hastalarında da sensörinöral işitme kaybına sporadik olarak rastlamaktayız. Bu durum bazı hastaların geçmiş öykülerinde saptanırken bazılarında ise hastalık aktivasyonu ile beraber tekrarlayıcı özelliktedir. Bu çalışmada, TA hastalarında işitme kaybı sıklığını uygun kontroller ile saptamayı amaçladık.

Yöntem: Birinci aşamada polikliniğimizde takip edilen TA ve SLE hastalarında ve sağlıklı kontrollerde standardize soru formu ile işitme kaybı, tinnitus ve epizodik vertigo sorgulandı. İkinci aşamada daha önce başka bir nedenle çalışmaya alınmış olan TA ve SLE hastaları otolojik muayene ve odyometri inceleme (saf ses hava ve kemik iletimi testi, konuşma odyometrisi ve akustik refleks eşiği testi) için kliniğe çağrıldı.

Bulgular: Birinci aşamada 73 TA hastası, 107 SLE hastası ve 133 sağlıklı kontrol anket ile değerlendirildi. İşitme kaybı, tinnitus ve vertigo sıklığı TA ve SLE hastalarında sağlıklı kontrollere göre daha sık bulundu. TA ve SLE hastalarında işitme kaybı, tinnitus ve vertigo sıklığı benzer olmakla beraber TA hastalarında daha sıklıkla (Tablo 1 PS-071). İkinci aşamada 50 TA, 22 SLE hastası ve 32 sağlıklı bireye otolojik muayene ve odyometrik inceleme ya-

pıldı. TA hastalarının %36.0'sında, SLE hastalarının %18.1'inde sağlıklılarda ise %6.3 oranında işitme kaybı saptandı (p<0.05) (Tablo 2 PS-071). TA hastalarında sensorinöral işitme kaybı oranını istatistiksel olarak anlamlı olmasa da SLE'deki orandan daha yüksekti. Hem TA hem SLE hastalarında sensörinöral işitme kaybı en sık görülen işitme kaybı tipi idi ve yüksek frekanslar daha sık tutulmuştu. İşitme kaybı olan TA hastaları ile olmayanlar arasında tutulan damarlar açısından fark saptanmadı.

Kısıtlılıklar: Hasta sayısının görece azlığı.

Sonuç: Literatürde TA hastalarında işitme kaybı sıklığı ile ilgili veri bulunmamaktadır. Bu çalışmada TA hastalarında SLE'de görülenden daha fazla oranda işitme kaybı saptanmıştır. Bu patolojinin sebeplerinin aydınlatılması için daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır.

Anahtar sözcükler: Takayasu arteriti, işitme kaybı, vaskülit

PS-072

İnfliksımab tedavisi alan Behçet sendromu hastalarında immunojenesite: Kontrollü çalışma

Sinem Nihal Esatoğlu¹, Fatma Nihan Akkoç², Yeşim Özgüler¹, Fatma Özbakır³, Okan Kadir Nohut⁴, Dilşen Çevirgen¹, Vedat Hamuryudan¹, İbrahim Hatemi⁵, Aykut Ferhat Çelik⁵, Hasan Yazıcı¹, Gülen Hatemi¹

¹Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ²Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul; ³Istanbul Üniversitesi Sağlık Hizmetleri Meslek Yüksek Okulu, İstanbul; ⁴Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Fikret Biyal Merkez Araştırma Laboratuvarı, İstanbul; ⁵Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Gastroenteroloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: İnfliksımaba (IFX) karşı gelişen antikorların ilacın etkinliğini azalttığı ve infüzyon reaksiyonları ile ilişkili olduğu bilinmektedir. Bu çalışmada IFX tedavisi almakta olan Behçet sen-

Tablo 2 (PS-071): Odyometri sonuçları.

	Takayasu arteriti (n=50)	SLE (n=22)	Sağlıklı kontroller (n=32)	p değeri
Yaş, ortalama (SS), yıl	41.3±8.9	42.1±10.3	41.1±08	NS
Hastalık süresi, ortanca [ÇAA], yıl	6 [4-11]	7 [3-11]		NS
İşitme kaybı, n (%)	18 (36.0)	4 (18.1)	2 (6.3)	<0.05
Tinnitus, n (%)	13 (26.0)	2 (9.0)	1 (3.1)	
Vertigo, n (%)	5 (10.0)	2 (9.0)	1 (3.1)	

SS: Standart sapma, ÇAA: Çeyrekler arası aralık, SLE: Sistemik lupus eritematozus.

Tablo (PS-072): Anti-IFX antikor pozitif olan 4 BS hastasının özellikleri ve takipteki seyri.

Hasta no	IFX tedavi endikasyonu	Berberinde kullanılan ilaçlar	İnfüzyon öncesi IFX düzeyi (µg/mL)	İnfüzyon reaksiyonu	BS bulgularının seyri	Son durum
1	Göz	AZA	3.08	Var	Aktif mukokütanöz bulgular	Halen alıyor
2	Venöz ülser	AZA, DC	4.06	Yok	Remisyon	Halen alıyor
3	Göz	AZA, Cyc-A	4.22	Var	Üveit atağı	İnfüzyon reaksiyonu nedeniyle kesildi
4	Göz	DC	0.96	Yok	Remisyon	Halen alıyor

IFX: İnfliksımab, BS: Behçet sendromu, AZA: Azatioprin, Cyc-A: Siklosporin, DC: Deltacortil.

dromu (BS) hastalarında IFX'a karşı antikor (anti-IFX) gelişiminin sıklığını uygun hastalıklı ve sağlıklı kontrollerle beraber araştırmayı amaçladık.

Yöntem: Mayıs–Aralık 2016 tarihleri arasında en az 4 kür IFX tedavisi almış olan ardışık 66 BS, (51 E, 15 K ve ortalama (SS) yaş: 37±9 yıl), 53 ankilozan spondilit (AS), 25 Crohn hastalığı (CH), 27 romatoid artrit (RA) hastası ve 31 sağlıklı gönüllü çalışmaya alındı. Serum örnekleri infüzyondan hemen önce alındı ve -80°C'de saklandı. Serum IFX ve anti-IFX düzeyleri eş zamanlı çalışıldı. Demografik ve klinik özellikler hasta dosyalarından elde edildi. IFX serum eşik değeri için 1 µg/mL kullanıldı

Bulgular: Anti-IFX antikor pozitif grupta negatif olan gruba göre anlamlı olarak daha düşük saptandı (ortanca değer: 2.32 µg/mL (0.6–3.6) vs 3.35 µg/mL (1.63–5.6); p=0.019). Serum IFX düzeyi eşik değerin altında olan hasta sayısı anti-IFX antikor pozitif grupta daha sıklı (6/13 vs 25/158; p=0.015). Anti-IFX antikor pozitif saptanan 4 BS hastasının klinik özellikleri, beraberinde kullandıkları ilaçları, IFX düzeyi ve takipteki seyri Tablo PS-072'de verilmiştir.

Kısıtlılıklar: Bulguların klinik yanıtı ile ilişkisini değerlendirebilmek için daha fazla hastaya ve daha uzun gözlem süresine ihtiyaç vardır.

Sonuç: IFX kullanan BS hastalarında immünojenite RA'da olduğu kadar sık görülen bir sorun değildir. Bu durum BS'nun otoimmün kökenli olmaması ile ilişkili olabilir. Dahası BS hastalarında saptanan anti-IFX antikor varlığı her zaman tedavi yanıtı ile ilişkili olmayabilir. Ancak BS alevlenmelerle seyrettiği için bunu kesin olarak değerlendirebilmek için daha uzun izlem süresine ihtiyaç vardır.

Anahtar sözcükler: Behçet sendromu, immünojenite, infliksımab

PS-073

Behçet sendromunda anti IL-1 tedavisi:

Tek merkez deneyimi

*Migena Gjoni*¹, Yeşim Özgüler¹, Güzin Karatemiz¹, Serdal Uğurlu¹, Gülen Hatemi¹, Melike Melikoğlu¹, İzzet Fresko¹, Yılmaz Özyazgan², Emire Seyahi¹

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

Amaç: Behçet sendromu (BS) tedavisinde anti IL-1 kullanımı randomize kontrollü çalışmalarda (RKÇ) ve vaka serilerinde tanımlanmış olup etkinliği açısından farklı sonuçlar elde edilmiştir. Biz de merkezimizde Anti IL-1 tedavisi almış BS hastalarının tedavi yanıtları ve yan etkilerini değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem: 2011–2017 yılları arasında anti IL-1 tedavi alan BS hastalarının demografik verileri, ek hastalıkları, daha önce kullandıkları immünsüpresif tedaviler, anti IL-1 tedavi endikasyonları, etkinliği ve yan etkileri geriye dönük dosya verilerinden elde edildi.

Bulgular: 2011–2017 yılları arasında 8 (3K/5E) BS ve 2 BS (2K) ile birlikte Ailevi Akdeniz ateşi (AAA) hastasına anti IL-1 tedavisi başlandı (Tablo PS-073). Hastaların ortalama yaşı 28.4±7.4, ortalama hastalık süreleri 8.7±5.2 yıl, medyan anti IL-1 kullanım süresi 4.5 ay (IQR: 4–12) idi. Anti IL-1 endikasyonu 3 hastada büyük damar tutulumu, 3 hastada üveit, 2 hastada parankimal nörolojik tutulum, 2 hastada ise dirençli AAA atakları idi. Dirençli üveit ile başlayan sadece 1 hastada klinik tam yanıt elde edildi, 1 hastada 4. ayda üveit nüksü gelişti, diğer hastada ise 4. ayda tüberküloz menenjit geliştiği için tedavi kesildi. Vasküler tutulumla başlayan 3 hastada da erken dönemde akut faz yanıtı ve klinik yanıt gözlemlenirken, 1 hastada 6. ayda pulmoner arter nüksü ile tedavi kesildi. Parankimal nörolojik tutulum nedeni ile başlayan 2 hastada da klinik bir yanıt sağlanamadı, bu hastaların birinde sadece akut faz yanıtında gerileme gözlemlendi. Dirençli AAA atağı ile başlayan 2 hastanın birinde üveit atağı gelişmesi üzerine tedavi değiştirildi, diğer hastanın BS açısından ön planda olan mukokütanöz semptomlarında anti IL-1 tedaviye yanıt görülmedi. Ciddi yan etki olarak 1 hastada tüberküloz menenjit nedeni ile tedavi kesildi.

Kısıtlılıklar: Veriler retrospektif olarak dosyalardan elde edilmiştir.

Sonuç: Vaka serilerinde Anti IL-1 tedavi BS açısından umut vaat eden bir ilaç olarak düşünülse de RKÇ'lerde elde edilen veriler bu konuda şüphe uyandırmaktadır. Bizim de kısıtlı sayıda ki hasta deneyimimiz bu durumun hala tartışmalı olduğunu düşündürmektedir.

Anahtar sözcükler: Behçet sendromu, anti IL-1, üveit,

PS-074

Hipofiz tutulumlu granulomatöz polianjiit

Melike Kalfa, Özlem Çelik

Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul

Altmış beş yaşında kadın hasta 2007 yılında öksürük, hemoptizi, ateş, akut böbrek yetersizliği, proteinüri nedeniyle yapılan tetkik-

Tablo (PS-073): Demografik ve klinik özellikler.

Yaş/ cinsiyet	Hastalık süresi (yıl)	BS tutulumu	Ek hastalık	Anti IL-1 öncesi ilaçlar	Anti IL-1 ajan	Anti IL-1 endikasyonu	Anti IL-1 süresi	Anti IL-1 yan etkisi	Anti IL-1 yanıtı
41/E	15	OA, GÜ, PP, üveit, vasküler	-	KS, AZA, Cyc-A, Cy, IFX, ADA	CAN	Pulmoner arter tutulumu+ateş+persistan persistan AFR yüksekliği	9 ay	-	Sekonder yanıtızlık (9. ayda pulmoner arter tutulum nüksü)
32/E	1	OA, vasküler tutulum	-	KS, Cy, IFX	ANA	Pulmoner arter+portal ven tutulumu+ateş+ persistan AFR yüksekliği	2 ay	-	Klinik ve laboratuvar yanıt (+)
17/K	7	OA, GÜ, üveit	-	KS, AZA, Cyc-A IFN, IFX, ADA	CAN	Üveit	45 ay	-	Tam yanıt
21/K	7	OA, PP, üveit	AAA	Colc, KS, MTX AZA, IFN	ANA	FMF	2 ay	Lokal reaksiyon	Tam yanıt
21/K	13	OA, EN, üveit GLS tutulumu	-	KS, AZA, Cyc-A IFN, IFX	CAN	Üveit	4 ay	-	Sekonder yanıtızlık 4 ay sonunda üveit nüks
25/E	9	OA, GÜ, artrit, vasküler tutulum nörolojik tutulum	-	KS, AZA, Cyc-A IFN, IFX, ADA, Cy, Tosilizumab	ANA	Nörolojik tutulumu	4 ay	-	Yanıtız
25/K	3	OA, GÜ, PP	AAA	Col, KS	ANA	FMF	13 ay	Lokal reaksiyon	Tam yanıt
36/E	5	OA, GÜ, nörolojik tutulum	-	KS, Cy, IFX, ADA	ANA	Nörolojik tutulumu+ persistan AFR yüksekliği	5 ay	-	Klinik değişiklik yok, AFR geriledi
30/E	10	OA, GÜ, üveit	-	KS, AZA, Cyc-A IFN, IFX, ETA	CAN	Üveit	4 ay	TB	Klinik değişiklik yok TB nedeni ile kesildi
32/E	17	OA, GÜ, vasküler tutulum	AAA	KS, Col AZA CY, IFX	ANA	Renal arter anevrizması+ persistan AFR yüksekliği	21 ay	-	Klinik stabil, AFR geriledi

BS: Behçet sendromu, AAA: Ailevi Akdeniz ateşi, OA: Oral aft, GÜ: Genital ülser, PP: Papülopüstüler lezyon, KS: Kortikosteroid, AZA: Azatioprin, Col: Kolşisin, Cyc-A: Siklosporin, Cy: Siklofosmid, IFN: Interferon, IFX: Infliksimab, ADA: Adalimumab, ETA: Etanersept, ANA: Anakinra, CAN: Kanakinumab, AFR: Akut faz reaktanı.

lerde granümatöz polianjiit (GPA) tanısı konulmuş. Akciğerde noduler lezyonlar ve renal tutulum olan hasta sadece steroid tedavisi ile izlenilmiş. Mart 2017'de metilprednizolon 4 mg/gün tedavisi altında iken sol gözde görmeye azalma ve yeni başlangıçlı baş ağrısı olması üzerine yapılan değerlendirmede; görme alanında defekt, kranial MR'da hipofide makroadenom saptanmış. Prolaktin değeri 77, FT4 ve LH düşüklüğü olan hastada hipofizer yetersizlik ve GPA hipofizer tutulum olabileceği düşünüldü. GPA aktivitesi açısından istenilen c-ANCA negatif, 24 saat idrar proteini: 0.31 g/gün, kreatinin: 1.43, toraks BT normal saptandı. Bası yapan makroadenomu olması nedeniyle tanı ve tedaviye yönelik hipofiz biyopsisi uygulanan hastada patoloji sonucuyer yer multinükleer dev hücreler içeren granülom yapıları, coğrafi görünümde koagülasyon nekrozu, polimorfonükleer lökositlerin bulunduğu mikst yangısal infiltrasyon saptandı. Bulgular GPA ile uyumlu bulundu. Akciğer, renal ve hipofizer tutulumlu GPA olarak değerlendirilen hastaya 1 mg/kg/gün dozunda metilprednizolon ve rituksimab tedavisi uygulandı. Tedavinin üçüncü ayında olan hastada klinik ve laboratuvar remisyon devam etmekte olduğu görüldü.

Anahtar sözcükler: Granülatöz polianjiit, hipofizer yetmezlik, prolaktinoma

PS-075

Behçet hastalığında pulmoner tutulum: Erken dönemde immünsupresif tedavi altında relaps riski sürüyor

Aysun Aksoy¹, Fatma Alibaz Öner¹, Sait Karalurt², Derya Kocakaya², Tülin Ergun³, Rafi Haner Direskeneli¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul; ³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Amaç: Behçet hastalığında (BH) pulmoner arterde vasküler tutulum pulmoner arter anevrizması (PAA) ve/veya pulmoner trombüs (PAT) şeklinde görülmekte ve yüksek morbidite/mortalite ile seyretmektedir. PAT damar duvarındaki inflamasyona sekonder, insitu oluşmaktadır ve primer tedavi immünsupresiflerdir (IS). Çalışmamızda BH'na bağlı pulmoner tutulumlu (PT) hastaların klinik özellikleri-prognozunun araştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem: Çalışmaya Marmara Üniversitesi (MÜTF) multi-disipliner Behçet Kliniği'nde ISG kriterlerine göre BH tanısıyla

Tablo 1 (PS-075): Behçet Hastalığı pulmoner tutulum özellikleri.

	Tanı yaşı (ortalama± SD)	30.4±4.7
	Pulmoner tutulum sırasındaki yaş (ortalama± SD)	35±8.9
	Pulmoner tutulum tanı arası süre (medyan, min.-max)	12 [(-24)-288]
Pulmoner tutulum sırasındaki tutulum	Mukokutan n=12	
	Major organ n=8	
	Göz+ nörolojik	3
	GIS	0
	Göz	1
	Damar(1 i göz tutulumuna eşlik ediyor)	4
Pulmoner tutulum	Pulmoner arter	2 (%10)
	Lober	3 (%15)
	Segmente	13 (%65)
	Anevrizma ve trombüs birlikte	2 (%10)
Semptomlar	Tarama (sistemik semptomlar, akut faz yüksekliği)	9 (%45)
	Hemoptizi	2 (%10)
	Göğüs ağrısı	2 (%10)
	Nefes darlığı	5 (%25)
Pulmoner tutulum sırasında	Sedimentasyon (mm/saat)	24 (4-75) mm/saat
	CRP	32 (1-104) g/dl
Ek vasküler tutulum	DVT (alt ekstremité)	9 (5 hastada PT ile eş zamanlı, 4 hastada öncesinde)
	Serebral	3 (2 si PT öncesi, 1 i eş zamanlı)
	Koroner anevrizma	1 (PT ile eş zamanlı)
	Aort anevrizması	1 (PT sonrası)
	Intrakardiak trombüs	1 (PT ile eş zamanlı)

PT: Pulmoner tutulum, DVT: Derin ven trombozu, CRP: C reactive protein.

takip edilen PT'li hastalar dahil edilmiştir. Hastaların hastane otomasyon sistemine kayıtlı tüm görüntüleme ve anjiyografileri deneyimli bir uzman tarafından (SK) tekrar değerlendirilmiştir.

Bulgular: Çalışmaya 20 (kadın/erkek: 2/18) hasta dahil edilmiştir. Hastaların 2'sinde (%10) trombüs-anevrizma birlikte, 18'inde (%90) ise yalnızca PAT mevcuttu. PT geliştiğinde ortalama yaş 35±8.9 ay, hastalık süresi 12 [(-24)-288] aydı. Ortanca takip süresi 27.5 ay (1-66) oldu. Tablo 1 PS-075'de PT sırasında hastaların semptom, laboratuvar ve hastalık özellikleri gösterilmiştir. PT sırasında hastaların 8'inde (%40) major organ tutulumu mevcuttu (Tablo 1 PS-075). İki hasta bu dönemde IS (azatiopirin-AZA) tedavi almaktaydı. Hastaların biri dışında hepsi pulmoner tutulum sonrası steroid aldı (16-64 mg/gün): 4 (%20) hasta ayrıca 1 g/gün pulse steroid kullandı. İlk pulmoner tutulum sonrasında hastaların 7'sine siklofosfamid 12'sine ise AZA başlandı. Dört hastada pulmoner relaps gelişti. Relaps sırasında 1 hasta yalnızca antikoagulan tedavi, 3 hasta ise antikoagulan, AZA ve steroid almaktaydı. Ortalama relaps süresi 15±12.8 aydı. AZA altında relaps gelişen 3 hastaya siklofosfamid başlanırken; AK altında relaps gelişen hastaya AZA başlandı. Toplam 4 hastada pulmoner hipertansiyon (PHT) gelişti. İki hastada tanı öncesinde, 2 hastada ise takip-teyken PHT gelişti ve toplam 3 hastaya endarterektomi yapıldı. Bir hastada koroner anevrizmayı takiben gelişen pulmoner trombüs sonrası mortalite gözlemlendi. Yedi hastanın kontrol görüntülemesi mevcuttu. Ortanca kontrol görüntüleme süresi 16 (6-36) idi ve kontrol BTA'larında trombüs yaygınlığında ve eş-

lik eden parankimal bulgularda gerileme saptansa da, hiçbir hastada trombüsün tamamen rezorbe olmadığı gözlemlendi.

Tablo 2 (PS-075): BH pulmoner tutulum sonrası tedavi.

Pulmoner tutulum sonrası tedavi	
IS	4 (%20)
AK	1 (%5)
IS+AK	15 (%75)
Pulmoner tutulum sonrası tedavi süreleri (ay)	
IS	17.5 (1-57)
AK	6 (0-58)
Steroid	7.5 (0-55)

IS: Immunsupresif, AK: Antikoagulan.

Sonuç: BH'na bağlı PT'nin önemli mortalite nedeni olduğu bilinmekle beraber morbidite ve prognoz hakkında sınırlı veri mevcuttur. Çalışmamızda 2 yıl üzeri izlemde %5 mortalite görülmüştür. Ancak hastaların %20'sinde PHT geliştiği (yarısı IS+AK altında) ve klasik trombotik pulmoner embolide yüksek oranda gözlenen radyolojik regresyonun BH'da gözlenmediği saptanmıştır. Ayrıca BH'na bağlı PAT hastaların yaklaşık yarısında herhangi bir pulmoner semptomu neden olmadan gelişmiştir. Relapsların AZA alan hastalarda gelişmesi bir grup hastada daha agresif tedavi gerekliliğini düşündürmektedir.

Anahtar sözcükler: Behçet hastalığı, pulmoner trombüs, mmunsupresif tedavi

PS-076

Behçet tanıli hastada salmonella artriti görülmesi

Nuh Ataş¹, Hakan Babaoğlu¹, Özkan Varan¹, Serdar Can Güven², Abdurrahman Tufan¹, Mehmet Akif Öztürk¹, Şeminur Haznedaroğlu¹, Berna Göker¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, FTR Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Behçet hastalığı tekrarlayan oral aftöz ülser, genital ülser ve üveit kliniği ile kendini gösteren nadir bir vaskülitik bozukluktur. Behçet hastaları kalça ağrısı ile kliniğe başvurabilmektedir. Septik artrit ve avasküler nekroz (AVN) kalça ağrısı nedenleri arasında yer almaktadır.

Olgu: 40 yaşında erkek hasta 2001'den beri Behçet hastalığı ile takipliymiş. Düzensiz olmakla beraber hasta azatiopürin, sulfasalazin tedavisi almış. Yaklaşık 8 yıl 5–10 mg/gün prednisolon tedavisi almış. Son 1 haftadır sol kasıkta dinlenince geçen ağrısı oluyormuş. Sonrasında hasta yürüyemez hale gelmiş. Hastanın romatoloji servisine yatışı yapıldı. Fizik muayenesinde solda daha fazla olmak üzere her iki kalçada kompresyonda, iç ve dış rotasyonda ağrı mevcuttu. Diğer sistem muayenelerinde patolojik bulgu görülmedi. Laboratuvarında WBC: 5.750/µl (4000–10200), Hb:14.5 g/dl, plt: 166.000/µl (150.000– 380.000), kreatin: 0.8 mg/dl (0.6–1.2), ALT: 20 U/L (5–33), CRP: 265 mg/L (0–5), sed: 51 mm/st olarak geldi. Çekilen kalça MRG'sinde sağ evre 2, sol evre 1 AVN olarak değerlendirildi. Yatışı sırasında 38.6°C ateş gelişen hastaya enfeksiyon hastalıkları tarafından sulbaktam-ampisilin ve siprofloksasin tedavisi başlandı. Antibiyotik tedavisi altında ateşinde yükselme olması ve ağrının devam etmesi nedeniyle ortopedi bölümü tarafından sol kalça ameliyatı yapıldı. Enfekte görünümlü kalça eklem sıvısından kültür, gram ve wright boyama için örnek alındı. Eklem sıvısı kültüründe salmonella üremesi üzerine tekrar enfeksiyon hastalıkları tarafından değerlendirildi. Tedavisi siprofloksasin 2x750 mg, seftriakson 2x1 g olarak değiştirildi. Takibinde hastanın ateşi düştü ve akut faz değerlerinde gerileme görüldü. Hastanın kliniği salmonellaya bağlı septik artrit olarak değerlendirildi.

Sonuç: Steroid tedavisi alan ve dirençli kalça ağrısı olan behçet hastalarında AVN'ye ek olarak septik artrit de ayırıcı tanıda düşünülmeli ve salmonella septik artrit etyolojisinde mutlaka akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar sözcükler: Avasküler nekroz, Behçet hastalığı, artrit, salmonella

PS-077

Psoriyatik artrit ve Takayasu hastasında ustekinumab deneyimi

Özkan Varan¹, Hakan Babaoğlu¹, Nuh Ataş¹, Hamit Küçük², Abdurrahman Tufan¹, Mehmet Akif Öztürk¹, Şeminur Haznedaroğlu¹, Berna Göker¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Erzurum

Amaç: Psoriyatik artrit (PsA), eklem veya omurga tutulumuyla gidebilen heterojen kronik, destrüktif bir artropatidir. Dirençli

hastalarda anti-tnf ilaçlar ve ustekinumab gibi ilaçlar kullanılmaktadır. Takayasu, aorta ve dallarını tutan nadir görülen granülomatöz büyük damar vaskülitidir. Tedavisinde DMARD ve biyolojik ilaçlar kullanılabilir. Bu yazıda psoriyatik artrit ve takayasu tanısı olan kadın hastada ustekinumab deneyimi anlatılmaktadır.

Olgu: 30 yaşında kadın hastanın 2008 yılında el bilekleri ve ayak bileklerinde şişlik olması üzerine bölümümüze başvurdu. Psoriazisi olan hastaya psoriyatik artrit tanısı konuldu. Metotreksat tedavisi başlandı. Artrit tablosu devam eden hasta refrakter kabul edilerek sırasıyla etanercept ve infliksimab tedavileri aldı. O dönemde sırt ağrısı olan hastaya çekilen toraks BT'de aort duvarında kalınlaşma saptandı. Sırt ağrısı aortit ağrısı olarak düşünüldü. MRG anjiyografi çekildi ve sonucunda 10 cm'lik inen aorta kısmında kalınlaşma saptandı. İnfliksimab tedavisine devam edilen hastanın çekilen kontrol MRG anjiyografisinde inen aorta ve superior mezenterik arterde kalınlaşma ve kontrast tutulumu saptandı. İnfliksimab tedavisine rağmen radyolojik progresyonu olan hastanın şiddetli sırt ağrısı ve akut faz yüksekliği devam etmekteydi. Hastanın akut faz yüksekliği ve sırt ağrısı orta-yüksek doz steroid tedavisi ile düzeliyordu. Tocilizumab tedavisine geçildi. Tocilizumab tedavisi sonrası çekilen MRG anjiyografide abdominal aortada infrarenal düzleme kadar uzanım gösteren bir alanda progresyon gösteren duvar kalınlaşması ve patolojik kontrast tutulumu ile supraportal düzlemde yaklaşık 1.5 cm'lik bir segmentte stenoz, çölyak trunkus ve superior mezenterik arter orifislerinde minimal kontur düzensizliklerine inen aortada kalınlaşma saptandı. Hastanın şiddetli sırt ağrısı ve akut faz yüksekliği devam etmekteydi. Rituximab tedavisine geçildi, ancak akut faz yüksekliği ve sırt ağrısı şikâyeti devam etti. Bunun üzerine hastaya ustekinumab tedavisi verildi. Tedavisi sonrası CRP değeri normalleşti ve sırt ağrısı şikâyeti azaldı. Hastanın steroid ihtiyacı belirgin olarak azaldı.

Sonuç: Bu yazıda, dirençli takayasu hastasında ustekinumab deneyimi anlatıldı. Tedaviye dirençli hastalarda biyolojik tedavi önemli bir yer tutmaktadır. Özellikle spondiloartropatisi olan takayasu hastalarında ustekinumab bir tedavi seçeneği olabilir.

Anahtar sözcükler: Takayasu, psoriyatik artrit, ustekinumab

PS-078

Vasküler tutulum olmayan erkek Behçet hastalarında alt ekstremite venöz duvar kalınlığı artmıştır

Fatma Alıbaz Öner¹, Rabia Ergelen², Ruslan Asadov², Aydan Mütiş¹, Zeynep Ertürk¹, Tülin Ergun³, Haner Direskeneli¹

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

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul;

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Amaç: Vasküler tutulum Behçet Hastalığında (BH) %40'a varan oranda görülür ve özellikle erkek hastalarda önemli bir mortalite ve morbidite nedenidir. Alt ekstremite derin venlerinde inflamasyona bağlı tromboz vasküler tutulumun en sık görülen şeklidir. Yakın zamanda, venöz duvar kalınlığı ve dilatasyonunun ultrasonografi (US) ile değerlendirilmesinin venöz vasküler inflamasyon varlığını gösterebileceği bildirilmiştir. Bu çalışmada, vasküler tutulum açısından en riskli grup olan mukokutanöz tutulumlu erkek Behçet hastalarında alt ekstremite venöz duvar kalınlıkları ve dilatasyonunun US ile değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Tablo (PS-078): Bilateral alt ekstremite venöz duvar ölçümleri.

	Mukokutanöz BH (n=29)	Vasküler BH (n=14)	Sağlıklı kontroller (n=15)	Ankilozan spondilit (n=21)	p değeri
Yaş (yıl)	31.2±4.5	32.3±5.5	30.1±5.9	31.2±4.2	0.486
Vücut Kitle İndeksi	24.5±3.5	26.04±3.2	23.9±2.8	26.1±3.8	0.235
Sağ common femoral ven VDK(mm)	0.72 (0.2–1.3)	0.78 (0.2–1.8)	0.27 (0.1–0.4)	0.24 (0.1–0.4)	<0.001
Sol common femoral ven VDK (mm)	0.73 (0.03–1.8)	0.78 (0.2–1.6)	0.31 (0.04–0.6)	0.23 (0.1–0.5)	<0.001
Sağ büyük safen ven genişliği (mm)	3.01 (0.1–12)	3.32 (0.3–5)	2.16 (1.3–3.5)	2.53 (1.1–3.5)	0.095
Sol büyük safen ven genişliği (mm)	3.29 (0.2–10)	2.96 (1–4.4)	2.56 (1.6–3.6)	2.42 (0.3–4.8)	0.115
Sağ küçük safen ven genişliği (mm)	3.01 (0.2–7.6)	2.53 (1.1–4.3)	1.43 (0.9–3.7)	1.83 (1–3.1)	<0.001
Sol küçük safen ven genişliği (mm)	2.83 (0.1–7)	2.41 (1.2–4.2)	1.63 (0.8–3.6)	1.89 (1.1–3.4)	0.003

BH: Behçet hastalığı, VDK: Venöz duvar kalınlığı.

Yöntem: Çalışmaya Marmara Üniversitesi Romatoloji polikliniğinde BH tanısı ile takipli 29 erkek mukokutanöz BH, 14 erkek vasküler tutulumlu BH, yaş eşleştirilmiş 21 erkek Ankilozan spondilitli (AS) hasta ve 15 erkek sağlıklı kontrol alınmıştır. Bilateral alt ekstremite venöz dopler US, olgulara kör ve deneyimli bir radyolog (RE) tarafından yapılmıştır. Bilateral common femoral ven (CFV) duvar kalınlığı, bilateral büyük ve küçük safen ven dilatasyonu değerlendirilmiştir. Aktivite değerlendirilmesinde Behçet sendromu aktivite skoru (BSAS) kullanılmıştır. On olguda CFV duvar kalınlığı iki ayrı radyolog tarafından (RE, RA) “araştırmacı-arası(interobserver) güvenilirlik” değerlendirilmesi için aynı gün tekrarlanmış ve radyologlar arasında kuvvetli uyum saptanmıştır ($r=0.765$, $p<0.001$).

Bulgular: Behçet grubunda ortalama hastalık süresi 9.1 ± 6.3 yıl, ortalama BSAS 28.9 ± 19 idi. Bilateral CFV duvar kalınlıkları ve küçük safen ven genişlikleri mukokutanöz BH’da sağlıklı kontrollere ve AS’li hastalara kıyasla anlamlı derecede yüksekti (Tablo PS-078). Mukokutanöz ve vasküler tutulumlu BH kıyaslandığında, CFV duvar kalınlığı ve küçük safen ven genişliği açısından gruplar arasında fark saptanmadı (hepsi için $p>0.05$). Büyük safen ven genişlikleri ise gruplar arasında farklı olmakla beraber anlamlılığa ulaşmadı (Tablo PS-078). Venöz duvar ölçümleri ile BSAS ve akut faz reaktanları arasında herhangi bir ilişki saptanmadı.

Sonuç: Bu kesitsel çalışmada erkek Behçet hastalarında alt ekstremite derin venlerinde artmış duvar kalınlığı saptanmıştır. Saptanan artış damar tutulumundan bağımsızdır. Benzer artışın sağlıklı kontroller ve AS hastalarında olmaması, artmış venöz duvar kalınlığının non-spesifik sistemik inflamasyondan ziyade BH’ndaki venöz inflamasyonun erken bir bulgusu olabileceğini düşündürmektedir. Çalışmamız kadın hastaları da kapsayacak şekilde genişletilecektir.

Anahtar sözcükler: Behçet hastalığı, erkek, venöz kalınlık

PS-079

Granulomatöz polianjitis hastalarında kardiyak tutulum

Hamit Küçük¹, Özkan Varan¹, Hakan Babaoğlu¹, Duygu Tecer², Serdar Can Güven², Nuh Ataş¹, Mehmet Akif Öztürk¹, Şeminur Haznedaroğlu¹, Berna Göker¹, Abdurrahman Tufan¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Granulomatöz polianjitis (GPA), böbrekler, üst ve alt solunum yolları başta olmak üzere birçok sistemi etkileyen bir küçük damar vaskülitidir. Kardiyak tutulum nadir gözlenmekle birlikte mortalite ve morbiditesi oldukça yüksektir. Tarama yöntemlerine göre kardiyak tutulumun sıklığı değişmektedir. Bir üniversite hastanesinde takip edilen GPA hastalarının kardiyak tutulum oranlarını ve tutulum şekillerini araştırdık.

Yöntem: Bir Tıp Fakültesi Hastanesinde 2010 yılından beri takip edilen 60 GPA hastasının dosyası incelendi. Laboratuvar ve klinik bulguları not edildi. Kardiyak tutulumu olan ve olmayan hastalar belirlendi. Kardiyak tutulumu olan hastaların klinik ve laboratuvar bulguları not edildi.

Bulgular: 60 GPA hastasında (yaş ortalaması: 49 ± 13.1) son 7 yıl içinde yapılan takipleri boyunca 6 hastada (%10) kardiyak tutulum tespit edildi. Bu hastalardan 3’ü ex oldu. (%50 mortalite), Kardiyak tutulumu olmayan grupta 3 kişi ex oldu (%5). Erkek hastaların oranı daha fazlaydı. Erkek hastaların mortalite oranı daha yüksekti. Koroner vaskülit nedeniyle takip edilen hastalarda mortalite çok yüksek bulundu.

Tablo (PS-079): GPA hastalarında tutulum oranları (n=60).

Tutulum şekli ve mortalite nedenleri	n (%)
Üst solunum yolları	34 (56.6)
Akciğer (Kavite yada nodül)	26 (43.3)
Alveolar hemoraji	19 (31.6)
Renal tutulum	37 (61.6)
Mezenter iskemisi	2 (3.3)
Sensörinöral işitme	9 (15)
Nöropati	10 (16.6)
Kardiyak	6 (10)
Lokal Hastalık (scleritis, retro-orbital granuloma, rhinosinusitis, otitis (non-cochlear))	12 (20)
Sistemik organ tutulumu	25 (41.66)
Multi-sistem organ tutulumu	23 (38.3)
Toplam mortalite	6 (10)
Kardiyak mortalite	3 (50)
Pulmoner hemoraji	2 (33)
Sepsis	1 (16.6)

Sonuç: GPA hastalarında kardiyak tutulum çok sık olmasa bile mortalite ve morbiditesi oldukça yüksektir. Akciğer ve renal tutulumu olan hastalarda hastanın klinik bozukluğunun bu duru-

ma bağlanması kardiyak tutulumu maskeleyebilmektedir. Kardiyak enzim yükseklikleri renal fonksiyonların bozukluğuna bağlanabilmekte, hemodinamik bozukluklar ise sepsis başta olmak üzere akciğer ve renal fonksiyon bozukluklarına bağlanabilmektedir. Miyokardit, endokardit, perikardit ve koroner vaskülit gözlenebilmektedir. Oranı tarama metoduna göre farklı kohortlarda Yüzde 6–44 arasında değişmektedir (4–5). GPA kardiyak tutulum tanısı için gerekli testler ivedilikle yapıp multidisipliner bir yaklaşımla tedavi edilmelidir. Özellikle koroner vaskülit gözlenen vakalarda mortalite oldukça yüksek gözlenmiştir. Koroner vaskülit nedeniyle izlenen 3 hastadan 2 si kaybedilmiştir (%67 mortalite). Koroner vaskülit dışındaki kardiyak tutulumlu hastalarda ise mortalite %25'tir. GPA hastalarında kardiyak tutulum mortalitenin en önemli nedenlerinden biridir. Yeni tedavi yöntemlerinin ortaya çıkmasıyla daha iyi tedavi edilebilir bir hastalık haline gelen GPA'de kardiyak tutulumun erken belirlenmesi ve daha iyi tedavi edilebilmesi için yeni, prospektif, kontrollü çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar sözcükler: GPA, kardiyak tutulum, mortalite

PS-080

Polimyaljia romatika gibi başlayan anca ilişkili vaskülit olgusu

Belkıs Nihan Coşkun¹, Burcu Yağız², Selime Ermurat², Yavuz Pehlivan², Ediz Dalkılıç²

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

Amaç: ANCA ilişkili vaskülit (AİV) birden çok organı tutabilen, otoimmün bir hastalıktır. Tanı klinik özelliklerindeki çeşitlilik dolayısıyla zor olabilir. Hastalar başvuru semptomlarındaki çeşitlilik nedeniyle farklı kliniklere başvurabilirler. Biz bu vakada polimyaljia romatika (PMR) gibi prezente olan 8 ay sonra proteinüri gelişen AİV olgusunu sunmayı hedefledik.

Olgu: Elli altı yaşında erkek Ekim 2016'da ani gelişen omuz ağrısıyla ortopediye başvuruyor. MR'ında effüzyon saptanıyor. enjeksiyon yapılıyor. Kilo kaybı, ateş, halsizlik, güçsüzlük yok. Omuz ağrısına kalça ağrısı eklenip diyaresi olunca enfeksiyon hastalıklarına başvuruyor. Toxoplazma, rubella, CMV, Lyme, salmonella, brucella, VDRL negatif saptanıyor. Kan, idrar kültüründe üreme saptanmıyor. Göz hastalıkları kuru göz, vaskülit, üveit bulgusu saptanmıyor. Romatolojiye başvurusunda sedimentasyon: 69 mm/h, CRP: 4.9 mg/dl idi. Biyokimyasal parametreleri, tam kan sayımı ve idrar tahlili normaldi. Torakoabdominal BT'de akciğerde iki yıl öncesinden beri aynı boyutta olan nodül ve renal taş dışında bulgu saptanmadı. PET'te vaskülit, malignite saptanmadı. Yaşı, omuz ağrısının ön planda olması sebebiyle PMR düşünüldü. Metotreksat (MTX) 10 mg/hf, Prednizolon (PRD) 20 mg/gün azaltma şeması ile başlandı. Üç ay sonra PRD dozu 7.5 mg/güne kadar inildi. Nisan 2017'de halsizlikte artma, eklem ağrısı oldu. Tetkiklerinde sedimentasyon: 34 mm/h, CRP: 0.44 mg/dl, tam idrar tahlilinde daha önce olmayan protein pozitifliği saptandı. Hidroksiklorokin (HCQ) eklenip, MTX 15 mg'a, PRD tedavisi 15 mg'a çıkıldı. Artriti MTX, HCQ, orta doz PRD rağmen devam edince hastaya dirençli artriti nedeniyle Tocilizumab 720 mg verildi. Tedaviye dirençli olunca hasta yeniden

değerlendirildi. MTX, HCQ kesildi. Toraks-abdominopelvik BT'de değişiklik saptanmadı. C-ANCA 1/10, PR3 1/10 pozitif bulundu. İdrarında proteinüri saptanınca toplanan 24 saatlik idrarda protein 1.5 g/gündü. Akut renal yetmezlik tablosu gelişti (kr:2.48). Renal biyopsi kresentrik glomerülofrit olarak raporlandı. Pulse PRD ve siklofosamid verildi.

Sonuç: PMR, 50 yaş üzerindeki hastalarda görülen, omuz, kalçada ağrıyla karakterize, inflamatuvar bir hastalıktır. Tedavi esnasında yanıt alınmaması durumunda tanı gözden geçirilmelidir. AİV'lerde, erken tanı ve zamanında tedavi ile düşük mortalite, morbiditenin sağlanabilmesi nedeniyle kanser, enfeksiyöz ve diğer romatolojik hastalıklardan ayırıcı tanısının yapılması önemlidir.

Anahtar sözcükler: ANCA ilişkili vaskülit, polimyaljia romatika, proteinüri

PS-081

Takayasu arteriti hastalarında anti-interlökin-6 (tosilizumab) deneyimi

Levent Kılıç¹, Ömer Karadağ¹, Abdulsamet Erden¹, Alper Sarı¹, Berkan Armağan¹, Esra Fırat¹, Umut Kalyoncu¹, Şule Apraş Bilgen¹, Sedat Kiraz¹, İhsan Ertenli¹, Ali Akdoğan¹

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

Amaç: Takayasu Arteriti (TA) tedavisinde kortikosteroid ± konvansiyonel DMARDs tedavilerine dirençli hastalarda tümör nekroz faktör inhibitörleri (TNFi) ve anti-interlökin 6 (IL-6) gibi hedefe yönelik tedavilerin verileri giderek artmaktadır. Bu çalışmada, merkezimizdeki TA hastalarındaki tosilizumab (anti-IL6) kullanımı ve tedavi değişikliği nedenlerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Hacettepe Üniversitesi Vaskülit Merkezi (HÜVAM) prospektif veri tabanında Temmuz 2017 sonu itibarıyla kayıtlı ve ACR sınıflandırma kriterlerini karşılayan 105 TA hastası çalışmaya dahil edildi. Hastaların tosilizumab tedavisine geçiş öncesi değerlendirmeleri; sedimentasyon (ESR), C-reaktif protein (CRP), VAS (Ağrı-halsizlik-hasta global) ve radyolojik görüntülemeleri (Bilgisayarlı Tomografi ve Manyetik Rezonans Görüntüleme) ile yapıldı.

Bulgular: Hastaların %91.4'ü kadın, ortalama yaşları 42.8±14.6 yıl ve medyan hastalık süresi 72 (IQR); 26–126) aydı. İzlemede 28 (%26.7) hastada biyolojik tedaviler ve bunların 22 (%21.0)'sinde Tosilizumab tedavisi uygulanmıştır. Tosilizumab öncesinde kortikosteroid tedavisine ek olarak; siklofosamid (8 (%36.4) hasta) ve/veya konvansiyonel diğer DMARDs tedavileri (21 (%95.4) hasta) ve TNFi (7 (%31.8) hasta) kullanılmıştır (Tablo PS-081). Tosilizumab tedavisine geçiş; 9 hastada radyolojik progresyon, radyolojik olarak stabil olan 6 hastanın dördünde akut faz yüksekliği ve iki hastada ise artan klinik semptomlar, görüntülemesi olmayan 5 hastanın dördünde akut faz yüksekliği ve iki hastada ise artmış klinik semptomlar nedeniyle yapılmıştır. İki hastada tosilizumab tedavisi dış merkezde başlanmıştır. Tosilizumab tedavisine yanıtı değerlendirilebilen 15 hastanın (medyan takip süresi 15 (3–42) ay) tedavi öncesi- sonrası; medyan (min.-maks.) ESR (26 (5–119) vs. 3 (2–49) mm/s, p=0.02), C-RP (39.8 (2.4–149.0)

Tablo (PS-081): Tosilizumab tedavisi verilen hastaların klinik ve tedavi özellikleri.

Hasta no	Yaş/ cinsiyet	Tanı yaşı	Hastalık süresi (ay)	Aldığı tedaviler	Kartikosteroid dozu	ESH mm/s	CRP g/L	VAS (Ağrı/ halsizlik/ hasta global)	Görüntüleme
1	57/K	53	48	MTX	Pred. 15mg/ga	34.00	42.80	0/20/20	Stabil
2	40/E	31	72	CYC, MTX, SSZ, IFX, ADA	Pred. 10 mg/gün	75.00	81.70		Stabil
3	47/K	37	96	CYC, SSZ, MTX, PS, ETN	MPred..32mg/ga	24	19.6	50/70/30	Progresyon
4	25/K	20	36	CYC, MTX, LEF, IFX, ADA	Pred. 30mg/ga	11	42.7	80/70/60	-
5	55/K	53	12	MMF	MPred.16 mg/gün	68	76.1	-	Stabil
6	40/K	36	12	MTX, PS, IFX	Pred. 40 mg/ga	26	28.0	-	-
7	30/K	27	12	MTX, PS, IFX,	Pred. 40 mg/ga	119	149.0	70/50/70	Progresyon
8	63/K	61	12	MTX	-			Dış merkezde başlanmış	
9	28/K	23	48	MTX, PS	PS 500 mg/ayda bir	103	85.1	0/0/0	-
10	52/K	35	168	CYC. MTX	Pred. 40 mg/ga	35	63.7	10/30/40	-
11	43/K	40	24	CYC, MTX	-	12	16.7	90/90/90	Progresyon
12	34/K	26	72	MTX, IFX	Pred. 50 mg/gün	30	3.2	0/0/20	Progresyon
13	35/K	32	36	AZT, MTX	Pred. 10 mg/gün	3	1.6	60/80/70	Stabil
14	24/E	13	72	MTX, IFX	Pred.5 mg/gün			Dış merkezde başlanmış	
15	31/K	23	84	CYC, MTX	Pred.20 mg/ga	6	2.7	40/60/30	Progresyon
16	31/K	29	24	AZT, MTX	Pred. 30 mg/ga	7	2.4	40/70/60	Stabil
17	59/K	58	12	CYC	Pred. 5 mg/gün	42	39.8	70/60/70	Stabil
18	49/K	46	12	MMF	MPred 6 mg/gün	5	8.6	50/80/80	Progresyon
19	24/E	20	24	CYC, MTX	Pred. 40 mg/gün	16	31.7	0/0/10	Progresyon
20	25/K	25	12	-	MPred. 4 mg/gün	14	3.0	80/80/50	Progresyon
21	69/K	58	132	AZT	-	2	2.7	80/90/90	-
22	43/K	34	60	MTX	Pred. 15mg/ga	30	-	0/70/40	Progresyon

CYC: Siklofosamid, MTX: Metotreksat, SSZ: Sülfasalzine, LEF: Leflunomide, MMF: Mikofenolat mofetil, AZT: Azathiopürine, PS: Pulse steroid, IFX: Infliksimab, ETN: Etenersept, ADA: Adalimumab, Pred.: Prednizolon, MPred.: Metilprednizolon, ga: Gün aşırı.

vs. 7,9 (1.0– 92.9) g/L, p=0.017), VAS-hasta-global [50 (0–90) vs. 30 (0–60)], p=0.027) anlamlı olarak azalma olmuştur. Kontrol görüntülemesi olan 8 hastada radyolojik bulgularda stabilite, 1 hastada regresyon saptanmıştır.

Sonuç: TA hastalarının dörtte birinden fazlasında biyolojik tedavilerin kullanılması, konvansiyonel tedavilerin TA'daki rolünün sınırlı olduğunu işaret etmektedir. Tedavi değişikliği kararında görüntüleme yöntemleri ve akut faz yüksekliği temel faktörler olsa da, semptom varlığı ve hekim görüşü de önemlidir. Tosilizumab tedavisiyle hastaların önemli bir kısmında anlamlı yanıt elde edilmiştir.

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

PS-082

7 nekrotizan vaskülitli hastada ritüksimab deneyimi

Mehmet Emin Derin¹, Ayşe Camcı Urhan¹, Mehtap Şahin², Ali Şahin¹

¹Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Sivas; ²Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Bilim Dalı, Sivas

Amaç: Granülomatöz Polianjitis (GPA) etyolojisi net bilinmeyen nadir multisistemik otoimmün bir hastalıktır. GPA genellikle üst ve alt solunum yolunu tutan, küçük damarları etkileyen nekrotizan bir vaskülitir. Siklofosamid (CYP) ve Glukokortikoidler (GK) ANCA ilişkili vaskülitlerde(AAV) indüksiyon

tedavisinde kullanılan temel ajanlardır. Son çalışmalarda dirençli ya da rekürren kronik Anca ilişkili vaskülitlerde ritüksimabın (RTX) etkinliği gösterilmiştir. Amacımız 7 sistemik nekrotizan vaskülitli hastamızdaki ritüksimab (anti-CD20) tedavi etkinliğini paylaşmaktır.

Yöntem: Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı Romatoloji Bilim Dalında 2015–2017 tarihleri arasında ACR kriterleri veya Chapel Hill Konsensus Kriterlerine göre GPA tanısı alan 7 hasta incelendi. Tedavi cevabı hemoptizi, dispne yorgunluk, ateş ve CRP ve eritrosit sedimentasyon hızı ve ANCA seviyesi takibi ile değerlendirildi. Radyolojik cevap ise Bilgisayarlı tomografi ile değerlendirildi.

Bulgular: Hastaların medyan yaş 46 (22–75). Medyan takip 18 (6–60) ay. Hastaların 3'ü (%42.9) kadın ve dört tanesi (%57.1) erkekti. 5 (%71) hasta pozitif c-ANCA değerine sahipti, 2 hasta (%28.6.) ANCA negatifti. 6 (%85.7) hastada pulmoner tutulum mevcuttu. Bir hasta ise tanısını ileal biyopside nekrotizan vaskülit gösterilerek aldı. 6 hasta 1000 mg intravenöz (IV) metilprednizolon ile indüksiyon tedavisi ve sonrasında siklofosamid tedavisi altında progresyon gösterdi. 1000 mg IV RTX 0. Ve 15. günlerde sonrasında 6 ayda bir olacak şekilde verildi. Alveolar hemoraji ile gelen 4 (%57.1) hastada 5 seans olmak üzere plazmaferez uygulandı 1 kadın hastada potansiyel infertilite riskinden dolayı siklofosamid uygulanamadı. Medyan 1 yıllık takip sonrası tüm klinik cevap oranı %85'ti. 1 hasta öldü. 5 hasta RTX ve metotreksat (15–20 mg/hafta) idame tedavisine devam etmektedir. 1 hasta idame tedavisi olarak azatiyopürin kullanıyor. Şiddetli olmayan pul-

moner veya üriner enfeksiyonlar tüm hastalarda görüldü anca oral antibiyotik tedavisi ile tedavi edildi.

Sonuç: RTX dirençli veya nüks GPA'larda etkili bir tedavidir. Ancak idame tedavisinde tek başına yeterli olmayıp immunsupresif ajanla combine edilmektedir. Literatürde idame tedavi konusunda tam bir konsensus bulunmamaktadır. Daha çok çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar sözcükler: Nekrotizan vaskülit, rituksimab, tedavi

PS-083

Çoklu operasyon geçiren bir Behçet olgusu

Feyza Fırat Atay

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Malatya

Behçet hastalığında gastrointestinal tutulum ağızdan anüse kadar her yerinde görülebilir. Mukozal inflamasyon sonucu ülser gelişebilmektedir. Mukozal ülserasyonlar en sık ileoçekal bölgede görülür. Ülserler kolon duvarının tüm katmanlarını tutabildiğinden perforasyon gibi hayati komplikasyonlara yol açabilir. Ülserler tıbbi tedavi ile gerilese bile tekrar gelişebilir. Behçet hastalığında deri dışındaki dokularda da doku bütünlüğünü bozan herhangi bir etkene karşı abartılı inflamatuvar yanıt potansiyeli bulunmaktadır. Buna paterji reaksiyonu denmektedir. Behçet Hastalığı aktivasyon dönemindeyken cerrahi tedavi uygulanırsa anastomoz bölgesinde, lezyonlar tekrar edebilir. Küçük damar tutulumu ve mukozal inflamasyon sonucu ülser; büyük damar tutulumuna bağlı intestinal infarkt gelişebilmektedir. Ülserler tüm kolon duvarlarını penetre ettiğinden perforasyon (sıklıkla multipl bölgeden), fistül veya kanama gelişebilir. Ülserler medikal tedavi ile düzelse bile tekrar edebilir. Behçet hastalığı inflamatuvar barsak hastalıkları ve gastrointestinal maligniteleri taklit edebilir. İntestinal ülserin ve perforasyonun ayırıcı tanısında Behçet hastalığı da düşünülmalıdır. Kliniği aktif olan Behçet hastalarında operasyonlardan önce immünsüpresif tedavi başlanması gerekebilir. Aksi takdirde paterji reaksiyonu ile akut inflamasyon tetiklenebilir ve bir çok komplikasyona yol açabilir. Cerrahi tedaviden sonra ortaya çıkan anastomoz ülserleri bunun tipik örneğidir. Bu ülserler hastaların gereksiz yere defalarca opere edilmesine sebep olabilir. Behçet hastalığında gereksiz girişimlerden kaçınmak gastrointestinal perforasyon, kanama ve yara yeri enfeksiyonu gibi komplikasyonlardan dolayı önemlidir. Sık operasyon gerektiren perforasyon vakalarına, göz bulguları, oral/genital aft ya da tromboz hikayesi varsa Behçet akla muhakkak gelmelidir.

Anahtar sözcükler: Behçet, gastrointestinal tutulum, paterji, ülser

PS-084

Behçet hastalığında anti-TNF alfa tedavisi:

Tek merkez deneyimi

Mehmet Emin Derin¹, Ayşe Camcı Urhan¹, Mehtap Şahin², Ali Şahin¹

¹Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Sivas; ²Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Bilim Dalı, Sivas

Giriş: Behçet Hastalığı (BH) her türlü damarsal yapıyı etkileyen vaskülitik sendromdur. Vasküler, göz, gastrointestinal sis-

tem, santral sinir sistemi, kas iskelet sistemlerini çok farklı şekillerde ve frekansta tutabilir. Son zamanlarda yeni ve hedefe yönelik tedaviler BH da kullanılmaktadır.

Amaç: Anti-TNF ajanlarının BH da çeşitli organ tutulumdaki etkinliğini paylaşmak.

Yöntem: Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı Romatoloji Bilim Dalı'nda 2014–2017 tarihleri arasında 17 Behçet hastasının anti-tnf ile tedavi sonuçları incelendi [sırasıyla kullanılan ajanlar infliximab (%70.9), ve adalimumab (%29.1)].

Bulgular: Hastaların Medyan yaşı 38 (21–58) ve medyan tanı yaşı 26'ydı (18–48). BH'ların 10 (%58.8) tanesi kadın ve 7 (%41.2) tanesi erkekti. Anti-tnf ajan kullanma endikasyonları: %70.6 panüveit, %29.1 ekstraokular tutulumdu. 5 hastada hem oküler hem ekstraoküler tutulum mevcuttu. Extra-oküler tutulumlar 2 hastada artrit (%11.8), 2 hastada (%11.8) enterobehçet, 1 hastada venakava süperior-inferior trombüsü (%5.9), 2 hastada nörobekçet (%11.8), 3 hastada sakroileit (%17.6) şeklindeydi (Şekil PS-084). Medyan 12 aylık takip sonrasında klinik cevap (tam-parsiyal) %100'dü. Anti-tnf ajan altında üveit atağı geçiren olmadı. Anti-TNF ajanlar genellikle azatiyopürin ile beraber kullanıldı. Ciddi yan etki görülmedi.

Sonuç: Anti-tnf ajanlar Behçet hastalığının çeşitli tutulumunda güvenli ve etkili bir şekilde kullanılmaktadır. Ancak anti-tnf ajanlara karşı olan anksiyete cost-effectivite ve ne zamana kadar kullanım? gibi sorular bu alanda cevaplanması ve aşılması gereken soru ve sorunlar olarak yer almaktadır.

Anahtar sözcükler: Anti-TNF, Behçet hastalığı, etkinlik, güvenlik

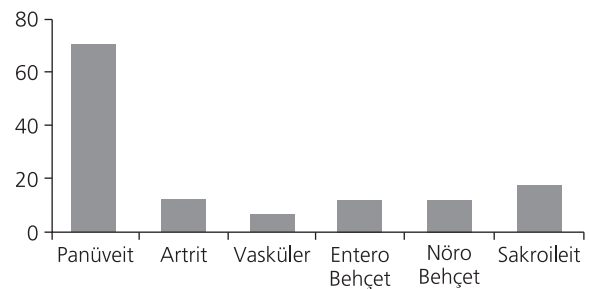
PS-085

Behçet sendromuna bağlı venöz trombozlarda girişimsel yöntemlerin sonuçları: Olgu sunumu ve sistematik literatür taraması

Elif Dinçses, Sinem Nihal Esatoğlu, Gülen Hatemi, İzzet Fresko, Melike Melikoğlu, Emire Seyahi

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

Amaç: Behçet sendromunun (BS) venöz tutulumunda, immunsüpresiflerin ana tedavi olduğu bilinmekle birlikte girişimsel yöntemlerin uygulandığı görülmektedir. Bu tip uygulama yapılan bir BS hastasında oldukça komplikasyonlu bir gidişat izle-



Şekil (PS-084): Anti-TNF kullanım endikasyonları.

dikten sonra hem bu hastayı sunmak hem de literatürdeki BS'e bağlı venöz trombozlara yönelik girişimsel tedavilerin sonuçlarını resmi bir şekilde değerlendirmek istedik.

Yöntem: Olgu sunumu ve literatür taraması yapılmıştır. PUB-MED'de (Behcet*) AND (surgery OR surgical OR intervention OR stent OR bypass OR filter OR percutaneous OR angioplast-

ty OR thrombectomy OR thrombolytic OR thrombolysis OR graft) AND (thrombosis OR thrombus) anahtar kelimeleriyle sistematik literatür taraması yapılmıştır.

Bulgular: 37 yaşında erkek hasta venöz girişim sonrasında yara yerinde akıntı nedeniyle başvurdu. 13 yıl önce BS tanısı aldığı, 2007'den itibaren takipsiz olduğu öğrenildi. 6 ay önce akut

Tablo (PS-085): Literatürde bildiren 27 vakanın ve bizim hastamızın demografik ve klinik bulguları.

Yazar, yıl, referans	Cinsiyet, yaş	Tutulmuş damar	Cerrahi girişim	Medikal tedavi	Takip süresi	Son durum
Dinçes, 2017	E, 37	İVC, sol iliak, femoral popliteal ven	Trombektomi, trombolitik, iliak ven stent, SFA-CFV greft AV fistül. 1 ay sonra stent trombozu nedeniyle trombektomi fistül rezilyonu	AK. 1 ay sonra AZA, pulse steroid	7 ay	Sağ iliak ven oklüde, sol stentler patent, post op dirençli lokal enfeksiyon
Thorell, 2015 (1)	K, 52	Subklavyen venler, sol brakiosefalik ven	SVC stent	AK, AZA	12 ay	Stent patent
Seinturier, 2014 (2)	K, 30	Sağ femoral, kommon iliak ven	Fibrinoliz, trombektomi, tromboliz. 1 yıl sonra balon dilatasyon, stent	AK, steroid. 2 ay sonra AZA	30 ay	Asemptomatik
Li, 2014 (3)	2 hasta [†] VY	Alt ekstremité DVT [†]	İVC filtresi	Pulse steroid, post op trombolitik, AK, İVIG, immunosupresif	12 ay	Emboli 3. ayda rekanalize olmuş, Nüks yok
Li, 2014	2 hasta [†] VY	İVC, HV (BCS)	İVC trombektomi, HV balon anjioplasti	Immunosupresif	24 ay	Rekanalize
Geng, 2013 (4)	E, 40	Bilateral alt ekstremité DVT*, PAA	İVC filtresi	AK, steroid, siklofosamid	9 ay	Nüks yok
Jeong, 2013 (5)	K, 25	İVC, bilateral iliak venler	İVC trombektomi, balon ajioplasti	VY	1 ay	Nüks yok
Yu, 2012 (6)	E, 36	SVC (tromboz yokmuş)	SVC balon anjioplasti. 1 hafta sonra SVC stent. 2 ay sonra stent trombozu nedeniyle eksizyon ve bypass	AK 2 ay sonra steroid	12 ay	Nüks yok
Tekbas, 2012 (7)	5 E hasta [†] VY	Kronik iliofemoral (2 hastada İVC tutulumu eşlik ediyor)	3 hastada PTA ve stent. 1 ay içinde oklüzyon sonrası tekrar PTA, lokal trombolitik; diğer 2 hastada başarısız girişim	AK	VY	Oklüde
Tekbas, 2012	2 E hasta [†] VY	Kronik bilateral subklavyen, brakiosefalik, internal juguler, SVC	PTA başarılı ve stent. Ancak 1. hafta ve 8. ayda oklüzyon tekrar PT	AK	48 ve 36 ay	Stentler patent
Tekbas, 2012	E, VY	Kronik Subklavyen	PTA	AK	12 ay	Ven patent
Tekbas, 2012	2 E hasta [†] VY	Kronik HV İVC stenozu (BCS), İlio-femoral	İVC stent, iliofemoral PTA	AK	VY	Stent patent
Han, 2004 (8)	E, 45	HV İVC (BCS)	İVC balon anjioplasti, stent	AK, steroid, AZA	VY	Stent patent
Kuniyoshi, 2002 (9)	E, 24	İVC (BCS)	3 kere PTA başarısız, 11 ay sonra cerrahi rezeksiyon, trombektomi, İVC greft	AK, steroid	5 yıl	HV İVC re oklüde, rezeksiyon, HV sağ atriyum greft bypass
Kuniyoshi, 2002	K, 58	İVC (BCS)	6 ay sonra Rezeksiyon, trombektomi	VY	5 ay	Ileus, Multiorgan yetmezlik exitus
Uthman, 2001 (10)	E, 27	Sağ subklavyen	Lokal trombolitik, balon anjioplasti. 1 ay sonra oklüzyon tekrar balon dilatasyon, stent	AK	6 ay	Nüks yok
Radke, 2001 (11)	K, 29	Sağ iliofemoral, İVC, sağ renal ven	İVC filtre, 8. Gün persistan oklüzyon nedeniyle filtre çıkarılmıştır	AK, siklosporin	12 ay	Asemptomatik
Sağdıç, 1996 (12)	2 hasta [†] VY	İlio-femoral*	1 hastada İVC filtre; diğer hastada Palma op, Greft, AV fistül	AK	28 ve 31 ay	1 hastada Emboli yok; diğeri 5. ayda re oklüde
Sağdıç, 1996	VY	SVC	Sağ innominat ven ve sağ atriyum arası greft, bypass	AK	24 ay	6. aya kadar patent, takipte kollateraller

*Pulmoner emboli eşlik etmektedir. [†]Birden çok hasta genel özellikleri ile bildirilmiş. VY: Verisi yok, İVC: Inferior vena kava, SFA: Superfisiyel femoral arter, CFV: Ana femoral ven, AK: Antikoagulan, AZA: Azatiyopurin, IFN: Interferon, SVC: Superior vena kava, DVT: Derin ven trombozu, BCS: Budd-chiari sendromu, PAA: Pulmoner arter anevrizması, HV: Hepatik ven, PTA: Perkütan translüminal anjioplasti, AV: Arteriovenöz.

Tablo 1 (PS-086): İlk ziyaret bulguları.

	2000 Kohortu n=223	2010 Kohortu n=265	p
Erkek(%)Kadın(%)	140 (63)/83 (37)	146 (55)/119 (45)	0.086
Deri-Mukoza bulguları, n (%)			
GÜ	181 (81.2)	215 (81.1)	-
Pap-püst	187 (83.9)	182 (68.7)	<0.001
EN	99 (44.4)	109 (41.1)	-
Göz tutulumu, n (%)	91 (40.8)	129 (48.7)	0.082
Damar tutulumu, n (%)	41 (18.4)	28 (10.6)	0.014
Nörolojik tutulum, n (%)	5 (2.2)	8 (3.0)	-
Artrit/Artralji, n (%)	147 (65.9)	168 (63.4)	-
Gastrointestinal, n(%)	0	2 (0.7)	
Takip süresi, med [IQR]	6 [0.7–14.8]	3 [0.5–6]	

VCI'dan sol popliteal vene uzanan tromboz saptanmış. Trombektomi ve trombolitik tedavi sonrası iliak vene stent ve SFA ile CFV arasına greft uygulanmış. Antikoagülasyon altında retromboz gelişmiş ve trombolitik, trombektomi ile grefte yönelik revizyon yapılmış. Beraberinde azatioprin, steroid ve İV antibiyoterapi başlanmasına rağmen girişim yerinde akıntı nedeniyle kliniğimize başvurdu. Görüntülemelerinde iliak venlerin tromboze, vasküler yapıları etrafında abse ile uyumlu kolleksiyon saptandı. Geniş spektrumlu İV antibiyoterapi ve interferona rağmen enfeksiyon 2 ayda 3 kez tekrarladı. Akıntı ve enfeksiyon kliniği gerilemeyen hasta debridmanı için Damar Cerrahisine yönlendirildi. Literatürde 301 yayın bulunmuştur. Seçilen 12 yayında toplam 27 vaka bildirilmiştir. Vakalar ve olgumuzun demografik ve klinik bulguları Tablo PS-085'de sunulmuştur.

Sonuç: Alt ekstremitte tutulumu olan 14 hastanın 2'sinde ilk girişim başarısızdır. 9'unda ise reoklüzyon olmuş; 6 hastaya tekrar müdahale edilip bunların 3'ünde akım sağlanabilmiştir. BCS tanılı 7 hastanın birinde girişimler sonrası oklüzyon ve başka bir hastada ölüm bildirilmiştir. Üst ekstremitte/SVC trombozu olan 7 hastanın 4'ünde reoklüzyon olmuştur.

Kısıtlılıklar: Vakaların kısa takip süresi prognozu belirlemede yetersizdir.

Sonuç: Sunulan olguda venöz intravasküler ve cerrahi girişim uygulamaları tekrarlayan vasküler ve enfeksiyöz komplikasyonlara yol açması nedeniyle oldukça başarısız bulunmuştur. Literatürdeki birçok olguda da başarısızlık olduğu gözlenmektedir.

Bu tip girişimlerin gerekliliği son derece tartışmalıdır. Ayrıca hem hasta hem de sağlık sistemi mali kayba uğramaktadır.

Anahtar sözcükler: Behçet, damar, girişim, stent, tromboz, venöz

PS-086

Behçet sendromunun yıllar içerisindeki seyri

Elif Dinçses, Serdal Uğurlu, Gülen Hatemi, İzzet Fresko, Melike Melikoğlu, Vedat Hamuryudan, Hasan Yazıcı, Emire Seyahi
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Son yıllarda bazı gözlemsel çalışmalarda Behçet sendromunun (BS) günümüzde daha selim seyrettiği öne sürülmektedir. Bu eğilimin çevresel faktörler sonucunda mı yoksa gelişen immunosupresif tedaviler sonucunda mı olduğu tartışılmaktadır. Amacımız iki farklı dekatta başvuran hastaların ilk ziyaret bulgularını karşılaştırmaktır.

Yöntem: Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Behçet merkezine Ocak 2000–Aralık 2000 ve Ocak 2010–Aralık 2010 arasında poliklinik kayıtları yapılan hastaların dosyaları retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: 10 yıl ara ile değerlendirildiğinde güncel kohortta daha fazla kadın olduğu, bununla birlikte papülopüstüler lezyonların daha az sık, göz tutulumunun daha fazla ve damar tutulumunun daha az sık olduğu gözlemlendi. Göz tutulumunun ciddi-

Tablo 2 (PS-086): Başvuruda görme keskinliği ve damar tutulum tipleri.

Göz tutulumu ağırlığı	2000 Kohortu n=91	2010 Kohortu n=129	p
Her iki gözde görme keskinliği <0.1, n (%)	6 (2.7)	9 (3.4)	NS
Herhangi bir gözde görme keskinliği <0.1, n (%)	18 (8.1)	22 (8.3)	NS
Her iki gözde görme keskinliği >0.5	55 (60.4)	75 (58.1)	NS
Damar tutulumu tipleri	2000 Kohortu n=41	2010 Kohortu n=28	p
DVT, n (%)	29 (70.7)	22 (78.6)	NS
Büyük ven/arter, n (%)	12 (29.3)	6 (21.4)	

Tablo (PS-087): Erişkin ARA vakalarının klinik ve laboratuvar bulguları.

Hasta	Yaş/ cinsiyet	Öceden ARA tanısı anamnezi	EKO	Artrit	Sydenam koresi/ subkutan nodül/eritema marginatum	Anti-streptolizin O antikor (0-200 IU/ml)
1	35/K	-	2 MY	+	-/-	430
2	42/E	+	Hafif MD	+	-/-	472
3	42/K	-	1-2 AY	+	-/-	500
4	53/K	-	Hafif MD, 2 AY, 2 TY	+	-/-	320
5	56/E	+	1 AY	+	-/-	456

AY: Aort yetmezliği MY: Mitral yetmezlik, MD: Mitral darlık, TY: Triküspit yetmezlik, +: var, -: yok.

yeti konusunda güncel ve eski kohort arasında bir fark izlenmedi. Benzer şekilde damar tutulum tipleri arasında da fark gözlenmedi.

Kısıtlılıklar: Retrospektif dosya taraması, her hastanın güncel durumu öğrenilememiştir.

Sonuç: Gözlemlerimiz, yıllar içinde BS şiddetinde herhangi bir değişim olmadığı yönündedir.

Anahtar sözcükler: Behçet, damar, göz, morbidite, papülopüstüller

PS-087

Erişkinlerde artrit ile başvuran akut romatizmal ateş vaka serisi

Osman Nuri Koyun¹, İsmail Doğan²

¹Hitit Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Çorum;

²Hitit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Çorum

Amaç: Akut romatizmal ateş (ARA), A grubu beta hemolitik streptokok infeksiyonundan 2–3 hafta sonra ortaya çıkan, eklem, kardiyak, nörolojik ve dermatolojik semptomlarla seyreden inflamatuvar bir reaksiyondur. İnsidansı gelişmiş ülkelerde 0.5–3: 100.000, gelişmekte olan ülkelerde ise 20–100: 100.000 olarak bildirilmektedir. Türkiye ARA'nın sık görüldüğü ülkeler arasındadır. En sık 6–20 yaşlar arası görülür. Erişkinlerde görülme sıklığı daha azdır ve kardit ile birlikte artrit sık görülür. Bu bildiride artrit semptomu ile merkezimize başvuran ve ARA tanısı konulan vaka serimizi sunuyoruz.

Olgu: Romatoloji polikliniğimize 2014–2016 yılları arası erken artrit ile başvuran 5 hastaya ARA ilişkili artrit tanısı konuldu. Hastaların yaşları 35 ile 56 arasında değişiyordu (ortalama yaş 45.6). Hastaların ikisi erkek üçü kadındı. Komorbidite olarak bir olguda koroner arter hastalığı bir olguda ise atriyal fibrilasyon mevcuttu. Hepsinin son 15 gün içerisinde tonsillit öyküsü mevcuttu. Hastaların ikisinde daha öncesine ait ARA öyküsü vardı. Vakalara ait laboratuvar sonuçları ve klinik bulgular tabloda verilmiştir. Hastalara gezici artrit, EKO ile gösterilen kardit bulguları, ASO titre yüksekliği bulgularına istinaden Jones kriterlerine uygun olarak akut romatizmal ateş ilişkili artrit tanısı konuldu. Çalışılan ANA, anti-CCP, RF, ve Brucella aglutinasyon testleri negatifti. Tedavi olarak steroid olmayan anti inflamatuvarlar, oral metil prednizolon 16 mg/gün ve benzatidin penisilin G 1.2 milyon ünite/4 haftada i.m. başlandı. Metil prednizolon tedrici olarak azaltılarak kesildi. Varfarin kullanan

1 hastada penisilin i.m. yapılması hematoma açısından riskli olabileceği için verilmedi. Koroner arter hastalığı olan diğer bir hasta da ise koroner by-pass planlandığı için metil prednizolon 4 mg/gün başlandı. Tedavi ile tüm hastaların semptomları düzeldi.

Sonuç: Akut romatizmal ateş ilişkili artrit, erişkin hastalarda sık görülen bir durum olmayıp, üst solunum yolları enfeksiyonlarından sonra gelişen atritlerde, poststreptokokal reaktif artrit ile birlikte akıldaki tutulmalıdır.

Anahtar sözcükler: Akut romatizmal ateş, artrit, kardit

PS-088

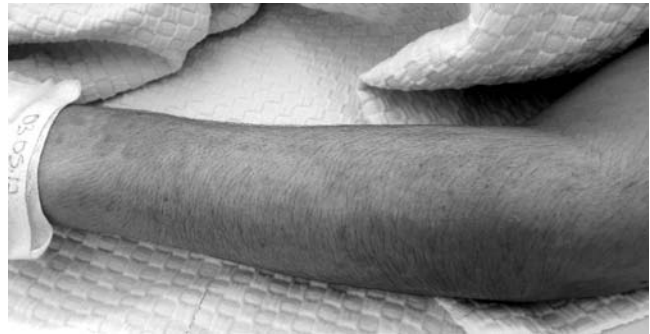
Erişkin still hastalığı: İki farklı olgu sunumu

Nurşen Düzgün¹, İlkiz Bilge Yıldırım²

¹Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara;

²Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Ankara

Erişkin Still hastalığı (ESH), juvenil idyopatik artrit (sJIA) sistemik tipine benzer bulgularla ilk kez 1971 yılında tanımlandı. Akut başlangıçlı, sebebi bilinmeyen sistemik inflamatuvar bir hastalık olup, aralıklı yüksek ateş ve birlikte ortaya çıkan, geçici, birbirleriyle birleşmeyen, “salmon” rengi (sarımsı pembe) tipik cilt döküntüleri, boğaz ağrısı, artralji/artrit, lenfadenopati, splenomegali, nötrofilik lökositoz, yüksek karaciğer enzimleri ve hiperferritinemi ile karakterizedir. Burada, akut başlangıçlı, kaşıntılı, plak/ papüler cilt lezyonlarıyla başvuran ESH vakası (Olgu 1) ve sJIA ile başlayan, ancak 5 yıl sonra tanı ve tedaviye kavuşan 2. vakayı sunuyoruz.



Şekil (PS-088): Erişkin Still hastalığı; üst ekstremitelerde birbirleri ile birleşmiş plaklar ve yer yer papüler eritemli cilt döküntüsü.

Olgu 1: 24 y/K, iki haftalık yüksek ateş (39.5°C), boğaz ağrısı, poliartrit, gövde ve ekstremitelerde kaşıntılı, gün içinde değişmeyen papül ve plak tarzı eritemli döküntülerle başvurdu. Nötrofilik lökositoz (15.800×10³/uL.%80.9), artmış akut faz reaksiyonları (sedim: 103 mm/s, CRP: 89.6 mg, Ferritin 9837 ng/ml ve abdomiinal US; splenomegali (15.5 cm) saptandı. İlaç, enfeksiyon, malignite ve diğer inflamatuvar hastalıklar dışlandı. ESH tanısı ile 1 mg/kg/gün kortizonla klinik/laboratuvar bulguları geriledi ve idame doz kortizonla devam edildi. Literatürde atipik cilt lezyonlu vakalar bildirilmiş, bir vaka serisinde %14 oranında saptanmıştır. Bu vaka sunumunda sık karşılaşmadığımız ESH vakalarında atipik cilt döküntülerinin var olabileceğinin bilinmesi, erken tanı ve tedavinin ESH komplikasyonlarını önlenmesinde önemli olduğu vurgulanmak istendi.

Olgu 2: 19 y/K hasta, 5 yıldır zaman zaman yüksek ateş, poliartralji, kronik anemi, splenomegali ve lenfadenopati ile konjenital bir kan hastalığı ? dış merkezlerde takip edilmiş. Lenf bezi bx:spesifik bulgu saptanmamış. Hasta, 2017 Mart ayında ateş, halsizlik, eklem ağrısında artış nedeniyle başvurdu. FM; TA: 80/60 mmHg, nabız 126/dk, ateş 38.5°C, cilt ve mukozalar soluk, cilt döküntüsü yok (önceden olmamış), poliartralji, servikal LAP (en büyüğü 2 cm), splenomegali (17.5 cm): Laboratuvar: Lökosit: 10.360×10³/uL.nötrofil %83.7, sedimentation: 70 mm/s, CRP. 146.2 mg/dl, ferritin: 49.004 ng/ml (N: <204 ng/ml). Kortizon 1 mg/kg/gün doz ile klinik ve laboratuvar yanıt alındı. sJIA olarak başlayan tanısı 5 yıl geciken bu hastada olduğu gibi, sistemik bulguları olan hastalarda inflamatuvar romatizmal hastalık olasılığı mutlaka hatırlanmalıdır.

Anahtar sözcükler: Erişkin Still hastalığı, atipik cilt döküntüsü, splenomegali, lenfadenopati, hiperferritinemi

PS-089

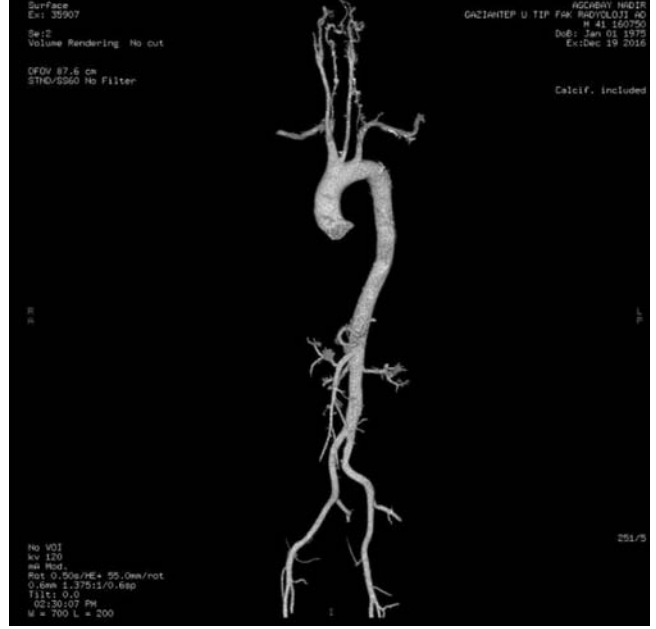
Aortit ve IgG4-ilişkili hastalık

Orhan Zengin¹, Mustafa Erkut Önder², Muhammed Limon², Zeynel Abidin Akar², Nuh Ataş²

¹Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Adıyaman; ²Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Gaziantep

Amaç: Immünglobülin G4 (IgG4) ilişkili hastalık artmış serum IgG4 düzeyleri ve tipik histopatolojik bulguları olan, steroide iyi yanıt vermesi ile bilinen sistemik bir hastalıktır. Başlıca pankreas ve salgı bezlerini (gözyaşı bezleri ve tükürük bezleri) tutan hastalık daha az sıklıkla aort ve dalları, renal sistem, hepatobilier sistem, santral sinir sistemi ve akciğer tutulumu görülebilmektedir. Biz bu yazıda renal, akciğer, kardiyak ve aort tutulumu olan bir olguyu sunuyoruz.

Olgu: 42 yaşında, erkek hasta, yaklaşık 1 aydır devam eden halsizlik, yorgunluk ve ateş yakınması ile başvurdu. Romatolojik sorgulamasında; diz ve ayak bileklerinde artralji mevcuttu. Fizik muayenede akciğer seseleri sağ bazalde azalmıştı. WBC 13.7 u/L, hgb 15.8 g/dl, plt 425 u/L, kreatinin 1.08 mg/dl, ALT 107 u/L, AST 99 u/L, LDH 442 u/L, CRP 412 mg/dl, sedim 98 mm/h, ANA İFA (-), p ANCA ve c ANCA (-) idi. C3 ve C4 düzeyleri normal olan hastanın 24 saatlik idrarda 1 gr proteinürisi vardı. Toraks BT'de sağ Akciğer alt lobda atelektazi ile uyumlu görünüm vardı, batın BT'de patoloji yoktu. Eko'da mi-



Şekil (PS-089): Aortitis ile uyumlu BT anjiyografi.

nimal perikardiyel effüzyon vardı ve periferik yayma normal olarak değerlendirildi. Hastaya ampirik antibiyoterapi başlandı. Takiplerinde ateşleri ve genel durum bozukluğu devam etti. BT anjiyoda çıkan, arcus ve inen torasik aorta, abdominal aorta, bilateral iliak arterler, renal arterler açık izlenmiş olup yer yer hafif duvar kalınlaşmaları gözlemlendi. Aortit düşünülen hastada etyoloji yönelik Ig düzeyleri çalışıldı. Serum IgG4 ise 1.78/L (0.03–0.8) saptanması üzerine IgG4- ilişkili hastalık düşünüldü. Hastaya pulse steroid ve ardından siklofosfamid verildi. Tedaviyle tüm laboratuvar, klinik ve görüntüleme bulguları düzelen hasta halen remisyonda takip edilmektedir.

Sonuç: IgG4-ilişkili hastalık (IgG4-IH) beyin parankimi hariç, vücuttaki pankreas, retroperiton, tükürük bezleri, akciğer, böbrek, aort ve dalları, lenf nodları ve diğer birçok organın tutulabileceği bildirilmiştir. Bizim hastamızda aort, renal ve kardiyak tutulum mevcuttu. Sonuç olarak multisistemik tutulumla giden inflamatuvar hastalıklarda IgG4-ilişkili hastalık ayırıcı tanıda unutulmamalıdır.

Anahtar sözcükler: Igg4, aortitis, renal tutulum

PS-090

Yaş artışı ve erkek cinsiyet, BCG aşıli yetişkin romatolojik hasta grubunda quantiferon pozitifliğini öngören bağımsız etkenlerdir: HÜR-BIO gerçek yaşam verileri

Emrah Seyhoğlu¹, Oğuz Abdullah Uyaroğlu¹, Abdulsamet Erden², Levent Kılıç², Berkan Armağan², Alper Sarı², Ömer Karadağ², Şule Apraş Bilgen², Ali Akdoğan², Sedat Kiraz², İhsan Ertenli², Umut Kalyoncu²

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

Amaç: Quanti FERON-TB Gold Tüp Testi (QFT-GIT), latent tüberküloz (TB) taraması için BCG aşıli toplumlarda kul-

lanılabilecek bir testtir. Bu çalışmanın amacı, biyolojik tedavi öncesi latent TB taraması için kullanılan quantiferon testinin sonuçlarını etkileyen faktörleri belirlemektir.

Yöntem: Mayıs 2011'den bu yana kliniğimizde, biyolojik tedavi öncesi latent TB taraması için yalnız QFT-GIT kullanılmaktadır. Bu çalışmaya Mayıs 2011-Ağustos 2015 tarihleri arasında latent TB için QFT-GIT ile taranmış hastalar dahil edildi. Hastaların demografik ve klinik özellikleri, QFT-GIT sonuçları toplandı. QFT-GIT pozitifliğini etkileyebilecek olası faktörler analiz edildi. Belirsiz QFT-GIT sonuçları analiz dışı bırakıldı.

Bulgular: 1335 (58.2 kadın) hastanın ortalama yaşı 44.2 ± 12.9 idi. Tanılar sırasıyla %62.6 SpA; %32.4 RA; %5.0 diğer immün kökenli hastalıklardı. Hastaların %94.2'si BCG aşısı olduğunu beyan etmişti. QFT-GIT negatif, pozitif ve belirsiz sonuçlar sırasıyla %79.0, %19.3 ve %1.7 idi. Erkek cinsiyet (%53.9 vs. %38.8; $p < 0.001$), ortalama yaş (50.6 ± 12.4 vs. 42.8 ± 12.5 , $p < 0.001$), sigara öyküsü (%60.3 vs. %51.0; $p = 0.008$), tip 2 diyabet (%10.1 vs. %6.5; $p = 0.05$), evli hasta (% 85.1 vs. % 77.1; $p = 0.005$) ve RA tanılı hasta (%39.5 vs. %32.4; $p = 0.032$); QFT-GIT (+) grupta QFT-GIT (-) gruba göre anlamlı olarak daha fazlaydı. QFT-GIT sonucu pozitif ve negatif olan gruplar arasında BCG aşılama oranları, steroid ve diğer immünsüpresiflerin kullanım sıklıkları açısından bir fark saptanmadı. Çok değişkenli analizde; 45 yaş ve üstü olmanın QFT-GIT pozitifliğini 3.91 kat (%95 GA 2.71-5.63; $p < 0.001$), erkek cinsiyete sahip olmanın QFT-GIT pozitifliğini 2.62 kat (%95 GA 1.83-3.75; $p < 0.001$) artırdığı bulundu.

Sonuç: Romatolojik hasta grubunda yaş artışı ve erkek cinsiyet, QFT-GIT pozitiflik riskini artırmaktadır. Türkiye'de erkekler sosyal yaşama daha fazla katılmakta, basil ile karşılaşma riskleri daha fazla olmaktadır. Ayrıca yaşlanma ile birlikte basile maruziyet riski artmaktadır. Steroid ve diğer immünsüpresiflerin kullanımı, BCG ile aşılama durumu; QFT-GIT sonuçlarını etkilememektedir.

Anahtar sözcükler: Quantiferon, quantiferon pozitifliği, biyolojik ajanlar

PS-091

Nedeni bilinmeyen ateş hastalarında, erişkin Still hastalığının diğer nedenlerle ayrımında kompleman 3 düzeyinin kullanılması

Emre Bilgin¹, Abdulsamet Erden², Alper Sarı², Berkan Armağan², Levent Kılıç², Ömer Karadağ², Ali Akdoğan², Şule Apraş Bilgen², Sedat Kiraz², Ali İhsan Ertenli², Umut Kalyoncu²

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

Amaç: Erişkin başlangıçlı Still hastalığı (ESBH) tanısı konulan hastaların %60-65'inin başvuru bulgusu nedeni bilinmeyen ateştir (NBA). NBA kanser, kronik infeksiyonlar ve romatizmal hastalıklar nedeniyle ortaya çıkabilir ve tanısız olarak önemli bir sorundur. EBSH tanısında spesifik bir belirteç yoktur. Bu çalışmada EBSH ile diğer NBA hastalarının ayırıcı tanısında kompleman 3 düzeyinin kullanılabilirliği araştırılmıştır.

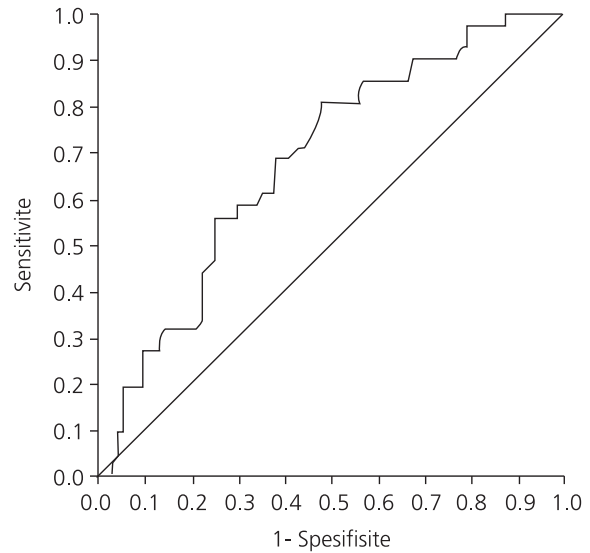
Yöntem: Üniversitemizde EBSH klinik ve laboratuvar bulguları düzenli olarak kaydedilmektedir. Mayıs 2014 tarihinden be-

ri NBA nedeniyle iç hastalıkları servisine yatırılan hastaların bilgileri prospektif olarak standart bir anket formu ile toplanmaktadır. Bu anket formunda hastaların klinik ve laboratuvar özellikleri sorgulanmaktadır. Kompleman 3 düzeyleri yine rutin pratik içerisinde değerlendirilmektedir. NBA hastalarında iç hastalıkları servisinde yattıkları sıradaki final tanıları da kaydedilmektedir. Hastalar kanser, kronik infeksiyon ve romatolojik hastalığa bağlı NBA olarak sınıflandırıldı.

Bulgular: Kayıtlı 65 EBSH'nın 41'inde C3 düzeyi biliniyordu. 77 hastada EBSH dışında bir NBA vardı. Bunlar kanser 25 (%32.5), infeksiyonlar 27 (%35), ve romatolojik hastalıklardı 25 (%32.5). 118 hastanın (%60.2'si kadın) ortanca yaşı 43'tü [26-57]. EBSH hastaların klinik bulguları sırasıyla ateş (%100), artralji (%92), döküntü (%73), boğaz ağrısı (%70), artrit (%48), myalji (%46), lenfadenopati (%36), hepatomegali (%39), splenomegali (%36), makrofaj aktivasyonu (%12). C3 düzeyi, EBSH, romatolojik, infeksiyöz ve malign hastalık gruplarında sırasıyla 152.2 ± 37.3 , 116.7 ± 59.2 , 123 ± 38.8 , 131 ± 38.4 mg/dl olarak saptandı. C3 düzeyine göre EBSH vs ESBH dışı tanısı olan hastalar ($p = 0.001$), EBSH vs romatolojik hastalık ($p = 0.011$), EBSH vs infeksiyöz hastalık ($p = 0.028$), EBSH vs malign hastalık grupları ($p = 0.04$) arasında fark saptandı. ROC analizinde 148.5 değerinin hassasiyet ve duyarlılığı %59 ve %71 olarak saptandı (Şekil PS-091).

Sonuç: Bu çalışmada kompleman sisteminin ana bileşenlerinden olan kompleman 3 düzeylerinin ESBH hastalarında, NBA nedeniyle araştırılan EBSH dışı tanı alan hastalara göre anlamlı olarak yüksek olduğu ortaya konmuştur. EBSH tanısı uygun klinik ve laboratuvar bulguların eşliğinde bir ekartasyon tanısıdır. Bu zorlu tanı sürecinde yüksek kompleman 3 düzeylerinin klinisyenler için yol gösterici olabileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar sözcükler: Erişkin başlangıçlı Still hastalığı, nedeni bilinmeyen ateş, kompleman 3



Şekil (PS-091): ROC eğrisi analizi ile serum C3 düzeylerinin EBSH tanısında NBA ayırıcı tanısındaki rolü (AUC 0,68 %95 CI; 0,58-0,78, $p = 0.001$).

PS-092

İnflamatuvar artrit hastalarında bağımsızlık durumunun değerlendirilmesi

Havva Öztürk Durmaz¹, Alper Sarı², Berkan Armağan², Abdülsamet Erden², Levent Kılıç², İhsan Ertenli², Umur Kalyoncu²

¹Ahi Evran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kırşehir; ²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Ankara

Amaç: Başka insanlara ve araçlara bağımlı olmak inflamatuvar artritlerde hastaların en önemli endişelerinden biridir(1). Bu çalışmanın amacı inflamatuvar artritli olan hastalarda bağımsızlık düzeyini ve hastalık aktivite parametreleri ile ilişkisini belirlemektir.

Yöntem: Çalışmaya 1 Kasım 2016 ve 1 Ocak 2017 tarihleri arasında başvuran inflamatuvar artrit hastaları ardışık olarak alınmıştır. Demografik özellikleri, hastalık tipi, hastalık süresi, geçmişteki ve güncel tedavileri kaydedilmiştir. Hastalar 100 mm'lik bir görsel analog ölçek (VAS) doldurması istenerek bağımsızlık dereceleri değerlendirilmiştir ve Bağımsızlık-VAS > 40 bağımsızlık olarak kabul edilmiştir. Tüm hastalarda hasta global değerlendirme (HGD), doktor global değerlendirme (DGD), ağrı VAS, yorgunluk VAS, şiş eklem sayısı (66 eklem) ve hassas eklem sayısı (68 eklem), BASDAI, BASFI, ASDAS-CRP, DAS-28, SDAI, CDAI ve HAQ skorları ile değerlendirilmiştir ve bu skorların bağımsızlık-VAS ile olan korelasyonu hesaplanmıştır.

Bulgular: Toplamda 194 (%66 kadın) hasta (88RA, 87AS, 19PsA) hastası çalışmaya dahil edildi. Ortalama yaş 47±12 yıl ve ortalama hastalık süresi 9.5 (7.8) yıldır. 83 (%42.8) hasta 5 yıl ya da daha az eğitim süresine sahipti ve 104 (%53.6) hastanın düzenli bir mesleği vardı. 88 (%45.4) hastada biyolojik ilaç kullanım öyküsü mevcuttu. Bağımsızlık-VAS skoru 141 (%72.6) hastada 0 mm olarak bulundu ve 28 hasta (%14.4) 40 mm ve daha üzerinde skorlara sahipti. Kadınlarda bağımlı olma durumu erkeklerle göre daha sık olarak bulundu (%19.5 vs %4.5, p=0.005). Bağımlı hastalar daha aktif hastalığa ve daha kötü fonksiyonel duruma sahipti (Tablo PS-092). Bağımsızlık-VAS ile korelasyonlar şöyledi; HAQ (r=0.70), BASFI (r=0.64), BASDAI (r=0.58), DGD (r=0.57), ağrı-VAS

(0.57), HGD (r=0.52), CDAI (r=0.51), ASDAS-CRP (r=0.51), SDAI (r=0.48), yorgunluk-VAS (r=0.46), DAS-28 (r=0.42), 68 hassas eklem sayısı (r=0.39), 66 şiş eklem sayısı (r=0.27).

Sonuç: Bağımsız olma hasta perspektifinde en önemli hedeflerden biridir ve hastalık aktivitesi ile fonksiyonel yetersizlik ile yakından ilişkilidir. Ancak VAS skoru ile bağımsızlık değerlendirildiğinde ciddi bir taban etkisi olduğu görülmüştür. İnflamatuvar artrit hastalarında bağımsızlığın değerlendirilmesi için iyi tanımlanmış ölçeklere ihtiyaç vardır.

Anahtar sözcükler: Bağımsızlık düzeyi, inflamatuvar artrit, vizüel analog skala

PS-093

Romatolojik hastalıkları taklit eden bir durum: Spondiloeifizyal displazi tarda

Atalay Doğru¹, Mustafa Özgür Pirgon², Mehmet Şahin¹

¹Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Isparta; ²Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Endokrinoloji Bilim Dalı, Isparta

Amaç: Spondiloeifizyal displazi (SED) tarda çocukluk çağında başlayan, otozomal resesif geçiş gösteren, nadir görülen, heterojen klinik bulgulara sahip bir hastalıktır. İlk 1982 yılında romatoid artrite klinik benzerliği ile tanımlanmıştır. Genellikle 3–8 yaş arasında el, dirsek, kalça ve ayaklarda şişlik, ağrı ve sabah tutukluğu, tutulan eklemlerde kontraktürlerin geliştiği, torasik kifoskolyozun eşlik ettiği bir hastalıktır. Çocukluk döneminde kalça ve omurga tutulumu önemli sakatlık nedenidir. Hastaların laboratuvar bulguları normal saptanmakta antiromatizmal tedaviden fayda görmemektedir. Burada SED tarda tanısı konulan bir vaka sunulmaktadır.

Olgu: 27 yaşında erkek hasta Romatoloji kliniğine tüm vücutta özellikle ellerde, ayaklarda, sırtta ağrı şikayeti ile başvurdu. Yürüme zorluğu mevcut olan hastanın şikayetlerinin 6–7 yaşlarında başladığı öğrenildi. Bu yaşa kadar eklem ve kemik yapısında bir sorun olmayan hastanın bu dönemden sonra eklemlerinde

Tablo (PS-092): Bağımsızlık VAS skoru ile diğer sonuç ölçütlerinin ilişkisi.

	Bağımsızlık VAS ≥40 mm (n=28)	Bağımsızlık VAS < 40 mm (n=166)	P
DGD (SS)	63 (21)	28 (20)	<0.001
HGD (SS)	69 (25)	34 (23)	<0.001
Ağrı-VAS (SS)	73 (29)	31 (26)	<0.001
Yorgunluk-VAS (SS)	73 (25)	39 (26)	<0.001
DAS-28 (SS)	3.8 (1.1)	2.9 (1.3)	0.004
SDAI (SS)	19.1 (10.1)	10.9 (8.8)	0.001
CDAI (SS)	17.4 (9.6)	9.3 (8.0)	<0.001
BASDAI (SS)	6.4 (2.1)	2.5 (2.3)	<0.001
BASFI (SS)	5.5 (2.7)	1.6 (1.8)	<0.001
ASDAS (SS)	3.61 (0.88)	2.08 (1.10)	<0.001
HAQ-DI (SS)	1.0 (0.5)	0.33 (0.37)	<0.001

DGD: Doktor global değerlendirme, **HGD:** Hasta global değerlendirme, **VAS:** Görsel analog ölçek, **DAS:** Hastalık aktivite skoru, **SDAI:** Basit hastalık aktivite indeksi, **CDAI:** Klinik hastalık aktivite indeksi, **BASDAI:** Bath ankilozan spondilit hastalık aktivite indeksi, **BASFI:** Bath ankilozan spondilit fonksiyonel indeksi, **ASDAS:** Ankylozan spondilit hastalık aktivite skoru, **HAQ:** sağlık değerlendirme anketi.



Şekil (PS-093): Spondiloeifizyal displazi tarda olgusunun görüntüleri.

şişlikler başlamış. Akut romatizmal ateş düşünülerek medikal tedavi başlanmış fakat hasta fayda görmemiş. Yaygın eklem şişliği devam eden hastanın daha sonra başvurularında romatolojik hastalığı olduğu söylenerek antiromatizmal ilaç tedavisi başlanmış. Fakat bu tedaviden de hasta fayda görmemiş. Birkaç farklı antiromatizmal ilaç tedavisi kullanan hastanın yaygın ağrı ve eklem şişliği şikayeti devam etmiş. Ailesinde romatolojik hastalık ve hasta ile benzer klinik bulgular olan başka yakını olmadığı öğrenildi. Fizik muayenede boy 153 cm, kilo 48 kg olarak saptandı. Ellerde proksimal ve distal interfalangeal eklemdede ağrısız şişlikler ve her iki elde fleksiyon kontraktürü saptandı. Kifoskolyoz mevcut olan hastanın her iki kalça ve omuz hareketlerinde kısıtlılık izlendi. Laboratuvar bulgularında sedimantasyon 12 mm/s, CRP 3 mg/dl, ANA negatif, Anti CCP, Romatoid faktör negatif olarak tespit edildi. Radyolojik görüntülemelerde eklem arası daralmış, dejeneratif değişiklikler saptandı. Hastada çocuk yaşta ortaya çıkan non inflamatuvar artropati yapacak durumlardan Pediatri görüşü istendi. Pediatri ile birlikte değerlendirilen hastaya Spondiloeifizyal displazi (SED) tarda tanısı konuldu. Fizik tedavi ve rehabilitasyon programına alındı.

Sonuç: SED tanısı gözden kaçabilen ve romatolojik hastalıklarla karışabilen bir durumdur. Romatolojik hastalıkların ayrıntı tanısında SED akıldan bulundurulmalıdır.

Anahtar sözcükler: Kifoskolyoz, otozomal resesif, spondiloeifizyal displazi

PS-094

Hidroksiklorokin kullanımına bağlı eksojen okronozis olgusu

Emre Tekgöz¹, Egemen Akıncıoğlu², Muhammet Çınar¹, Sedat Yılmaz¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

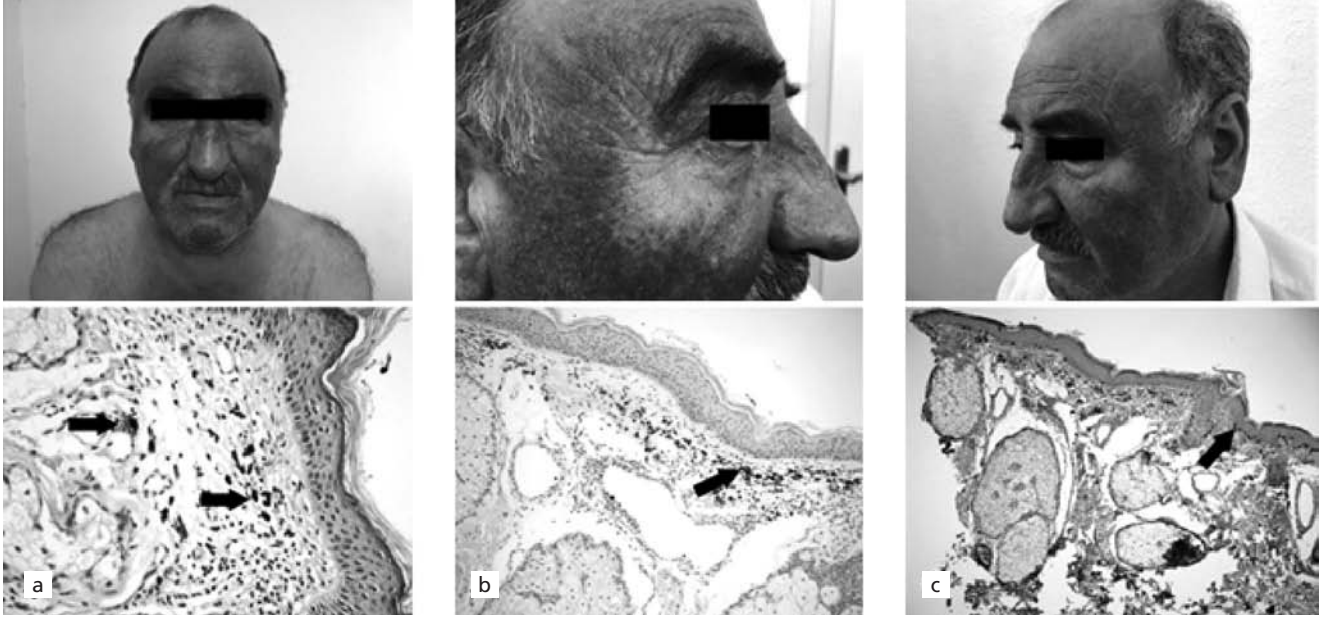
Amaç: Okronozis (alkaptonüri),homogentisik asit oksidaz (HGAO) enzim eksikliğine bağlı homogentisik asitin (HGA) karaciğerde ve dermal kollajen dokusunda birikimi sonrası ortaya çıkan otozomal resesif bozukluktur. Okronozisin topikal kimyasal ajanların deriye maruziyeti sonrasında gelişen,klinik ve histopatolojik olarak alkaptonüriye benzer edinsel bir klinik

durumu olan eksojen formu ise yüz ve boynu simetrik etkileyen hiperpigmente nodüler lezyonlarla karakterizedir. Patogenezini tam anlaşılmasada en sık sebep fenol,rezorsinol ve hidrokinnon gibi topikal uygulanan veya daha az sıklıkla oral antimalaryal ilaçlara bağlı HGAO enzim aktivitesinin lokal olarak baskılanmasından kaynaklanabileceği düşünülmektedir. Olgumuzda romatoid artrit (RA) tanısı ile hidrosiklorokin kullanımı sonrası gelişen eksojen okronozis kliniği ve histopatolojik bulgularını değerlendirdik.

Olgu: 20 yıldır romatoid artrit (RA) tanısı ile takip edilen 60 yaşında erkek hasta, son 1 yıl içerisinde giderek artan alın,yanak ve boyun bölgesinde gelişen kahverengi,siyah renk değişiklikleri sebebi ile başvurdu (Şekil1). Hasta düşük doz prednizolon ile birlikte 1 yıl önce başlanan 400 mg/gün hidrosiklorokin sülfat kullanıyordu. Muayenesinde yüz bölgesinde periorbital bölgenin korunduğu,burun dorsumundan zygomatik çıkıntıya yayılan, yanak,alın kısmında fazla olmak üzere yaygın hiperpigmente maküler cilt lezyonları saptandı. Oral,konjunktival mukozada ve turnaklarda hiperpigmentasyon yoktu. Laboratuvar sonuçlarında romatoid faktör 567 IU/mL, anti-CCP 170.7 AU/mL, kortizol 1.17ug/dL ve ACTH 1.7 pg/mL saptandı. Endojen okronozis ön tanısına yönelik olarak çalışılan idrarda HGA düzeyi negatif bulundu. İdrarı açık havada bekletildiği halde bir renk değişikliği göstermedi. Yanak bölgesindeki pigmentasyon alanından alınan deri biyopsisinin histopatolojik incelenmesinde eksojen okronozis ile uyumlu olabilecek pigment granüllerinin dokuda serbest şekilde,makrofaj içinde ve kollajen liflerinde birikimi gözlemlendi (Şekil PS-094). Klinik ve histopatolojik bulgular sonucunda hidrosiklorokin tedavisine bağlı gelişen eksojen okronozis tanısı düşünülerek hastanın hidrosiklorokin tedavisi kesildi ve güneşten koruyucu önlemler alındı. Hastanın kontrol muayenelerinde pigmentasyonda gerileme izlendi ancak tam düzelme görülmedi.

Sonuç: Hidrosiklorokin kullanımına bağlı oluşan kutanöz pigmentasyon bozuklukları kinin grubu ilaçların melatonine olan afinitesinden kaynaklanabileceği gibi lokal olarak HGAO enzim aktivitesinin baskılanmasına müteakip de olabilmektedir.Henüz kanıtlanmış etkin bir tedavisi olmamakla birlikte,takiplerimizde özellikle yüz,boyun bölgesinde renk değişikliği tarif eden hastalarımızda,hidrosiklorokin tedavisi kesilerek güneşten koruyucu önlemleri almasını önermeliyiz.

Anahtar sözcükler: Hidrosiklorokin, okronozis, romatoid artrit



Şekil (PS-094): Yüz bölgesindeki hiperpigmentasyon ve cilt biyopsi bulguları. (a) H&E $\times 400$; (b) Demir boyası $\times 200$; (c) MART1 $\times 100$. Üst dermis kollajen liflerinde bazofilik. Makrofajlarda, serbest olarak papiller dermiste ve perivasküler alanda pigment granülleri. Üst dermiste perivasküler lenfositik infiltratlar.

PS-095

Sıradışı bir sedimantasyon yüksekliği nedeni: Fasciola hepatica infestasyonu

Atalay Dođru¹, Esra Nurlu Temel², Altuđ Şenol³, Mehmet Şahin¹
¹Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Isparta; ²Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Isparta; ³Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Gastroenteroloji Bilim Dalı, Isparta

Amaç: Fasciola hepatica (FH) birçok enfeksiyöz ve romatolojik hastalığı taklit eden, tanısı zor konulan bir hastalıktır. Burada lenfoma, tüberküloz, vaskülit öntanları ile tetkik edilip FH infestasyonu tanısı konulan bir vaka sunulmaktadır.

Olgu: 40 yaşında son 2 ayda 20 kilo kaybı, gece terlemesi, günde 1 defa kendiliğinden gerileyen ateş şikayeti olan erkek hastanın 2 hafta geniş spektrumlu antibiyotik tedavisi altında şikayetleri gerilememiş. Sedimantasyon 120 mm/saat, CRP 158 mg/L saptanan hasta Romatoloji polikliniğine başvurdu. Romatolojik sorgusunda yaygın artralji, ayda 1–2 kez olan oral aft dışında patoloji saptanmayan hasta lenfoma, tüberküloz, atipik enfeksiyonlar, vaskülit ön tanısı ile Romatoloji servisine yatırıldı. Kronik hastalık anemisi (hemoglobin 8.7 g/dl, MCV 88 fl), sedimantasyon 115 mm/saat, CRP 185 mg/L, AST 21 U/L, ALT 26 U/L, GGT 292 U/L, ALP 780 U/L olarak saptandı. IgE ve eozinofil değerleri normal olarak tespit edildi. Periferik lenfadenopati saptanmayan hastanın torakoabdominal tomografisinde hepatomegali (karaciğer 23.5 cm) dışında özellik saptanmadı. Takiplerde günde 1 kez 38 0C üzerinde ateşi olan hastanın kan kültüründe üreme olmadı. Ekokardiyografide kapak patoloji saptanmadı. Protein elektroforezi poliklonal gammopati ile uyumlu olarak izlendi. Quantiferon testi negatif olarak saptandı.

dı. Kolestaz enzim yüksekliği ve hepatomegali olan hastaya MRCP çekildi. Safra yolu patoloji saptanmadı. Hastaya nedeni bilinmeyen ateş, akut faz yüksekliği nedeniyle PET BT çekildi. İskelet sisteminde ve kemik iliğinde artmış tutulum dışında özellik saptanmadı. Hastaya kemik iliği biyopsisi yapıldı. Kronik hastalık anemisi ile uyumlu bulgular tespit edildi. Hastanın kolestaz enzim yüksekliği devam etmesi nedeniyle karaciğer biyopsisi yapıldı. Konjesyon bulguları saptandı. Kolestaz yüksekliği yapacak atipik enfeksiyonlar açısından Gastroenteroloji ve Enfeksiyon hastalığı ile hasta tekrar değerlendirildi. Parazitik ve viral seroloji istendi. Fasciola hepatica eliza testi ile 1/320 titrede pozitif olarak saptandı. FH tanısı konulup tek doz triklabendazol tedavisi verildi. Hastanın klinik bulgularında düzelme izlendi ve takibe alındı.

Sonuç: Göller bölgesinde artmış sıklıkla görülen FH infestasyonu nadir görülmesine rağmen enfeksiyon ve romatolojik hastalıkların ayırıcı tanısında akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar sözcükler: İnfestasyon, fasciola hepatica, triklabendazol

PS-096

Artritli bireylerin öz-etkililik düzeylerinin belirlenmesi

Fatma Öñür¹, Ayşe Gökçe Işıklı¹, Sacide Yıldızeli Topçu²

¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, Edirne; ²Trakya Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Edirne

Amaç: Romatoloji hastalarında, sağlık bakımının amacı; bireyin sorunları ile baş etmesini sağlamak, öz bakım gücünü ve öz-etkililik algısını arttırmak, bilgi ve becerilerini güçlendirerek bağımsızlığını ve yaşam kalitesini geliştirmektir. Bu düşünceden yola çıkılarak, kesitsel olarak, tanımlayıcı tipte planlanan bu çalışmanın amacı artritli hastaların öz-etkililik düzeylerini belirlemektir.

Yöntem: Çalışma Trakya Üniversitesi Sağlık Araştırma ve Uygulama Merkezi Romatoloji Servisi'nde tedavi gören 54 hasta ile yürütüldü. Araştırma verilerinin toplanmasında araştırmacıların hazırladığı hasta tanım formu ve Öz-etkililik Ölçeği kullanıldı. Veriler SPSS programında sayı, yüzde, ortalama, standart sapma, t-testi, korelasyon analizi ve varyans analizi ile değerlendirildi. Sonuçlar %95 güven aralığı ve anlamlılık $p < 0.05$ düzeyinde değerlendirildi.

Bulgular: Araştırmaya katılan hastalarda yaş ortalaması 50.40 ± 13.17 ve beden kitle indeksi ortalaması 27.75 ± 4.78 bulundu. Hastaların %83.3'ünün evli, %60.8'inin ilköğretim mezunu, %63'ünün çalışmadığı, %85'inin şehir merkezinde yaşadığı, %62.3'ünün romatoid artrit tanısı olduğu, %58,5'inin başka bir kronik hastalığının olmadığı belirlendi. Hastaların öz-etkililik ölçeği puan ortalamalarının 113.20 ± 39.57 olduğu ve demografik özelliklerinin öz-etkililik düzeylerini etkilemediği saptandı.

Sonuç: Romatoid artritli hastaların öz-etkililikleri ortalama düzeydedir ve kişisel özellikleri hastaların öz-etkililiklerini etkilememektedir. Hastaların öz-etkililik düzeylerinin yükseltilmesi için hemşirelik bakımında, destekleyici bir yaklaşımda bulunulması ve öz-etkililiği azaltan ve arttıracak faktörlere ilişkin yeni araştırmaların yapılması önerilmektedir.

Anahtar sözcükler: Artrit, bakım, hemşirelik, öz-etkililik

PS-097

Romatoloji penceresinden oligoartritin nadir nedeni: Melkersson-Rosenthal sendromu olgu sunumu

Erdal Bodakçı, Döndü Üsküdar Cansu, Cengiz Korkmaz

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Eskişehir

Amaç: Melkersen Rosenthal sendromu (MRS) tekrarlayan periferik fasiyal paralizi (PFP), orofasiyal ödem ve fissürlü dil triadı ile karakterize nöro-mukokütan granümatöz bir hastalıktır. Nedeni tam bilinmemekle beraber genetik ve kazanılmış faktörler etiolojide rol almaktadır. Bu sendroma nadir de olsa oligoartrit eşlik etmektedir. Burada tekrarlayan PFP (3 kez) ve 2 kez oligoartrit atakları ile başvuran bir olgu sunacağız.

Olgu: 23 yaşında kadın hasta 10 yaşındayken iki dizinde ve ayak bileklerinde artrit olması üzerine dış merkezde juvenil idyopatik artrit (JİA) tanısı almış ve steroid, metotreksat (MTX) tedavisi başlanmış. Hasta kısa süreli (2 ay) steroid ve 2 yıl kadar MTX tedavisiyle takip edilmiş. JİA tanısı aldıktan 1 yıl sonra sağda periferik fasiyal paralizi (PFP) gelişmiş. Kısa süreli steroid tedavisiyle paralizi geri kalmış. 17 yaşındayken tekrar PFP geçiren hastaya kısa süreli steroid tedavisiyle iyileşmiş. 3 yıl önce her iki ayak bileğinde ve dizinde artritli olan hastaya JİA artritli düşünülüp tekrar steroid ve MTX verilmiş. Son 2 yıldır tedavisiz takip edilen hasta 6 ay önce 3.PFP geçirerek KBB tarafından tekrarlayan fasiyal paralizisinin olması ve doğuştan gelen dilde fissürleşmeler, coğrafik dil (Şekil PS-097) ve yüzünün sağ tarafında ödem olması üzerine MRS tanısı konulmuş. Yapılan bukkal mukoza biyopsisinde non-spesifik inflamasyon ve fibrozis görülmüş. JİA ile ilişkisi ve birlikteliği açısından tarafımıza yönlendirilen hastanın fizik muayenesinde artrit ve artalji yoktu. Fasiyal paralizi yapacak romatolojik hastalıklar açısından

sarkoidoz, İBH Tbc, granümatöz poliangitis saptanmadı. Yapılan tetkiklerde ANA, ANCA, HLAB27, anti-CCP ve RF negatifti. Hastanın hikayesi, muayenesi, görüntülemeleri ve serolojisine dayanarak JİA düşünülmedi. Literatür taramasında bu sendroma oligoartrit şeklinde reaktif artritlerin eşlik ettiği görüldü. Aktif yakınması olmayan hastaya ilaçsız takip önerildi.

Sonuç: MRS'ye eşlik eden nadir patolojilerden biri artritir. Genelde alt ekstremiteleri tutan oligoartrit, kısa süreli steroidle gerileyen, noneroziv ve tekrarlama özelliği olan bir artritir. Fasiyal paralizi ataklarından bağımsız artrit atakları oluyor ve tetikleyen faktörler bilinmiyor. Romatoloji pratiğinde özellikle tekrarlayan fasiyal paralizi ve artrit ile veya geçmişte artrit öyküsü ile başvuran hastalarda iyi bilinen romatolojik granümatöz inflamasyon yapan hastalıklar dışında Melkersson-Rosenthal Sendromu da akılda tutulmalıdır.

Anahtar sözcükler: Oligoartrit, Melkersson Rosenthal sendromu

PS-098

Romatoloji pratiğinde orta-yüksek doz steroide bağlı hiperglisemi saptayabilmek için en uygun kan şekeri ölçümü ne zaman olmalı?

Barış Cansu¹, Döndü Üsküdar Cansu², Bengür Taşkıran¹, Şule Yaşar Bilge², Muzaffer Bilgin³, Cengiz Korkmaz²

¹Eskişehir Yunus Emre Devlet Hastanesi, Endokrinoloji Kliniği, Eskişehir;

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Eskişehir; ³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Bilim Dalı, Eskişehir

Amaç: Kortikosteroidler antiinflamatuvar ve immünsupresif etkileri nedeniyle romatolojik hastalıklarda yaygın ve etkili bir



Şekil (PS-097): Coğrafik dil.

şekilde kullanılmaktadır. Düşük doz steroidin uzun dönemde diabetes mellitus (DM) veya hiperglisemi etkileri araştırılmışken orta-yüksek dozun kısa dönem etkileri ile ilgili yapılmış fazla sayıda çalışma yoktur. Amacımız, orta-yüksek doz steroid alan, daha önceden bilinen glukoz metabolizma bozukluğu olmayan hastalarda kısa dönemde (1–5 gün) steroide bağlı hipergliseminin ne zaman olduğunu saptamak ve en uygun kan şekeri ölçümünün ne zaman (hangi gün ve öğün) yapılacağını belirlemektir.

Yöntem: Ocak 2015–Aralık 2016 tarihleri arasında Romatoloji bölümünde takip edilen, inflamatuvar romatolojik hastalık nedeniyle orta-yüksek (15–60 mg prednisolone ve/veya eşdeğeri metil prednisolon) doz kortikosteroid tedavisi verilmiş hastaların steroid tedavisinin ilk 5 gününde 7’li (sabah, öğle, akşam pre ve postprandial, gece yatmadan önce) kan şekeri takipleri kaydedildi. 2016 ADA DM kılavuzuna göre sabah açlık kan şekeri ≥ 126 mg/dl veya herhangi bir dönemde kan şekeri ≥ 200 mg/dl olması DM olarak ve kan şekeri ≥ 180 mg/dl olması ise hiperglisemi olarak kabul edildi.

Bulgular: Çalışmaya 15’i erkek (yaş 44 ± 16) 35’i kadın (yaş 41 ± 12) olmak üzere toplam 50 hasta alındı. Bu hastaların, preprandial ve postprandial olmak üzere 1750 kan şekeri ölçümü değerlendirildi. Çalışma popülasyonunda, 21 (%42) hastada steroide bağlı DM saptandı. Hastaların 39’unda (%78) hiperglisemi saptandı. Kan şekerinin en çok yükseldiği gün ve öğün değerlendirildiğinde hem DM sıklığı hem de hipergliseminin sıklığı steroid tedavisinin 3. gününde ve postprandial dönemde anlamlı olacak şekilde daha fazlaydı ($p < 0.0001$).

Sonuç: Steroide bağlı hiperglisemiyi saptamada en doğru zamanı tayin etmek önemlidir. Çünkü rutin poliklinik takibi sırasında sabah açlık ve tokluk glukoz seviyeleri bakılması yeterli olmaktadır. Çalışmamızda da saptadığımız gibi romatoloji pratiğinde orta yüksek doz steroid tedavisi başlanacak hastalarda kan şekeri ölçümleri rutin hasta değerlendirmesi içinde sabah tetkiklerinin istendiği sabah açlık veya tokluk şeklinde değil tedavinin ilk 3 günü boyunca özellikle öğle ve akşam tokluk şekerlerini de kapsayacak şekilde yapılmalıdır.

Anahtar sözcükler: Orta yüksek doz steroid, hiperglisemi, diabetes mellitus

PS-099

Dizde nadir bir kronik efüzyon nedeni olan lipoma arboresans olgusu

Kubilay Şahin, Kürşat Dal, Oktay Bulur, Oktay Ünsal, Derun Taner Ertuğrul

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, Romatoloji Bölümü, Ankara

Amaç: Lipoma Arboresans (LA), sinoviyanın lipomatöz proliferasyonu ile oluşan, nadir görülen eklem içi bir lezyondur. Hastaların diz eklemlerinde uzun yıllardır mevcut olan, yavaş artan, genellikle ağrısız şişlik vardır ve tekrarlayan efüzyon atakları olmaktadır. Biz de LA tanısı alan 48 yaşında bir erkek hastayı sunmayı amaçladık.

Olgu: 48 yaşında erkek hasta dış merkezde sağ dizden opere olmuş ve tarafımıza yönlendirilmişti. Hastanın yaklaşık 3 yıldır sağ dizde tekrarlayan ve hafif ağrının eşlik ettiği şişme ve hareket kısıtlılığı mevcuttu. Diğer eklemlerde yakınması olmuyordu. Romatolojik sorguda özellik saptanmadı. Tekrarlayan artrit nedeni olabilecek, Behçet hastalığı, gut ve FMF klinik bulguları ve aile öyküsü yoktu. Hastanın tetkiklerinde CRP: 0.7 mg/dl (0–0.5), eritrosit sedimentasyon hızı: 31 mm/saat, RF, CCP ve HLAB27 negatifti. Hastanın dış merkezde çekilen diz magnetik rezonans görüntülemesinde (MRG) “T1 ağırlıklı sekanslarda yüksek sinyal yoğunlukta eğerliotiu benzeri sinovyal kalınlaşma, T2 ağırlıklı sekanslarda orta-yüksek sinyal yoğunlukta subkutanöz yağ dokusuna benzer görünüm” olarak rapor edilmişti. Diz MRG’ı sonrasında dış merkezde ortopedi bölümünde opere edilen hastanın patoloji sonucu “Lipoma Arboresans ve kronik değişiklikler” olarak rapor edilmişti.

Sonuç: LA, sinoviyanın lipomatöz proliferasyonu ile oluşan, nadir görülen eklem içi bir lezyondur. Sedimentasyon ve serolojik testler genellikle normaldir. Aspirasyon mayisinde kristal ve hücre sayımı negatiftir ve yapılan kültürlerde üreme olmaz. Tamda MRG altın standarttır. Patolojik olarak sinoviyal membranın villöz proliferasyonu ile subsinoviyal dokuda matür yağ dokusunun hiperplazisi mevcuttur. LA, diz ekleminde uzun zamandır şişlik olan hastalarda akla gelmesi gereken bir hastalıktır. Genellikle orta-ileri yaş erkeklerde görülmekle beraber çocuklarda da ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Bilateral olabileceği ve hastaların diğer dizlerinde de zaman içinde gelişebileceği göz önünde bulundurulacak hastalar yakın takip edilmelidirler.

Anahtar sözcükler: Lipoma arboresans, kronik artrit, sinoviyal villöz proliferasyon

Tablo (PS-098): Çalışma grubu ve DM gelişen ve gelişmeyen grubun demografik, laboratuvar özellikleri ve kan şekeri ölçüm sonuçları.

Parametre	Tüm grup	DM gelişen grup	DM gelişmeyen grup	p
N	50	21	29	-
Cinsiyet, K/E	35/15	16/5	19/10	0.167
Yaş±SD, yıl	44.66±13.5 (20-74)	41.9±12.4	48.4±14.4	0.067
VKl±SD, kg/m ²	25.1±3.7	25.2±4.01	24.8±3.5	0.672
Ailede DM hikayesi, n, (%)	8 (16)	4 (13.8)	4 (13.8)	0.706
ESH±SD, mm/saat	48.9±29.1	56.8±27.1	43.2±29.7	0.073
CRP±SD, mg/dl	2.63±3.90	2.8±2.8	2.4±4.5	0.085
Steroid dozu ortalama±SD, mg/gün	47.39±18.5	52.3±15.7	43.8±19.7	0.206
Açlık plazma glukozu±SD, mg/dl	88.04±9.9	89.1±12.2	87.2±7.9	0.522
HbA1c	5.46±0.36	5.58±0.4	5.37±0.3	0.015

PS-100

Poststreptokoksik reaktif artritli (PSRA) hastalarda kısa süreli ve düşük doz steroid tedavisi etkindir

Kubilay Şahin, Kürşat Dal, Oktay Bulur, Oktay Ünsal, Derun Taner Ertugrul

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, Romatoloji Bölümü, Ankara

Amaç: Ülkemizde erişkinlerde PSRA, eski yıllara oranla azalmış olsa da hala görülmektedir. Kesin bir kriter olmasa da, dö-kümente streptokok enfeksiyonu sonrası gelişen ve modifiye Jones kriterlerini tam olarak karşılamayan artritler PSRA olarak tanımlanmaktadır. PSRA'da nonsteroid antiinflamatuvar ilaçlar (NSAİİ) kullanılmakla beraber steroid kullanımı ve klinik yanıtla ilgili yeterli veri bulunmamaktadır. Biz bu retrospektif çalışmada; artritleri nedeni ile steroid tedavisi alan, PSRA tanısı ile izlediğimiz 23 erişkin hastayı değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem: Çalışmaya Mart 2015 ile Temmuz 2017 tarihleri arasında Mersin Devlet Hastanesi ve Ankara Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Romatoloji Polikliniği'nde PSRA tanısı ile izlenen 23 hasta alındı. Hasta dosyaları ve elektronik kayıtları incelenerek, hastaların klinik ve laboratuvar bulguları ile almış oldukları tedaviler değerlendirildi.

Bulgular: PSRA tanısı ile izlenen hastaların 18'i (%78.3) kadın, 5'i (%21.7) erkek ve ortalama yaşları 33.5±9.2 (18–52) idi. Hastalarda en sık tutulan eklemler ayak bileği (%51) ve diz (%30) eklemleriydi. Hastaların %43.5'inde monoartrit, %52.2'sinde oligoartrit ve %4.3'ünde poliartrit şeklinde tutulum mevcuttu. Hastaların 10 tanesinde (%43.5) artrit öncesinde tonsillit öyküsü mevcuttu. Hastaların başvuru ve kontroldeki eritrosit sedimentasyon hızı (ESH), CRP ve ASO değerleri Tablo PS-100'de görülmektedir. Hastaların tümüne aylık depo penisilin, anti-inflamatuvar tedavi olarak 18 hastaya 20 mg/gün altında oral steroid (prednizolon eşdeğeri olarak), 5 hastaya intramüsküler depo steroid ve lüzum halinde NSAİİ verilmişti. Hastaların ortalama steroid kullanım süresi 9.3±4.9 (4–16) hafta ve ortalama steroid başlangıç dozu 12.2±4.4 mg (6–16) olarak hesaplandı. Kontrolde 18 hastanın artritleri tamamen düzelmış, 5 hastanın artritleri ise belirgin olarak gerilemişti.

Tablo (PS-100): Hastaların eritrosit sedimentasyon hızı (ESH), CRP ve ASO değerleri.

Başvuru sırasında	Kontrol	P	
ESH (mm/saat)	53±24 (14–95)	27±22 (2–90)	<0.001
CRP (mg/dl)	9.1±7.1 (1.2–28.9)	1.9±2.4 (0.3–10.9)	<0.001
ASO (IU/ml)	1024±547 (402–2780)	847±457 (318–2030)	<0.05

Sonuç: PSRA toplumumuzda hala sık görülen hastalıklardandır. Özellikle alt ekstremitte büyük eklemlerinin mono veya oligoartiküler tutulumu ile başvuran erişkin hastalarda ayırıcı tanıda PSRA da akılda tutulmalıdır. Bu hastalarda çalışmamızda da etkinliği gösterildiği gibi kısa süreli ve düşük doz oral veya depo steroid tedavisi yararlı olabilir. Ancak sadece NSAİİ veya steroid tedavisi alan hastaların birbir karşılaştırıldığı daha ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar sözcükler: Poststreptokoksik reaktif artrit, steroid, nonsteroid antiinflamatuvar ilaçlar

PS-101

Hidroksiklorokin ile indüklenen hiperpigmentasyon

Ayşe Ünal Enginar, Öznur Kutluk, Cahit Kaçar

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Antalya

Amaç: Klorokin ve hidroksiklorokin, antimalaryal etkilerinin yanı sıra romatoid artrit, sistemik lupus eritematozus, sjögren sendromu gibi birçok romatizmal hastalığın tedavisinde yaygın olarak kullanılan ilaçlardır. Antimalaryal ilaçların cilt üzerine çeşitli yan etkileri olabilir. Antimalaryal ilaç tedavisi alan hastaların %10–25'inde ciltte hiperpigmentasyon rapor edilmiştir. Bu olguların çoğunluğunu klorokin kullananlar oluşturmaktadır. Hidroksiklorokin ile bildirilen az sayıda olgu vardır. Biz de sjögren sendromu tanısıyla hidroksiklorokin kullanımı sırasında ciltte hiperpigmentasyon gelişen bir olguyu sunmak istedik.

Olgu: 35 yaşında kadın hasta Sjögren sendromu tanısı ile 6 yıldır takip edilmekteydi. Hasta yaklaşık 6 yıldır hidroksiklorokin 400 mg/gün kullanmaktaydı. Hastanın son 6 aydır olan sırtta ve sol kolda cilt renginde koyulaşma şikayeti vardı. Aynı zamanda ağzı kuruluğu, göz kuruluğu, artralji şikayeti de vardı. Fizik muayenede sırtta ve sol kolda gri-siyah hiperpigmentasyon alanları gözlemlendi. Tırnaklarda ve oral mukozada hiperpigmentasyon saptanmadı. Schirmer testi bilateral 5 mm'den azdı. 2011 yılında yapılan minör tükrük bezi biyopsisinde Chisholm-Mason sınıflamasına göre evre 3 lenfositik sialoadenit saptanmış. Hastanın laboratuvar tetkiklerinde hemogram, biyokimya, ESH ve CRP normal idi. ANA 1/100 granüler pozitif, tarama negatif, antidsna negatif, antikardiyolipin antikorlar ve lupus antikoagulanı negatif, RF negatif, kompleman normal, idrar protein/kreatinin oranı normal idi. Hastanın bazal ve kontrol görme alanı muayenelerinde patoloji saptanmadı. Hasta dermatoloji kliniği ile konsülte edildi ve hidroksiklorokine bağlı hiperpigmentasyon düşünüldü. Hastanın hidroksiklorokin tedavisi kesildi.

Sonuç: Mukokütanöz pigmentasyonunun patogenezi çok iyi bilinmemesine rağmen klorokinin afinitesi sonucunda melatonine bağlanan ilaç moleküllerinin deride birikerek mavimsi gri renk değişikliğine neden olduğu düşünülmektedir. Hidroksiklorokin



Şekil (PS-101): Kolda gri-siyah hiperpigmentasyon.

için de aynı mekanizma düşünülür. Hiperpigmentasyonun doz bağımlı olduğu düşünülür ve yüz, bacak, gövde, sert damak ve tırnak yataklarında ortaya çıkabilir. İlacın kesilmesiyle pigmentasyonun 2–6 ay içinde gerilediği bildirilmiştir. Bizim olgumuzda yaklaşık 66 ay sonra hiperpigmentasyon gelişmiştir. Antimalaryal ilaçlara bağlı renk değişikliği oküler yan etki açısından bir işaret olarak değerlendirilmektedir, ancak bizim olgumuzda oküler yan etki saptanmamıştır. Bu olguyla hidrosiklorokin hiperpigmentasyon yan etkisine dikkat çekmek istedik.

Anahtar sözcükler: Antimalaryal ilaçlar, hidrosiklorokin, hiperpigmentasyon

PS-102

Tosilizumab ile remisyona giren glukokortikoid dirençli iki polimiyalji romatika olgusu

Ayşe Ünal Enginar, Öznur Kutluk, Erdal Gilgil, Tiraje Tuncer

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Antalya

Amaç: Polimiyalji romatika (PMR), omuz, boyun ve kalça çevresinde ağrı ve tutukluk ile karakterize idiopatik, enflamatuvar bir hastalıktır. IL-6 hastalığın patogeneğinde önemli bir sitokindir. Glukokortikoidler temel tedavidir. Tedavi sırasında yaklaşık %50 hastada relapslar olabilmektedir. Dirençli hastalarda tosilizumab (TCZ) tedavisi ile ilgili olgu sunumları bildirilmekle beraber 2015 EULAR-ACR PMR önerilerinde yeterli kanıt olmadığından TCZ tedavisi yer almamaktadır. Biz de TCZ tedavisi ile remisyon sağlanan glukokortikoid dirençli 2 PMR olgusunu sunmak istedik.

Olgu 1: 60 yaşında kadın hasta yaklaşık 3 yıldır PMR tanısı ile takipli, prednizolon 15 mg/gün, metotreksat 15 mg/hafta kullandı. 2 saat süren sabah tutukluğu, boyun ve omuz kuşağında ağrı şikayeti devam etmekteydi. Baş ağrısı, temporal duyarlılık, temporal nabızda azalma, görme bozukluğu, çenede kladikasyon yoktu. Hastanın özgeçmişinde diabetes mellitus ve hipertansiyon mevcuttu. Hastanın ESH: 79 mm/saat, CRP: 13 mg/dl, ANA: negatif, RF: negatif, Anti-CCP: negatif idi. Hasta glukokortikoide dirençli kabul edilip 8 mg/kg TCZ 4 haftada bir iv enfüzyon başlandı. Hastanın takiplerinde şikayetleri geriledi ve akut faz reaktanları normale geldi. Hasta 16 aydır monoterapi olarak TCZ almakta olup herhangi bir şikayeti yoktur. TCZ'e bağlı yan etki görülmemiştir.

Olgu 2: 77 yaşında kadın hasta 3 yıldır PMR tanısı ile takipli, prednizolon 15 mg/gün ve metotreksat 15 mg/hafta kullandı. Sabah tutukluğu, omuz kuşağında ağrı şikayeti mevcuttu. Hastanın ESH: 23 mm/saat, CRP: 1.7 mg/dl, ANA: negatif, RF: negatif, Anti-CCP: negatif idi. Hastanın şikayetlerinde gerileme olmaması üzerine 8 mg/kg TCZ 4 haftada bir iv enfüzyon başlandı. 3 doz monoterapi olarak TCZ aldıktan sonra nötrojeni (nötrofil: 600/mm³) gelişmesi üzerine tedavi sonlandırıldı. Ancak hastanın bu dönemde şikayetleri belirgin azaldı, akut faz reaktanları normale geldi. Yaklaşık 2 yıldır ilaçsız takip ediliyor.

Sonuç: PMR patogeneğinde IL-6 önemli bir sitokindir ve IL-6 düzeyi yüksek olanlarda relaps ve glukokortikoid direnci daha fazladır. Günlük pratikte IL-6 düzeyi bakılamamaktadır. Ancak

PMR tedavisinde glukokortikoidlere yanıtızlık, kontrendikasyon ya da relaps durumlarında TCZ tedavisi akılda tutulmalıdır.

Anahtar sözcükler: Glukokortikoid dirençli, polimiyalji romatika, tosilizumab

PS-103

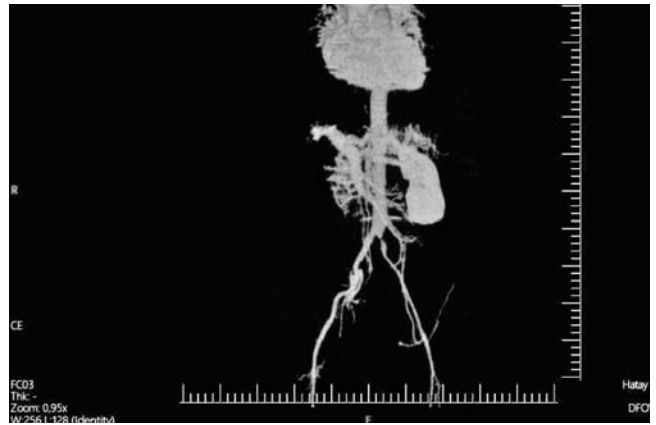
Takayasu arteritini taklit eden lenfoma olgusu

Gezmiş Kimyon¹, Ramazan Erdem², Engin Deniz Miçooğulları³, Ridvan Mercan¹

¹Hatay Devlet Hastanesi, Romatoloji Bölümü, Hatay; ²Hatay Devlet Hastanesi, Hematoloji Bölümü, Hatay; ³Hatay Devlet Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Bölümü, Hatay

Amaç: Takayasu arteriti (TA) özellikle aorta ve dallarını etkileyen, nadir görülen, sistemik büyük damar vaskülitidir. Burada her iki kol arasında tansiyon farkı ve boyunda üfürüm saptanması üzerine Romatoloji polikliniğine TA ön tanısıyla sevk edilen hastayı sunmayı amaçladık.

Olgu: 48 yaşında erkek hasta, yaklaşık 1 aydır ateş, halsizlik, çarpıntı, baş ağrısı yakınması ile Romatoloji polikliniğine refer edilen hasta fizik muayenede oldukça soluk ve bitkin görünümünde idi. Ateş 38.8°C ve arteriel tansiyon sağ üst extremité: 160/90 mmHg, sol üst extremité: 130/80 mmHg idi. Hastanın taşikardisi (112/dk) vardı ve periferik nabızlar açık ve alt extremitelerde tansiyon farkı yoktu. Hastanın sol boyun ve batında belirgin üfürümü mevcuttu. Servikal bölgede 2×1 cm çapında birkaç adet LAP ve batın muayenesinde hepatomegali ve splenomegali saptandı. Yapılan laboratuvar tetkiklerinde sedimentasyon: 94 mm/saat, CRP: 4.3 mg/dl (0–0.5), Hgb: 6.3, Hct: 19.6, MCV:69, Platelet: 140 ×10³/µL (150–403), ürik asit: 8.3 (3–7.6) saptandı. Hastanın diğer biyokimya parametreleri, tam idrar tetkiki ve tiroid fonksiyonları normal idi. Doppler ultrasonografide bilateral karotis arterlerde intimal kalınlaşma ve milimetrik nonkalsifiye aterom plakları, sol vertebral arterde ters akım ve büyüğü 22×11 mm boyutlarında multiple LAP'lar saptandı. Torax ve Abdominal BT anjiyografide sağsubklavyen arterde 1–2 cm boyutunda dolma defekti, sağ renal arter düzeyinden bifurkasyon düzeyine uzanım gösteren 9 cm'lik segmentte lümeninde daralmaya neden olan hipodens dolma defektleri (taze



Şekil (PS-101): BT anjiyografi.

plak?), abdominal aort distalinde ve sol common iliak arter proksimalinde şüpheli çift lümen görünümü (diseksiyon?), paraaortik, parakaval, parailiak ve bilateral inguinal bölgede en büyüğü 30 mm olan LAP'lar saptandı. Demir eksikliği anemisi olan hastanın kolonoskopi ve gastroskopisinde pangastrit dışında patoloji saptanmadı. Servikal bölgeden eksize edilen LAP biyopsisi non-Hodgkin lenfoma olarak raporlandı. PET-BT'de multiple hipermetabolik lenf nodu saptandı ve PET-BT'de damar tutulumu lehine bulgu yoktu. Lenfoma tanısıyla hematoloji tarafından kemoterapi başlandı.

Sonuç: Malign hastalıklar pek çok farklı şekilde, farklı romatizmal hastalıkları taklit edebilir. Özellikle atipik bulgularla başvuran hastalarda, malign hastalıkları ayırıcı tanıda unutmamak gerekir.

Anahtar sözcükler: ayırıcı tanı, lenfoma, Takayasu

PS-104

Klinik pratikte rituksimab kullanan hastalarda hipogamaglobulinemi sıklığı

Sema Kaymaz Tahra, Fatma Alibaz Öner, Yasemin Yalçınkaya, Nevsun İnanç, Pamir Atagündüz, Haner Direskeneli

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

Amaç: Temel etki mekanizması B hücre depleyonu olan rituksimab, romatoid artrit (RA), vaskülitler ve bağ doku hastalıklarında etkili bir tedavi seçeneğidir. Rituksimab sonrası hipogamaglobulinemi ve enfeksiyon sıklığında artış bildirilmektedir. Bu çalışmada rituksimab tedavisi alan hastalarda hipogamaglobulinemi ve ciddi enfeksiyon insidansının araştırılması amaçlandı.

Yöntem: Kliniğimizde rituksimab tedavisi alan toplam 65 hasta kesitsel olarak değerlendirildi. Hastaların tanıları, demografik verileri, infüzyon öncesi IgG, IgM, IgA düzeyleri, total rituksimab dozu, ciddi enfeksiyon öyküsü ve kullanılan diğer immunsupresifler kaydedildi. Ciddi enfeksiyon hastane yatışı ve/veya parenteral antibiyotik gerektiren enfeksiyon olarak tanımlandı. Ciddi enfeksiyon varlığı anamnez ve sistem verileri değerlendirilerek belirlendi.

Bulgular: Hastaların 43'ü (%66) RA, 12'si (%18.5) ANCA-ilişkili vaskülit (AAV), 5'i (%7.7) Sistemik lupus eritematozus (SLE), 3'ü (%4.6) Sjögren sendromu, 1'i (%1.5) PAN ve 1'i sistemik skleroz (SSc) tanısıyla izlenmekteydi. Toplam 15 (%23) hastada hipogamaglobulinemi saptandı. Beş hastada (%7.6) IgG<6.5 g/L, 11 hastada (%16.9) IgM <0.5 g/L ve 4 hastada (%6.2) IgA<0.4 g/L tespit edildi. Bir hastada IgG<3 g/L idi. Toplam 11 hastada (%16.9) rituksimab tedavisi alırken ciddi enfeksiyonsaptandı. Bu hastaların 6'sında odak pnömoni, 1'inde kolesistit, 1'inde akciğer tüberkülozu, 1'inde akciğer aspergillozu, 1'inde diz protez enfeksiyonu, 1 hastada diş absesiydi. IgM düşüklüğü olan ve ciddi enfeksiyonun eşlik ettiği 1 hastada tedavi kesilirken, IgG ve IgM düşüklüğünün birlikte olduğu ciddi akciğer enfeksiyonu olan 1 hastada tedaviye IV-Ig eklenmesi gerekti. IgM düşüklüğü ve ciddi enfeksiyon olan 1 hastada ise doz %50 azaltıldı. RA grubunda diğer tanımlara göre hipogamaglobulinemi ve IgG düşüklüğü anlamlı olarak daha az sap-

tandı (sırasıyla p=0.05 ve p<0.01). ANCA ilişkili vaskülit grubuyla diğer tanımlar arasında hipogamaglobulinemi ve IgG düşüklüğü açısından fark saptanmadı (p=0.25 ve p=0.10). Hipogamaglobulinemi olan ve olmayan hastalarda rituksimab infüzyon sayıları benzerdi. Ig düzeyleriyle rituksimab infüzyon sayısı arasında korelasyon saptanmadı.

Tablo 1 (PS-104): Ig düşüklüğü ve ciddi enfeksiyon saptanan hastaların tanılarına göre dağılımı.

	IGG<6.5	IGA<0.4	IGM<0.5	Ciddi enfeksiyon	Toplam
RA n(%)	1 (2)	4 (9)	6 (14)	6 (14)	43 (100)
ANCA n(%)	2 (17)	0	3 (25)	4 (33)	12 (100)
SLE n(%)	1 (20)	0	1 (20)	1 (20)	5 (100)
PAN n(%)	0	0	0	0	1 (100)
Sjogren n(%)	0	0	1 (33)	0	3 (100)
SSc n(%)	0	0	0	0	1 (100)
Toplam	4	4	11	11	65

Tablo 2 (PS-104): Hastaların demografik verileri ve total rituksimab dozları.

	RA	AAV	SLE	Sjogren	SSC
K/E	33/10	3/9	5/0	3/0	1/0
Yaş	59±11.7	49.9±13	44.5±11.0	53±24.7	53
Doz (g)	12 (2-28)	8 (2-16)	7 (2-8)	8 (2-16)	6

Sonuç: Rituksimab romatolojik hastalıkların tedavisinde etkili ve nispeten güvenli bir seçenek olsa da hipogamaglobulinemi riski yakın izlenmeli, özellikle eşlik eden immunsupresif kullanımında göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar sözcükler: Rituksimab, hipogamaglobulinemi, ciddi enfeksiyon

PS-105

Günlük romatoloji pratiğinde biyolojik tedavi alan hastaların değerlendirilmesi: TÜRK-BİO verileri

Fatoş Önen¹, Gerçek Can¹, Yavuz Pehlivan², Ediz Dalkılıç², Soner Şenel³, Süleyman Serdar Koca⁴, Servet Akar⁵, Nevsun İnanç⁶, Ayten Yazıcı⁷, Abdurrahman Tufan⁸, Sadettin Uslu¹, Haner Direskeneli⁶, Ayşe Cefle⁷, Merih Birlik¹, Berna Köker⁸, Nurullah Akkoç⁹

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

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Bursa;

³Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Kayseri;

⁴Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Elazığ; ⁵Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir;

⁶Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul;

⁷Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Kocaeli;

⁸Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara;

⁹Serbest Hekim, İzmir

Amaç: Ekim 2011'de kurulan TÜRK-BİO, Türkiye genelinde 12 farklı merkezin katkıda bulunduğu ülke çapında bir biyolojik veri tabanıdır. Bu çalışmanın amacı, haziran 2017'ye kadar olan kayıtların değerlendirilmesidir.

Yöntem: Kayıt sisteminde romatoid artrit (RA), ankilozan spondilit (AS), non-radyografik aksiyel spondiloartrit (nr-AxSpA) ve psöriyatik artrit (PsA) hastaları yer aldı. Demografik ve klinik özellikler, hastalık aktivite belirteçleri ve diğer takip parametreleri, halen kullanılmakta olan ve önceki tedaviler, görülen yan etkiler ve tedavi kesilme oranları ve nedenleri, her hasta görüşmesinde, “açık kaynaklı” bir yazılım kullanılarak elektronik olarak kaydedildi.

Bulgular: TÜRK-BİO kayıtları, haziran 2017’ye kadar toplam 5978 biyolojik tedavi serisi (31 083 görüşme) içermektedir. Bunların %42.2’si AS, %37.1’i RA, %3.3’ü PsA ve %2.7’si nr-axSPA hastalarına aitti. RA ve axSPA’lı hastaların başlangıç demografik ve klinik özellikleri, Tablo 1 PS-105’de görülmektedir. En son yapılan hasta görüşmesinde, DAS28, BASDAI (AxSPA) ve serum CRP düzeyleri ve yaşam kalitesi değerlendirme puanları dahil olmak üzere hastalık aktivite belirteçleri, bazal değerlere göre önemli ölçüde azalmış olarak bulundu (Tablo 2 PS-105). Biyolojik ilaçların RA’lı hastalarda konvansiyonel DMARD (çoğunlukla metotreksat ve leflunomid) ile kombinasyon halinde kullanıldığı görüldü (Tablo 2 PS-105). 4934 tedavi seyri süresince toplam 934 (%19.9) yan etki bildirildi. Yan etkilerden en sık gözlenenleri enfeksiyonlar (%11.61) idi; ardından sırasıyla deri döküntüsü (%3.69), alerjik reaksiyonlar (%2.47) ve lupus benzeri sendrom (%0.08) geldi. Altı hastada tüberküloz, üç hastada malignite ve üç hastada tedavi ilişkili mortalite görüldü.

Tablo 1 (PS-105): Hastaların başlangıç demografik ve klinik özellikleri.

	Romatoid artrit n=898	Aksiyel spondiloartrit n=1017
Cinsiyet (kadın), n (%)	725 (80.7)	389 (38.2)
Yaş, ortalama±SD yıl	53±14	39±11
Sigara (%)		
Kullanmamış	60.8	39.1
Halen içiyor	23.1	45.6
Önceden kullanmış	9.0	15.3
Hastalık süresi: Orta (Q1-Q3) (aylar)	126 (77–208)	96.5 (50.0–150)
Romatoid faktör pozitifliği (%)	63.0	-
Anti-CCP pozitifliği (%)	63.4	-
HLA-B27 pozitifliği (%)	-	60.3
Önceki DMARD kullanımı (%)		
MTX	87.8	7.2
LEF	70.5	0.2
SSZ	60.7	-
HQ	57.5	-

Tablo 2 (PS-105): Başlangıçtaki ve son görüşmedeki izlem parametreleri ve eş zamanlı DMARD kullanımı.

	Romatoid artrit n=898		Aksiyel spondiloartrit n=1017	
	İlk değer	Son değer	İlk değer	Son değer
DAS28, ortalama±SD	4.66±1.16	3.03±1.36*	-	-
BASDAI, ortalama±SD	-	-	47.61±20.56	18.96±20.76*
CRP, ortalama±SD (mg/dl)	22.99±28.83	13.53±24.50*	25.00±32.19	11.95±20.07*
HAQ, ortalama±SD	1.27±0.71	0.67±0.74*	0.99±0.69	0.50±0.68*
Biyolojiklerle beraber MTX kullanımı (%)	43.3	45.5	7.2	8.5
Biyolojiklerle beraber LEF kullanımı (%)	31.8	29.1	0.2	0.3

*p<0.001

Sonuç: TÜRK-BİO verileri, Türkiye’de romatolojik hastalıklarda kullanılan biyolojik tedavilerle gerçek yaşam deneyimlerini değerlendirme konusunda önemli bir imkan yaratmıştır. Bu kayıt sistemi, biyolojik tedavi kullanan hastaların daha yakından izlenmesine de yardımcı olmaktadır.

Anahtar sözcükler: TÜRK-BİO, romatoid artrit (RA), ankilozan spondilit (AS), non-radyografik aksiyel spondiloartrit (nr-AxSpA) ve psöriyatik artrit (PsA)

PS-106

İnfliksımab tedavisi sırasında gelişen sarkoidoz vakası

Hasan Gögebakan¹, Hüseyin Arpağ², Gözde Yıldırım Çetin¹

¹Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Kahramanmaraş; ²Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Kahramanmaraş

Amaç: Sarkoidoz; birçok organ ve sistemi tutabilen,etiyojisi kesin olarak bilinmeyen,histopatolojik olarak nonkazeifiye granülomatöz inflamasyonla seyreden,otoimmün kökenli bir hastalıktır.TNF- α ’yı bloke eden ajanlar RA,PsA ve AS gibi immün aracılı inflamatuvar durumlarda yaygın olarak kullanılır.Anti TNF- α ajanlara bağlı gelişen paradoksal sarkoid-benzeri reaksiyon hastaların yaklaşık 1/2800 oranında gösterilmiştir.

Olgu: 65 yaşında 20 yıldır bel ağrısı ve sabah tutukluğu şikayeti olan, son 10 yıldır AS tanısı ile takip edilmekte olan erkek hasta. Son 2 yıldır şikayetleri artan hastaya 2014’de infliksımab (INF) başlandı. INF ile remisyonda seyreden hasta, 9/11/2016 tarihinde öksürük, nefes darlığı ile başvurdu. AC’ler dinlemekle sağ AC orta ve alt zonlarda solunum seslerinde azalma, PA AC grafide sağ hiler dolgunluk, mediastende genişleme görüldü (Şekil 1 PS-106). Göğüs hastalıkları kliniği ile konsülte edilip toraks BT çekildi. Toraks BT’de sağ hiler 27×15 mm, sağ paratrakeal büyüğü 19×14 mm boyutlarında LAP’ler izlendi. Her iki AC orta zonda santral intertisyumda belirginleşme izlendi (Şekil 2 PS-106). Ayırıcı tanı için bronkoskopi yapıldı. Sağ sekonder karinadan forseps ve hiler LAP’den İİAB yapıldı ve lavaj alındı.Lavaj sıvısı tbc,mantar ve bakteriyel kültüre, sitolojik inceleme için patolojiye gönderildi. Kültürlerde üreme olmadı. ARB(-) geldi. Sitolojide papiller hiperplazi, İİAB; stroması izlenmeyen psödostrotifiye epitelle döşeli yüzeyel epitel fragmanı olarak raporlandı. Veriler tanı için yetersizdi. Hastaya mediastinoskopi eşliğinde sağ alt paratrakeal lenf nodları biyopsi yapıldı. Olguda CD68 (+) pozitif histiosit akümülyasyonu izlenmiş olup öncelikle; Non-kazeifiye granülomatöz enf-



Şekil 1 (PS-106): PA AC grafisinde sağ hiler dolgunluk, mediastende genişleme.

lamasyonla uyumlu geldi. Hasta mevcut klinik, laboratuvar ve patolojik bulgular eşliğinde INF'a bağlı sarkoidoz kabul edildi. INF tedavisi kesildi.

Sonuç: Son yıllarda Anti-TNF- α ajanlarla ilişkili bir çok yayında çeşitli otoimmün hastalık ve interstisyel akciğer hastalığı geliştiği gösterilmiştir. Bu etkinin bir anti TNF- α 'dan ziyade tüm anti TNF- α grubu ilaçlara bağlı olduğu vurgulanmakta. Anti TNF- α 'ya bağlı gelişen sarkoidozun nedeni bilinmemektedir. 2 yıldır



Şekil 2 (PS-106): Toraks BT'de sağ hiler ve sağ paratrakeal LAP'ler. Her iki AC orta zonda santral interstisyumda belirginleşme.

INF tedavisi alan ve remisyonunda olan, kliniğimize mevcut şikayetlerle başvurup görüntüleme AC'de lezyonlar tespit edilen hastamızda; Malignite, AC tbc ve diğer enfeksiyonlar değerlendirilip dışlandı. Mevcut klinik, radyolojik ve patolojik incelemeler sonucunda hasta'da INF tedavisine sekonder sarkoidoz düşünüldü. INF tedavisi kesildi. Anti TNF- α tedavisi alan yukarıda bahsedilen şikayetlerle başvurup görüntüleme de kitlesel lezyon tespit edilen hastalarda anti TNF- α 'ya bağlı sarkoidozun ayırıcı tanıda akıldan bulundurulması gerektiğini vurgulamak istedik.

Anahtar sözcükler: Ankilozan spondilit, sarkoidoz, infliksimab

PS-107

Romatologlar sessiz beyin enfarktı olan hastaları romatolojik hastalık yönünden araştırmalı mı?

Atalay Doğru¹, Nihat Şengeze², Rıza Burak Öz³,
Murat Bircan Tuğlu³, Mustafa Kayan⁴, Mehmet Şahin¹

¹Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Isparta; ²Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Isparta; ³Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Isparta; ⁴Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Isparta

Amaç: Sessiz beyin enfarktı (SBE), herhangi bir klinik semptom olmaksızın beyin görüntüleme tespit edilen serebral iskemik bir olaydır. Yaş ile sıklığı artmaktadır. İnme riski yaklaşık iki kat artmaktadır. SBE prevalansını artıran çok sayıda klinik ve paraklinik risk faktörü bilinmektedir. İnflamatuvar hastalıklar ve kullanılan tedaviler tromboz riskini artırması nedeniyle SBE erken yaşta neden olabilir. Burada klinik bulgu olmaksızın kranial manyetik rezonans görüntüleme (MRG) iskemik lezyonlar saptanan hastalarda, kranial lezyonlarla romatolojik hastalık arasındaki ilişkiyi tespit etmeyi amaçladık.

Yöntem: Veriler Ocak 2013–Aralık 2015 yılları arasında Nöroloji polikliniğine başvuran ve Kranial MRG istenilen, 20–60 yaş arası 4560 hasta dosyasından elde edildi. SBE T2 ağırlıklı ve FLAIR görüntüleri kullanılarak, 3 mm ve büyük lezyonlar olarak tanımlandı. SBE lezyonları periventriküler, subkortikal ve derin beyaz cevher olarak sınıflandı. Lezyon yükü ve lezyonun yerine göre Fazekas ölçeği kullanılarak sınıflandırıldı. 60 yaş üzeri, Hipertansiyon, Diyabetes mellitus, hiperlipidemi, geçirilmiş serebrovasküler hastalık, demyelinizan hastalıkla uyumlu beyaz cevher lezyonu, büyük damar oklüzyonu ve bilinen romatolojik hastalık hikayesi olan hastalar çalışma dışı bırakıldı.

Bulgular: Toplam 254 hastada SBE saptandı. Hastaların yaş ortalaması 44.5±10.3 ve 168 (%66.1)'i kadındı. Altı (%2.4) hastaya migren tanısı konuldu. Otuzüç hastaya romatolojik hastalık tanısı konuldu. Onüç hastada baş dokusu hastalığı, 9 Romatoid artrit, 6 Behçet hastalığı, 2 antifosfolipid sendromu tespit edildi. Otuzbeş hastada antinükleer antikor pozitif saptandı. Romatolojik hastalığı olan ve olmayan hastalar arasında lezyon miktarı açısından benzer dağılım saptandı (p>0.05). Lezyon yeri ile romatolojik hastalık ilişkisi tespit edilmedi. Yaş ile lezyon miktarı arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki tespit edildi.

Sonuç: SBE olan hastalarda lezyon yeri ve lezyon miktarı romatolojik hastalıklar için risk faktörü olarak saptanmamıştır. Bununla birlikte romatolojik hasta sayısı az olduğu için sonuç-

Tablo 1 (PS-107): Demografik ve laboratuvar verileri.

Parametre	Romatolojik hastalık Var (n=33)	Romatolojik hastalık Yok (n=221)	p
Yaş (SD), (yıl)	44±10.3	44.6±10.	AD
Kadın, n (%)	28 (%84.8)	140 (%63.3)	0.01
AKŞ, (74–106 mg/dl)	96.3±16.4	95.1±12.3	AD
Kreatinin, (0.66–1.09 mg/dl)	0.8±0.1	0.9±0.1	AD
ALT, (0–34 U/L)	22.6±16.5	23±14.5	AD
TSH, (0.4–3.0 IU/mL)	1.7±1.0	1.6±0.9	AD
Homosistein, µmol/L	13.5 (11–15.9)*	11.0 (9.5–13.7)*	AD
Trigliserid, mg/dl	133 (91–152)*	126 (89–160)*	AD
HDL-K, mg/dl	46 (37–59)	50 (42–57)*	AD
LDL-K, mg/dl	106 (83.5–126)	110 (88–136)*	AD

*Değerler ortanca (25–75 çeyrekler arası değer) olarak verilmiştir. Diğer değerler ortalama±standard deviasyon olarak verilmiştir. AKŞ: Açlık kan şekeri, ALT: Alanine Transaminase; TSH: Thyroid stimulating hormone, HDL-K: High density lipoprotein, LDL-K: Low density lipoprotein, AD: Anlamli deęil, p<0.05.

lar deęerlendirilirken çalıřmanın istatistiksel gücünün yetersizlięi de göz önüne alınmalıdır. Ayrıca bu hastalar için klinik bulgular ve laboratuvar göstergeler gibi özel risk belirteçleri olmadan beyin MRG bulguları ile romatolojik hastalık olabileceęi yönünde yorum yapmak uygun görülmemektedir.

Tablo 2 (PS-107): Hastaların SBE yeri.

	SBE yeri		
	Periventriküler (n)	Subkortikal (n)	Derin cevher (n)
Romatolojik hastalıęı olan	13	16	4
1.Baę dokusu hastalıęı	3	9	1
2.Romatoid artrit	4	4	1
3.Behçet hastalıęı	3	1	2
4.Antifosfolipid sendromu	1	1	0
5.Diđer	2	1	0
Romatolojik hastalıęı olmayan	85	134	2

SBE: Sessiz beyin enfarkti.

Anahtar sözcükler: Fazekas ölçeęi, sessiz beyin enfarktüsü, manyetik rezonans görüntüleme

PS-108

Genç bir erkek hastada sistemik lupus eritematozus ve romatoid artrit birliktelięi: Nadir bir klinik tablo-Rhupus sendromu

Cem Öziřler

Saęlık Bilimleri Üniversitesi Dıřkapı Yıldırım Beyazıt Eęitim ve Arařtırma Hastanesi Romatoloji Bölümü

Amaç: Rhupus sendromu sistemik lupus eritematozus (SLE) ve romatoid artrit (RA) birliktelięini tanımlamak için kullanılan terimdir. Küçük ve büyük eklemlerin simetrik deforme edici artrit ile SLE'nin belirti ve bulgularının bir arada görüldüęü, yüksek spesifitedeki otoantikörlerin (anti-dsDNA, anti-Sm, anti-CCP) klinik tabloya eşlik ettięi bir hastalıktır. Artritli hastalardaki insidansı oldukça düşüktür (%0.01–%0.2), kollajen dokü hastalıęı olanlarda ise <%2'dir. SLE ve RA'da olduęu gibi

kadınlarda daha sıktır. Literatüre bakıldığında olgu sunumları şeklindeki yayınların çoęu kadın hastalardan olmaktadır. Nadir görülen bu sendromun özellikle de bir erkek olguda tespit edilmesi sebebiyle sunulması planlandı.

Olgu: 24 yaşında erkek hasta var olan eklem yakınmalarında artış nedeniyle poliklinięimize başvurdu. Bařka bir merkezde daha önce RA tanısı ile takip edilmiř. Geldięinde prednizolon 5 mg/gün kullanılmaktaydı. Romatolojik sorgusunda artralji, el eklemlerinde artrit, ellerde sabah tutukluęu ve fotosensitivite mevcuttu. Fizik muayenesinde; el eklemlerinde hassasiyet, saę 3. ve sol 2. PIF şiř, sol diz ekleminde hassasiyet ve hafif effüzyon vardı. Kronik deformitesi yoktu. Tetkikleri ve sonuçları ařaęıdaki tabloda özetlenmiřtir. Hasta klinik ve laboratuvar bulguları ile gerek SLICC, gerekse de 2010 ACR/EULAR RA sınıflandırma kriterlerine uymaktaydı ve hastaya Rhupus sendromu (SLE+RA) tanısı konuldu. Herhangi bir organ tutulumu tespit edilmeyen hastaya metotreksat 15 mg/hafta, folik asit 5 mg/hafta, hidroksiklorokin 400 mg/gün, metilprednizolon 8 mg/gün başlandı. Metilprednizolon dozu kontrollerde azaltılarak kesildi. Diđer tedavisine devam eden hasta klinik ve laboratuvar olarak inaktif şekilde poliklinik takiplerine devam etmektedir.

Tablo (PS-108): Tetkikler ve sonuçları.

Tetik	Sonuç
Beyaz küre sayısı	7600/µL
Hemoglobin düzeyi	14 g/dL
Platelet sayısı	317000/µL
Kreatinin	0.82 mg/dL
Eritrosit sedimentasyon hızı	67 mm/saat
CRP	39 mg/L
Romatoid faktör	22 IU/mL (0–20)
Anti-CCP	15 U/mL (0–5)
ANA	4 pozitif homojen
Anti-dsDNA	Pozitif
C3c	0.67 g/L (0.79–1.52)
C4	0.11 g/L (0.16–0.38)
Tam idrar tetkiki	Normal

Sonuç: Rhupus sendromunun prognozu organ tutulumunun ciddiyeti ile ilişkilidir. Ancak prognoz tipik olarak SLE'den daha iyi, RA'dan daha kötüdür. Oldukça nadir görülen bir klinik tablo

olan Rhupus Sendromu, yine nadir bir şekilde erkek hastada görüldüğü için, hatırlanması ve klinik/laboratuvar olarak uyumlu hastalarda ön tanımlar arasında yer alması açısından sunulmuştur.

Anahtar sözcükler: Rhupus sendromu, romatoid artrit, sistematik lupus eritematozus

PS-109

Biyolojik ilaçlar arası ilaç değişimleri ve bu değişimin nedenleri: Retrospektif çalışma

Neslihan Gökçen¹, Esra Kayacan², Suade Özlem Badak², Süleyman Özbek²

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Adana; ²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Adana

Amaç: Bu çalışmada; biyolojik hastalık modifiye edici anti-romatizmal ilaçların (biyolojik DMARD) tedavide sıkça kullanıldığı romatoid artrit (RA), ankilozan spondilit (AS), psoriyatik artrit (PsA) gibi hastalıklarda, tedavi sırasında biyolojik ilaçların değişim oranları ve nedenleri araştırıldı.

Yöntem: Retrospektif olarak planlanan çalışmada, Haziran 2016–Temmuz 2017 tarihleri arasında Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Romatoloji bilim dalına başvuran, RA, AS ve PsA olan 495 hasta alındı. Biyolojik DMARD tedavi değişimi yapılan 106 hasta değerlendirildi. Dosya ve hastanemiz elektronik sisteminde bulunan kayıtlar üzerinden, demografik verileri, daha önce kullanılan biyolojik DMARD, bu ilaçları değişim nedenleri, şimdi kullandıkları biyolojik DMARD ve ilaçların kullanım süreleri kaydedildi.

Bulgular: Çalışmada yer alan 495 hastanın 106'sı (%21.4) biyolojik ilaç tedavisinin değiştirildiği saptandı. 106 hastanın; 55'i (%51.9) RA, 47'si (%44.3) AS ve 4'ü (%3.8) PsA idi. RA ve AS için tanımla gecikme ortanca değerleri sırasıyla; 1.0±41.8 ay ve 24.0±60.2 ay idi (p=0.000). RA, AS ve PsA kıyaslandığında, ilk biyolojik tedavi süresinin AS hastalarında daha uzun olduğu görüldü (p=0.029). İlk tercih edilen biyolojik tedaviler tüm hastaların 41'inde (%38.7) infliximab, 24'ünde (%22.6) etanercept ve 15'inde (%14.2) adalimumab idi. Hastaların 72'si (%67.9) bir, 29'u (%27.4) iki, 3'ü (%2.8) üç biyolojik tedavi değiştirdiği saptandı. En sık ilk biyolojik tedavi değişim nedenleri sırasıyla, 91'i (%85.8) etkisizlik, 7'si (%6.6) yeni gelişen klinik ve 6'sı (%5.7) yan etki idi. İlk biyolojik ilaca primer yanıtızlık oranı %6.6 iken sekonder yanıtızlık oranı %93.4 idi.

Sonuç: Çalışmamızda, biyolojik ilaç değişimi nedenlerinin başta etkisizlik, yan etki ve yeni gelişen klinik olduğu saptandı. Deodhar ve ark. tarafından yapılan sistematik derlemede, aksiyel spondiloartrit veya ankilozan spondilit hastalarında ilk tümör nekroz faktör inhibitörlerinin değişim nedenleri, çalışmamıza benzer olarak, en sık etkisizlik, etki kaybı ve yan etki olduğu gözlenmiştir. Çalışmamızda ilk biyolojik tedavinin, etki kaybından ziyade etkisizlik nedeniyle değiştirildiği bulundu.

Anahtar sözcükler: Ankilozan spondilit, biyolojik tedavi, değişim, değişim nedenleri, romatoid artrit

PS-110

Gezici eklem ağrısıyla prezente olan lambda hafif zincir myelomu

Sinem Sağ, Duygu Temiz Karadağ, Hazel Ercan, Ayten Yazıcı, Ayşe Çefle

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

Amaç: Multiple miyelom (MM) plazma hücrelerinin neoplastik proliferasyonu sonucu ortaya çıkan, klinikte başlıca yaygın iskelet lezyonları, anemi, hiperkalsemi, böbrek fonksiyon bozukluğu ile kendini gösteren progresif ve fatal bir hastalıktır.

Olgu: Ellidokuz yaşında, erkek hasta. Yaklaşık bir yıl önce sol omuz ve el ve diz eklemlerinde gezici tarzda ağrısı başlayan hastanın son 1–2 aydır şikayetlerinin arttığı öğrenildi. Bir ay önce göğüs ağrısı tarifleyenn hasta göğüs hastalıklarına başvurdu, çekilen torax Bt de sağ akciğer üst lobda 5 mm boyutunda nodül saptanan hastanın eklem ağrısı olması nedeniyle tetkik amaçlı romatoloji kliniğine yatırıldı.hastanın Hgb: 7.5 g/dl saptanması periferik yayması yapıldı ve patoloji saptanmadı. Protein elektroforezinde alpha -1 ve alpha 2 de hafif artış saptandı. TİT tetkikinde eser protein, kreatinin 1.7 düzeyinde olması nedeniyle 24 saatlik idrar incelemesi yapıldı. 24 saatlik idrarında 10 g proteini, normal sınırlarda albumin değeri olan hasta nefroloji ve hematoloji ile konsülte edildi. Serum ve idrarda hafif zincir, idrar immunofiksasyon istendi. Serum kappa ve lambda değerleri normal sınırlarda saptandı. İdrarda lambda: 592 (0–1.5),kappa: 2.1 (0–1.5) saptandı. Hematoloji tarafından yapılan kemik iliği biyopsisinde %70 plazma hücresi görüldü. Hastaya lambda hafif zincir myelomu tanısı konularak hematoloji kliniğine yönlendirildi.

Sonuç: Tüm MM olgularının yaklaşık %20'sinde serum ve idrarda sadece hafif zincir mevcuttur. Olgumuzda gezici eklem

Tablo (PS-110): Olgunun laboratuvar sonuçları.

ESR (mm/h)	22	Platelet (x103 µL)	211.7
Total protein	6.4	24 saatlik idrar	10592.4
		Protein (mg/gün)	74.1
		Albumin (mg/gün)	
Albumin/Globulin	4.2/2.2	Serum IgG (mg/dl)	794 (700–1600)
Üre	40.66	IgM (mg/dl)	30 (40–230)
Kreatinin	1.74	IgA (mg/dl)	54 (70–400)
WBC (x103 µL)	3.31	Kappa (mg/dl)	198 (138–375)
Hgb (g/d L)	7.65	Lambda (mg/dl)	222 (93–242)
Hct (%)	23.11		

Tablo 1 (PS-111): Vaskülit alt tiplerine göre hastaların demografik özellikleri.

Ort±std (median; (min-max))	GPA (n=33)	TA (n=28)	Temporal arterit (n=11)	HSP (n=10)	PAN (n=7)
Kadın/Erkek (n)	20/13	23/5	6/5	5/5	2/5
Yaş (yıl)	50.6±12.4 (52; 26–72)	42.6±13.4 (39.5; 24–65)	72.9±9.2 (72; 54–87)	41.2±15.4 (39.5; 18–63)	38.6±6.8 (41; 28–45)
Başlangıç yaşı (yıl)	44.7±14.5 (49; 14–64)	32.9±13.7 (30; 11–63)	68±10.9 (69; 60–80)	36.9±16.2 (35; 18–63)	32.1±5.6 (34; 24–39)
Tanıda gecikme (ay)	10.8±21.4 (3; 0–108)	25±50.7 (8; 0–240)	3.1±2.2 (2; 1–6)	3.2±3.8 (1; 0–12)	11±20.8 (3; 1–58)

ort: Ortalama, std: Standart sapma, n: Hasta sayısı, GPA: Granülatöz polianjiit, TA: Takayasu arteriti, HSP: Henoch Schönlein purpurası, PAN: Poliarteritis nodoza.

ağrılarının, kronik böbrek hastalığının olması MM lehine iken; serum protein düzeyinin artmaması, albümin/globulin oranının tersine dönmemesi, Ig düşüklüğü, sedimentasyon hızının anlamlı artmaması MM tanısından uzaklaştıran nedenler idi. Eklem ağrısı bazen MM in tek semptomu olabilir, olgularda serum protein ve immün elektroforezi normal olsa dahi serum ve idrar imümfiksasyon elektroforezi mutlaka istenmelidir.

Anahtar sözcükler: Multipl myelom, hafif zincir hastalığı, lambda hafif zincir

PS-111

Primer vaskülit tanılı 102 hasta: Tek merkez deneyimi

Ali Osman Arısal¹, Ayten Yazıcı², Duygu Temiz Karadağ², Özlem Özdemir Işık², Senem Tekeoğlu², Ayşe Çefle²

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

Amaç: Kan damarlarındaki inflamasyon sonucu gelişen doku hasarı ve/veya organ yetmezliğini içeren hastalıklara vaskülit denir. Vaskülitler tanı ve tedavi açısından zor bir hastalık grubudur. Primer vaskülitler nadir görülen hastalıklardır. Bu çalışmanın ama-

cı, “primer sistemik vaskülit” tanısı ile takip edilen hastaların demografik, klinik ve laboratuvar verilerini değerlendirmek idi.

Yöntem: Retrospektif bir araştırma olan bu çalışmaya 2004–2017 arasında Chapel Hill Kriterlerine göre “vaskülit” tanısı konmuş polikliniğimizde takipli olan 18–87 yaş arası 102 hasta dahil edildi. Büyük, orta ve küçük çaplı damar vaskülitleri çalışmaya alındı. Bağ dokusu hastalığına sekonder olan vaskülitler ve Behçet hastalığı çalışma dışı bırakıldı.

Bulgular: Hastaların ortalama yaşları 50, başlangıç yaşları ise ortalama 43 yıl idi. Hastaların %59’u kadın olup ortalama tanıda gecikme süresi ise 13 ay olarak saptandı. Tanıda en fazla gecikme Takayasu arteritli (TA) hastalarda (25 ay) saptandı (Tablo 1 PS-111). Klinik araştırmamızdaki hastaların yaklaşık %32’si granülatöz polianjiit (GPA), %28’i TA, %11’i dev hücreli arterit (DHA), %10’u Henoch Schönlein purpurası (HSP) ve %7’si poliarteritis nodoza (PAN) idi. Bu 5 primer vaskülit arasında kadın oranı en fazla TA’da, ileri başlangıç yaşı ise beklenildiği gibi DHA’da (ortalama 68 yıl) saptandı. En sık saptanan klinik bulgu konstitusyonel semptomlar idi. Diğer klinik bulgularda ise GPA’lı hastalarda akciğer tutulumu, TA’da kladikasyon, DHA’da göz tutulumu iken HSP ve PAN’lı hastalarda cilt tutulumunun sık olduğu görüldü (Tablo 2 PS-111). GPA’lı hastalar-

Tablo 2 (PS-111): Vaskülit alt tiplerine göre hastaların klinik bulguları.

n (%)	GPA (n=33)	TA (n=28)	Temporal arterit (n=11)	HSP (n=10)	PAN (n=7)
Ateş	20 (%61)	10 (%36)	1 (%9)	4 (%40)	3 (%43)
Kilo kaybı	15 (%45.5)	7 (%25)	1 (%9)	2 (%20)	1 (%14)
Halsizlik	32 (%97)	27 (%96)	8 (%73)	10 (%100)	7 (%100)
İştahsızlık	20 (%61)	10 (%36)	1 (%9)	6 (%60)	3 (%43)
Myalji	31 (%94)	24 (%86)	5 (%45.5)	8 (%80)	6 (%86)
Artralji	20 (%61)	15 (%54)	2 (%18)	8 (%80)	4 (%57)
Artrit	7 (%21)	0	0	5 (%50)	1 (%14)
Kladikasyon	0	14 (%50)	4 (%36)	0	0
Akciğer tutulumu	29 (%88)	5 (%18)	0	0	0
Böbrek tutulumu	19 (%58)	0	0	2 (%20)	1 (%14)
Nörolojik tutulum	8 (%24)	13 (%46)	7 (%64)	0	3 (%43)
Cilt tutulumu	5 (%15)	2 (%7)	0	10 (%100)	4 (%57)
Göz tutulumu	9 (%27)	1 (%4)	8 (%73)	0	0
Üst solunum yolu tutulumu	22 (%67)	0	0	0	1 (%14)*
Gastrointestinal tutulum	4 (%12)	2 (%7)	0	7 (%70)	0
Ürogenital tutulum	0	0	0	0	1 (%14)
Komorbid hastalıklar	22 (%67)	21 (%75)	11 (%100)	9 (%90)	5 (%71)

n: Hasta sayısı, GPA: Granülatöz polianjiit, TA: Takayasu arteriti, HSP: Henoch Schönlein purpurası, PAN: poliarteritis nodoza. *Ülsere bağlı burun akıntısı.

da ANCA pozitifliği en sık görülen serolojik tetkik idi. DHA'da ESH yüksekliği; TA, HSP ve PAN'lı hastalarda CRP yüksekliği ön planda saptandı. En sık kullanılan tedavi rejimi kortikosteroid ve diğer immunsupresif ajan kombinasyonu iken GPA'lı 7 hastaya IVIG, 2 hastaya plazmaferez uygulanmıştı.

Sonuç: Genel olarak hastalarımızın demografik, klinik ve laboratuvar bulguları literatür verileri ile benzerdi. Ciddi seyir gösterebilen bu hastalıkların tanınması ve ayırıcı tanıda akılda tutulması önemlidir.

Anahtar sözcükler: Vaskülit, Takayasu arteriti, granümatöz polianjiit, dev hücreli arterit, Henoch Schönlein purpurası, polianjiit nodoza

PS-112

Granümatöz mastit klinik bulguları ve tedavi cevabı:

Vaka serisi

Alper Sarı¹, Ali Konan², Meltem Gülsün Akpınar³, Berkan Armağan¹, Abdulsamet Erden¹, Levent Kılıç¹, Ömer Karadağ¹, Ali Akdoğan¹, Şule Apraş Bilgen¹, İhsan Ertenli¹, Sedat Kiraz¹, Umut Kalyoncu¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Ankara; ³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: İdiopatik granümatöz mastit (IGM) memenin nadir görülen inflamatuvar bir hastalığıdır. Kortikosteroidler (KS) ve immunsupresif ajanlar cerrahi dışındaki tedavi alternatiflerini oluşturmaktadır. Bu çalışmada kliniğimizde takip edilen IGM hastalarının klinik özelliklerinin ve tedaviye cevaplarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Hacettepe Üniversitesi Romatoloji Kliniği'ne başvuran 70 IGM hastasının kayıtları incelendi. Son 2 yılda en az 1 kez kontrole gelen 44 hasta Mayıs 2015 tarihinden itibaren prospektif olarak takip edildi. Hastaların demografik, klinik ve laboratuvar özellikleri, aldıkları tedaviler ve dozları, tanı anında ve son kontroldeki klinik ve/veya ultrasonografik olarak ölçülen lezyon boyutları kaydedildi. Son kontrolde lezyon boyutunda %50 ve daha fazla küçülme olması tam yanıt, %50'den az kü-

çülme olması parsiyel yanıt, değişiklik olmaması veya artış olması ise tedaviye yanıtızlık olarak kabul edildi. İlaç dozunun klinisyen tarafından artırılması ya da lezyon boyutunda artış saptanması relaps olarak kabul edildi.

Bulgular: Çalışmaya prospektif olarak izlenen 44 kadın hasta dahil edildi. Demografik ve klinik özellikler Tablo 1 PS-112'de verilmiştir. Ortanca izlem süresi 10,5 (1.05–99.6) aydı. Tedavide 3 hastada (%7.8) kortikosteroid (KS) monoterapisi, 38 (%86.4) hastada ise KS ve immunsupresifler birlikte kullanılmıştı. Üç hasta tedavisiz izlenmişti. Başlangıçta kullanılan immunsupresif ajan 32 (%84.2) hastada metotreksat (MTX), 6 (%15.7) hastada ise azatiopürin (AZA) idi. MTX tedavisi başlanan bir hastada hepatotoksisite nedeniyle AZA tedavisine geçilmişti. Hastaların aldıkları tedaviler ve yanıtları Tablo 2 PS-112'de özetlenmiştir. Yirmi dört hastada son kontrolde lezyon tamamen kaybolmuştu. MTX ve KS birlikte kullanılan 2 hastada medikal tedaviye cevap alınamamış ve cerrahi eksizyon gerekmişti. Relaps izlenen 5 (%11.3) hastadan 3'ü relaps anında MTX ve KS, 1'i sadece steroid almaktaydı. Bir hastada ise MTX ve KS tedavisi kesildikten 1 yıl sonra relaps izlenmişti.

Tablo 1 (PS-112): Hastaların tanı anındaki demografik ve klinik özellikleri.

Yaş*, yıl	35.7 (24.3–57.2)
Semptom süresi*, ay	2.5 (0.2–54.1)
Parite*	2 (0–7)
Semptomlar	
Ele gelen kitle, n (%)	40 (90.9)
Eritem, n (%)	26 (59.1)
Ağrı, n (%)	37 (88.1)
Cilde fistülizasyon, n (%)	16 (37.2)
Aksiller lenfadenopati, n (%)	15 (34.1)
Artralji, n (%)	8 (18.2)
Artrit, (%)	1 (2.3)
Eritema nodosum, n (%)	5 (11.4)
Ateş, n (%)	6 (13.6)
Kilo kaybı, n (%)	2 (4.5)
Eritrosit sedimentasyon hızı >20 mm/saat, n (%)	22 (50.0)
C-reaktif protein >0.8 mg/dL, n (%)	19 (43.1)

*Değerler ortanca (minimum-maksimum) olarak verilmiştir.

Tablo 2 (PS-112): Hastaların başlangıçta aldıkları tedaviler ve cevapları*.

	MTX+KS (n=32)	AZA+KS (n=6)	KS (n=3)	Tedavisiz izlem (n=3)
Yaş*, yıl	36.1 (25.6–50.3)	33.8 (28.2–39.9)	28.9 (24.3–57.2)	29.4 (29.4–37.1)
Takip süresi†, ay	8.3 (1.5–54.4)	26.0 (13.8–99.5)	9.6 (3.0–35.8)	8.6 (1.0–13.4)
Immunsupresif tedavi süresi†, ay	7.3 (0.9–28.2)	12.9 (8.2–27.3)	-	-
Immunsupresif dozu†,‡	15 (10–15)	150 (100–150)	-	-
KS tedavi süresi†, ay	7.0 (0.9–25.8)	13.7 (1.9–99.5)	2.5 (2.0–9.6)	-
Başlangıç KS dozu†,mg	30 (10–40)	20 (10–30)	20 (10–30)	-
Son kontrolde KS dozu†,mg	7.5 (0–30)	0 (0–10)	10 (10–15)	-
KS tedavisi kesilen hasta, n (%)	12 (37.5)	3 (50.0)	-	-
Klinik cevap				
Yanıtız, n (%)	5 (17.2)	1 (16.7)	-	-
Parsiyel yanıt, n (%)	1 (3.4)	-	1 (33.3)	-
Tam yanıt, n (%)	23 (79.2)	5 (83.3)	2 (66.7)	2 (66.7)

*Son kontroldeki lezyon boyutu 40 hastada bilinmemektedir. †Değerler ortanca (minimum-maksimum) olarak verilmiştir. ‡MTX dozu mg/hafta, AZA dozu mg/gün şeklinde verilmiştir.

Sonuç: Çalışma grubumuz tarafından daha önce yayınlanan vaka serisinde, KS ile immünsüpresiflerin kombine kullanımının IGM tedavisindeki etkinliği geriye dönük olarak incelenmişti.1 Bu çalışmada immünsüpresif tedavinin etkinliği prospektif olarak gösterilmiştir.

Anahtar sözcükler: DMARD, granümatöz mastit, tedavi

PS-113

Poliartritle başvuran pulmoner anjiosarkom vakası

Yeşim Ağyol¹, Aysun Aksoy², Fatma Alibaz Öner²

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

Amaç: Artrit, romatolojik hastalıklar dışında enfeksiyonların ya da malignitelerin seyrinde hatta bazen ilk bulgu olarak görülebilir. Öyküde ve fizik muayenedeki bulgular paraneoplastik artriti romatolojik hastalıklardan ayırt etmek için yol gösterici olabilir. Aşağıda poliartritle gelen ve fizik muayenesinde el parmaklarında çomaklaşma saptanan pulmoner anjiosarkom vakamızı sunuyoruz.

Olgu: 49 yaşında erkek hasta son 2 aydır ellerde ve dizlerde ağrı, şişlik şikayetiyle başvurdu. Hastanın bu şikayetlerine 2 ayda 5 kg olan kilo kaybı, üşüme titreme de eşlik ediyordu. Bu şikayetlerle başvurduğu bir klinikte adını bilmediği antibiyotik kullanmış fakat fayda görmemişti. Özgeçmişinde kronik hastalığı ve sigara, alkol kullanımı olmayan hastanın soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenede bilateral proksimal interfalengeal, metakarpofalengeal, el bilekleri, ayak bilekleri ve dizlerde şişlik, ısı artışı ve hareket kısıtlılığı, el parmaklarında çomaklaşma dışında patolojik bulgu saptanmadı. Laboratuvar tetkiklerinde hemogram: normal, BUN: 25 mg/dl, kreatinin: 0.95 mg/dl, AST: 22 mg/dl, ALT: 23 mg/dl, sedimentasyon: 49 mm/sa, CRP: 8 mg/L, RF: 232 U/ml, anti-CCP, ANA, ANCA, brusella, rubella, toxoplasma, anti-CMV ve hepatit serolojisi negatif saptandı. Hastaya metilprednizolon tedavisi başlandı. Hastanın altta yatan malignite açısından radyolojik görüntülemeleri yapıldı. Toraks BT: Sağ akciğer alt lob superior segmentte peribronşiyal yoğunluk artışı saptanırken boyun ve batin BT'lerinde patoloji saptanmadı. Hastanın takiplerinde steroid tedavisi ile artrit bulguları gerilemedi, akut faz reaktanlarında artış saptandı. Peribronşiyal yoğunluk artışı olan hastaya tüberküloz ve malignite ön tanısıyla yapılan bronkoskopide sağ intermedius bronş ağzı tama yakın daralmış, sağ alt lob bronş girişinde tüm bronş duvarında beyaz renk değişikliği saptandı. BAL ARB, galak-



Şekil (PS-113): Hastamızın çomak parmak görüntüsü.

tomannan negatif, piyogen, mantar ve mikobakteri kültürlerinde üreme olmadı. Bronkoskopik biyopsi sonucu pulmoner anjiosarkom olarak değerlendirildi. Hastaya kemoterapi planlandı.

Sonuç: Poliartritle başvuran RF pozitifliği olan hastada eşlik eden konstitusyonel semptomların ve el parmaklarındaki çomaklaşmanın varlığı, hastanın steroidden fayda görmemesi tanını Romatoid Artritten uzaklaştırarak altta yatan hastalıklar açısından şüphe uyandırdı. Hastamızda saptanan klinik tablo hipertrofik osteoartropati (HOA) olarak değerlendirildi. HOA'nın etiolojisinde pulmoner maligniteler olmasına rağmen literatürde pulmoner anjiosarkom birlikteliği saptanmamıştır.

Anahtar sözcükler: Hipertrofik osteoartropati, paraneoplastik poliartrit, pulmoner anjiosarkom,

PS-114

Sarkoidoz ve otoimmün hastalıklar birlikteliği

Şenol Kobak¹, Fidan Yıldız², Hüseyin Semiz³, Mehmet Orman⁴

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

²Medikalpark Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, İzmir;

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir;

⁴Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstatistik Anabilim Dalı, İzmir

Giriş: Sarkoidoz kronik granümatöz bir hastalık olup, non-kazeifiye granülom oluşumu ile karakterizedir. Birçok otoimmün hastalığı taklit edebilir ve/veya onlarla birlikte görülebilir. Literatürde sarkoidoz ile otoimmün hastalıklar arasındaki ilişki konusunda sınırlı veri bulunmaktadır.

Amaç: Bu çalışmanın amacı sarkoidozlu hastalarla ilişkili otoimmün hastalıkların sıklığını ve özelliklerini belirlemektir.

Yöntem: Tek romatoloji merkezinde takip edilen 131 sarkoidozlu hasta çalışmaya dahil edildi. Olguların demografik, klinik, laboratuvar ve radyolojik verileri retrospektif olarak incelendi. Sarkoidoz hastalarla ilişkili otoimmün hastalıkların (sarkoidoz-overlap grup) özellikleri ve izole sarkoidoz (izole sarkoidoz grubu) özellikleri analiz edildi ve karşılaştırıldı.

Bulgular: 131 sarkoidoz hastanın 15'inde (%11.5) otoimmün hastalık tespit edildi (1 Sjögren sendromu, 3 romatoid artrit, 1 Still hastalığı, 1 skleroderma, 4 ankiroz spondilit, 1 ailesel Akdeniz ateşi, 1 gut artrit, 1 immün trombositopenik purpura, 1 Hashimoto tiroiditi ve 1 Graves hastalığı). Otoimmün hastalığı olan 15 sarkoidozlu hastalardan 10'u kadın, 5'i erkekti, ortalama yaş 52.8 yıl ve ortalama hastalık süresi 3 aydı (1-30 ay). İzole sarkoidozlu hastalarla karşılaştırıldığında sarkoidoz-overlap grubunda daha fazla el parmak eklem tutulumu, RF pozitifliği, yüksek ESH ve daha az NSAİI kullanımı bulundu (sırasıyla p=0.035, p=0.049, p=0.015, p=0.018). Demografik, klinik parametreler ve kullanılan DMARD'lar açısından değerlendirildiğinde iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık yoktu.

Sonuç: Sarkoidozlu hastalarda eşzamanlı otoimmün hastalıklar sıklıkla görülebilir. Bu hastalar, daha fazla el parmak eklem tutulumu, RF pozitifliği, yüksek ESH ve daha az NSAİI kullanımı ile karakterizedir. Sarkoidoz-otoimmün hastalıkların birlikteliği, ortak bir etyopatogeneze mi dayanmakta, yoksa sadece bir tesadüf ilişkisi mi sorusunu anlamak için çok sayıda hastayı içeren prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar sözcükler: sarkoidoz, otoimmün hastalıklar, birliktelik

PS-115

Behçet hastalığı tanısı ile izlenen hastada tekrarlayan ekimozlar

Ahmet Kıvanç Cengiz¹, Mustafa Tosun²

¹Sivas Numune Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Sivas; ²Sivas Numune Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, Sivas

Amaç: Tekrarlayan ekimozlar nedeniyle başvuran hastada ilk yapılan testler tam kan sayımı ve koagülasyon testleridir. Sonuçlar normal saptandığında ise nadir görülen hastalıklar üzerinde durulmalıdır.

Olgu: Tekrarlayan oral aftlar, genital ülserler ve eritema nodozumlar nedeniyle 5 yıl önce Behçet hastalığı tanısı almış olan 25 yaşındaki kadın hasta alt ekstremitelerinde belirgin bir travma olmaksızın ortaya çıkan morluklar nedeniyle başvurdu. Üç yıldır bu lezyonların çıktığını, son iki ayda lezyonların boyutunun ve sıklığının arttığını ifade ediyordu. Daha önce takip edildiği merkezde bunların iyileşmekte olan eritema nodozumlar olduğunun söylendiğini fakat bu lezyonların öncesinde söz konusu bölgelerde eritema nodozumlarının olmadığını, lezyonların tedavisi için başlanmış olan steroid tedavisinden ise hiç yarar görmediğini hatta lezyon sıklığının steroid tedavisi sonrası arttığını ifade ediyordu. Her iki bacak medialinde 2x3 ve 4x5 cm çaplı ekimotik lezyonlar saptandı. Hastanın laboratuvar testleri normal sınırlardaydı. Kolşisin 3x1 ve prednizolon 10 mg/gün kullanan hastanın özgeçmişini incelendiğinde 3 yıl önce yaşadığı psikolojik travma sonrası 1 yıl kadar majör depresyon tanısı ile tedavi almış olduğu görüldü. Eski cilt biyopsisi sonucu incelendiğinde dermis ve subkutiste yoğun hemoraji ve ekstrasvaze eritrositler raporlanmış olduğu görüldü. Hastamızın tipik anamnezi, karakteristik deri lezyonları, psikiyatrik durumu, laboratuvar ve histopatolojik bulguları nedeniyle Gardner-Diamond sendromunu düşünüldü. Bu tanıyı kesinleştirmek için hastadan kan alınıp her iki ön kol iç yüzüne 0.1 ml intradermal enjekte edildi. 24 saat sonra sağ ön kolda 2x3 cm ve sol ön kolda 3x4 cm çaplı ekimotik alanlar tespit edildi. Hastanın kullanmakta olduğu prednizolon azaltılarak kesildi. Psikiyatri bölümüne antidepresan başlanan hastanın lezyonlarının sıklığı belirgin şekilde azaldı.

Sonuç: Daha önce otoeritrosit sensitizasyon sendromu, psikojenik purpura gibi isimlerde verilmiş olan Gardner-Diamond sendromu daha çok genç hanımlarda görülen, spontan veya hafif travma ile ortaya çıkan ekimotik lezyonlarla karakterize nadir bir hastalıktır. Vakaların çoğunda eşlik eden psikolojik bir travma öyküsü mevcuttur. Çok az miktarda kan ile yapılan intradermal deri testi patognomonik olmasada tanıda yardımcı olabilmektedir.

Anahtar sözcükler: Gardner Diamond sendromu, otoeritrosit sensitizasyon sendromu, psikojenik purpura

PS-116

Tekrarlayan polikondrit: Tanıda gecikme ve takip sırasında alevlenmelerin önemi

Emin Oğuz, Murat Erdugan, Bahar Artım Esen, Ahmet Gül, Lale Öcal, Murat İnanç

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

Amaç: Tekrarlayan polikondrit (TP) nadir görülen, tekrarlayıcı, kıkırdak ve bağ dokusunda inflamasyona yol açan, multisistemik bir hastalıktır. En sık kulak, burun, solunum yolları ve eklem kıkırdığı etkilenir. Bu çalışmada kliniğimizde TP tanısıyla takip edilen 10 hastanın ilk başvuru kliniğini, ilk başvuru ile TP tanısı arasındaki süreyi, tanı sırasındaki klinik özellikleri ve immünsüpresif tedaviye yanıtı retrospektif olarak değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem: Kliniğimizde en az 6 ay takip edilen modifiye McAdam (Ref 1) tanı kriterlerini karşılayan 10 hastanın; demografik verileri, klinik özellikleri, laboratuvar bulguları, immünsüpresif tedavisi ve sonuçları incelenmiştir. TP tanısı konulan hastaların yaş ortalaması 41 (23–56.7 kadın/3 erkek) idi. Ortalama takip süresi 68 ay (32–150) idi. Hastaların demografik ve klinik özellikleri Tablo PS-116'da özetlenmiştir. İlk klinik başvuruyla TP tanısı konulana kadar geçen ortalama süre 44 ay (0–192) idi. Klinikte ilk belirti olarak 5 hastada sklerit-üveit-gözde oklüzif vaskülit, 4 hastada aurikuler kondrit, 3 hastada artrit, 2 hastada nazal kondrit ve 1 hastada kalp kapak tutulumu ile birlikte merkezi sinir sistemi (MSS) vaskülit saptandı.

Bulgular: 10 hastanın 8'inde aurikuler kondrit, 4 hastada göz tutulumu (sklerit, episklerit, üveit, oklüzif vaskülit) ve nazal kondrit, 3 hastada sensorinöral işitme kaybı (SNİK), 2 hastada artrit ve laringotrakeal kıkırdak tutulumu, 1 hastada MSS vaskülit ve dijital nekroz saptandı. Takip sırasında 2 hastada MSS vaskülit geliştiği saptandı. On hastanın 2'sinde TP ile birlikte ülseratif kolit ve SLE tanıları mevcuttu. Sekiz hastada takip süresince bir veya daha fazla sayıda hastalık alevlenmesi saptandı. Tedavide immünsüpresif olarak en sık metotreksat, siklofosfamid ve azatioprin kullanıldı. Laringotrakeal, nazal kondrit, artrit olan ve standart tedavilere dirençli olan bir hastada infliksimab tedavisiyle remisyon sağlanmış ve takip süresince hiç hastalık alevlenmesi olmamıştır. Takip süresince bir hasta pnömoni nedeniyle kaybedilmiştir.

Sonuç: TP'in ilk belirtileri çoğunlukla göz hastalıkları ve kulak burun boğaz gibi romatoloji dışındaki alanlarda ortaya çıkmaktadır. Hastaların önemli bir bölümünde tanıda gecikme ve takip sırasında alevlenmeler dikkat çekicidir. Geç dönemde MSS vaskülitinin ortaya çıkabildiği ve hastalığın mortaliteye yol açabildiği bilinmelidir. TNF blokerleri ile deneyim kısıtlı olmasına karşın ilk sonuçlar umut vericidir.

Anahtar sözcükler: Tekrarlayan polikondrit, tanıda gecikme, alevlenme, infliksimab

PS-117

IgG4 ile ilişkili hastalığın tedavisi için rituksimab: 10 hastanın tedavi sonuçları

Emin Oğuz, Murat Erdugan, Bahar Artım Esen, Ahmet Gül, Lale Öcal, Murat İnanç

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

Amaç: İmmünoglobülin G4 ilişkili hastalık (IgG4-IH) çeşitli organ sistemlerini etkileyen, tipik patolojik bulgular ve artmış IgG4 düzeyleri ile seyreden sistemik, immun aracı fibro-inflamatuvar bir hastalıktır. En sık tutulan organlar pankreas, tükrük-

Tablo (PS-116): Tekrarlayan polikondrit hastaların demografik ve klinik özellikleri.

Yaş cinsiyet	Hastalık süresi (ay)	İlk klinik sunum sonrası tanıya kadar geçen süre (ay)	İlk klinik sunum	Tanı sırasında tutulan organlar	Takip sırasına tutulan yeni organlar	Alevlenme sayısı	IMS tedavi (sırasıyla)	Son tedavi
23-K	32	12	Artrit	Nazal kondrit, laringotrakeal kondrit, artrit	Yok	2	MTX, MTX+AZA, MTX+INF	MTX, INF, MPRD
27-E	32	0	Aurikuler kondrit, sklerit	Aurikuler kondrit, sklerit	Yok	Yok	MTX	MTX, MPRD
40-K	40	36	Artrit, sklerit	Aurikuler kondrit, sklerit, episklerit, dijital nekroz	Yok	4	LEF, CYC, AZA	AZA, MPRD
55-E	72	10	Üveit	Aurikuler kondrit, üveit, SNIK	MSS vaskülit	Var, sayı?	MTX, CYC	-
50-K	88	120	Aurikuler kondrit, nazal kondrit, sklerit	Aurikuler kondrit, nazal kondrit	Yok	1	MTX, MTX-CYC (po)	-
44-K	52	0	Aurikuler kondrit, gözde oklüzif vaskülit, MSS vaskülit, SNIK	Aurikuler kondrit, gözde oklüzif vaskülit, MSS vaskülit, SNIK	Yok	Yok	CYC, AZA	AZA, MPRD
40-K	140	192	Artrit	Aurikuler kondrit, nazal kondrit, artrit, SNIK	Episklerit,	2	CYC, MTX, AZA	MPRD
49-K	36	36	Kalp kapak tutulumu	Aurikuler kondrit, kalp kapak tutulumu	Nazal kondrit, sklerit	1	MTX, AZA	MPRD
56-E	150	0	Aurikuler kondrit	Aurikuler kondrit	MSS vaskülit, büyük damar vaskülit	2	AZA	AZA, MPRD
24-K	36	32	Nazal kondrit	Nazal kondrit, laringotrakeal kondrit	Yok	3	MTX	MTX, MPRD

IMS: Immünesüpresif, MTX: Metotreksat, AZA: Azatioprin, CYC: Siklofosamid, LEF: leflunomid, MPRD: Metilprednizolon, SNIK: Sensorinöral işitme kaybı, MSS: Merkezi sinir sistemi.

gözyaşı bezi, aort ve böbrektir. Tedavide ilk basmak glukokortikoidlerdir. Fakat doz azaltılınca nüks oranı yüksektir ve geleneksel immünesüpresif ilaçların etkisi ile ilgili bilgimiz sınırlıdır. IgG4-İH tedavisinde rituksimab etkinliğiyle ilgili olumlu vaka bildirimleri ve bir açık etiketli pilot çalışma mevcuttur. Bu çalışmada IgG4-İH tanısıyla kliniğimizde takip edilen ve tedavide rituksimab kullanılan 10 hastada tedavinin etkinliği ve güvenliğinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Bu çalışmada kliniğimizde en az 6 ay takip edilen klinik, seroloji ve/veya doku biyopsisi ile IgG4-İH için tanı kriterlerini karşılayan ve en az bir kür (2 kez 1000 mg) rituksimab tedavisi alış olan 10 hastanın; demografik verileri, klinik özellikleri, laboratuvar bulguları, immünesüpresif tedavisi ve sonuçları retrospektif olarak incelenmiştir.

Bulgular: IgG4-İH tanısı konulan hastaların yaş ortalaması 55 (43–63, 8 erkek/ 2 kadın), ortalama takip süresi 38 aydı. Hastaların demografik ve klinik özellikleri Tablo PS-117’de özetlenmiştir. IgG4-İH takip edilen hastaların 8’inde aortit- kronik periaortit, 4’ünde böbrek tutulumu (3’ü tubulointerstisyel nefrit, 1’inde membranöz glomerulonefrit), 3’ünde hepatobilier sistem-pankreas (1 hastada kronik pankreatit, 1 hasta portal ven trombozu, 1 hastada kolesistit), 2 hastada perikard ve akciğer tutulumu saptandı. Tanı sırasında ortalama IgG4 düzeyi 519.5 mg/dl (145–1160) bulundu. Rituksimab 1. kür sonrası ortalama takip süresi 9 ay (3–15) idi. Rituksimab tedavisi verilen hastaların 8’inde, düşük doz prednizolon tedavisi ve geleneksel immünesüpresif tedaviler altında hastalık alevlenmesi mevcuttu. 2 hastada ise rituksimab prednizolon tedavisi yanında ilk immünesüpresif tedavi olarak tercih edildi.

Ritüksimab tedavisi verilen 10 hastanın 9’unda remisyon sağlandı ve ortalama prednizolon dozu 5 mg/gün kadar düşürüldü. Yanıt görülmeyen hastada renal tutulum (membranöz glomerulonefrit) mevcuttu. Ritüksimab tedavisi sonrası ortalama IgG4 düzeyi 88 mg/dl (9–250) saptandı. Remisyon sağlanan 9 hastada takip süresince hastalık alevlenmesi görülmedi ve tedavinin 6. ayında rituksimab tedavisi idame amacıyla tekrarlandı. İzlem süresince rituksimab tedavisine bağlı ciddi bir advers olay saptanmadı.

Sonuç: Retrospektif verilerini sunduğumuz olgu serisi ön planda romatoloji tarafından tedavi yönetimi yapılan hastalardan oluşmaktadır ve aortit/periaortit ağırlıklı tutulum olarak görülmektedir. Ritüksimab tedavisi bu hasta grubunda remisyonu sağlama, koruma ve glukokortikoid dozlarını azaltma açısından etkili bulunmuştur. Ritüksimab uygulanan hasta grubunda tedavinin kesilmesini gerektiren bir güvenilirlik sorunu saptanmamıştır.

Anahtar sözcükler: Aortit-kronik periaortit, IgG4-İH, rituksimab

PS-118

İnfliksımab tedavisi altında gelişen liken planus

Ahmet Kıvanç Cengiz¹, Mustafa Tosun²

¹Sivas Numune Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Sivas; ²Sivas Numune Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, Sivas

Amaç: TNF inhibitörlerinin kullanımı sırasında başta enjeksiyon yer reaksiyonları, cilt enfeksiyonları, melanom dışı cilt kanserle-

Tablo (PS-117): IgG4-IH hastaların demografik ve klinik özellikleri.

Yaş cinsiyet	Hastalık süresi (ay)	Tutulan organlar	Doku tanısı	Serum IgG4 (mg/dl)	CRP (mg/L) ESR (mm/sa)	Ritüksimab öncesi İMS tedavisi	Ritüksimab kür sayısı	Ritüksimab Sonrası Prednizolon Dozu (mg)	Ritüksimab Sonrası Serum IgG4 (mg/dl)	Son durum
57-K	44	Hepatobilier sistem, aortit-kronik periaortit	Yok	1160	49 88	AZA	2	5	250	Remisyon
52-E	40	Kronik periaortit, lökopeni	Yok	550	54 119	AZA, MMF	2	5	87	Remisyon
43-E	70	Pankreas, hepatobilier sistem, mediasten, göz	Var	788	4 20	AZA, MMF	2	5	46	Remisyon
57-E	6	Hepatobilier sistem, aortit-kronik periaortit, akciğer, böbrek	Yok	383	278 100	-	1	5	47	Remisyon
50-E	80	Kronik periaortit, aortit	Yok	145	51 63	CYC, AZA, MMF	3	5	28	Remisyon
69-K	6	Tükrük bezi, TİN, perikardit	Var	553	135 58	-	1	7.5	166	Remisyon
60-E	40	Kronik periaortit, aortit, akciğer	Var	?		AZA	1	5	9	Remisyon
50-E	6	MGN	Var	394	?	CsA	1	20	145	Yanıt yok
63-E	74	Kronik periaortit, TİN, göz	Var	?	125 132	CYC, AZA	2	2.5	68	Remisyon
46-E	17	Aortit-kronik periaortit, perikardit	Yok	183	75 40	CYC	3	5	36	Remisyon

İMS: Immünyüpresif, MGN: Membranöz glomerülonerit, TİN: Tübülointerstisyel nefrit, Sed.: Sedimentasyon, AZA: Azatioprin, CYC: Siklofosamid, MMF: Mikofenolat mofetil, CsA: Siklosporin, Rit.: Ritüksimab, Pred.: Prednizolon

ri ve psoriasis olmak üzere birçok dermatolojik yan etki bildirilmiştir. Likenoid reaksiyonlar ise az sayıda vakada saptanmıştır.

Olgu: Ailevi Akdeniz ateşi ve ankilozan spondilit tanıları ile izlenen 41 yaşındaki kadın hasta her 2 el sırtında, el bilekleri çevresinde, kol ve bacaklarında ortaya çıkan mor-pembe renkli çok sayıda deriden kabarık, kaşıntılı lezyonlar ve ağız içinde yanak iç kısımlarında ve dilinde ortaya çıkan ağrılı beyaz, geniş, yer yer çizgili lezyonlar için başvurdu. Hasta 25 yıldır kolşisin kullanmaktaydı ve 2 ay önce kullandığı non-steroidal anti-inflamatuvar ilaçlara rağmen süren inflamatuvar bel ağrısı ve sabah tutukluğu nedeniyle infliksimab tedavisi başlanmıştır. Hasta lezyonların 3. infliksimab infüzyonundan yaklaşık 10 gün sonra önce el sırtı ve el bilekleri çevresinde başladığını ardından oral mukozadaki lezyonların çıktığını ifade ediyordu. Daha önce benzer cilt lezyonları olmadığını söyleyen hasta dermatoloji tarafından değerlendirildi. Liken Planus ön tanısı ile ön koldan cilt biyopsisi alındı. Verilen topikal tedavilere rağmen cilt lezyonları düzelmeyen, ağrılı oral mukoza lezyonları nedeniyle beslenme bozulana hasta hospitalize edilip prednizolon 20 mg/ gün başlandı. Lezyonlar gerileyince steroid dozu azaltılıp kesildi. Biyopsi sonucunda epidermiste file tarzında ve kompakt hiperkeratoz, hipergranülozis, likenoid reaksiyon, bazal vakuolizasyon, dermiste lenfosit infiltrasyonu, melanofajlar, ekstrasöz eritrositler raporlandı. Hastanın infliksimab tedavisi kesildi ve Ankilozan Spondilit tedavisi için adalimumab başlandı. Hasta halen adalimumab tedavisinin 3. ayında sorunsuz izlenmektedir.

Sonuç: Aynı psoriasisle olduğu gibi Liken Planus patogenezinde de TNF suçlanan sitokinlerdendir. Liken Planus tedavisinde TNF inhibitörlerinin işe yarayabileceklerini düşündüren yayınlar mevcuttur. TNF inhibitörü tedavisi altında gelişen Liken Planus paradoksik bir olaydır. Literatürde infliksimab, etanercept ve adalimumab tedavisi altında liken planus geliştiği bildirilen ankilozan spondilit, romatoid artrit, psoriasis, psoriyatik artrit ve Crohn vakaları vardır. Bizim vakamızda olduğu gibi vakaların çoğunda lezyonlar anti-TNF tedavinin başlangıcından 3-16 hafta sonra ortaya çıkmıştır. Vakaların çoğunda başka bir TNF inhibitörüne geçilmiş ve lezyonlar tekrarlamamıştır.

Anahtar sözcükler: Ailevi Akdeniz ateşi, ankilozan spondilit, infliksimab, liken planus

PS-119

Romatoloji perspektifinden merkezi hekim randevu sisteminin değerlendirilmesi

Nilüfer Alpay Kanitez, Selda Taş, Selda Çelik, Cemal Bes

Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Merkezi hekim randevu sistemi (MHRS), hastaların TC Sağlık Bakanlığı'na bağlı hastaneler ile ağız ve diş sağlığı merkezleri ve aile hekimlerine Alo 182'yi arayarak canlı operatör-

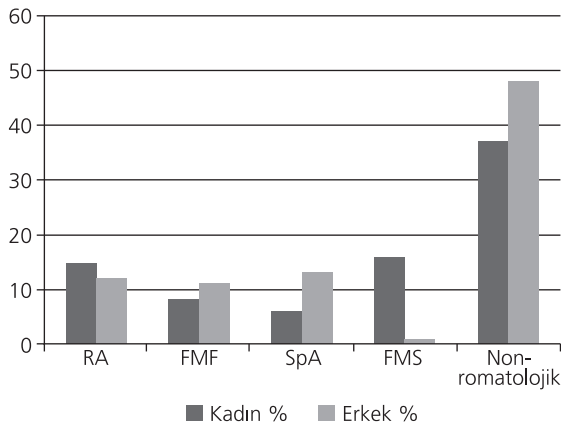
lerden, web üzerinden ya da MHRS mobil uygulamasından kendilerine istedikleri hastane ve hekimden randevu alabilecekleri bir sistemdir. Yan dal poliklinik hizmetleri de MHRS kapsamındadır. Güncel uygulamaya göre, ana dal uzmanı muayenesinden sonra MHRS ile yan dal poliklinik muayene randevusu alınabilmektedir. Bu çalışmada, romatolojide MHRS ile oluşan hasta profilinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Romatoloji polikliniğimizde 2017 yılı Mayıs ayı boyunca, MHRS randevusu ile kaydı oluşturulan hastaların demografik özellikleri ve romatolog tarafından oluşturulmuş klinik bilgileri bilgisayar arşivinden elde edildi. Kayıtları eksik olan, tetkikleri tamamlanamayan ve kesin tanısı henüz konulmamış hastalar çalışma dışında bırakıldı. Veriler, SPSS-17 programı ile analiz edildi.

Bulgular: Yaş ortalaması 46.3±15.3 (min 16–max 90) olan, 302 (%75.1)'si kadın toplam 403 hastanın verileri analiz edildi. 123 (%30) hastanın önceden bilinen bir inflamatuvar romatolojik hastalık (İRH) tanısı olduğu öğrenildi. Geri kalan 280 hastanın yalnızca 57 (%20)'sine İRH tanısı konulabildi. Tüm hastaların 158 (%39)'ünde "non-romatolojik" hastalık, 83 (%21)'ünde fibromiyalji (FMS), osteoartrit gibi "non-inflamatuvar" romatolojik hastalık, geriye kalan 241(%40)'inde ise İRH tanısı tespit edildi. Cinsiyete göre sık rastlanılan tanıların dağılımları Şekil PS-119'da görülmektedir.

Sonuç: MHRS randevularının, iç hastalıkları uzmanının değerlendirmesinden sonra alınmış olmasına rağmen, hastaların önemli bölümünde (%39) romatolojik hastalık saptanmadığı görülmektedir. İstanbul'da 70 civarında romatolog vardır ve sınırlı bölümü MHRS ile hasta görmektedir. Kabaca İRH prevalansının toplumlarda %3 civarında olduğu düşünülürse, İstanbul'da bir romatoloğa en az 30.000 İRH tanılı hasta düşmektedir. Buna rağmen MHRS ile ancak %40 oranında İRH görülüyor olması, MHRS'nin romatoloji poliklinik hizmetinde kullanılmasının uygun olmadığını düşündürmektedir. Bu şartlarda romatologların MHRS randevu oranlarının artırılması rasyonel olarak sorunu çözemeyeceği gibi aksine romatologların çalışma programlarındaki toplam İRH oranını giderek azaltacaktır. İç hastalıkları uzmanlarının romatoloji alanında daha etkili çalışmaları, romatolog tarafından İRH tanısı konulanlara MHRS randevusunda öncelik verilmesi ya da romatoloji poliklinik randevularının hastaneden sağlanması çözümleyici olabilir.

Anahtar sözcükler: MHRS, romatolog, inflamatuvar romatolojik hastalık



Şekil (PS-119): Cinsiyete göre sık rastlanılan tanı gruplarının dağılımı.

PS-120

Yaşlı-başlangıçlı sarkoidozun demografik, klinik ve laboratuvar özellikleri

Şenol Kobak¹, Fidan Yıldız², Hüseyin Semiz³, Mehmet Orman⁴

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

²Medikalpark Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, İzmir;

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir;

⁴Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı, İzmir

Giriş: Sarkoidoz, non-kazeifiye granülom formasyonu ile karakterize, kronik granümatöz inflamatuvar bir hastalıktır. 65 yaşından büyük hastaları nadiren etkiler.

Amaç: Bu çalışmanın amacı, yaşlı başlangıçlı sarkoidoz (YBS) ve genç başlangıçlı sarkoidoz (GBS) hastalarının demografik, klinik ve laboratuvar özelliklerini karşılaştırmak ve değerlendirmektir.

Yöntem: Çalışmaya klinik, radyografik ve histopatolojik değerlendirmeler sonucunda sarkoidoz tanısı konmuş 131 hasta dahil edildi. Başlangıç belirtileri 65 yaş sonrasında başlayan hastalar, YBS olarak kabul edildi. Demografik, klinik, radyolojik ve laboratuvar verileri ile hastaların aldığı ilaçlar kaydedildi ve geriye dönük olarak değerlendirildi.

Bulgular: 131 hastanın 20'sinde (%15.3) YBS, 111 hasta (%84.7) GBS olarak değerlendirildi. YBS'lu 15 hastanın 15'i kadın, 5'i erkekti. Hastalığın ortalama süresi; GBS için 38.4 ay, YBS için 22.5 ay olarak saptandı (p=0.556). Tanının gecikmesi GBS için 12ay, YBS için ise 3 ay (p=0.001) olarak saptandı. GBS'la karşılaştırıldığında, YBS'da daha fazla yorgunluk, komorbid hastalıklar ve daha fazla Hydroxychloroquine (HQ) kullanımı saptandı (p=0.010, p=0.003, p=0.039, sırasıyla). Temel etkili ilaç (TEİ) kullanımı, GBS'da daha fazla olmakla beraber, istatistik olarak fark saptanmadı. Sarkoidoz tanısından sonra 3 yıllık sağkalım oranı YBS grubunda %95 iken, GBS grubundaki %100'dü.

Sonuç: Bu çalışmada, GBS ve YBS hastalarının farklı klinik ve laboratuvar özellikleri ile sunulabileceğini gösterdik. YBS hastaları, daha çok yorgunluk ve komorbid hastalık, daha az inflamatuvar belirteç yüksekliği, tanı gecikmesi ve TEİ kullanımı ile karakterizedir.

Anahtar sözcükler: Sarkoidoz, yaşlı başlangıçlı, özellikler

PS-121

Sarkoidozlu hastalarda malignite sıklığı

Şenol Kobak¹, Fidan Yıldız², Füsün Gediz³, Hüseyin Semiz⁴, Mehmet Orman⁵

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

²Medikalpark Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, İzmir;

³Katip Çelebi Üniversitesi Yeşilyurt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, İzmir;

⁴Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir;

⁵Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı, İzmir

Giriş: Sarkoidoz ve malignite arasındaki ilişki henüz net değildir. Literatürde farklı spekülasyonlar içeren tartışmalar bulunmaktadır, bu ilişki sadece tesadüf ve/veya ortak patojenetik bir bağlantı olabilir.

Amaç: Çalışmamızın amacı, tek bir merkezde takip edilen sarkoidoz hastalarında malignite insidansını ve özelliklerini değerlendirmektir.

Yöntem: Çalışmaya 131 sarkoidozlu hasta dahil edildi, demografik, klinik, laboratuvar verileri retrospektif olarak değerlendirildi. Bu kohortta malignansi insidansı değerlendirildi. Malign hastalıkların tanısı histopatoloji ile konuldu. Sarkoidoz ve malign hastalıkları olan hastaların klinik verileri analiz edildi.

Bulgular: 131 sarkoidozlu kohortunda toplam 6 (%4.6) hasta da malignite tespit edildi. Bunların üçünde Hodgkin lenfoma (HL), birer hastada ise meme, tiroid ve testis kanseri tespit edildi. 5 hastada pulmoner tutulum ile kronik sarkoidoz vardı, 1 hastada (tiroid kanseri) ise Löfgren sendromlu akut sarkoidoz vardı. HL, bir hastada sarkoidoz ile birlikte gelişirken, diğer iki hasta sarkoidoz tanısından önce ve sonra hastalık gelişti. Solid tümörlü iki hastada (meme Ca, testiküler Ca) sarkoidoz tanısından önce malignite gelişti, bir hastada ise sarkoidoz izleminde tiroid kanseri gelişti. Altı yıllık izlem süresince tüm 6 sarkoidoz-malignite hastaları hayatta kaldı.

Sonuç: Sarkoidoz kohortumuzda düşük malignite insidansı tespit ettik. Sarkoidozlu hastalarda malignite gelişebilir ve sarkoidoz tanısından önce, sonra veya eşzamanlı olarak ortaya çıkabilir. Sarkoidoz-malignite ilişkisi sadece rastlantı olabilir ve/veya ortak bir patogeneze ile açıklanabilir. Bu konuda geniş hasta serilerini içeren yeni prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar sözcükler: Sarkoidoz, malignite, sıklığı

PS-122

Sifilitik artrit: Unutulmuş başka bir taklitçi

Şenol Kobak¹, Emel Güngör², Ahmet Günay²

¹*İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul;*

²*İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, İstanbul*

Amaç: Sifilis, cinsel yolla ile geçen bir enfeksiyöz hastalıktır. Farklı evrelerinde, farklı organ ve sistem tutuluşu ile karakterizedir. Nadir de olsa, eklem şikayetleri ile de prezante olabilmektedir. Sifilitik artrit (SA), başta romatoid artrit (RA) olmak üzere, birçok romatizmal hastalıkların taklitçisi olabilir. SA, aşağıdaki farklı klinik prezentasyonları ile karşımıza çıkabilir. (i). Supuratif artrit; (ii) Hydrartroz; (iii) Simetrik sinovit (Clutton's joints); (iv) Gumatöz sinovit; (v) Kondro-artrit (von Gie joints). Bu bildiride, RA'yi taklit eden bir sifilitik artrit olgusunu tartıştık.

Olgu: 47 yaşında erkek hasta, yaklaşık 1 ay önce başlayan her iki diz eklemlerde ağrı, şişlik ve hareket kısıtlılığı şikayetleri ile başvurduğu hekim tarafından RA tanısı almış ve düşük doz KS (4 mg/gün) ve MTX 15 mg/hafta başlanmış. Şikayetleri gerilemeyen hasta ileri tetkik için polikliniğimize başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde sağ daha belirgin olmak üzere bilateral diz eklemlerde sinovit, el ve ayak parmaklarda hassasiyet tespit edildi. Laboratuvar tetkiklerinde; hemogramda lökositoz (12000), rutin idrarda bol lökosit, idrar KAB üreme yok, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal idi. Akut faz reaktanları bakıldı; ESH: 55 mm/h (normal 1-20 mm/h) CRP: 44.6 mg/dl (normal 1-5 mg/dl) saptandı. Serolojik tetkiklerde; RF, anti-CCP, ANA, ANCA, ENA profil, C3, C4, anti-kardiyolipin antikorları negatif olarak saptandı. Brucella testleri negatif idi. Çekilen akciğer, el/ayak, diz, sakroiliak ve lateral topuk grafileri normal idi. Prostatit atakları ve tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu ne-

deniyle Üroloji konsultasyonu yapıldı. Kronik prostatit yanısıra, VDRL testi pozitif olarak saptandı. Farklı cinsel partner öyküsü veren hasta, sifiliz açısından Dermatoloji hekimine yönlendirildi. Burada yapılan tetkiklerde; Treponema pallidum hemaglutinasyon (TPHA) testi 1/160 titrede pozitif geldi. Yine, ileri bir sifiliz testi olan FTA-ABS IgM ve IgG antikorları pozitif olarak saptandı ve hasta sifiliz tanısı aldı. KS ve MTX kesildi, Novacef 2 g/gün başlandı. Tedaviden 1 ay sonra, hastanın lokomotor sistem şikayetleri geriledi, akut faz reaktanları normale geldi. Genel durumu iyi olan hastanın, Romatoloji ve Dermatoloji poliklinik takipleri devam etmektedir.

Sonuç: Sifiliz, birçok romatizmal hastalıkların unutulmuş bir taklitçisidir. Lokomotor sistem şikayetleri ile başvuran ve öyküsünde farklı cinsel partner zenginliği tarif eden genç hastalarda, akıldaki tutulması bir hastalıktır.

Anahtar sözcükler: Sifiliz, artrit, taklitçi

PS-123

Koroner arter trombozunun eşlik ettiği Kimura hastalığı

Murat Erdugan, Emin Oğuz, Bahar Artım Esen, Ahmet Gül, Murat İnanç, Lale Öcal

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

49 yaşında kadın hastanın 2001 yılında yaygın kaşıntı, sol göz çevresinde ve sol parotis bölgesinde şişlik şikayeti başlamış. Hasta 2006 yılında akut ön duvar miyokard infarktüsü geçirmiş, yapılan primer PTCA'da LAD %95 tromboze, aşırı tromboz yükü saptanmış. Bununla beraber, aterosklerotik plak saptanmaması nedeni ile stent takılmamış, 3 gün trofiban ve heparin infüzyon tedavisi verilmiş, 4. gün yapılan kontrol koroner anjiyografide trombus yükü kaybolmuş, LAD açık saptanmış. Tromboz yatkınlığı için yapılan incelemelerde heterozigot olarak protrombin gen mutasyonu saptanmış. Kardiyoloji tarafından oral antikoagülan tedavi başlanan hasta, parotis şişi nedeniyle Sjögren sendromu ön tanısı ile romatoloji bölümüne sevk edilmiş. Bir başka merkezde tetkik edilen hastanın ANA, ENA, RF, Anti CCP ve ANCA testleri negatif saptanmış. Yüz MR'ında sol frontal bölgede üst göz kapağı düzeyinde 30x15 mm boyutlu ve sol zigomatik bölgede alt göz kapağı düzeyinde 35x15 mm boyutlu yumuşak doku lezyonları, paranasal sinüs BT'de sol parotis hipertrofisi, sol servikal bölgede LAP ile uyumlu görünüm saptanmış. Sol parotis bez biyopsisi kortikal ve medüller reaktif kuvvetli folikül hiperplazisi, göz kapağı biyopsisi lenfoid folikül hiperplazisi gösteren lenfosit infiltrasyonu olarak raporlanmış. Mevcut bulgularla primer Sjögren sendromu tanısı konularak metil-prednizolon 32 mg/gün, hidroksiklorokin 2x1 başlanmış. Metil-prednizolon tedavisi ile sol göz ve parotis bez çevresindeki şişlik şikayeti gerileyen hastanın ilaç dozu azaltılınca şişlik şikayetinin tekrarlaması nedeni ile tedaviye azatiyoprin eklenmiş. Coumadin tedavisi ise 6 ay sonra kesilmiş. 2016 yılında Fakültemiz romatoloji polikliniğine başvuran hastanın klinik ve laboratuvar bulguları Sjögren sendromu ile uyumlu olmaması nedeni ile tetkik edildi. Ağız ve göz kuruluğu şikayeti olmayan hastanın Schirmer testi normal, lökosit 13.600, eozinofil 3.500 (%25), total IgE>2000 IU/ml (<100), ANA, ENA, RF,

Anti-CCP ve ANCA negatif saptandı. Dış merkezde yapılan parotis bezi ve göz kapağı biyopsisi fakültemizde tekrar incelendi. Foliküler hiperplazi, eozinofil infiltrasyonu içeren germinal merkez ve fibrozis saptandı. IgG4 boyamaları da negatif saptanan hastaya Kimura hastalığı tanısı konuldu.

Anahtar sözcükler: Kimura, Sjögren, igg4 ilişkili hastalık

PS-124

Romatoloji hastalarının ramazan ve oruç tutma hakkındaki tutumları

Yavuz Pehlivan¹, Seda Pehlivan², Burcu Yağız¹, Belkis Nihan Coşkun³, Selime Ermurat¹, Ediz Dalkılıç¹

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

²Uludağ Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Bursa; ³İlker Çelikkın Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Hastanesi, Bursa

Amaç: Oruç tutma, düzenli ilaç kullanması gereken hastalarda bazı sorunlara neden olabilmektedir. Diyabet hastalarında ramazan ayının etkisinin araştırıldığı çalışmalar olmakla birlikte, düzenli ilaç kullanması gereken romatoloji hastalarında bu konuda yapılan sınırlı sayıda çalışma bulunmaktadır. Çalışmamızın amacı, romatoloji hastalarının ramazan ve oruç tutma hakkındaki tutumlarını belirlemektir.

Yöntem: Tanımlayıcı ve kesitsel nitelikte olan çalışmaya, romatoloji polikliniğinde takipli çalışmaya katılmayı kabul eden hastalar alındı. Çalışmanın verileri, araştırmacılar tarafından hazırlanan, hastanın sosyodemografik ve hastalık özellikleri ile oruç tutma tutumuna yönelik soruların bulunduğu anket formu ile toplandı. Verilerin değerlendirilmesinde; SPSS kullanılarak, yüzdelik ve ki-kare analizleri yapıldı.

Bulgular: Hastaların yaş ortalamasının 46.6±13.4 yıl, %70.5'inin kadın ve %60'unun RA hastası olduğu belirlendi. Hastaların %55'inin ramazan orucunu tuttuğu, oruç tutanların %68.6'sının 30 gün olarak tuttuğu belirlendi. Oruç tutma davranışı ile hastalık tanısı arasında ilişki bulunamadı (p>0.05). Hastalık öncesi oruç tutanların %81.8'inin hastalıkları sırasında da oruç tuttuğu belirlendi (p<0.05). Oruç tutmanın hastalığa etkisi sorulduğunda; oruç tutanların %80'i "etkilemez" cevabını verirken, tutmayanların %77.6'sının "kötü etkiler" cevabını verdiği saptandı (p<0.05). Oruç tutanların %57.1'inin ramazanda kontrole gelmediği, %71.7'sinin ilaçlarını aynen kullanmaya devam ettiği ve %72.5'inin oruç tutma konusunda hekiminden bilgi talebinde bulunmadığı belirlendi. Hastaların bilgi talebi olmadan hekimin bilgi verdiği hasta oranının sadece %3.8 olduğu saptandı (p<0.05).

Sonuç: Romatoloji hastalarının yarısından fazlasının oruç tuttuğu, çoğunluğunun hastalığını etkilemeyeceğini düşündüğü ancak hekiminden bilgi talebinde bulunma oranının düşük olduğu belirlendi. Ayrıca hasta talep etmediği sürece hekimin de bu konuda bilgi vermediği saptandı. Hastaların oruç tutma konusundaki tutumu, oruç tutma davranışının başlıca belirleyicisidir. Bu konuda elde edilecek bilgiler sağlık profesyonellerinin hastalara yaklaşımını yönlendirecektir. Hasta ile iş birliğinin sağlanabilmesi için hastaların bilgi isteme ve klinisyenlerin gerekli bilgiyi verme konusundaki farkındalığının artırılması gerekmektedir. Oruç tutmada istekli olan bireylere, eğer uygunsa iftar ve sahur yemeği arasında alabilecekleri bir ilaç programı

yapılarak hastanın hastalığına ek risk oluşturmadan güvenli bir şekilde oruç tutmasının sağlanabileceği düşünülmektedir.

Anahtar sözcükler: Oruç, romatoloji, ilaç kullanımı

PS-125

Romatolojik hastalıklarda sosyal destek ve bakım veren yükü

Seda Pehlivan¹, Fethiye Göğüş², Hicran Yıldız¹, Ediz Dalkılıç³, Yavuz Pehlivan³

¹Uludağ Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Bursa; ²Uludağ Üniversitesi Sağlık Uygulama ve Araştırma Hastanesi, Bursa; ³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Bursa

Amaç: Fiziksel kısıtlılığın eşlik ettiği kronik hastalıklara uyum sürecinde, hastanın olduğu kadar hastaya bakım verenin de etkileeneceği bildirilmektedir. Romatolojik hastalıklarda bakım veren yükü ile ilgili sınırlı sayıda çalışma bulunurken, ülkemizde bu alanda yapılmış çalışmaya rastlanmadı. Çalışma, romatolojik hastalıklarda sosyal destek ve bakım veren yükü düzeylerinin belirlenmesi amacıyla planlandı.

Yöntem: Tanımlayıcı ve kesitsel nitelikte olan çalışma, 01/02/2014 tarihinden itibaren bir yıllık sürede romatoloji polikliniğine başvuran, çalışmaya katılmayı kabul eden 271 hasta ve yakını ile yapıldı. Çalışmanın verileri, araştırmacılar tarafından hazırlanan "Hasta Tanıtım Formu", "Hasta Yakını Tanıtım Formu", "Çok Boyutlu Algılanan Sosyal Destek Ölçeği" ve "Bakım Veren Yükü Ölçeği" ile toplandı. Verilerin değerlendirilmesinde, SPSS yardımıyla Mann-Whitney U, Kruskal-Wallis ve Spearman korelasyon analizleri yapıldı.

Bulgular: Hasta yakınlarının yaş ortalaması 39.77±13.48 yıl, %82.3'ü kadın ve hastaya yakınlığının çoğunluğunda eş/çocuk olduğu belirlendi. Hastalık tanısı ile bakım yükü arasında anlamlı ilişki bulunamadı (p>0.05). Eklem deformitesi ve sistemik tutulumu olan hastalarda bakım yükü puan ortalamasının daha yüksek olduğu saptandı (p<0.05). Romatoloji hastalarının HAQ puan ortalamaları ve yaşadıkları semptomların şiddeti arttıkça, bakım yükü puan ortalamasının arttığı belirlendi (p<0.05). Ekonomik durumu kötü olan hasta/hasta yakınlarının sosyal destek düzeyi daha düşük ve bakım yükü puan ortalaması daha yüksek bulundu (p<0.05). Hasta ile birlikte yaşayanların bakım yükü puan ortalamasının daha yüksek olduğu belirlendi (p<0.05). Ayrıca bakım verme süresi arttıkça ve sosyal destek düzeyi azaldıkça ve bakım yükünün arttığı saptandı (p<0.05).

Sonuç: Hastaların aktif hastalığı, eklem deformitesi, sistemik tutulumu, artmış semptom şiddeti, bakım verenler ise; kötü ekonomik durumu, hasta ile birlikte yaşaması, bakım verme süresinin fazlalığı ve sosyal destek düzeyinin düşüklüğünün bakım yükünü artıran faktörler olduğu belirlendi. Bakım yükünün artması bakım verenin ve dolayısıyla hastanın yaşam kalitesinin düşmesi ve hastalığa uyumun güçleşmesi ile sonuçlanmaktadır. Bu doğrultuda, hem hastanın hem de bakım verenin psikososyal uyumunu kolaylaştırmak için bakım verenin de hastalık yönetim programlarına dahil edilmesi gerektiği düşünülmektedir.

Anahtar sözcükler: Bakım yükü, romatoloji, sosyal destek

PS-126

Porto-şarabı lekesi olan hastada sistemik skleroz benzeri kapillaroskopi bulguları

Serdar Can Güven¹, Özkan Varan², Hamit Küçük²

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Tırnak kapil yatağının video kapillaroskopik incelemesi, başta sistemik skleroz ve primer-sekonder Raynaud sendromu ayırımı olmak üzere bağ doku hastalıklarının değerlendirilmesinde önemli bir tanı aracıdır. Dev kapiller, genişlemiş kapiller, dismorfik kapiller, kapiller hemoraji ve kapiller silinme gibi bulgular sistemik sklerozda hastalığın erken, aktif ve geç dönemlerini tanımlamaya da yardımcıdır. Ancak patolojik kapillaroskopi bulguları bağ doku hastalıkları dışında başka hastalıklarda da izlenebilmektedir. Bu vaka sunumunda patolojik kapillaroskopi bulguları olan izole porto-şarabı lekesi olan bir hastanın görüntüleri sunulmaktadır. Yaygın ağrı şikayetiyle polikliniğimize başvuran hastanın romatolojik sorgusu normaldi, muayenede sağ trigeminal sinir dermatomunda geniş porto-şarabı lekesi dışında anlamlı bulgusu yoktu (Şekil PS-126a). Akut faz değerleri, hemogram, biyokimya normal sınırlardaydı, RF ve ANA ne-

gatifti. Kapillaroskopik incelemede çok sayıda kanama alanı, dismorfik ve dilate kapiller saptandı (Şekil PS-126b ve c). En sık görülen konjenital vasküler malformasyon olan porto-şarabı lekesi diğer adıyla nevus flammeus, hemen her zaman yüzde ortaya çıkar ve dilate kapil benzeri damar yapıları ile karakterizedir. Kapillaroskopi bağ doku hastalıklarının değerlendirilmesinde önemli bir araç olmakla beraber vasküler malformasyonu olan hastalarda dikkatli yorumlanmalıdır.

Anahtar sözcükler: Kapillaroskopi, kapillar hemoraji, sistemik skleroz

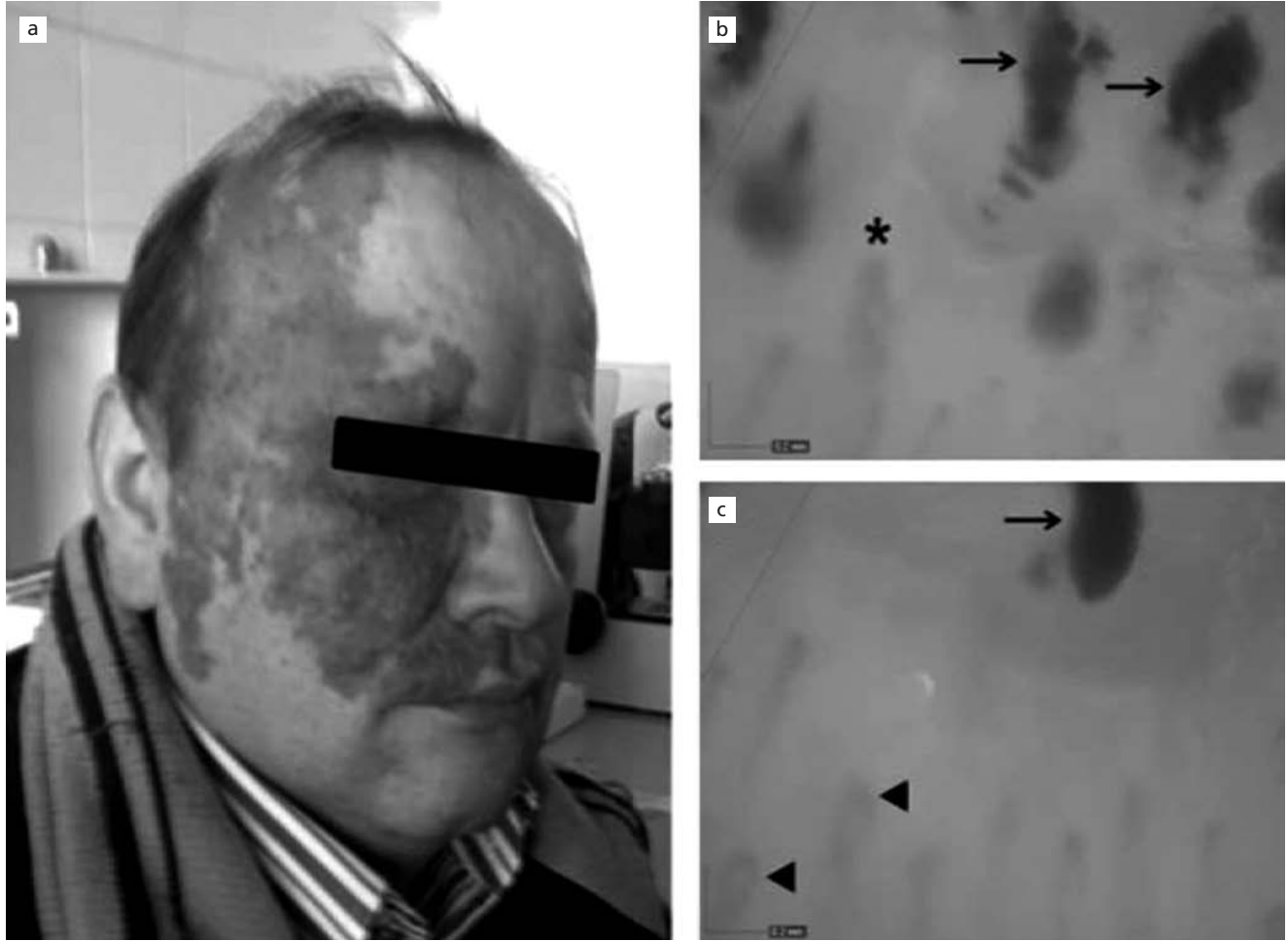
PS-127

Erişkin Still hastalığında nadir görülen bir cilt bulgusu: Prurigo pigmentoza

Özkan Varan¹, Hamit Küçük², Hakan Babaoğlu¹, Nuh Atas¹, Abdurrahman Tufan¹, Mehmet Akif Öztürk¹, Şeminur Haznedaroğlu¹, Berna Göker¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Erzurum

Amaç: Erişkin Still hastalığı (ESH), yüksek ateş, geçici deri döküntüsü, artrit ve birçok organ tutulumuyla karakterize, nadir gö-



Şekil (PS-126): (a) Sağ trigeminal sinir dermatomunda porto-şarabı lekesi, (b, c): Kapiller hemorajiler (ok), dilate (ok ucu) ve dismorfik kapiller (asterisk).

rülen sistemik inflamatuvar bir hastalıktır. Cilt döküntüsü, somon veya pembe renkte makuler özellikte olup olguların %97'sinde bulunur. Genellikle ateş süresince yoğun şekilde çıkıp, ateşin düşmesiyle birlikte kendiliğinden kaybolur. Bazen derinin termal (sıcak banyo) veya mekanik uyarısı ile (Koebner fenomeni) döküntü gelişebilir. Döküntüler genellikle kaşıntısızdır, nadiren kaşıntılı da olabilir.

Olgu: 36 yaşında kadın hastanın 5 ay önce boğaz ağrısı ve yüksek ateş şikâyeti başlamış. Akut tonsilit tanısı alan hastaya antibiyotik tedavisi verilmiş. Boğaz ağrısı devam eden hastanın eklem ağrıları olmaya başlamış. Hergün günde 2 kez yüksek ateş şikâyeti oluyormuş. Halsizlik ve yorgunluk şikâyeti varmış. Hastanın bu dönemde özellikle sırt, bel ve üst ekstremitelerde olmak üzere kaşıntılı, kahverengi lezyonları olmaya başlamış. Dışmerkezde yapılan tetkiklerinde; crp: 45 (0-5), sedimentasyon:91, wbc: 18000, hb: 7.8, plt: 120.000, ANA: negatif, RF: negatif, anti-CCP: negatif, Ferritin: 15.000, ALT: 120, AST: 110 olarak saptanmış. Çekilen Toraks ve Abdomen BT'leri normal olarak saptanmış. EKO yapılmış ve normal olarak saptanmış. Erişkin still hastalığı tanısı konulan hastaya 3 gün 1 pulse steroid verilmiş ve ardından 1 mg/kg/gün steroid tedavisi verilmiş. Yüksek ateş şikâyeti gerilemeyen hasta bölümümüze sevk edildi. Siklosporin tedavisi başlandı. Siklosporin ile şikâyeti gerilemeyen hastaya anakinra tedavisi verildi. Anakinra sonrası lökopeni ve trombositopeni gelişen hastaya Tocilizumab tedavisi başlandı. Hastanın sırt ve bel bölgesinde yoğun olmak üzere vücudunda kaşıntılı kahverengi renginde, papüler üzeri yer yer krutlu lezyonları mevcuttu. Bu lezyonlarda cilt bx alındı. Cilt biyopsi sonucu prurigo pigmentoza olarak geldi. 2 ay tocilizumab tedavi sonrası hastanın yüksek ateş, eklem ağrısı şikâyetleri geriledi. Yaygın kaşıntı şikâyeti geriledi. Tedavi sonrası Cilt lezyonlarının belirgin olarak gerilediği saptandı.

Sonuç: Erişkin still hastalığında somon renkli geçici cilt döküntüleri görülmektedir. Ancak bazı still hastalarında farklı cilt lezyonları görülebilmektedir. Özellikle kaşıntılı cilt lezyonlarında liken skleroz tanısı akılda tutulmalıdır.

Anahtar sözcükler: Still hastalığı, Prurigo pigmentoza, cilt bulguları

PS-128

Miyopati ile prezente olan Çölyak vakası

Burcu Yağız, Belkıs Nihan Coşkun, Selime Ermurat, Yavuz Pehlivan, Ediz Dalkılıç

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Anabilim Dalı, Bursa

Amaç: Çölyak hastalığı (ÇH) glutenin gliadin fraksiyonuna aşırı duyarlılığın neden olduğu kronik, inflamatuvar, immünolojik bir malabsorpsiyon sendromudur. ÇH klasik semptomlarla kendini gösterebilmekle birlikte, nadiren tedavi edilmemiş olgularda miyopati ve çoklu kırıklar ile karşımıza gelebilir ve erişkinlerin yaklaşık yarısı gastrointestinal belirtiler olmaksızın bu semptomlarla başvurabilir. Halsizlik, kas iskelet ağrısı ile gelen hastalarda ÇH akılda tutulmalıdır. Biz burada miyopati ile başvuran hastada saptanan çölyak hastalığını sunmayı amaçladık.

Olgu: Bilinen kronik hastalığı olmayan 21 yaşında kadın hastanın 8 ay önce sağ ayakta aksama, uyuşma, ağrı şikâyetleri başlamış. Başvurduğu dış merkezde yapılan EMG'sinde miyopati saptan-

mış ve kas biyopsisi normal sonuçlanmış. İleri inceleme amaçlı genetik test istenmesi planlanan hasta fakültemiz nöroloji bölümüne başvurmuş. Burada yapılan EMG'de de ılımlı miyozit tutulumu saptanan hasta miyozit? ön tanısıyla tarafımıza konsülte edildi. Sorgulamasında halsizlik ve kilo kaybı olan hastanın muayenesinde ördekvari yürüyüş izlendi, kas gücü üst ekstremitelerde 4/5, alt ekstremitelerde 3/5 saptandı. Laboratuvar testlerinde demir eksikliği uyumlu mikrositer anemi, folik asit, B12 ve D vitamini eksikliği olan hastanın AST, ALT' si yüksek, CK' sı normal bulundu (Tablo PS-128). Çoklu vitamin ve elektrolit eksikliği saptanan, boy ksalığı olan hastadan DEXA ve çölyak antikolları istendi. DEXA'da femur neck Z skoru -5,2, L1-4 total Z skoru -6.7 saptanan hastanın tüm çölyak belirteçleri (anti-endomisyum, anti-gliadin, anti-doku transglutaminaz IG A, G) ve HLA DQ 2-8 pozitif saptandı. Endoskopisinde duodenum 2. kıtada pilillerde taraklanma olan hastanın alınan biyopsisi gluten enteropatisiyle uyumlu bulundu.

Tablo (PS-128): Laboratuvar tetkikleri.

	Vaka sonuçları	Normal değerler
Hemoglobin	10.3	11.5-15 g/dL
MCV	72	76-93 fL
AST	123	11-25 IU/L
ALT	131	7-28 IU/L
CK	71	34-131 IU/L
Kalsiyum	7,6	8.4-10.2 g/dL
Albumin	3,6	4-5 mg/dL
Fosfor	2,3	2.4-4.4 mg/dL
Folik asit	<0,5	3.5-20 ng/mL
25-OH-D vitamini	<8	30-50 İg/L
PTH	558	15-68 pg/ml
Vitamin B12	198	200-880 pg/mL
Ferritin	25	5-120 ng/mL
Transferrin Saturasyonu	% 5	
Sedimentasyon	98	2-20 mm/Saat
CRP	0.1	<0.5 mg/dl

Sonuç: Çölyak hastalığı farklı spektrumda romatizmal bulguları olan otoimmün bir hastalıktır. Osteopeni ve osteoporoz ÇH'nin yaşla artan komplikasyonlarıdır. Hastalar artralji, artrit, miyopati, nöropati, döküntü gibi romatoloji pratiğinde sık karşılaştığımız semptomlarla gelebilir. Proksimal miyopati hastalığa ikincil olabileceği gibi hastalık ilişkili osteopeni ve osteomalaziye de bağlı olabilir. Tanı koymada hastalığı düşünmemek en önemli engel olup öncelikle hastalığın akla gelmesi gerekir.

Anahtar sözcükler: Çölyak, D vitamini, miyopati, osteoporoz

PS-129

ANCA ilişkili akciğer kaviter lezyon benzeri klinik:

VSD ilişkili endokardit

Hakan Babaoğlu¹, Özkan Varan¹, Nuh Ataş¹, Serdar Can Güven², Hamit Küçük³, Abdurrahman Tufan¹, Mehmet Akif Öztürk¹, Şeminur Haznedaroğlu¹, Berna Göker¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ³Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Erzurum

Amaç: Bakteriyel Endokardit nadir de olsa, ilişkili immün feneomenlerle vaskülit benzeri kliniğe neden olabilmektedir. Genellikle mikroemboliler ve immün komplekslerin vasküler endotelde birikmesiyle küçük damar vaskülit benzeri kliniğe sebep olabilirler. Bu posterde bir VSD endokardit hastasının, immünojenik ve septik fenomenleriyle ANCA asosiyasyonlu vaskülit benzeri klinik tablo ile nasıl karşımıza çıkabileceğini gösteren bir olgu sunulmuştur.

Olgu: 20 yaşında kadın hasta yaklaşık 2 aydır ayak bileklerinden diz kapaklarına kadar ulaşan palpable purpura şeklinde döküntüleri üzerine bölüümüze başvurdu. Hastanın değerlendirmesinde lezyonlarından önce bilateral ayak bileklerinde şişlik olduğu ve bu şişlikler yüzünden bir kaç gün yürüyemediği sonrasında ise cilt lezyonlarının ortaya çıktığı, yaklaşık 2 aydır olan bu lezyonların bazen ortaya çıkıp sonrasında kendiliğinden kaybolduğu öğrenildi. Lezyonlar ortaya çıktığında ayak bileklerinde ağrıları olduğu, hastanın aynı tipteki döküntülerinin bir kere de ellerinde ortaya çıktığı ve o dönemde de el palmar yüzünde ağrısı olduğu, aralıklı sebepsiz titremeleri ve gece terlemesinin olduğu öğrenildi. 2/6 sistolik üfürüm haricinde muayene bulgusu saptanmadı. Yapılan tetkiklerinde ciddi akut faz yüksekliği (Sedimantasyon 83 mm/ST, CRP 84 mg/L) ve C-ANCA pozitifliği saptandı. ANCA pozitifliği ve akciğer grafisinde görülen şüpheli lezyon için Toraks tomografisi planlandı. Toraks tomografisi “17 mm çapında santral milimetrik kaviteyi içeren, etrafında buzlu cam dansite artım alanlarının izlendiği içerisinde hava bronkogramı içeren nodüler infiltrasyon alanı izlenmiştir” şeklinde raporlandı. Ekokardiyografisinde “interventriküler septumda premembranöz subaortik yerleşimli ufak boyutta VSD izlendi, VSD üzerinde sağ ventriküle uzanım gösteren nispeten ucu mobil vejetasyon saptandı” olarak raporlandı. Yatışı sırasında alınan kan kültüründe St. Mitis üremesi olan hasta, bakteriyel endokardit, akciğerdeki kaviter lezyonu’da septik emboli olarak kabul edilerek antibiyotik tedavisi başlandı. Antibiyoterapi sonrası akut faz değerleri normal aralığa geriledi.

Sonuç: Bakteriyel endokarditin, özellikle sağ kapak endokarditinin septik emboli sonucu akciğer’de kaviter lezyon ortaya çıkabileceği ve ANCA pozitifliğine neden olabileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar sözcükler: ANCA, endokardit, kaviter lezyon



Şekil (PS-129): Kaviter lezyon, toraks tomografi.

PS-130

Erdheim-Chester hastalığı, tedaviye dirençli kas iskelet sistemi ağrıları ve inflamatuvar cilt lezyonları

Hakan Babaoğlu¹, Özkan Varan¹, Nuh Ataş¹, Serdar Can Güven², Hamit Küçük³, Abdurrahman Tufan¹, Mehmet Akif Öztürk¹, Şeminur Haznedaroğlu¹, Berna Göker¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ³Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Erzurum

Amaç: Erdheim-Chester hastalığı (ECH), idiyopatik, langerhans dışı histiosit hücrelerinin aşırı proliferasyonu ile karakterize, genellikle orta yaş grubunda karşımıza çıkan, lipid yüklü makrofajların ve çok çekirdekli dev hücrelerin kemik dokuda ve diğer organlarda inflamatuvar infiltrasyonu yaptığı nadir bir hastalıktır. Farklı organ ve sistem tutulumlarına yol açabileceğinden klinik spektrumu çok geniştir. ECH genellikle kemik ağrısı-cilt altı nodüller, Diyabetes insipidus, nörolojik ve konstitusyonel semptomlarla prezente olur. En sık semptomu ayak bileği ve diz bölgesindeki orta düzeyde sürekli mevcut olan eklem ağrılarıdır. Burada kliniğimize eklem-kemik ağrıları ve ciltte ağırlı nodüller ile başvuran bir ECH olgusu sunuldu.

Olgu: 44 yaşında kadın, bacaklarda şekil bozuklukları, özellikle diz çevresinde olan eklem ağrıları, güçsüzlük ve kendiliğinden kaybolan sıcak, yumurta büyüklüğündeki ağırlı cilt altı nodüller şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hastanın geçmişinde bu şikayetlerle dış merkeze başvurduğu, yapılan karın içi lezyon eksizyonunun ve meme biyopsisinin “Lipom” benzeri lezyon olarak raporlandığı ve sonrasında yapılan diz medialindeki lezyon biyopsisinin ise “yağ nekrozu” olarak raporlandığı görüldü. Değerlendirmesinde diz medialde ağırlı ısı artışı olan şişlik, sol uyluk kesiminde doku defekti ve cilt altında multiple ağırlı inflame lezyon saptandı. Yapılan tetkiklerinde spesifik bir patolojiyi gösterecek sonuca ulaşamadı. Spesmenlerin tekrar patolojik değerlendirmesi BRAF-, CD163 ve CD68 pozitif, S-100, CD1a ve Langerin negatif lenfoplazmositer inflamatuvar hücre infiltrasyonu “Erdheim-Chester hastalığı” olarak yorumlandı. Hastanın incelemelerinde viseral-kranyal tutulum saptanmadı. Cilt altı ağırlı nodülleri ve kemik eklem ağrıları mevcut olan hasta, kütanöz dominant tip, minimal kemik dominant tip olarak değerlendirilerek orta doz kortikosteroid başlandı. Kortikosteroid tedavisi sonrası cilt altı nodüllerindeki yangı ve ağrı şikayeti geriledi.



Şekil (PS-130): Doku defektleri, ağırlı-inflame cilt altı nodüler lezyonlar, sol diz medial.

Sonuç: Erdheim-Chester hastalığı, nadir görülen fakat sıklıkla atlanabilen, kas iskelet sistemi bulgularıyla ortaya çıkabilen bir hastalıktır. Son zamanlarda hastalığın tanınmasıyla literatürdeki vaka takdimleri artmaktadır. Özellikle diz eklem çevresindeki inatçı ağrılar, inflamatuvar cilt lezyonları ve bu durumlara eşlik eden sistemik ve konsitusyonel bulgular olması durumunda akla gelmelidir.

Anahtar sözcükler: Erdheim-Chester hastalığı, kütanöz, muskuloskeletal

PS-131

Vaskülit taklit edebilen nadir bir durum: Paraganglioma

Hakan Babaoğlu¹, Özkan Varan¹, Nuh Atas¹, Başak Bolayır³, Serdar Can Güven², Hamit Küçük⁴, Abdurrahman Tufan¹, Mehmet Akif Öztürk¹, Şeminur Haznedaroğlu¹, Berna Göker¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ³Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Endokrinoloji Bilim Dalı, Ankara; ⁴Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Erzurum

Amaç: Primer sistemik vaskülitler iyi tanımlanmış hastalıklardır fakat birçok diğer hastalık vaskülitlerin klinik, laboratuvar, radyografik ve histolojik bulgularını taklit edebilir. Vaskülit taklit eden hastalıkların farkında olmak ve tanımak, potansiyel gereksiz tedavinin önüne geçmek ve hastanın doğru tedaviye ulaşması için çok önemlidir. Paraganglioma kromaffin hücrelerden oluşan extra adrenal tümörlere verilen isimdir. Bu tümörler genellikle katekolamin ve diğer mediatörlerin sentezleri ile karakterizedirler. Bu posterde muhtemel IL-6 salgılayan bir paraganglioma vakasının sistemik inflamatuvar sendrom ile vaskülit benzeri bir durumla karşımıza çıkabileceğini gösteren bir olgu sunulmuştur.

Olgu: 19 yaşında erkek hasta, dış merkeze günler içinde gelişen görme bozukluğu ve alt ekstremitelerde klodikasyon şikayeti ile başvurmuş, hastanın o dönemde gözünde kızarıklık veya ağrı yokmuş. Yapılan değerlendirmesi hipertansif retinopati ile uyumlu olarak saptanmış. Hastaya akut faz yüksekliği, hipertansiyon ve hipertansif retinopati nedeniyle 6 gün 500 mg IV metilprednizolon tedavisi verilmiş. Sonrasında nifedipin ile taburcu edilmiş. Sekonder hipertansiyon açısından yapılan tetkiklerinde renal arterler doppler-USG ile değerlendirilmiş ve normal olarak saptanmış. Akut faz yüksekliği nedeniyle romatoloji bölümüne yönlendirilen hasta, sol ayakta ağrı ve klodikasyon şikayeti ile tarafımıza başvurdu. Hastanın değerlendirmesinde gastrosoleus kası üzerine lokal hassasiyet mevcuttu, hasta taşikardik-hipertansifti ve ekstremiteler arasında belirgin tansiyon farkı mevcut değildi. Tetkiklerinde HGB: 14 g/dl, WBC 8.1×10.e3/uL, PLT: 847×10.e3/uL, Sedimantasyon 71 mm/ST, CRP 50,5 mg/L olarak saptandı. Hastada öncelikle sekonder hipertansiyon nedenlerinin ekarte edilmesi planlandı. Bu amaçla gönderilen kan katekolamin düzeyleri normalin 100 kat üzerinde saptanması üzerine hastaya abdomen MRG çekildi. Çekilen MRG'de sol sürrenal lojda yoğun kontrastlanan kitle lezyonu saptandı. Cerrahi sonrası post-op 2. haftada yapılan tetkiklerinde; PLT: 320×10.e3/uL, Sedimantasyon 8 mm/ST, CRP: 5.7 mg/L (0-5) olarak saptandı.

Sonuç: Literatürde birkaç vaka-takdim'de IL-6 salgılayan adrenal orjinli tümörler olduğu gösterilmiştir. Akut sistemik infla-

matuvar sendrom, sebebi bilinmeyen ateş gibi Romatoloji'nin ilgi alanına giren antiteler feokromositoma-paraganglioma vakalarının başvuru nedeni olabilir.

Anahtar sözcükler: Paraganglioma, vaskülit, vaskülit benzeri durum, IL-6

PS-132

Bir hepatik granülom olgusu:

Sarkoidoz mu yoksa tüberküloz mu?

Servet Yolbaş

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Malatya

Amaç: Sarkoidoz histopatolojik olarak non-kazeifiye granümatöz inflamasyonla seyreden, etyolojisi tam bilinmeyen, sistemik inflamatuvar hastalıktır. Pulmoner parankimal nodüller ve ya diffüz intersisyal fibrozis şeklinde akciğer tutulumu ve bilateral hiler lenfadenopati en sık tutulum şekilleridir. Sarkoidozda hepatik granülom sık görülmekle birlikte, solunum sistemi tutulumu olmadan hepatik granülom nadir görülmektedir. Hepatik granülomların önemli sebeplerinden birisi tüberkülozdur. Burada karaciğer (KC) biyopsisinde granümatöz inflamasyon saptanmış ve anti-tüberküloz (tbc) tedaviye yanıt alınmamış bir sarkoidoz olgusunu sunacağız.

Olgu: 26 yaşında, erkek hasta, halsizlik, kilo kaybı ve ateş başlaması şikayetleriyle başvurdu. Hastanın yaklaşık bir yıl önce benzer şikayeti olması üzerine yapılan tetkiklerinde akut faz yanıtı yüksek saptanmış. MR'da KC lobüle konturlu, multipl yer kaplayıcı lezyon izlenmiş. Dalak parankimi içerisinde nodüler alanlar izlenmiş. Totax BT'de apekslerde sekel fibrotik değişiklikler birkaç adet kalsifiye parankimal nodul saptanmış. Karaciğer biyopsisinde portal alanda dev hücre bulunduran 2 adet forme granülom saptanmış. Granümatöz lezyonlarda EZN ile ARB açısından şüpheli 1 adet mikroorganizma görülmüş. Hastaya 9 aydır anti-tbc tedavi başlanmış. Bu tedaviye karşın şikayetleri devam etmiş. Tetkiklerinde ANA, RF ve ANCA'ları negatif geldi. ACE düzeyi yüksek tespit edildi (Tablo PS-132). Yeni yapılan görüntülemelerinde KC ve dalaktaki lezyonlar devam ediyordu. Hastaya sarkoidoz ön tanısıyla 32 mg/gün dozunda metilprednizolon başlandı. Steroid tedavisiyle konstitusyonel semptomları geriledi ve akut faz yanıt normale geldi (Tablo PS-132). Methotrexate 10 mg/hafta eklendi. Kontrolde KC'deki lezyonlarda gerileme saptandı (Şekil PS-132). Hasta methotrexate ve metilprednizolon tedavisinin 9. ayındadır.

Tablo (PS-132): Vakanın tedavi öncesi ve sonrası tetkikleri.

	Tedavi öncesi	Tedavi sonrası
Kilo, kg	44	57
Anjiyotensin konvertan enzim (ACE), U/L	92	11
ESR, mm/saat	120	13
CRP, mg/dL	12.6	0.3
Lökosit, /mm ³	11.900	9400
Hemoglobin, gr/dL	7.6	11.7
Trombosit, /mm ³	392000	289000
BUN, mg/dL	10	18
Kreatinin, mg/dL	0.5	0.75
ALT, IU/L	6	9

Sonuç: Sarkoidozda karaciğerde %50–65 tutulum olsada, çoğu olgu asemptomatiktir. %35’inde karaciğer enzimleri ve özellikle alkalen fosfataz yüksektir. KC biyopsilerinde hepatik granülom %2–15 oranlarında görülmektedir. Hepatik granülomlar çok çeşitli hastalıklarla ilişkilidir. Sonuç olarak KC’deki granülomatoz lezyonların önemli iki nedeni sarkoidoz ve tüberkülozdur. Bu iki hastalığın belli ayırtedici özellikleri olmasına karşın kimi vakalarda ayırıcı tanı zordur. Bu vaka gibi anti-tbc tedaviye yanıtız hepatik granülom olan vakalarda sarkoidoz açısından tetkikler yapılmalıdır. Uygun vakalarda tedaviden tanıya gidilebilir.

Anahtar sözcükler: Hepatik granülom, sarkoidoz, tüberküloz

PS-133

Psoriyatik artritte tedaviye direnç: Psoriyatik artrit aktivasyonu? Gut?

Burcu Yağız, Belkis Nihan Coşkun, Selime Ermurat,
Yavuz Pehlivan, Ediz Dalkılıç

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Anabilim Dalı, Bursa

Amaç: Psoriasis, genetik, immünolojik ve çevresel faktörlerin etyolojisinde yer aldığı kronik inflamatuvar bir hastalıktır. Psoriasisde artmış epidermal hücre döngüsü sonucu hiperürisemi meydana gelebilir ve bu durum gut artriti oluşumunu tetikleyebilir. Kronik gut artriti ise oligo-poliartiküler olup psoriyatik artriti (PsA) taklit edebilir. Biz burada PsA olarak izlenen poliartiküler gut vakasını sunmayı amaçladık.

Tablo (PS-133): İnflamasyon belirteçlerinin verilen tedavi ile değişimi.

	Sedimentasyon (mm/h)	CRP (mg/dl)
Mart 2016-Etanercept	42	5.2
Haziran 2016-Certolizumab	47	6.8
Ekim 2016-Infliximab	22	5.2
Şubat 2017-Adalimumab	35	2.6
Mayıs 2017-Servis yatış	39	21.7
Temmuz 2017-Anakinra	7	0.3

Olgu: 33 yaş erkek hasta, 2016 yılında tarafımıza dizlerinde ve ayak bileklerinde artriti ve daktiliti olması nedeniyle başvurdu. Şikayetlerinin 2011 yılında akut apandisit ameliyatına ikincil gelişen peritoniti takiben ayak bileklerinde şişlik olarak başladığı öğrenildi. O dönemde reaktif artrit kabul edilerek non-steroid antiinflamatuvar ilaç (NSAİİ), kolşisin verilen hastaya izleminde yanıt alınmaması, ailede sedef öyküsü olması nedeniyle psoriyatik artrit (PsA) ön tanısıyla metotrexat (MTX), prednizolon verildiği görüldü. PsA kabul edilen hastaya dirençli artrit ve daktiliti olması nedeniyle etanercept başlandı. Üçüncü ayında sağ dirsekte artrit ve sol el üçüncü parmakta daktiliti olması üzerine primer yanıtız kabul edilerek certolizumab’a geçildi. MTX devam edildi. Tedavinin 4. ayında klinik ve laboratuvar olarak yanıtız hastaya infliximab başlandı. Yan etki nedeniyle MTX leflunomide geçildi. Üçüncü ayında poliartrit ve daktiliti sebat eden hasta sedef konseyine çıkarıldı ve hastaya adalimumab haftalık dozda başlanması planlandı. Adalimumab alırken sol diz ve ba-

caкта şişlik olması, şikayetlerinin ataklar halinde gelmesi ve çoklu TNF inhibitörüne yanıtız olması nedeniyle servise yatırıldı. Sol dizde efüzyonu olan hastanın alınan sıvı örneği sarı-süt rengeydi, kültürde üreme saptanmayan örnekte urat kristalleri görüldü. Poliartiküler gut kabul edilen hastaya Anti IL-1 başlandı, hastada klinik ve laboratuvar yanıt alındı (Tablo PS-133).

Sonuç: Sedef hastalığı öyküsü olanlarda PsA ve gut aynı anda ortaya çıkabilir. Aralarındaki ilişki erkeklerde daha güçlüdür. Bu ilişkinin farkındalığı tedaviye dirençli artrit ile başvuran sedef hastasını değerlendirirken birlikte olabilecek gut hastalığını atlamamak için özellikle önemlidir.

Anahtar sözcükler: Aktivasyon, direnç, gut, hiperürisemi, psoriasis

PS-134

Fibromiyalji tedavisinde girişimsel blokların yeri

Yaşar Arslan

Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Afyonkarahisar

Amaç: Fibromiyalji; toplumda çok sık rastlanan hastalıktır. Hastanın yaşam kalitesini ciddi derece bozan kronik hastalıktır. Vücudun her yerinde rastlanabilen yaygın kas ve iskelet sistemi ağrısı, yorgunluk, uyku bozukluğu gibi bulguları olan kadınlarda daha sık görülen özellikle sırt, boyun, omuzlar ve kalçalarda belirgin olarak yaygın ağrı ve aşırı bitkinlik haliyle karakterize olan karmaşık bir ağrı sendromu ve kas iskelet sistemi hastalığıdır. Tedavisinde ilaç tedavisi, fizik tedavi, egzersizler uygulanır. Burada fibromiyalji olan bir olgu sunacağız.

Olgu: 35 yaşında bayan hasta. 15 yıldır yaygın ağrıları nedeniyle fibromiyalji tanısıyla takip ediliyor. Bu hastada vücudun her tarafında özellikle sırt, boyun, belde yaygın geçmeyen ağrıları varmış. (VAS 9–10) Bunun tedavisi için bu süre zarfında çeşitli polikliniklere başvurmuş ve sonuç alamamıştır. Bunun üzerine en son algoloji polikliniği olarak bize başvurdu. Burada önceden kullanmış olduğu pregabalin 150 mgx2’yi bizim tedavimiz boyunca devam etmesini önerdik. Burada ilk olarak tüm vücut ağrıları için kaudal epidural blok yapıldı. 15 gün sonra kontrole çağrıldı. Kontrolde VAS 7–8’di. Bunun üzerine önceki bloğa ek olarak supraskapular blok eklendi. 15 gün sonra kontrole çağrıldı. Kontrolde VAS 3–4’dü. Bunun üzerine önceki iki bloğa ek olarak paraservikal, lumbal-torakal paravertebral blok eklendi. 15 gün sonra kontrole çağrıldı. Kontrolde VAS 1–2’ydi, ağrıları çok azalmıştı, hareketleri rahatlamış ve yaşam kalitesi artmıştı. Bunun üzerine önceki üç bloğu uygulayarak 3 ay sonra kontrole gelmek üzere tedavi sonlandırıldı.

Sonuç: Fibromiyalji tedavisinde ağrıların azalmasında, hareketlerin rahatlamasında ve yaşam kalitesinin artmasında girişimsel blokların önemli bir yeri vardır. Girişimsel blokların bu tedavisi sempatik blok olmakta, parasempatik aktivite artmakta, bunun sonucu olarak vazodilatasyon ve revaskularizasyon olmakta, bunun sonucunda kaslarda gevşeme ve ağrıların azaldığını düşünmekteyiz.

Anahtar sözcükler: Kaudal epidural blok, paraservikal blok, supraskapular blok

PS-135

Diz osteoartriti tedavisinde girişimsel blokların yeri

Yaşar Arslan

Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Afyonkarahisar

Amaç: Osteoartrit: Orta ve ileri yaşlardaki kişilerin çoğunu etkileyen bir eklem hastalığıdır. Halk arasında eklemlerin aşınması veya kireçlenmesi olarak bilinir. Genellikle orta yaştan yaşlıya doğru görülme sıklığı artar. Yavaş seyirlidir. Kıkırdakta parçalanma, ardından menisküs ve bağlarda zedelenme, eklem aralığında daralma ve yeni kemik oluşumuyla gider. En sık omurga (bel ve boyun), diz, kalça ve el eklemlerini tutar. Hastalarda istirahatle değil, hareketle oluşan eklem ağrısı, eklemde takılma hissi olur. Burada eklem hasarı geliştikten sonra bunu geriye çevirecek bir tedavi yoktur. Tedavinin amacı ağrıyı azaltmak ve tutulan eklem hareketlerini iyileştirmektir. Fizik tedavi ve ilaç tedavisi birlikte kullanılır. Bazen cerrahi tedavi yapılır. Burada diz osteoartritli bir olgu sunacağız.

Olgu: 55 yaşında bayan hasta. 5 yıldır diz osteoartriti tanısıyla takip edilen hastanın özellikle dizlerinde hareketle artan ağrı ve hareket kısıtlılığı var. (VAS 9–10) Çekilen direkt grafide eklem aralığında daralma ve eklemlerin birbirine teması var. Bu şikayetler için çeşitli polikliniklere başvurmuş, fakat cevap alamamıştır. Bunun üzerine algoloji polikliniğine başvurmuş. Burada ilk önce ağrısı için diz içi eklem enjeksiyonu ve popliteal blok uygulandı. 15 gün sonra kontrole çağrıldı. Kontrolde VAS 4–5'di. Bunun üzerine önceki iki blokla beraber kaudal epidural blok yapıldı. 15 gün sonra kontrole çağrıldı. Kontrolde VAS 2–3'dü. Ağrısı azalmış, hareketleri rahatlamıştı. Bunun üzerine önceki üç blok tekrar edilerek 3 ay sonra kontrole gelmek üzere tedavi sonlandırıldı.

Sonuç: Osteoartritteki ağrıların azalması, hareketlerin rahatlaması ve eklemlerdeki oluşan patolojilerin düzelmesinde girişimsel blokların önemli bir rolü vardır. Bu etkisini girişimsel blokların sayesinde oluşan sempatik bloklar sonucu gelişen parasempatik aktivite, vazodilatasyon ve revaskülarizasyon sonucu oluştuğunu düşünmekteyiz.

Anahtar sözcükler: Kaudal epidural blok, osteoartrit, popliteal blok



Şekil (PS-135): Girişimsel bloklardan (a) önce ve (b) sonrası.

PS-136

Romatoloji polikliniğine başvuran hastalarda fibromyalji sendromu varlığının iki farklı tanı anketi ile taranarak, anketler arasındaki tanı uyumunun değerlendirilmesi

Müeyesser Nergiz Yanmaz, Aviş Avişov, Orçun Yaşmut

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Çalışmamızda Türkçe'ye validasyonu yapılan Fransız romatizmal ağrı çalışma grubunun Fibromyalji hızlı tarama aracı (FHTA) ve Amerikan Romatoloji Birliğinin (ARB) revize 2016 tanı kriterlerini kullanarak vakalarımızda Fibromyalji Sendromu (FMS) varlığını araştırdık. Anketler arası tanı uyumunu değerlendirmeye ek olarak modifiye 2010 ve revize 2016 ARB FMS tanı kriterleri arasındaki tanı uyumunu da inceledik.

Yöntem: Çalışmaya Romatoloji polikliniğine ardarda başvuran 18 yaşından üstü, anketleri doldurmaya yeterli kognitif düzeyde, okur-yazar, ciddi emosyonel bozukluk ve dahili hastalığı olmayan hastalar alındı. Hastaların sosyo-demografik verileri toplandı; anamnez ve fizik muayeneleri yapıldıktan sonra başvuru şikayetlerine göre tanıya yönelik tetkikler istendi. Hastalardan muayene öncesi bekleme salonunda beklerken olurları alınarak Türkçe'ye validate edilen Fibromyalji tanı kriterleri ve semptom ağırlık skalası anketini (FTKSAS) ve FHTA formunu iyi bir şekilde okuyarak doldurmaları istendi.

Bulgular: Yirmialtı (%33) erkek ve 53 kadın (%67) hasta değerlendirildi. Yaş ortalaması 42±13.5 idi. Vakaların 38'i ilkököl (%48), 16'sı orta okul (%20), 17'si lise (%21.5), 7'si (%8.9) üniversite mezunu idi. FHTA'ya göre vakaların %26.6'sı FMS tanısı aldı. ARB 2016 revize kriterlere göre ise %27.8'i tanı aldı. İki tanı anketi arasında uyum değerlendirildiğinde, kappa 0.457 (p=0.00) bulundu. ARB modifiye 2010 kriterleri ve 2016 revize kriterlerine göre FMS tanı varlığı açısından iki değerlendirme yöntemi arasında ki uyumda ise kappa 0.77 (p=0.00) bulundu. FHTA nin 2016 revize tanı kriterlerine göre sensitivitesi 0.59 bulundu, spesivite ise 0.86 idi.

Sonuç: FHTA anketi FMS tanısı açısından sensitif bir yöntem olarak saptanmadı. FMS 2010 modifiye kriterleri ile 2016 revize kriterler arasında iyi bir uyum saptandı.

Anahtar sözcükler: Fibromyalji, anketler, tanı

PS-137

Romatoid artritli hastalarda tocilizumab deneyimi:

Geriyeye dönük çalışma

Murat Günaltı¹, Mustafa Erdoğan², Vedat Hamuryudan²

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul; ²İstanbul Üniversitesi 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 kullanılan humanize monoklonal anti-IL₆ reseptör (Anti IL-6R) antikordur. Bu çalışmada polikliniğimizde Tocilizumab ile tedavi edilmiş olan RA hastalarının tedaviye yanıtları ve güvenilirlik 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 12'si juvenil başlangıçlı olmak üzere 39 RA hastası (26 kadın, 13 erkek) tespit edildi. Hastaların genel özellikleri Tablo'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). İlk bDMARD olarak Tocilizumab başlanan 2 hastadan birinde amiloidoz diğerinde ise prostat adenokarsinomu öyküsü mevcuttu. Medyan tocilizumab kullanım süresi 12 ay (IQR: 4–24) idi. Oniki hastaya (%31) monoterapi olarak verildiği tespit edildi. Hastaların 29'u (%74) tedaviye devam etmekte idi. 6 (%15) hastanın yanıtızsızlık, 2 (%5) hastanın yan etki (1 majör enfeksiyon, 1 karaciğer enzim yüksekliği), 2 (%5) hastanın ise kendi talebi nedeniyle olmak üzere 10 hastanın (%26) tedavisinin sonlandırıldığı tespit edildi. Majör enfeksiyon geçiren bir hastanın bir hastanın tedavinin 7. ayında sepsis sonucu öldüğü görüldü. Yan etkiler Tablo PS-137'de özetlendi.

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 (37/39, %95) 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

PS-138

Romatoid artritli hastalarda tofasitinib sağ kalım analizi

Yüksel Karakoç

Biyofiz Tıp Merkezi, Bursa

Amaç: Romatoid Artritli (RA) hastalarda tofasitinib ilaç sağ kalım oranını ve buna etki edebilecek faktörleri belirlemek.

Yöntem: Özel Biyofiz Tıp Merkezi'nde 2014 Haziran–2017 Haziran tarihleri arasında tofasitinib başlanan RA'lı (ACR 2010) hastaların kayıtları retrospektif olarak incelenmiştir. Hasta yaşı, hastalık süresi, cinsiyet, otoantikör birlikteliği, major travma maruziyeti, DMARD/TNF-inhibitör (TNFi) dirençli hastalarda başlama, monoterapi/DMARD ile kombinasyon şeklinde kullanım gibi faktörler incelemeye alınmıştır. İlacın kesilme süresi Kaplan-Meier yöntemi ile belirlenmiş, kesilme süresini etkileyebilecek değişkenler logrank testi ile araştırılmış,

Tablo (PS-137): Hastaların genel özellikleri ve tedavi bilgileri.

Erkek/Kadın	13/26
Medyan yaş	53 (IQR: 33-67)
Tocilizumab öncesi medyan hastalık süresi, ay	72 (IQR: 42-132)
Tocilizumab öncesi medyan kDMARD kullanımı sayısı	3 (IQR: 2–3.25; min-max:1–4)
Tocilizumab öncesi kullanılan kDMARD, n (%)	
Metotreksat	35 (90)
Leflunomid	22 (56)
Hidroksiklorokin	18 (46)
Sulfasalazin	17 (43)
Tocilizumab öncesi kullanılan bDMARD ajan sayısı, n (%)	
İlk ajan olarak Tocilizumab	2 (5)
1 biyolojik ajan	3 (8)
2 biyolojik ajan	10 (26)
3 ve üzeri biyolojik ajan	24 (61)
Medyan Tocilizumab kullanım süresi, ay	12 (IQR: 4–24)
Tocilizumab ile birlikte kDMARD kullanımı, n (%)	
Tocilizumab monoterapi	12 (31)
Leflunomid	6 (15)
Metotreksat	4 (10)
Hidroksiklorokin	3 (8)
Salazopyrin	2 (5)
2'li kombinasyon	5 (13)
3'lü kombinasyon	6 (15)
Tocilizumab yan etki profili, n (%)	
Ölüm*	1 (3)
Sepsis*	1 (3)
Minör alerjik reaksiyon	1 (3)
Sepsis dışı enfeksiyon	4 (10)
Karaciğer enzim yüksekliği†	5 (13)

*Aynı hastaya ait veriler, †1 hastada tedavi değişikliği ile sonlanan.

Backward Stepwise Cox regresyon analizi ile modellenmiştir. Erkek hastaların sayıca az olması sebebiyle kadın hastalar istatistiksel çalışmaya alınmıştır.

Bulgular: Tofasitinib başlanan 144 hastanın 125'i (%87) kadın, 19'erkektir. Kadınlarda ortalama yaş 56 (21–80) yıl, hastalık süresi 11 (2–40) yıl, hastalık başlangıç yaşı 42 ± 13 yıldır. Seronegatif hasta oranı %32, RF pozitifliği %64, CCP pozitifliği %60. Travma maruziyeti %19. Tofasitinib 64 (%44) hastada DMARD sonrası, 80 (%56) TNFi direnç sonrası başlanmıştır. Tofasitinib 78 (%53) hastada monoterapi olarak, 66 (%47) hastada en az bir DMARD ile kombine kullanılmıştır. Tofasitinib sağ kalım oranları 3. ayda %78.4, 6. ayda %70, 12. ayda %66, 18. ayda %58, 24. ayda %58 saptanmıştır. Tofasitinib 33 (%23) hastada ilaca cevapsızlık sebebi ile, 7 (%10) hastada yan etki sebebiyle kesilmiştir. İncelenen faktörlerin hiçbirisinde tofasitinib kesilmesine bir olumsuz tesir saptanmamıştır ($p > 0.05$). Takip süresi içinde bir hastada meme kanseri, bir hastada tekrarlayan pnömoni saptanmıştır. Tüberküloz, herpes zooster enfeksiyonları saptanmamıştır.

Sonuç: Tofasitinib sağ kalım oranı birinci yılda %66, ikinci yılda %58 bulunmuştur. Hastalık başlangıç yaşı, hastalık süresi, hasta yaşı, otoantikör birlikteliği, travma maruziyeti, DMARD/TNF i tedavi sonrası başlama, monoterapi/en az bir DMARD ile birlikte kullanım gibi faktörlerin ilaç sağ kalım oranına bir tesiri gözlenmemiştir. Bir hastada meme kanseri, bir hastada pnömoni saptanmıştır.

Anahtar sözcükler: Tofasitinib, romatoid artrit, drug survival analizi

PS-139

Romatoid artritli hastalarda golimumab ilaç sağkalım analizi

Yüksel Karakoç

Biyofiz Tıp Merkezi, Bursa

Amaç: Romatoid artritli (RA) hastalarda golimumab ilaç sağ kalım oranını ve buna etki edebilecek faktörleri belirlemek.

Yöntem: Özel Biyofiz Tıp Merkezinde 2013–2016 yılları arasında golimumab başlanan RA'lı (ACR 2010) hastaların kayıtları retrospektif olarak incelenmiştir. Hasta yaşı, hastalık süresi, cinsiyet, otoantikör birlikteliği, major travma maruziyeti, DMARD/TNF-inhibitör (TNFi) dirençli hastalarda başlama, monoterapi/DMARD ile kombinasyon şeklinde kullanım gibi faktörler incelemeye alınmıştır. İlacın kesilme süresi Kaplan-Meier yöntemi ile belirlenmiş, kesilme süresini etkileyebilecek değişkenler log-rank testi ile araştırılmış, Backward Stepwise Cox regresyon analizi ile modellenmiştir. Erkek hastaların sayıca az olması sebebiyle kadın hastalar istatistiksel çalışmaya alınmıştır.

Bulgular: Golimumab kullanan 71 hastanın 63'ü (%89) kadın, 8'i erkektir. Kadınlarda ortalama yaş 53 ± 15 yıl, hastalık süresi 9 (1–40) yıl, hastalık başlangıç yaşı 42 ± 15 yıldır. Seronegatif hasta oranı %34, RF pozitifliği %66, CCP pozitifliği %61. Majör travma maruziyeti %13. Golimumab 44 (%62) hastada DMARD sonrası, 27 (%38) en az bir TNFi direnç sonrası başlanmıştır. Golimumab 33 (%46) hastada monoterapi olarak, 38 (%54) hastada en az bir DMARD ile kombine kullanılmıştır. Golimumab sağ kalım oranları 3. ayda %87, 6. ayda %80, 12. ayda %65 saptanmıştır. Golimumab 24 (%34) hastada ilaca cevapsızlık sebebi ile,

3 (%4) hastada yan etki sebebiyle kesilmiştir. Hastalık başlangıç yaşı, hastalık süresi, otoantikör pozitifliği, travma maruziyeti, golimumab mono/DMARD kombinasyon şeklinde kullanımının ilaç kesilmesine bir tesiri saptanmamıştır ($p > 0.05$). Ancak DMARD sonrası kullanım en az bir TNFi direnç sonrası kullanıma göre ilacın kesilme süresini 2.29 kat azaltmıştır ($p < 0.03$). Takip süresi içinde kanser, tüberküloz, herpes zooster enfeksiyonu saptanmamıştır. Bir hastada benign cilt tümörü saptanmıştır.

Sonuç: RA'lı hastalarda golimumab sağ kalım oranı altıncı ayda %80, birinci yılda %65, ikinci yılda %48 olarak bulunmuştur. Öncesinde başka bir TNFi kullanımının olması (switch)-ilaç sağ kalım oranını 2.29 kat oranında azaltmaktadır.

Anahtar sözcükler: Golimumab, romatoid artrit, Drug Survival Analizi

PS-140

2012–2016 yılları arasında tanı konulan AS ve romatoid artrit hastalarının sayısal olarak karşılaştırılması

Yüksel Karakoç

Biyofiz Tıp Merkezi, Bursa

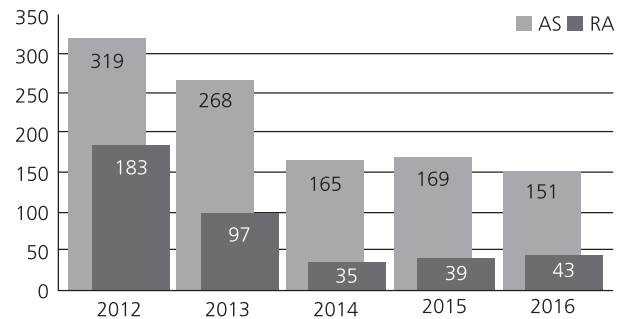
Amaç: Özel Biyofiz Tıp Merkezi romatoloji polikliniğinde tanı almış aksiyel tutulumlu ankilozan spondilitli (AS) hastalarla romatoid artritli (RA) hastaların sayısal olarak karşılaştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem: Polikliniğimizde 2012–2016 yılları arasında müracaat eden hastalardan AS ve RA tanısı alanlar retrospektif olarak hasta kayıtlarından çıkarılmıştır. RA tanısında 2010 ACR tanı kriterleri kullanılmış, aksiyel tutulumlu AS tanısında ASAS 2009 tanı kriterleri kullanılmıştır.

Bulgular: Her yıl tanı almış AS ve RA hastalarının sayısı grafikte gösterilmiştir. AS ve RA hastalarının yıllara göre sayısı: 2012 yılında 319/183, 2013 yılında 268/97, 2014 yılında 165/35 (4.7), 2015 yılında 169/39 (4.3), 2016 yılında 151/43 (3.5) bulunmuştur. AS için 2016 yılı sonu itibarıyla kümülatif veri 1228 hastadır; bu hastalarda kadın/erkek oranı 620/608'dir (%1.01). RA için 2016 yılı itibarıyla kümülatif veri 444 hastadır; bunlarda kadın/erkek oranı 362/82'dir (%4.4).

Sonuç: AS hastaları RA hastalarına göre daha fazla tanı almışlardır. Son üç yıl için tanı almış AS/RA ortalama hasta oranı 4.1 dir. Kadın/Erkek oranı açısından bakıldığında AS hemen hemen aynı oranda görülürken RA kadınlarda 4.4 kat daha sık tanı almıştır.

Anahtar sözcükler: Romatoid artrit, ankilozan spondilit, prevaleans



Şekil (PS-140): AS ve RA yıllık yeni tanı almış hastalar.

PS-141

Romatoid artritli hastalarda adalimumab ilaç sağ kalım analizi

Yüksel Karakoç

Biyofiz Tıp Merkezi, Bursa

Amaç: Romatoid artritli (RA) hastalarda adalimumab ilaç sağ kalım oranını ve buna etki edebilecek faktörleri belirlemek.

Yöntem: Özel Biyofiz Tıp Merkezinde 2013–2016 yılları arasında adalimumab başlanan RA'lı (ACR 2010) hastaların kayıtları retrospektif olarak incelenmiştir. Hasta yaşı, hastalık süresi, cinsiyet, otoantikör birlikteliği, major travma maruziyeti, DMARD/TNF-inhibitör (TNFi) dirençli hastalarda başlama, monoterapi/DMARD ile kombinasyon şeklinde kullanım gibi faktörler incelemeye alınmıştır. İlacın kesilme süresi Kaplan-Meier yöntemi ile belirlenmiş, kesilme süresini etkileyebilecek değişkenler log-rank testi ile araştırılmış, Backward Stepwise Cox regresyon analizi ile modellenmiştir. Erkek hastaların sayıca az olması sebebiyle kadın hastalar istatistiksel çalışmaya alınmıştır.

Bulgular: Adalimumab kullanılan 66 hastanın 52'si (%78) kadın, 14'ü erkektir. Kadınlarda ortalama yaş 52 ± 14 yıl, hastalık süresi 8 (1–40) yıl, hastalık başlangıç yaşı 41 ± 14 yıldır. Seronegatif hasta oranı %35, RF pozitifliği %64, CCP pozitifliği %61. Majör travma maruziyeti %11. Adalimumab (%82) hastada DMARD sonrası (%18) en az bir TNFi direnç sonrası başlanmıştır. Adalimumab (%36) hastada monoterapi olarak, (%64) hastada en az bir DMARD ile kombine kullanılmıştır. Adalimumab sağ kalım oranları 3. ayda %90, 6. ayda %84, 12. ayda %63 saptanmıştır. Adalimumab (%26) hastada ilaca cevapsızlık sebebi ile, (%12) hastada yan etki sebebiyle kesilmiştir. Hastalık başlangıç yaşı, hastalık süresi, otoantikör pozitifliği, travma maruziyeti, adalimumab mono/DMARD kombinasyon şeklinde kullanımının ilaç kesilmesine bir tesiri saptanmamıştır ($p > 0.05$). Ancak DMARD sonrası kullanım en az bir TNFi direnç sonrası kullanıma göre ilacın kesilme süresini 2.42 kat azaltmıştır ($p < 0.03$). Takip süresi içinde bir hastada abdominal tbc (periton) tüberkülozu gelişmiştir. Herpes zooster enfeksiyonu ve malignite saptanmamıştır.

Sonuç: RA'li hastalarda adalimumab sağ kalım oranı altıncı ayda %84, birinci yılda %63, ikinci yılda %38 olarak bulunmuştur. Öncesinde başka bir TNFi kullanımının olması (switch)-ilaç sağ kalım oranını 2.4 kat oranında azaltmaktadır.

Anahtar sözcükler: Adalimumab, romatoid artrit, Drug Survival Analizi

PS-142

Jüvenil romatoid artrit tedavisinde girişimsel blokların yeri

Yaşar Arslan

Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Afyonkarahisar

Amaç: Jüvenil romatoid artrit: Çocuklarda kronik hareket kısıtlılığı yapan en önemli nedendir. Etiyoloji bilinmemekle birlikte genetik yatkınlık ve çevresel faktörler suçlanmaktadır. Bu tetikleyici faktörlere bağlı sekonder olarak ortaya çıkan otoimmün reaksiyonlarla geliştiği düşünülmektedir. Genetik geçişli bir

hastalık değildir. 0–16 yaş arası görülsede en sık 1–3 yaş arası sıklıdır. Eklemelerde şişlik, sıcaklık, kızarıklık ve ağrıyla birlikte hareket kısıtlılığı en sık görülen yakınmadır. Tedavisinde NSAI ve steroidler kullanılır. Burada juvenil romatoid artritli bir olgu sunacağız.

Olgu: 35 yaşında erkek hasta. 25 yıl önce juvenil romatoid artrit tanısı konmuş. Bu hastada el parmaklarında şişlik, el ve ayak deformiteleri, eklem hareket kısıtlılığı, eklem hareket açıklığı azalmış. NSAI ve steroidlere cevap vermeyen yaygın ağrıları varmış. (VAS 9–10) Bunun tedavisi için çeşitli kliniklere başvurmuş ve cevap alamamış. Bunun üzerine algoloji polikliniğine gelmiştir. Burada hastamıza ağrısı için ilk önce kaudal epidural blok yapıldı ve 15 gün sonra kontrole çağrıldı. Kontrolde VAS 7–8'di. Bunun üzerine hastamıza önceki blokla beraber suprakapular blok yapıldı. 15 gün sonra kontrole çağrıldı. Kontrolde VAS 6–7'ydı. Bunun üzerine önceki 2 blokla beraber paraservikal ve lumbal-torakal paravertebral blok eklendi. 15 gün sonra kontrole çağrıldı. Kontrolde VAS 4–5'di. Bunun üzerine önceki 3 blokla beraber popliteal blok yapıldı. 15 gün sonra kontrole çağrıldı. Kontrolde VAS 1–2'ydı ve hareket açıklığı artmış, ellerdeki eklem şişlikleri azalmış, hareketleri rahatlamış ve yaşam kalitesi artmıştı. Bunun üzerine önceki 4 bloğu yaparak 3 ay sonra kontrole gelmek üzere tedavimiz sonlandırıldı.

Sonuç: Jüvenil romatoid artritte ağrıların azaltılmasında, hareket kısıtlılığının giderilmesinde ve yaşam kalitesinin artırılmasında girişimsel blokların önemli bir yeri vardır. Buradaki tedavi bloklarla gelişen sempatik blok-parasempatik aktiviteyle vazodilatasyon sonucu oluşan revaskularizasyonla kaslarda gevşeme, inflamasyonda gerileme ve ağrıların azalmasının geliştiğini düşünmekteyiz.

Anahtar sözcükler: Jüvenil romatoid artrit, NSAI, steroid

PS-143

Romatoid artritli hastalarda serum TWEAK seviyelerinin IL-6, fetuin-A, Homa-IR ve insülin ile ilişkisi

Sinem Sağ¹, Derya Güzel², Mustafa Serdar Sağ¹, İbrahim Tekeoğlu¹, Ayhan Kamanlı¹, Kemal Nas¹, Songül Doğanay²

¹Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, FTR Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Sakarya; ²Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fizyoloji Anabilim Dalı, Sakarya

Amaç: Bu amaçla, düşük hastalık aktivitesi olan veya remisyonda olan RA hastalarında, serum sTWEAK seviyelerinin IL-6, TNF-alfa, fetuin-A, insülin, HOMA-IR ve hastalık aktivitesiyle ilişkisini inceledik.

Yöntem: Çalışmaya 54 romatoid artrit hastası ve 34 sağlıklı kontrol dahil edildi. Hastaların demografik verileri kaydedildi. Serum sTWEAK, fetuin-A, insülin, kolesterol paneli ve IL-6 konsantrasyonları belirlendi. HOMA-IR seviyesi calculator yardımıyla hesaplandı. Hastalık aktivitesini değerlendirmek için Disease Activity Score (DAS28) kullanıldı.

Bulgular: RA grubunda ESR, CRP, fetuin-A, IL-6 seviyeleri kontrol grubuna göre daha yüksekti (p değerleri sırasıyla 0.004, 0.000, 0.000, 0.003). Serum sTWEAK seviyeleri RA grubunda kontrol grubuna göre daha düşüktü ($p=0.007$). TNF-alfa, HO-

MA-IR, insülin, kolesterol paneli seviyeleri arasında iki grup arasında fark yoktu ($p>0.05$). sTWEAK seviyesinin BMI ve fetuin-A ile negative bir korelasyonu mevcuttu (sırasıyla: $r = -0.261$ ve $r = -0.287$).

Sonuç: RA hastalarında stweak seviyelerini düşük, fetuin-A seviyelerini kontrol grubuna yüksek saptadık. Bu iki molekülün birbiriyle ilişki içinde olduğunu da gördük. RA hastalarında, hastalık tedavi ile kontrol altına alınsa bile, kardiyovasküler risk artışı ile ilişkili bazı moleküllerin işlevlerine devam ettiğini gösterdik. Yaptığımız çalışmayı destekleyecek daha geniş popülasyonlu, takip çalışmalarına ihtiyaç vardır.

Anahtar sözcükler: Romatoid artrit, TWEAK, sitokin

PS-144

Romatoid artrit hastalarında multimorbidite varlığında biyolojik DMARD başlanması daha geç olmaktadır:

HÜR-BİO gerçek yaşam verileri

Berkan Armağan¹, Alper Sarı¹, Abdulsamet Erden¹, Levent Kılıç¹, Efe Cem Erdat², Ömer Karadağ¹, Ali Akdoğan¹, Şule Apraş Bilgen¹, İhsan Ertenli¹, Sedat Kiraz¹, Umut Kalyoncu¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara;

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: Romatoid artrit (RA) orta-ileri yaşı etkileyebilen, kronik inflamatuvar bir hastalıktır. Komorbid hastalıkların tedavi başlanmasında, ilaç seçiminde önemi vardır. Bu çalışmanın amacı biyolojik tedavi alan hastalarda komorbidite varlığının tedavi başlanmasına etkisini ölçmektir.

Yöntem: HÜR-BİO RA veri tabanı 2012 yılından itibaren prospektif olarak hastaların kaydedildiği tek merkezli veri tabanıdır. Bu veri tabanında 2016 Ağustos itibarıyla 1235 RA hastası bulunmaktadır. Bu hastaların 998'inde komorbidite sorgulanması yapılmıştır. Sorgulanan komorbiditeler obezite, diabetes mellitus, hipertansiyon, hiperlipidemi, osteoporoz, koroner arter hastalığı, serebrovasküler olay, kronik böbrek hastalığı, hepatit B ve C, tüberküloz, amiloidoz ve kanserdir. Birden fazla komorbidite varlığı multimorbidite olarak tanımlanmıştır. Hastalık süresi, biyolojik tedavi başlama ve başlangıçta veya herhangi bir zamanda kullanılan biyolojik tedaviler kaydedilmiştir.

Bulgular: 998 hastanın %80'i kadındı, ortalama yaşları 53.1 ± 12.5 , ortalama hastalık süreleri 11.7 ± 7.5 yıldır. En az bir komorbidite 689 (%69.1), multimorbidite ise 375 (%37.9) hastada saptanmıştı. Hastalar ortalama 1.36 ± 1.32 komorbiditeye sahipti. Komorbiditesi olan hastalar daha yaşlı (56.2 ± 11.3 vs 46.1 ± 12.4 , $p < 0.001$), daha sıklıkla kadın (%83 vs %74, $p = 0.01$), daha kötü HAQ skoru (1.0 (0–2.9) vs 0.77 (0–2.5), $p < 0.001$) ve daha yüksek hasta global değerlendirme skoruna [70 (0–100), $p = 0.004$] sahipti. RA tanısı koyulduktan sonra ilk biyolojik DMARD başlama süresi ortalama 60 (3–552) aydı. Multimorbiditesi olan hastalarda tanıdan sonra ilk biyolojik DMARD tedavisi başlanması ise ortalama olarak 72 (3–552) ay, multimorbiditesi olmayanlarda 60 (3–396) aydı ($p < 0.001$). Anti-TNF biyolojik ilaçların diğer biyolojik ilaçlardan hem en az bir komorbiditesi olanlarda (%66.2 vs %74.5, $p = 0.007$) hem de multimorbiditesi olanlarda (%34.6 vs %43.5, $p = 0.006$) daha az

tercih edildiği görüldü. Komorbidite sayısına göre ise biyolojik tedavi tercihleri arasında fark yoktu.

Sonuç: Komorbidite varlığı klinisyenin biyolojik tedavi başlama kararını etkilemektedir. Multimorbidite varlığında klinisyenler hem daha geç biyolojik tedavi başlamaktadır, hem de anti-TNF dışı biyolojiklerin seçilmesi biraz daha sık olmaktadır.

Anahtar sözcükler: Biyolojik DMARD, romatoid artrit, multimorbidite

PS-145

Biyolojik tedavi alan romatoid artrit hastalarında komorbiditenin tedavi yanıtına etkisi:

HÜR-BİO gerçek yaşam verileri

Berkan Armağan¹, Alper Sarı¹, Abdulsamet Erden¹, Levent Kılıç¹, Efe Cem Erdat², Ömer Karadağ¹, Ali Akdoğan¹, Şule Apraş Bilgen¹, İhsan Ertenli¹, Sedat Kiraz¹, Umut Kalyoncu¹

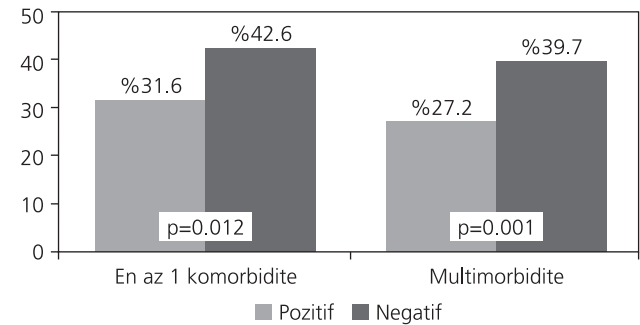
¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara;

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: Romatoid artrit (RA) orta-ileri yaşı etkileyebilen, kronik inflamatuvar bir hastalıktır. Tedavi sürecinde komorbid hastalıkların önemi vardır. Bu çalışmanın amacı biyolojik tedavi alan hastalarda komorbidite varlığının tedavi yanıtına etkisini ölçmektir.

Yöntem: HÜR-BİO RA veri tabanı 2012 yılından itibaren prospektif olarak hastaların kaydedildiği tek merkezli veri tabanıdır. Bu veri tabanında 2016 Ağustos itibarıyla 1235 RA hastası bulunmaktadır. Bu hastaların 998'inde komorbidite sorgulanması yapılmıştır. Sorgulanan komorbiditeler obezite, diabetes mellitus, hipertansiyon, hiperlipidemi, osteoporoz, koroner arter hastalığı, serebrovasküler olay, kronik böbrek hastalığı, hepatit B ve C, tüberküloz, amiloidoz ve kanserdir. Birden fazla komorbidite varlığı multimorbidite olarak tanımlanmıştır. Hastalık süresi, biyolojik tedavi başlama ve başlangıçta veya herhangi bir zamanda kullanılan biyolojik tedaviler kaydedilmiştir. Komorbidite ve multimorbidite varlığında DAS28-ESR ve HAQ yanıtları karşılaştırılmıştır.

Bulgular: Toplamda değerlendirilen 998 hastanın %80'i kadındı, ortalama yaşları 53.1 ± 12.5 , ortalama hastalık süreleri 11.7 ± 7.5 yıldır. En az bir komorbidite 689 (%69.1), multimorbidite ise 375 (%37.9) hastada saptanmıştı. Hastalar ortalama 1.36 ± 1.32 ko-



Şekil (PS-145): En az 1 komorbidite ve multimorbidite gruplarında DAS28-ESR remisyon yüzdeleri.

morbiditeye sahipti. En az bir komorbiditesi olan hastalarda HAQ skoru >1 olan oranı %28.8 iken komorbiditesi olmayanlarda %18.4 (p=0.001) multimorbiditesi olanlarda ise HAQ skoru >1 oranı %34.9 iken olmayan grupta %20.0 (p<0.001) bulundu. Hastaların DAS28-ESR remisyon, düşük, orta ve yüksek aktiviteye ulaşma yüzdeleri sırasıyla %34.9, %14.4, %38.5 ve %12.2 idi. Komorbidite ve multimorbidite varlığında remisyon oranları her iki grupta da daha düşüktü ve DAS28-ESR remisyon yüzdeleri Şekil PS-145'de gösterilmiştir.

Sonuç: Bu çalışmada komorbidite ve multimorbidite varlığının biyolojik tedavi altındaki hastalarda daha düşük DAS28-ESR ve daha yüksek HAQ skoruna neden olduğu gösterilmiştir. Bunun bir nedeni eşlik eden hastalıkların RA'ya getirdiği ek hastalık yükü iken diğer nedeni de etkili tedavi seçeneklerini kısıtlamaları olabilir. RA hastalarında primer hastalığın dışında komorbiditelerinde ilk tanı anından itibaren önemsenmesi ileriki yıllarda tedavide daha başarılı olmamızı sağlayacaktır.

Anahtar sözcükler: Biyolojik DMARD, komorbidite, romatoid artrit

PS-146

Jüvenil idiopatik artrit hastalarında tosilizumab tedavisi: Tek merkez deneyimi

Selcan Demir¹, Hafize Emine Sönmez¹, Elif Arslanoğlu Aydın², Yelda Bilginer¹, Seza Özen¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: Son yayınlanan tedavi kılavuzlarına göre juvenil idiopatik artrit (JİA) tanısı ile takipli olgularda üç aylık metotreksat tedavisine rağmen hastalık aktivitesi orta-yüksekse, biyolojik tedavi başlanması önerilmektedir. Tosilizumab (Actemra*) monoklonal anti-interlökin 6 antikorudur ve son yıllarda dirençli JİA olgularında bir tedavi alternatifi olmuştur. Çalışmamızda tosilizumab ile tedavi edilen JİA hastalarının klinik, laboratuvar bulguları ve tedavi cevaplarını sunmayı amaçladık.

Yöntem: Bu retrospektif çalışmaya 2014–2016 yılları arasında takip edilmiş olan 0–18 yaş arası tosilizumab tedavisi kullanan 20 JİA hastası dahil edildi.

Bulgular: Yirmi hastanın sekizi poliartiküler JİA, on ikisi sistemik JİA'ydı. Hastaların sekizi kızdır. Ortalama semptom başlangıç yaşı ve tanı yaşı sırasıyla; 6 (1–13), 6.5 (1–13) idi. İki hastada (birinde ikinci dozda, diğerinde beşinci dozda) tosilizumaba bağlı anafilaksi reaksiyonu geliştiği için tedavi cevabı değerlendirilmedi. Diğer on sekiz hastanın tosilizumab tedavisi öncesi ortalama lökosit, trombosit, C-reaktif protein (CRP), aktif eklem sayısı ve juvenil artrit hastalık aktivite skorları (JADAS) sırasıyla; 10900/mm³ (4700–23.000), 474.000/mm³ (308.000–870.000), 7.07 mg/dL (1.5–19), 5 (2–14), 15 (7–24) ve tosilizumab sonrası altıncı ayda ortalama lökosit, trombosit, C-reaktif protein (CRP), aktif eklem sayısı ve JADAS'ları sırasıyla; 8900/mm³ (5300–16100), 313000/mm³ (153.000–526.000), 0.5 (0.1–1.9) mg/dL, 1 (0–2), 2.5 (2–8) saptandı. Hastaların CRP, aktif eklem sayısı ve JADAS'ları altıncı ayda belirgin olarak azalmıştı (p<0.05). Üçü dışında tüm hastaların altıncı ayda steroid tedavisi kesilmişti, üç hastada 0.05–0.25 mg/kg steroid te-

davisine devam edilmekteydi. Takipte iki hastada trombositopeni, bir hastada da transaminaz yüksekliği izlendi, ilaca ara verdikten sonra kendiliğinden düzelen bu bulgular ilaç yeniden başlandığında tekrar gözlenmedi.

Sonuç: Daha önce yapılan çalışmalar tosilizumab tedavisinin JİA hastalarında iyi tolere edilen, etkin ve güvenilir bir ilaç olduğunu göstermiştir. Biz de bu çalışma ile kliniğimizde tosilizumabın etkinliğini ortaya koyduk.

Anahtar sözcükler: Jüvenil idiopatik artrit, tosilizumab, anti IL-6

PS-147

Romatoid artritli hastalarda serum endokan düzeyi

Halil Yılmaz¹, Murat Taşçı², Murat Yiğit², Fahrettin Bıçakçı², Veli Çobankara², Yaşar Enli³

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli; ²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Denizli; ³Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya Anabilim Dalı, Denizli

Giriş: Endokan, yeni insan endotel hücreleri spesifik bir moleküldür. Romatoid artrit (RA) patogenezinde anjiogenezin önemli bir rolü vardır. VEGF, FGF-2 gibi proanjiogenik ve tümör nekroz faktör α ve interlökin 1 β gibi proinflamatuvar moleküller endokan düzeyini artırmaktadır.

Amaç: RA'lı hastalarda serum endokan düzeyi ve endokanın hastalık aktivitesiyle arasındaki ilişkiyi araştırmaktır. Çalışmaya 18–65 yaş arası 56 (Erkek=15 /Kadın=41) RA'lı hasta, 55 (Erkek=11/Kadın=44) fibromiyalji hastası ve kontrol grubu olarak 56 (Erkek=21/Kadın=35) sağlıklı gönüllü alındı. Dışlama kriteri arteriyel hipertansiyon, diyabetes mellitus, sigara içicisi, sol ventrikül disfonksiyonu ve hipertrofi (EF<%50), akut koroner sendrom öyküsü, kalp kapak hastalığı, konjenital kalp hastalığı, anormal tiroid fonksiyon testi, renal yetmezlik (kreatin 1.5>) ve hepatik yetmezlik (ALT ve AST'de 2 kattan fazla artış), bilinen kanser son 3 ay içinde lokal veya sistemik enfeksiyon geçirilmesi, inflamatuvar hastalık olması olarak belirlendi. Her üç grupta serum endokan düzeyleri, CRP, ESH, RF, Lökosit değerlendirildi. RA'lı hastalar DAS28 skoruna göre 2.6 üstünde olanlar aktif (n=31); 2.6 altında olanlar inaktif (n=25) olarak değerlendirildi. Yapılan güç analizi sonucunda en az 153 kişi alındığında (her grup için 51 kişi) %95 güvenle %80 güç elde edilebileceği hesaplanmıştır. Verilerin istatistikî karşılaştırmaları Kruskal-Wallis testiyle; sürekli değişkenlerin arasındaki ilişkiler Spearman Korelasyon analiziyle hesaplandı.

Tablo 1 (PS-147): RA, FMS grubu ile sağlıklı kontrol grubunun endokan, yaş, hastalık süresi, DAS28, RF, ESH düzeylerinin korelasyonu.

Değişkenler	Endokan	
	R	P
Yaş (yıl)	0.008	0.952
Hastalık süresi (ay)	0.149	0.272
CRP (mg/dl)	-0.170	0.209
ESH (mm/saat)	-0.217	0.107
RF	-0.248	0.064
DAS28	-0.076	0.575

Tablo 2 (PS-147): RA, FMS grubu ile sağlıklı kontrol grubunun endokan açısından karşılaştırılması.

Değişkenler	RA (n=56)		FMS (n=55)		Sağlıklı (n=56)		p
	Ortanca	Min.-Maks.	Ortanca	Min.-Maks.	Ortanca	Min.-Maks.	
Endokan (mg/ml)	28.27	17.15–67.24	29.38	13.33–64.33	30.12	17.85–50.50	0.807
CRP (mg/dl)	0.61	0.008–23	0.202	0.033–2.09	0.15	0.01–1.46	0.000*
ESH (mm/saat)	30.5	4–91	21	5–56	13.5	2–38	0.000*

*p<0.001

Bulgular: Endokan ile ESH arasında negatif yönde zayıf ilişki saptandı (p=0.107, r=-0.217). Endokan ve CRP arasında negatif yönde çok zayıf ilişki saptandı (p=0.209, r=-0.170). Endokan ve DAS28 arasında korelasyon bulunmadı (p=0.575, r=-0.076) (Tablo 1 PS-147). ESH ve CRP düzeylerinde üç grup arasında anlamlı fark saptandı (p<0.001). Fakat RA grubu, FMS grubu ve sağlıklı grubun endokan düzeyleri değerlendirildiğinde üç grup arasında anlamlı fark saptanmadı (p>0.05) (Tablo 2 PS-147).

Sonuç: Çalışmamızda RA'lı hastalarda serum endokan düzeyi istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır. Fakat endokanın ESH ve CRP ile zayıfta olsa korelasyon göstermiş olması inflamasyona bağlı olarak etkilenmiş olabileceğini gösterebilir. Hasta sayısının fazla olduğu çalışmalar yapılarak endokanın RA hastalarındaki durumu tekrar değerlendirilmelidir.

Anahtar sözcükler: Romatoid artrit, endokan, DAS28, fibromyalji

PS-148

Romatoid artrit hastalarının yeme tutumları ve fiziksel aktivite özelliklerinin araştırılması

Nida Bulut¹, Nesrin Şen², Mehmet Engin Tezcan²

¹Kars Dığor İlçe Devlet Hastanesi, Aile Hekimliği Kliniği, Kars; ²İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kartal Dr. Lütfi Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, İstanbul

Tablo 1 (PS-148): Çalışmaya katılan grupların beslenme özellikleri.

	RA (n=157)	OA (n=31)	Sağlıklı bireyler (n=60)	p
Kontrolsüz yemek yeme	10 (8.00-12.00)	10 (8.00-13.00)	11 (9.00-14.00)	0.047
Bilinçli yemek yemenin kısıtlanması	16.00 (13.00-18.00)	16.00 (14.00-19.00)	14.00 (11.25-18.00)	0.075
Duyusal yemek yeme	5.00	5.00	4.00	0.066

Tablo 2 (PS-148): Çalışmaya katılan grupların demografik, antropometrik özellikleri.

	RA (n=157)	OA (n=31)	Sağlıklı bireyler (n=60)	p
Yaş	51 (40.00-57.50)	50.00 (46.75-62.00)	48.00 (39.25-53.75)	0.06
Cinsiyet (E/K)	23/134 (14.6/85.4)	1/30 (3.2/96.8)	9/51 (15.0/85.0)	0.21
Eğitim süresi (yıl)	5.00 (5.00-10.00)	5.00 (5.00-11.00)	5.00 (5.00-11.00)	0.42
Sigara içimi (%)	24.2	23.3	20.7	0.86
Eşlik eden hastalık varlığı	55.8	65.4	49.2	0.37
Boy (cm)	160.00 (155.00-165.00)	157.00 (155.00-160.00)	160.50 (157.00-166.75)	0.06
Kilo (kg)	75.00 (67.00-85.00)	77 (66.00-85.00)	74 (64.00-84.50)	0.73
VKI (kg/m ²)	29.150 (25.50-33.20)	31.100 (27.12-35.07)	27.550 (23.87-32.77)	0.15
VAS ağrı (0-100)	10.00 (0.00-30.00)	10.00 (10.00-30.00)	N/A	0.07

hastalık aktivitesi ve süresinin yeme davranışı ve fiziksel aktivite üzerine etkisi bulunmadığı saptanmıştır.

Sonuç: Bu çalışma RA hastalarında GPPAQ ve TFEQ'yu ilk kullanan çalışmadır. RA hastalarının, OA hastaları ve sağlıklı kontrollerle karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı derecede daha düşük fiziksel aktivite düzeylerine sahip olduğu, RA hastalık özelliklerinin yeme tutumları üzerine etkisi olmadığı bulunmuştur. Obez RA hastalarında, duygusal yemek yeme bozukluğu bulunması, RA hastalarında obezitenin önlenmesinde bilişsel tedavinin önemini gösterebilir.

Anahtar sözcükler: Romatoid artrit, obezite, yeme tutumu, Üç Faktörlü Beslenme Anketi, fiziksel aktivite, Genel Muayene Fiziksel Aktivite Ölçeği

PS-149

Jüvenil idiyopatik artritli hastalarda torakolomber tutulum sıklığı ve tedavisi

Selcan Demir¹, Fatma Bilge Ergen², Hafize Emine Sönmez¹, Yelda Bilginer¹, Seza Özen¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: Jüvenil idiyopatik artrit (JİA) çocukluk çağında en sık görülen, etyolojisi bilinmeyen kronik romatizmal hastalıktır. Tanı 16 yaşın altındaki çocuklarda en az 6 haftadır devam eden artrit varlığında diğer nedenlerin dışlanması ile konulur. JİA hastalarında spinal tutulum olabilmektedir. Çalışmamızda JİA tanısı ile takipli hastalarda torakolomber vertebra tutulum sıklığını belirlemeyi amaçladık.

Yöntem: Ocak 2015 ve 2017 arasında çocuk romatoloji ünitesinde JİA tanısı ile takipli olan 52 hastanın spinal MRG'leri inflamatuvar ve eroziv lezyonlar açısından radyoloji bölümü tarafından yeniden değerlendirildi.

Bulgular: Hastaların ortalama yaşı 14.5±3.4'dü. 52 hastanın 41'i entezit ilişkili artrit (ERA), dördü oligoartiküler JİA (oJIA), beşi poliartiküler JİA (pJIA), biri sistemik JİA (sJIA) ve biri de psoriyatik artrit (PsA) tanısı ile takipteydi. Torakolomber spinal MRG incelemelerinde ERA hastalarının 23'ünde (%56) en az bir inflamatuvar lezyon, üçünde (%0.07) en az bir eroziv lezyon, üçünde (%0.07) hem inflamatuvar hem eroziv lezyonlar saptandı. Bu hastaların 13'ü (%56) klinik olarak asemptomatikti. Torakolomber spinal MRG incelemelerinde pozitif bulgusu olan ERA hastaların 19 (%82)'ünde eş zamanlı sakroileit ve 14 (%60)'ünde periferik eklem tutulumu vardı. Diğer JİA gruplarındaki 5 (%45) hastanın torakolomber spinal MRG'lerinde en az bir inflamatuvar lezyon, bir (%0.09) hastada da eroziv lezyonu olduğu görüldü. Bu hastaların ise beşi (%83) klinik olarak asemptomatikti. Torakolomber spinal MRG incelemelerinde pozitif bulgusu olan diğer JİA hastaların beşinde (%83) eş zamanlı periferik eklem tutulumu vardı. ERA hastalarının 20'si (%48) biyolojik ajan ile, 21'i (%52) hastalık modifiye edici ilaçlar ile tedavi edilmekteydi. Diğer JİA gruplarında ise yalnız 1 hasta (%9) biyolojik ajan kullanmakta, diğerleri (%91) hastalık modifiye edici ilaç kullanmaktaydı.

Sonuç: Çalışmamızda torakolomber vertebraki inflamatuvar ve/veya eroziv lezyonlar asemptomatik JİA hastalarında da gö-

rülebildiğini ortaya koyduk. JİA hastalarında torakolomber vertebra tutulum sıklığını daha net ortaya koyabilmek için prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar sözcükler: Jüvenil idiyopatik artrit, torakolomber tutulum, manyetik rezonans görüntüleme

PS-150

Romatoid artritli hastalarda cinsiyete göre klinik ve laboratuvar bulgularının karşılaştırılması

Reyhan Köse, Songül Çildağ, Taşkın Şentürk, Gökhan Sargın, Yasemin Kara

Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Aydın

Amaç: Romatoid artrit (RA) patogenezinde çoklu genetik, epigenetik ve çevresel faktörlerin olduğu kronik bir otoimmün hastalıktır. Birçok otoimmün hastalıkta olduğu gibi kadınları daha sık etkiler. Bir çok gözlemsel çalışma, RA'lı kadınlarda erkeklerden daha kötü bir klinik seyir olduğunu ortaya koymuştur. Biz de, RA'lı kadın ve erkek hastalarda hastalığın başlangıç bulguları, klinik ve laboratuvar parametrelerini karşılaştırmayı amaçladık.

Yöntem: Çalışmaya Ekim 2016–Haziran 2017 tarihleri arasında kliniğimizde RA tanısı ile takipli 219 kadın (%75.8), 70 erkek (%24.2) olmak üzere toplam 289 hasta dahil edildi. Cinsiyete göre ayrılan gruplar arasında hastalığın başlangıç anındaki klinik özellikleri yanında seroloji ve eşlik eden organ tutulumları açısından karşılaştırıldı. Veriler SPSS 18 ortamında değerlendirildi. Pearson-ki kare ve Mann-Whitney U testleri ile analiz gerçekleştirildi.

Bulgular: Toplam 289 hastanın, 219'u kadın (%75.8; ortalama yaş 54.14±14.45), 70'i erkek (%24.2; ortalama yaş 56.77±11.03) ve K/E=4.12 idi. Başlangıç yaşlarına göre karşılaştırıldığında, kadınlarda hastalığın erkeklere göre daha erken yaşta başladığı saptandı (p=0.028). Seroloji sonuçlarına göre karşılaştırıldığında, erkek hastalarda RF ve anti CCP pozitifliği kadınlara göre istatistiksel olarak anlamlı yüksek bulundu (sırasıyla p=0.013 ve p=0.006). Başlangıçta tutulan eklem sayısına göre bakıldığında, hastalığın hastaların %22.1'inde monoartrit, %36.3'ünde oligoartrit ve %41.5'ünde poliartrit olarak başladığı gözlemlendi. Her iki grup arasında başvuru zamanı, tutulan eklem tipi, sekonder Sjogren sendromu varlığı, aile öyküsü, akciğer tutulumu ve amiloidoz açısından farklılık saptanmadı (Tablo PS-150).

Sonuç: RA kadınlarda, erkeklere göre yaklaşık 3 kat daha fazla görülür ve ayrıca kadınlarda RA'nın daha erken yaşlarda ortaya çıktığı birçok çalışmada gösterilmiştir. Nedenleri açık olmakla birlikte, cinsiyetler arası bu farklılığın X bağlantılı faktörler ve hormonal nedenler olma ihtimali üzerinde durulmaktadır. Bizim çalışmamızda da kadınlarda başlangıç yaşı anlamlı olarak daha düşüktü ve seronegatif RA kadınlarda anlamlı olarak yüksekti. Kadınların erkeklerden 2–4 kat daha fazla RA olma olasılığı ve erken başlangıcın hastalığın şiddeti açısından öngörücüsü olması göz önüne alınırsa, hastalığın tanı ve tedavisinde cinsiyet farklılıklarına ait özelliklerin akılda bulundurulması gerektiğini düşünmekteyiz.

Anahtar sözcükler: Romatoid artrit, cinsiyet, klinik ve laboratuvar bulguları

Tablo (PS-150): RA'da cinsiyete göre başlangıç klinik özellikleri, serolojik bulgular, sekonder Sjögren sendromu varlığı, aile öyküsü, akciğer tutulumu ve amiloidoz gelişimi.

	Toplam n (%) 289 (100)	Kadın n (%) 219 (75.8)	Erkek n(%) 70 (24.2)	p
Tanı yaşı		44.20±13.29	48.33±13.02	0.028
Başvuru süresi				0.626
0-3 ay	209 (72.3)	157 (71.7)	52 (74.3)	
3-6 ay	23 (8)	17 (7.8)	6 (8.6)	
6 ay-2 yıl	37 (12.8)	31 (14.2)	6 (8.6)	
>2 yıl	20 (6.9)	14 (6.4)	6 (8.6)	
Eklem sayısı				0.883
Monoartrit	64 (22.1)	50 (22.8)	14 (20)	
Oligoartrit	105 (36.3)	79 (36.1)	26 (37.1)	
Poliartrit	120 (41.5)	90 (41.1)	30 (42.9)	
Eklem paterni				0.127
Simetrik	191 (66.1)	150 (68.5)	41 (58.6)	
Asimetrik	98 (33.9)	69 (31.5)	29 (41.4)	
Etkilenen bölge				0.053
Üst extremité	185 (64)	132 (60.3)	53 (75.7)	
Alt extremité	72 (24.9)	59 (26.9)	13 (18.6)	
Üst-alt extremité	32 (11.1)	28 (12.8)	4 (5.7)	
RF	160 (49.4)	110 (45.8)	50 (59.5)	0.013
anti-CCP	171 (52.8)	119 (49.6)	52 (61.9)	0.006
Sekonder SjS	3 (1)	2 (0.9)	1 (1.4)	0.711
Ailede öyküsü	92 (31.8)	71 (32.4)	21 (30)	0.705
Akciğer tutulumu	17 (59)	11 (5)	6 (8.6)	0.272
Amiloidoz	2 (7)	1 (0.5)	1 (1.4)	0.393

PS-151

Biyolojik ve hedefe yönelik sentetik ilaç tedavileri alan romatoid artritli hastalarda birlikte kullanılan metotreksat veya leflunomid tedavileri arasında fark var mı?

Nevsun İnanç¹, Gülsen Özen¹, Yasemin Yalçınkaya¹, Ediz Dalkılıç², Süleyman Serdar Koca³, Gerçek Can⁴, Ahmet Karataş³, Yavuz Pehlivan², Ayten Yazıcı⁵, Ayşe Çefle⁵, Abdurrahman Tufan⁶, Servet Akar⁷, Soner Şenel⁸, Burak Öz³, Nurullah Akkoç⁹, Fatış Önen⁴

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Bursa; ³Firat Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Elazığ; ⁴Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir; ⁵Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Kocaeli; ⁶Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ⁷Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir; ⁸Eciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Gevher Nesibe Araştırma Hastanesi, Romatoloji Bilim Dalı, Kayseri; ⁹Özel Muayenehane, İzmir

Amaç: TÜRK-BİO, Danimarka DANBIO veritabanının türkçe versiyonu olup 2011 yılında oluşturulmuştur. Bu çalışmada bu veritabanında bulunan bDMARD ve hsDMARD tedavilerine eşlik eden tedavi olarak kullanılan metotreksat veya leflunomid ilaçlarının etkinlik ve güvenilirliği araştırıldı.

Yöntem: bDMARD veya hsDMARD tedavisinin 6. ayında remisyon ve remisyon+düşük hastalık aktivitesi (DHA)'ne ulaşma yüzdesi, eşlik eden MTX veya LEF tedavileri alan hastalarda değerlendirildi. Benzer olarak, TNF inhibitörü (TNFi), abatacept (ABA), rituximab (RTX), tocilizumab (TCZ) veya tofacitinib (TOFA) ilaçları ayrı olarak değerlendirildi. Ayrıca bDMARD ve hsDMARD tedavilerinde eşlik eden MTX veya LEF kullanan hastalarda ilaç sağkalımı, switch ve istenmeyen etki oranları değerlendirildi.

Bulgular: Toplam 725 bDMARD veya hsDMARD almakta olan ve TÜRK-BİO veritabanında yer alan, 8 farklı merkezde takip edilen RA hastalarında; 462 (%63.7) hasta eşlik eden MTX ve 263 (%36.3) hasta LEF almaktaydı. Demografik özellikler Tablo PS-151'de özetlenmiştir. bDMARD veya hsDMARD tedavisinin 6. ayında remisyon ve remisyon+DHA'ya ulaşma eşlik eden MTX ve LEF gruplarında benzerdi (%51.4'e karşın 53, p=0.683). bDMARD ve hsDMARD için ayrı değerlendirildiğinde, remisyon oranları MTX ve LEF kullanımını yönünden benzerdi (TNFi: %53'e karşın 54; ABA: %50'ye karşın 59; RTX: %53'e karşın 61; TCZ: %42'ye karşın 35. TOFA için, remisyon+DHA'ya ulaşma oranı yüksek olmakla birlikte düşük sayı nedeniyle (N=33) istatistiksel anlamlılığa ulaşmıyordu. (%42'ye karşın 21). İlaç sağkalımı (17±12'e karşın 16±11 ay), ilaç bırakma (%42.2'ye karşın %38) ve istenmeyen etki (%19.5'a karşın %20.5) oranları bDMARD veya hsDMARD'a eşlik eden MTX ve LEF kullanımında farklı değildi.

Tablo (PS-151): RA hastalarının demografik verileri.

Cinsiyet, n (%)	Kadın	596 (82.2)
	Erkek	129 (17.8)
Yaş, ortanca (Q1–Q3)		55 (45–62)
Yaş, ortalama±SD		54±13
Hastalık süresi, ortanca (Q1–Q3)		12 (8–17)
Hastalık süresi, ortalama±SD		13±8
Biyolojikve hedefe yönelik sentetik ilaçlar, n (%)	TNFi*	354 (48.8)
	Ritüksimab	144 (19.9)
	Abatacept	127 (17.5)
	Tocilizumab	61 (8.4)
	Tofacitinib	36 (5.0)
	Anakinra	3 (0.4)
Biyolojik+MTX, n (%)		462 (63.7)
Biyolojik+LEF, n (%)		263 (36.3)

*TNFi: Etanercept, adalimumab, certolizumab, golimumab, infliximab, remsima

Sonuç: RA tedavisinde, remisyon ve remisyon+ DHA'ya ulaşma oranları, MTX veya LEF'in birlikte kullanımında tüm bDMARD or hsDMARD tedavilerinde benzerdi ve benzer güvenlik profiline sahipti. LEF, MTX intoleransı olan RA hastalarında başlangıç itibarıyla bDMARD veya hsDMARD' a eşlik edecek tedavi olarak iyi bir alternatif olabilir.

Anahtar sözcükler: Biyolojik tedavi, metotreksat, leflunomid, romatoid artrit

PS-152

Romatoid artrit hastalarında akciğer tutulumunun değerlendirilmesinde toraks HRCT ile hasta ölçekli anketlerin karşılaştırılması

Atakan Topçu¹, Yasemin Yalçınkaya², Sait Karakurt³, Hüseyin Hakan Mursaloğlu⁴, Ece Albayrak⁴, Nihan Coşkun⁵, Meryem Demir¹, Ediz Dalkılıç⁵, Nevsun İnanç²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul; ²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul; ⁴Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul; ⁵Uludağ Üniversitesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Bursa

Amaç: Romatoid artrit (RA) seyrinde akciğer tutulumu morbidite ve mortaliteyi etkileyen extra-artiküler tutulumlardan biri olup standart değerlendirme solunum fonksiyon testleri (SFT) ve toraks HRCT ile yapılmaktadır. Bu çalışmada akciğer tutulumu toraks HRCT ve SFT ile değerlendirilen RA hastalarında hasta ölçekli anketlerin saptanan patolojiler ile uyumunun ve bu patolojilerin öngörülmesindeki verimliliğinin (başarısının) değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Son 6 ay içinde kontrol toraks HRCT'si olan 42 RA hastası çalışmaya dahil edildi. Hastalarda demografik veriler, hastalık aktivitesi ölçütleri ve SFT değerlendirilmesine ek olarak solunum semptomlarını değerlendirmek üzere modifiye Borg skalası, SF-36 yaşam kalitesi ölçeği ve Leicester öksürük anketi uygulanmıştır.

Bulgular: Hastaların demografik verileri ve klinik özellikleri Tablo 1 PS-152'de özetlenmiştir. Hastaların BT sonuçları değerlendirildiğinde %29 (n=12) interstisyel akciğer hastalığı, %24 (10) havayolu hastalığı, %45 (n=19) nodül, %19 (n=8) amfizem, %24 (n=10) atelektazi, %14 (n=6) bronşektazi, %12 (n=5) mozaik perfüzyon paterni, %10 (n=4) tüberküloz sekeli, %2 (n=1) kardiyomegali ve plevra sıvısı saptandı. HRCT'de alveolit ve fibrozis şiddeti ve yaygınlığının değerlendirildiği Warrick skoru patolojik bulguları olan 15 hastada (4–28) hesaplandı. Warrick skoru ≥1 olan hastalarda DLCO değerlerinin daha düşük olduğu görüldü (%73±22'e karşın 88±12, p=0.019). HRCT ve hasta ölçekli anketlerin sonuçları Tablo 2 PS-152'de özetlenmiştir. Hasta ölçekli anketler ile kullanılan tedaviler, Warrick skorları, pulmoner arter çapı ve parenkimal/vasküler lezyonlar arasında bir ilişki saptanmadı. Herhangi bir parenkimal lezyon varlığı ile SF-36 total skorunun sınırdaki ilişkili olduğu görüldü (p=0.048).

Tablo 1 (PS-152): RA hastalarının demografik ve klinik özellikleri.

	n=42
Yaş	59±9
Cinsiyet (K/E)	32/10
Sigara (%)	12 (29%)
RF (+)	31 (74%)
AntiCCP(+)	27 (64%)
DAS28-ESR	3.1±1.0
Kortikosteroid kullanımı	28 (67%)
DMARD	
MTX	15 (36%)
LEF	19 (45%)
Biyolojik DMARD	
ADA	5 (12%)
IFX	9 (21%)
ETA	10 (24%)
ABA	13 (31%)
TOCI	2 (5%)
TOFA	2 (5%)
RTX	20 (50%)

Tablo 2 (PS-152): RA hastalarında toraks HRCT bulguları ve hasta ölçekli anket değerlendirmeleri.

Warrick skoru (n=15)	
Alveolit	2.6±1.2
Fibrozis	12±6.3
Total	15±7
Leicester Öksürük Anketi total skoru (n=42)	18±4
Modifiye Borg Skalası	1.8±2.1
SF-36	53±17

Sonuç: Bu çalışmada RA hastalarında toraks HRCT bulguları ile dispne, kronik öksürük ve yaşam kalitesine yönelik modifiye borg skalası, Leicester öksürük anketi ve SF-36 anketleri arasındaki uyum değerlendirilmiştir. Alveolit ve/veya fibrozis varlığı DLCO ile ilişkili bulunmuştur. Hasta ölçekli anketler ile toraks

HRCT bulguları arasında, parenkimal lezyon varlığı ile SF36 arasında saptadığımız ilişki dışında diğer anketlerle anlamlılığa ulaşan bir ilişki saptanmamıştır. HRCT bulguları ile hasta ölçekli anketlerin uyumuna dair daha fazla veriye ihtiyaç vardır.

Anahtar sözcükler: Romatoid artrit, akciğer tutulumu, anketler

PS-153

Romatoid artrit hastalarında tümör ile ilişkili antijenlerin varlığı: İnterstisyel akciğer hastalığı mı? Malignite mi?

Gökhan Sargın, Taşkın Şentürk, Songül Çildağ, Yasemin Kara, Reyhan Köse

Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Aydın

Amaç: Romatoid artrit (RA) en sık görülen eklem dışı bulgularından biri olan interstisyel akciğer hastalığı (İAH), kötü prognoz ile birlikte. Tümör ile ilişkili antijenler çeşitli malign ve benign tümörler dışında, sistemik skleroz, Sjögren sendromu ve RA gibi otoimmün hastalıklarda da yükselir. Bu çalışmanın amacı, RA hastalarında serum tümör ile ilişkili antijen düzeylerini değerlendirmek ve bu düzeylerin İAH ve/veya malignite ile olası ilişkisinin araştırılmasıdır.

Yöntem: RA'ya bağlı İAH olan 43 hasta (13 erkek,30 kadın, yaş ortalaması 60.1±11.5 yıl) ve RA tanısı olan fakat İAH olmayan 30 hasta (6 erkek, 24 kadın, yaş ortalaması 58.5±14.2 yıl) çalışmaya dahil edildi (Tablo 1 PS-153). İAH tanısında SFT,PAAG ve YÇBT kullanıldı. Tümör belirteçlerinden CEA (0-5 ng/mL), CA 15-3 (0-31 U/mL), CA 125 (0-35 U/mL) ve CA 19-9 (0-37 U/mL) serum düzeyleri ölçüldü. İAH olan ve olmayan hastalarda parametreler arasındaki ilişki T-test ve Mann-Whitney U testi ile değerlendirildi. İstatistiksel analiz için SPSS 17.0 kullanıldı ve p<0.05 istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

Bulgular: RA-İAH olan hastaların 5'inde CEA (%11.6); 10'unda CA 19.9 (%23.2); 13'ünde CA 15.3 (%30.2) ve 5'inde CA 125 (%11.6) yüksek olarak bulundu. Bu oranlar RA-İAH olmayan hastalarda sırasıyla %16.6, %3.3, %6.6 ve %6.6 idi. Serum tümör ile ilişkili antijen düzeyleri yüksek saptanan hastalarda anamnez, fizik muayene, kapsamlı laboratuvar ve görüntüleme yöntemleri ile herhangi bir maligniteye ait bulgu tespit edilmedi. RA-İAH olan hastalarda, olmayan gruba göre CA 15.3 (p<0.001) ve CA 19.9 (p=0.02) düzeyleri istatistiksel olarak anlamlı düzeyde farklıydı. Yaş, RF, Anti-CCP ve tümör ile ilişkili antijenler İAH olmayan RA'lı hastalara kıyasla RA-İAH olan hastalarda daha yüksek düzeyde bulundu (Tablo 2 PS-153).

Tablo 1 (PS-153): İnterstisyel akciğer hastalığı olan ve olmayan RA'lı hastaların demografik özellikleri ve inflamatuvar belirteçleri.

	RA-İAH n=43	RA n=30	p değeri
Yaş	60.1±11.5	58.5±14.2	0.602
Cinsiyet (E/K)	13/30	6/24	0.327
Sigara	5	3	0.827
ESH (mm/h)	66.3±23.7	67.7±26.4	0.814
CRP (mg/L)	21.4 (10-66)	30.1 (11-77.8)	0.394
RF (IU/ml)	35.9 (8.5-124.8)	13.9 (1.9-97.2)	0.139
Anti-CCP (U/ml)	19.5 (1.8-140.8)	6.2 (0.5-136.1)	0.394

Tablo 2 (PS-153): Tümör ile ilişkili antijenlerin karşılaştırılması.

	RA-İAH n=43	RA n=30	p değeri
CEA (ng/mL)	2.9±1.6	2.7±1.7	0.743
CA 15-3 (U/mL)	20.4 (15.2-35.1)	20.4 (15.2-35.1)	<0.001*
CA 125 (U/mL)	18.1 (11.5-26.8)	13.6 (9-24)	0.096
CA 19-9 (U/mL)	11.9 (5.6-29.5)	5.7 (3.5-14.5)	0.022*

*İstatistiksel açıdan anlamlı.

Sonuç: Bağ dokusu hastalıkları ile İAH ve tümör belirteçleri arasında ilişki bulunmaktadır. RA hastalarında yükselen tümör belirteçleri, her zaman bir malignite ya da gizli bir tümörün bulgusu değildir. Daha fazla sayıda hasta ile yapılan çalışmalarla, belki de bu antijenler gelecekte RA-İAH için prognostik önemi olan bio-belirteçler olarak kullanılabilir.

Anahtar sözcükler: Romatoid artrit, tümör ile ilişkili antijenler, interstisyel akciğer hastalığı, malignite

PS-154

Romatoid artrit hastalarında uzun süreli remisyon ile ilişkili olabilecek faktörler: Sürdürülebilir remisyonu öngörmek mümkün müdür?

Sibel Yılmaz Öner¹, Meryem Can³, Pamir Atagündüz², Haner Direskeneli², Nevsun İnanç²

¹Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, İstanbul; ²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ³Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Romatoid artrit (RA) uzun süreli remisyon (USR), eklem hasarını önlemek ve fonksiyonu korumakta tek vizit remisyonundan daha fazla yarar sağlamaktadır. Bu gerekçeyle, USR [DAS28 (ESR)] ile ilişkili faktörler, farklı remisyon kriterlerinin takipte remisyon sürekliliğini öngörebilirliği ve ayrıca anksiyete, depresyon ve fibromiyalji varlığının USR üzerindeki etkileri araştırıldı.

Yöntem: Ardışık 428 RA hastasından DAS28 remisyon kriterini karşılayan 77'si (K/E:41/36; ortalama yaş: 51.6±1.2, hastalık süresi:11.2±8 yıl, RF/anti-CCP[+]:53/46, bDMARD[+]:%26) çalışmaya alındı ve 14.7±5.3 ay izlendi. Bu hastalardan ≥6 ay (USR) ve <6 ay DAS28 (<2.6) remisyonundakiler saptanarak klinik ve laboratuvar bulguları kaydedildi. Hastalar ilk (İV) ve son vizitlerde (SV) DAS28, SDAI ve Boolean remisyon kriterleriyle değerlendirilerek farklı remisyon tanımlamalarına uyanların SV'te de remisyonunda kalma oranları ve izlemleri süresince DAS28 remisyonunu karşılayan vizit sayıları (RVS) hesaplanarak karşılaştırıldı.

Bulgular: Hastaların ortalama remisyon süresi 10.6±5.7 ay ve DAS28 RVS 1.4±1.1 olarak saptandı. USR'deki 63 hastanın bazal HAQ ve DAS28 değerleri remisyonunda kalamayan 14 hastadan düşüktü (sırasıyla p=0.026, p=0.045). Anti-CCP(+) hastalar USR grubunda daha fazlaydı (p=0.035). Uzun ve kısa süreli remisyon grupları arasında İV'teki anksiyete, depresyon ve fibromiyalji varlığı açısından anlamlı farklılık yoktu (Tablo PS-154). İV'te Boolean (n=32) ve DAS28 remisyonundaki hastaların (n=77)

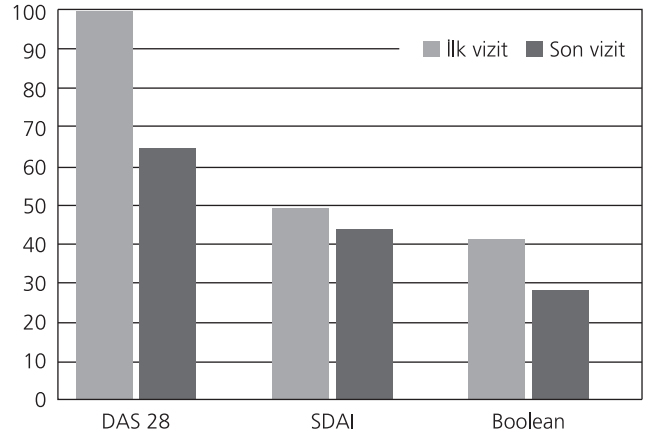
RVS karşılaştırıldığında fark saptanmadı (1.3±1 vs 1.42±1.09; p=0.680). Benzer şekilde İV'te SDAI remisyondakilerle (n=38) yine İV'te DAS28 remisyondaki hastaların RVS arasında da farklılık bulunmadı (1.4±1 vs 1.42±1.09; p=0.995). İV'te hastaların %100'ü (n=77) DAS28 remisyonunu karşılarken SV'te bu oran %64'e (n=50) geriledi. İlk ve son vizitte; SDAI remisyonunu karşılama oranı %49 vs %44 (p=0.541) iken Boolean remisyonunu sağlama oranı %41 vs %28 (p=0.064) oldu (Şekil PS-154).

Tablo (PS-154): DAS28-ESR'ye göre uzun süreli remisyonda olan ve olmayan romatoid artrit (RA) hastalarının bazal laboratuvar bulguları, demografik ve hastalık ilişkili özelliklerinin karşılaştırılması.

	Uzun süreli remisyonda olan RA hastaları (n=63)	Uzun süreli remisyonda olmayan RA hastaları (n=14)	p
Bazal DAS28, mean±SD	2 ±0.4	2.2±0.3	0.045
Bazal HAQ (0-3)	0.3±0.5	0.5±0.4	0.026
RF(+), n (%)	46 (66.3)	7 (50)	0.93
anti-CCP(+), n (%)	41 (65)	5 (35.7)	0.035
Bazal CRP(+), n (%)	7 (11.1)	4 (28.5)	0.091
Bazal ESH (mm/h), mean±SD	13±7.8	16.6±7.5	0.85
Yaş, mean±SD, yıl	51.3±12.5	52.9±10.5	0.647
Kadın, n (%)	41 (65.0)	11 (78.5)	0.329
Komorbidite	30 (47.6)	8 (57.1)	0.53
Semptom-tedavi başlangıcı arası süre, mean±SD, ay	15,6±26.9	32.6±51	0.536
DMARD (+), n (%)	61 (96.8)	14 (100)	0.499
Biyolojik	18 (28.5)	2 (14.2)	0.27
DMARD(+), n (%)			
Ekstra-artiküler tutulum, n (%)	14 (22.2)	4 (28.5)	0.907
SDAI, mean±SD	3.6±2.8	4.3±2.3	0.396
dGD, mean±SD	0.8±0.8	1.1±0.8	0.145
hGD, mean±SD	1.7±1.8	2.1±1.2	0.253
ŞES, mean±SD	0.1±0.4	0.3±0.8	0.687
HES, mean±SD	0.3±1	0.1±0.5	0.47
Hastalık süresi, mean±SD (yıl)	10.3±7.3	15.1±9.9	0.117
Boolean rem, n (%)	28 (44.4)	4 (28.5)	0.276
SDAI rem, n (%)	33 (52.3)	5 (35.7)	0.259
Anksiyete (+), n (%)	9 (14.2)	4 (28.5)	0.197
Depresyon (+), n (%)	13 (20.6)	4 (28.5)	0.517
Fibromiyalji (+), n (%)	6 (9.9)	2 (14.2)	0.597

Sonuç: DAS28 remiyon kriteri ile karşılaştırıldığında Boolean ve özellikle SDAI ile saptanan remiyon uzun dönemde büyük oranda tutarlı olarak devam etmiştir. Anksiyete, depresyon ve fibromiyalji varlığı uzun süreli remisyonda daha düşük olmakla birlikte anlamlılığa ulaşmamıştır. Bazal düşük HAQ ile düşük hastalık aktivitesi ve anti-CCP (+)'liği, uzun süreli remiyonu öngörmede yol gösterici olabilir.

Anahtar sözcükler: Romatoid artrit, uzun süreli remiyon, remiyon



Şekil (PS-145): En az 1 komorbidite ve multimorbidite gruplarında DAS28-ESR remiyon yüzdeleri.

PS-155

Tosilizumab'ın randomize kontrollü çalışmalar ve gözlemsel çalışmalarda ilaçta kalım oranları kabul edilebilir düzeydedir: Romatoid artrit sistematik literatür taraması

Levent Kılıç¹, Orhan Küçükşahin², Zeynep Aşlar³, Cemal Bes⁴, Veli Yazısız⁵, Ayten Yazıcı⁶, Dilek Solmaz⁷, Timuçin Kaşifoğlu⁸, Umut Kalyoncu¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ³Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Ankara; ⁴Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, İstanbul; ⁵Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Antalya; ⁶Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Kocaeli; ⁷Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir; ⁸Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Eskişehir

Amaç: Biyolojik DMARDs'larda ilaçta kalım oranları, hem etkinliğin hem de güvenliğin göstergesi olarak kabul edilmektedir. Tosilizumab (TOC), interlökin-6 reseptörüne bağlanan hümanize bir monoklonal antikordur. Romatoid artrit(RA) hastalarında TOC, randomize kontrollü çalışmalar (RKÇs) ve uzunlamasına gözlemsel çalışmalarda (GÇs) kullanılmıştır. Bu çalışmanın amacı, RA hastalarında RKÇs ve GÇs'larda TOC'ın ilaçta kalım oranlarını değerlendirmektir.

Yöntem: Ocak 2017'de PUBMED MEDLINE'da sistematik literatür taraması (SLT) yapıldı. Yayınlar, ("romatoid artrit ve Tosilizumab") MeSH terimleri ve "insanlar", "tüm yetişkinler: 19 yaş üstü", "İngilizce" ve "klinik çalışmalar" kısıtlamaları kullanılarak belirlendi. TOC'ın ilaçta kalım oranlarını tanımlayan tüm mevcut çalışmalar taramaya dahil edildi. TOC'ın ilaçta kalım oranları, uygulanış şekli (sc veya iv), doz (4 mg / kg vs. 8 mg/kg), monoterapi veya metotreksat ile kombinasyona şeklinde kullanımına göre hesaplandı. SLT ile tanımlanan 662 yayının 42'si analize alındı. Analizde 12–16 hafta, 24–32 hafta, 48–52 hafta, 2. yıl, 3. yıl ve 5. yıl ilaçta kalım oranları hesaplandı.

Tablo (PS-155): Randomize kontrollü çalışmalar ve gözlemsel çalışmalarda Tosilizumab ilaçta kalım oranları.

Süre (hafta)	Çalışma türü	Hasta sayısı	Uygulanış şekli ve doz	İlaçta kalım oranı (%)	Kesilme nedenleri (%)		
					Etkisizlik	Yan etki	Diğer
12–16 hf	RKÇs	102	iv, 8 mg/kg	85.3	20.0	53.3	26.7
		103	iv, 4 mg/kg	82.5	33.3	50.0	16.7
	GÇs	551	iv, 8 mg/kg	88.0	27.5	31.4	41.2
24–32 hf	RKÇs	3198	iv, 8 mg/kg	92.7	13.8	67.7	25.2
		377	iv, 4 mg/kg	85.9	-	-	-
		1242	sc, 162 mg	92.2	19.7	46.5	33.8
	GÇs	12488	iv, 8 mg/kg	83.3	29.0	44.1	27.0
48–52 hf	RKÇs	209	iv, 8 mg/kg	85.2	25.8	38.7	35.5
	GÇs	3761	iv, 8 mg/kg	74.5	34.4	31.5	34.1
2. yıl	RKÇs	209	iv, 8 mg/kg	76.1	26.0	38.0	38.0
	GÇs	649	iv, 8 mg/kg	48.4	-	-	-
3. yıl	GÇs	114	iv, 8 mg/kg	69.9	20.0	10.0	40.0
5. yıl	GÇs	240	iv, 8 mg/kg	66.2	7.4	61.7	30.9

TOC: Tosilizumab, RKÇ: Randomize kontrollü çalışmalar, GÇ: Gözlemsel çalışmalar, iv: İntravenöz, sc: subkütan.

TOC'ın kesilme nedenleri, etkisizlik, yan etki ve diğerleri olarak kaydedildi.

Bulgular: 42 çalışmanın 11 (%26.2)'i RKÇs, 31 (%73.8)'i GÇs'idi. Toplam 20590 hasta (15574 (%75.6) kadın) verisi havuzlandı, 4817 (%23.4) hastanın verisi RKÇs'lardandı. Ortalama yaş 56.2, ortalama hastalık süresi 10.1 yıl idi. Verilerine ulaşılan hastalarda; RF ve ACPA pozitifliği, sırasıyla, %75.0 vs. %76.5 idi. Toplam 8934 (%44.4) hasta biyolojik naif idi. TOC %31.3 (5111/16323) hastada monoterapi %61.4 (11976/19522) hastada metotreksat ile kombine kullanılmıştı. TOC 8 mg/kg iv ilaçta kalım oranları 48–52. hafta, 2. yıl, 3. yıl ve 5.yıl sırasıyla; %75.5–85.2, %48.4 – 76.1, %69.9 ve %66.2 idi. Çalışma türüne göre TOC'ın kesilme nedenleri Tablo PS-155'de gösterilmiştir.

Sonuç: TOC iv 8 mg/kg'da 24–32. hafta, 48–52 hafta, 2. yıl, 3. yıl ve 5. yıllarda ilaçta kalım oranları tatmin edici bulunmuştur ve diğer biyolojik DMARD'larla karşılaştırılabilir düzeydedir.

Anahtar sözcükler: Romatoid artrit, tosilizumab, ilaçta kalım

PS-156

Romatoid artritli hastalarda nötrofil/lenfosit oranı ile hastalık aktivitesi arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi

Serpil Ergülü Eşmen¹, Atakan Tekinalp²

¹Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Konya; ²Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Konya

Amaç: Nötrofil lenfosit oranı (NLO) sistemik inflamatuvar hastalıkların prognozunuyla ilişkili ucuz ve kolay hesaplanabilir bir indekstir. Çalışmamızda romatoid artrit (RA), hastalık aktivitesi ile hematolojik parametrelerden NLO arasındaki ilişkiyi ortaya koymak amaçlanmıştır.

Yöntem: Çalışmaya Romatoloji bölümüne başvuran RA tanısı almış, 121 hasta dahil edildi. Dışlama kriteri olarak akut enfeksiyon, diyabet, kanser veya kronik hastalıklar alındı. Hastaların 98'i kadın, 23'ü erkek idi. Kadınların yaş ortalaması 53±10, erkeklerin 57±11 idi. Hastalar DAS 28 skorlarına göre gruplara ayrıldı. DAS 28 remisyon grupları hematolojik parametreler açısından One-Way ANOVA testi ile analiz edildi.

Bulgular: DAS 28 <2.6 grupta yer alan 26 hastanın ortalama NLO 2.8, DAS 28 2.6–3.2 arasında olan 27 hastanın ortalama NLO 2.6, DAS 28 3.2–5.1 arasında olan 57 hastanın ortalama NLO: 2.7 ve DAS 28≥5.1 olan 7'si kadın 4'ü erkek 11 hastanın ortalama NLO 4.4 idi. DAS 28 ≥ 5.1 olan olgularda, NLO diğer gruplara göre istatistiksel olarak anlamlı derece yüksek bulundu (p=0.038).

Sonuç: C-reaktif protein (CRP) ve eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) inflamatuvar olayları ayırt ederken akut inflamatuvar aktivitenin göstergesi olma kısıtlılığına sahiptir. Tam kan sayımı parametrelerinin ise inflamatuvar olaylarda sayı ve kalite olarak belirgin olarak değiştiği gösterilmiştir. Özellikle nötrofil ve trombosit sayısında artış izlenirken, lenfosit sayılarında azalma görülmektedir. DAS 28, hastalık aktivitesini gösteren bir indekstir ve indeks hesaplanırken hassas ve şiş eklemlerin varlığı kullanılır. Bu çalışmada DAS 28 seviyeleri artıkaçça aktif inflamasyon varlığını gösteren nötrofil sayısında artış ve lenfosit sayısında azalma görülmüştür. Böylece NLO'da artış görülmektedir. NLO kullanımı, parametreleri tek tek değerlendirmekten daha pratiktir ve hastalıkla ilişkisine göre sınır değerler belirlemek hastalık şiddetiyle ilgili güvenilir bilgiler verebilir. RA'da hastalık şiddetinin belirlenmesinde, NLO kolay hesaplanan düşük maliyetli ve umut vadeden bir parametredir. NLO ile ilgili çalışmalar, hastalık şiddetinin belirlenmesinde daha pratik ve özgül endeksler geliştirilmesinde yol gösterici olabilir.

Anahtar sözcükler: Hastalık aktivitesi, nötrofil lenfosit oranı, romatoid artrit

PS-157

Romatoid artrit hastalarında akciğer tutulumunun biyolojik DMARD tedavileri altındaki seyri

Yasemin Yalçınkaya¹, Meryem Can², Sait Karakurt³, Nihan Coşkun⁴, Ece Albayrak⁵, Hakan Musaloğlu⁵, Atakan Topçu⁶, Meryem Demir⁶, Ediz Dalkılıç⁴, Nevsun İnanç¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ²Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul; ⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ⁵Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul; ⁶Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

Amaç: Romatoid artrit (RA) seyrinde akciğer tutulumu morbidite ve mortaliteyi etkileyen extra-artiküler tutulumlardan biridir. Bu çalışmada RA hastalarında akciğer bulgularının, biyolojik tedavi sırasındaki değişiminin araştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem: Klinik şikayet ve/veya PA akciğer grafilerinde görülen patolojik bulguya yönelik biyolojik tedavi öncesinde ve tedavinin en az 6. ayında kontrol toraks HRCT'si olan 80 RA hastası çalışmaya dahil edildi. Her iki HRCT'de interstisyel akciğer hastalığı (İAH) bulgusu olan hastalarda; akciğerlerdeki alveolit ve fibrozis şiddeti ve yaygınlığının değerlendirildiği Warrick skoru hesaplandı.

Bulgular: Hastaların demografik ve klinik verileri Tablo 1 PS-157'de özetlenmiştir. Seksen hastanın 51'inde İAH ile uyumlu bulgu yok iken, İAH ile uyumlu bulguları olan 29 hastada Warrick skoru hesaplandı. Bu hastaların 7 (%24)'sinde tedavi sonrasında düzelme, 1 (%4)'inde kötüleşme olduğu görülmüştür. Düzelme olan 2 hastada alveolit ve fibroziste tam düzelme, 3 hastada alveolitte tam düzelme, 2 hastada alveolitte gerileme olduğu, kötüleşme olan 1 hastada sonrasında alveolit geliştiği gözlenmiştir (Tablo 2 PS-157). Skorlarda değişim gözlenmeyen 21 hastadan, 5 hasta RTX, 10 hasta TNFi almaktaydı. Ortalama Warrick skorlarının başlangıça göre sınırdan anlamlılık olmakla birlikte düzeldiği saptanmıştır [11.3±9 (dağılım 3–30)'a karşın 10.3±9 (dağılım 0–30), p=0.035]. Alveolit skorlarında düzelme anlamlı iken (2.1±1.6'ya karşın 1.5±1.6, p=0.031), fibrozis skorlarındaki düzelme anlamlılığa ulaşmamıştır (9.2±7.7'ye karşın 8.8±8). RTX grubu TNFi ile kıyaslandığında, başlangıç Warrick-total skorları RTX lehine yüksek olmakla birlikte (16±9'a karşın 9.2±8, p=0.034), kontrol Warrick skorlarında dü-

zelme bakımında iki ilaç grubunda fark saptanmamıştır (14.8±10.1'e karşın 8.4±8.1).

Tablo 1 (PS-157): RA hastalarının demografik verileri.

	n=80
Yaş-yıl	53±12
Cinsiyet (K/E)	61/19
Hastalık süresi-yıl	12±9
Sigara (%)	26%
RF (+)	64 (80%)
AntiCCP (+)	50 (63%)
DAS28-ESR-tedavi sonrası	3.3±1.1

Sonuç: Bu çalışmada RA hastalarında biyolojik tedavi sonrasında alveolit bulgularında anlamlı düzelme gözlenmiştir. Fibrozise etki gözlenmekle birlikte anlamlılığa ulaşmamıştır. Hem RTX ve hem de TNF inhibitörü alan hastalarda akciğer bulgularında düzelme olmuştur. Biyolojik tedavinin akciğer bulgularına etkisini değerlendirebilmek için daha fazla veriye ihtiyaç vardır

Anahtar sözcükler: Romatoid artrit, biyolojik tedavi, interstisyel akciğer hastalığı, Warrick skoru

PS-158

Sertolizumab pegolün romatolojik hastalıklarda yorgunluk üzerine etkisi: Randomize kontrollü çalışmaların meta-analizi

Yeşim Özgüler¹, Sinem Nihal Esatoğlu¹, Güzin Karatemiz¹, Ali Uğur Ünal², Gül Güzelant¹, Elif Dinçses¹, Mustafa Erdoğan¹, Sema Kaymaz Tahra², Gülen Hatemi¹

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

Amaç: Yorgunluk çeşitli romatolojik hastalıklarda değişen oranlarda görülen önemli bir sorundur. Yorgunluğun hastalık aktivitesi ile ilişkili olduğu düşünülse de; anti-TNF ajanların romatoid artritli (RA) hastalarda yorgunluk üzerine ancak ılımlı düzeyde bir etkisi olduğu gösterilmiştir. Biz bu çalışmada, sertolizumab pegolün (CZP) çeşitli romatizmal hastalıklarda

Tablo 2 (PS-157): Kontrol HRCT'de Warrick skorlarında değişim gözlenen vakalarda skorların dağılımı.

Skor	Başlangıç Warrick Alveolit	Başlangıç Warrick Fibrozis	Başlangıç Warrick Total	Kontrol Warrick Alveolit	Kontrol Warrick Fibrozis	Kontrol Warrick Total	
Vaka 1	3	8	11	0	0	0	RTX+MTX, seropoz
Vaka 2	3	5	8	0	0	0	TNFi+MTX, seropoz
Vaka 3	3	8	11	2	8	10	RTX, seropoz
Vaka 4	4	17	21	3	17	20	RTX, seropoz
Vaka 5	3	0	3	0	0	0	TNFi+MTX, seropoz
Vaka 6	3	0	3	0	0	0	TNFi+MTX, seroneg
Vaka 7	3	4	7	0	4	4	TNFi+MTX, seroneg
Vaka 8	0	3	3	2	3	5	RTX+MTX, seropoz

Tablo (PS-158): Meta-analize alınan randomize kontrollü çalışmaların özellikleri.

İlk yazar, yıl	Romatolojik hastalık	Dahl edilme kriteri	Tedavi	Hasta sayısı kolu	Hasta sayısı (E/K) CZP 400 mg	Hasta sayısı (E/K) CZP 200 mg	Çalışma (E/K) Plasebo	süresi (hafta)
Fleischman, 2017	RA	≥1 DMARD'a rağmen aktif hastalık	CZP 400 mg	Plasebo 4 haftada bir	111 (24/87)	-	109 (12/97)	24
Furst,	RA	MTX'e rağmen aktif hastalık	CZP 400 mg CZP 200 mg	Plasebo 2 haftada bir	70 (12/58)	70 (23/49)	69 (14/56)	34
Pope, 2015	RA	≥1 DMARD'a rağmen aktif hastalık	CZP 200 mg	Plasebo 2 haftada bir	-	851	221	12
Smolen, 2017	RA	≥1 DMARD'a rağmen düşük/orta aktif hastalık	CZP 200 mg	Plasebo 2 haftada bir	-	96	98	24
Strand, 2009	RA	MTX'e rağmen aktif hastalık	CZP 400 mg CZP 200 mg	Plasebo 2 haftada bir	390 (64/326)	393 (69/324)	199 (32/167)	52
Strand, 2011	RA	MTX'e rağmen aktif hastalık	CZP 400 mg CZP 200 mg	Plasebo 2 haftada bir	246 (54/192)	246 (42/206)	127 (20/107)	24
Gladman, 2014	PSA	≥1 DMARD'a rağmen aktif hastalık*	CZP 400 mg CZP 200 mg	Plasebo 2 haftada bir	135 (62/73)	138 (64/74)	136 (57/79)	24
Sieper, 2015	Aksiyel SpA	≥1 DMARD'a rağmen aktif hastalık*	CZP 400 mg CZP 200 mg	Plasebo 2 haftada bir	107 (68/39)	111 (67/44)	107 (65/43)	24

*Daha önce bir anti-TNF ajana yanıtızlık öyküsü dışlama kriteri olarak kabul edilmemiş. DMARD: Hastalık modifiye edici anti-romatizmal ilaç, PSA: Psoriyatik artrit; SpA: Spondilartirit, MTX: Metotreksat, NSAID: Non-steroidal anti-inflamatuar ilaçlar, CZP: Sertolizumab pegol.

yorgunluk üzerine etkisini değerlendiren randomize kontrollü çalışmaların (RKÇ) meta-analizini yapmayı amaçladık.

Yöntem: Sistematik literatür taraması ile CZP ile yapılan RKÇ'lar PubMed'de tarandı. Tarama limit koymadan "certolizumab AND randomized controlled studies" anahtar kelime kombinasyonu ile ve limit olarak "randomized controlled trials" koyarak "certolizumab" anahtar kelimesi ile yapıldı. Mayıs 2017'ye kadar olan çalışmalar dahil edildi. CZP'nin yorgunluk üzerine etkisini "yorgunluk değerlendirme ölçeği (FAS)" veya minimum klinik anlamlı fark (MCID) oranı ile değerlendiren çalışmalar analiz için seçildi.

Bulgular: Literatür taramasında 68 çalışma saptandı. 55'i başlık ve özetler değerlendirilerek, 5'i ise çalışmanın tam metni okunarak dışlandı. Seçilen 8 çalışmadan 6 çalışma RA ve 1'er çalışma da aksiyel spondilartirit ve psoriyatik artrit hastalarını içermektedir. Toplamda 2964 hasta CZP ile 1056 hasta ise plasebo ile tedavi edilmişti. Tablo PS-158'de meta-analize dahil edilen çalışmalar özetlendi. Altta yatan hastalıktan bağımsız olarak tüm çalışmalarda FAS'ta düzelme ve MCID oranında artış gözlemlendi (Şekil 1 PS-158a, b). CZP 200 mg ve CZP 400 mg dozlarının beraber değerlendirildiği meta-analizde yorgunluk düzeyinde plaseboya göre anlamlı oranda azalma saptandı (FAS:MD=-1.50, %95 GA: -1.71--1.29, p<0.0001, MCID: RR= 2.53, %95 GA: 1.74-3.68).

Kısıtlıklar: Farklı hasta grupları içeren çalışmaların aynı havuzda değerlendirilmesi ve çalışmaların birincil amacının yorgunluk olmaması olması.

Sonuç: Bu meta-analizde CZP'nin yorgunluk üzerine etkili olduğunu gösterdik. Bu etkinlik her 2 dozda ve 3 hastalık grubunda da gözlemlendi.

Anahtar sözcükler: Sertolizumab pegol, yorgunluk, romatoid artrit, aksiyel spondilartirit, psoriyatik artrit

PS-159

Romatoid artrit hastalarının metotreksat kullanımı ile ilgili farkındalıkları

Belkis Nihan Coşkun¹, Burcu Yağız², Selime Ermurat², Yavuz Pehlivan², Ediz Dalkılıç²

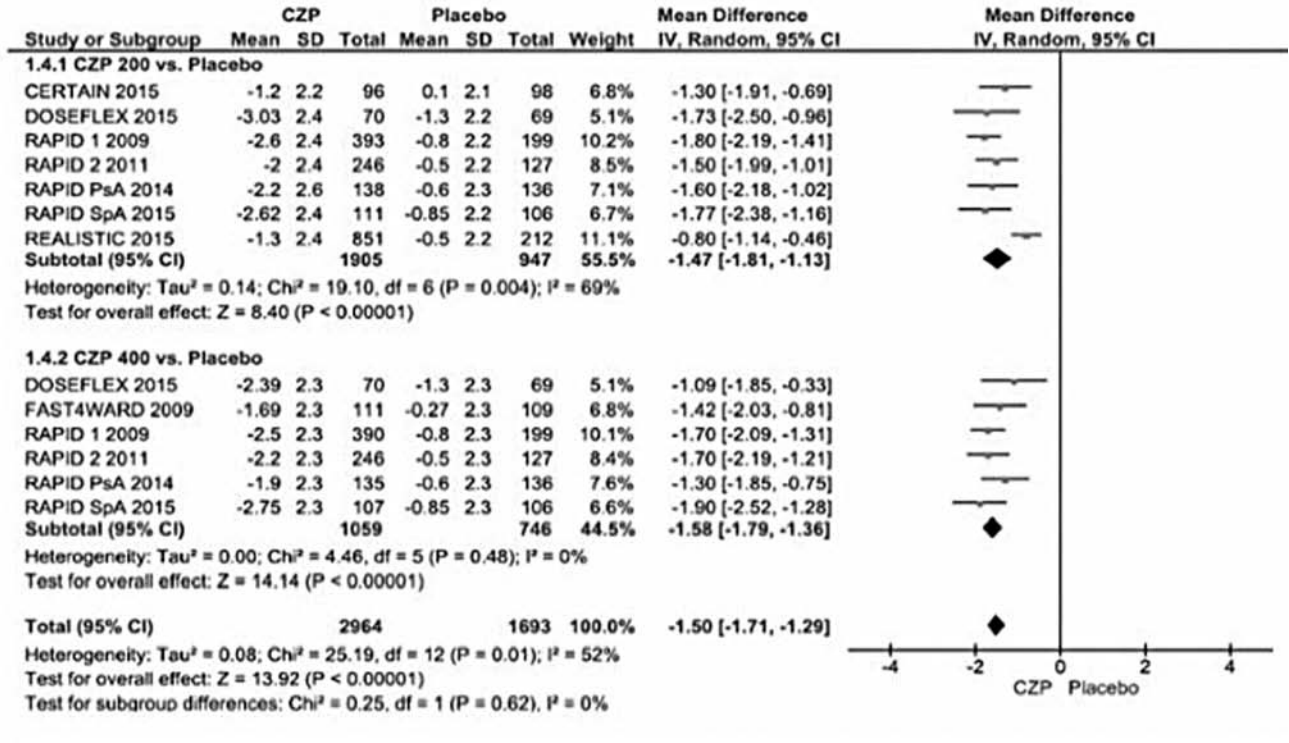
¹İlker Çelikcan Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Bursa; ²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Bursa

Amaç: Metotreksat (MTX), romatoid artrit (RA) tedavisinde kullanılan standart ilaçtır. Potansiyel olarak ciddi yan etkilere sahip olmasına rağmen ve bu yan etkileri büyük ölçüde önlenemez. Hastaların iyi bilgilendirildiğinden ve reçete ile uyumlu olduğundan emin olunması gerekmektedir. Bizim çalışmamızda Romatoid artrit hastalarına, metotreksat hakkındaki bilgilerini değerlendiren bir anket formu dolduruldu.

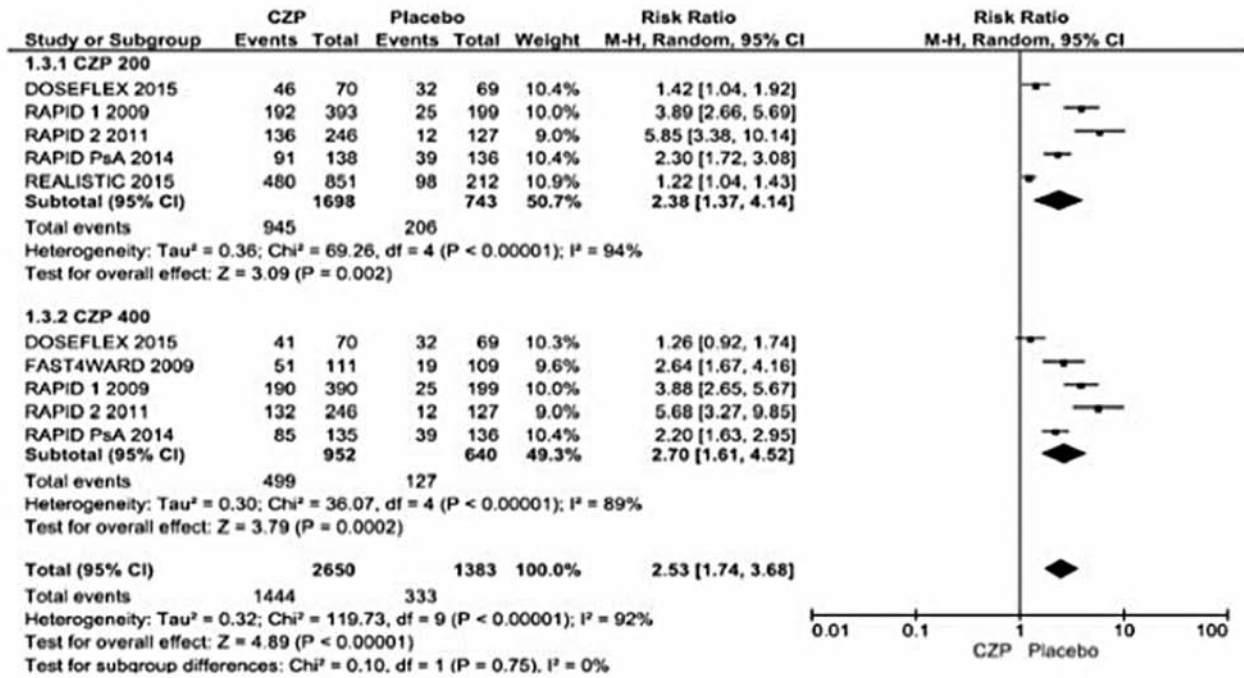
Yöntem: Temmuz-Ağustos 2017 tarihinde bir üniversite hastanesinde RA tanısı ile MTX kullanan hastalardan, MTX'in etki mekanizması, uygulama şekli, ilaç etkileşimi, yan etkileri, hastaların izlenme sıklığı ve yapılması gereken yaşam tarzına değişiklikleri ile ilgili sorular içeren anket sorularını yanıtlamaları istendi.

Bulgular: Doksan üç hasta (84 kadın) çalışmaya dahil edildi. Ortalama yaş 52 (20-77) yıl, ortalama hastalık süresi 9.77 (1-40) yıl ve ortalama MTX kullanma yılı 7.4 (1-25) yıl idi. MTX'in hastalığı düzenleyen antiromatizmal bir ilaç olduğunu %23 hasta doğru yanıtladı. Uygulama yönteminin haftalık olduğunu %88; folik

a



b



Şekil (PS-158): (a) CZP 200/400 vs Plasebo FAS, (b) CZP 200/400 vs Plasebo MCID.

asid kullanma gerekçesinin, tedavi toksisitesini azaltmak olduğunu ise %5 hasta belirtti ve yine sadece %5'i trimetoprimin kontraendike olduğunu biliyordu. Hematolojik risklerden %11'i haberdardı ve %7'si aşırı duyarlılık pnömonisi riskinin farkındaydı. Laboratuvar testleri ile ilgili %42'sinin bilgisi vardı. Doğurganlık çağında kadın ve erkeklerin MTX kullanırken kontrasepsiyon

kullanması gerekliliğini bilenenler %20 idi. %33'ü alkol tüketiminin sınırlı olması gerektiğini belirtti.

Sonuç: Günlük pratikte RA hastalarında sıklıkla kullanılan MTX hakkında hastaların yetersiz bilgiye sahip olduğu görüldü. Özellikle ciddi yan etkiler, ilaç etkileşimleri ve doğum kontrolü gibi önemli konularda eksiklikler var. MTX'a ilişkin hasta bilgisi fark-

lı eğitim araçlarını kullanarak düzenli olarak kontrol edilmeli ve desteklenmelidir. Özellikle yaşlı insanlar ve eğitim düzeyi sınırlı hastalar olduğunda daha da dikkatli olunmalıdır.

Tablo 1 (PS-159): Anket sorularına cevap oranları.

Etki mekanizması	Doğru cevap yüzdeleri	Yanlış cevap yüzdeleri	Cevapsız
MTX bir DMARD'dır	23	17	60
Etki başlama süresi	12	20	68
Semptom geçince kesilmemeli	13	16	71
Doz ağrıya göre ayarlanmamalı	40	15	45
Maksimum doz	12	7	81
Haftalık uygulama	88	4	8
Folik asid MTX toksisitesini azaltır	16	5	79
Yüksek dozda etkinliği azalır	3	11	86
MTX etkinliğini artırmaz	5	10	85
Trimetoprim ile birlikte kullanılmamalı	5	4	91
İlaç etkileşimi olmaz –analjezik	23	16	61
NSAİD	22	13	65
Kortikosteroid	23	13	64
DMARD	23	12	65
Diğer antibiyotiklerle etkileşim olmaz	11	11	78

Tablo 2 (PS-159): Hastaların demografik özellikleri.

Yaş ortalaması	52 yaş (20–77)
Kadın	84 (%90.3)
Romatoid artrit tanı süresi	9.7 yıl (1–40)
MTX kullanım süresi	7.4 yıl (1–25)
MTX dozu	12.9 mg (7.5–25)
MTX sc	17 (%18.3)

Anahtar sözcükler: Romatoid artrit, metotreksat, farkındalık

Tablo 1 (PS-160): ACR20/50/70 and DAS28(4)-ESR remission and low disease activity rates in ORALSynC trial patients concomitantly using leflunomide in the study arms.

Visits	Treatment group	N	ACR						DAS28(4)-ESR				HAQ-DI change from baseline		
			N	%	n	%	n	%	N	n	%	n	%	N	Mean change
3 months	Tofa 5 mg BID	87	54	62.1	27	31.0	7	8.0	75	6	8.0	16	21.3	87	-0.44
	Tofa 10 mg BID	81	53	65.4	25	30.9	8	9.9	75	4	5.3	10	13.3	81	-0.44
	Placebo	30	7	23.3	3	10.0	1	3.3	27	0	0	1	3.7	29	-0.08
6 months	Tofa 5 mg BID	84	64	76.2	36	42.9	8	9.5	71	10	14.1	20	28.2	84	-0.51
	Tofa 10 mg BID	79	54	68.4	25	31.6	9	11.4	73	6	8.2	14	19.2	78	-0.48
	Placebo	9	7	77.8	3	33.3	0	0	6	1	16.7	2	33.3	9	-0.32
	Placebo → 5mg BID	8	4	50.0	3	37.5	1	12.5	7	0	0	1	14.3	8	-0.39
	Placebo → 10mg BID	12	5	41.7	3	25.0	1	8.3	12	2	16.7	3	25.0	11	-0.35
12 months	Tofa 5 mg BID	78	67	85.9	44	56.4	24	30.8	65	12	18.5	24	36.9	78	-0.60
	Tofa 10 mg BID	69	53	76.8	37	53.6	20	29.0	63	10	15.9	22	34.9	69	-0.59
	Placebo → 5 mg BID	14	12	85.7	6	42.9	3	21.4	13	1	7.7	2	15.4	8	-0.41
	Placebo → 10 mg BID	14	7	50.0	7	50.0	6	42.9	13	3	23.1	6	46.2	11	-0.48

PS-160

DMARD yanıtız RA hastalarında tofasitinib ve leflunomid kombinasyonu: ORAL Sync çalışmasının post-hoc analizi

Servet Akar¹, Koray Taşçılar², Cemal Bes³, Fuat Başar⁴, Levent Mert Günay⁴, Doug Chapman⁵, Tatjana Lukic³, Ahmet Gül⁶

¹İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir; ²İstanbul Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, İstanbul; ³Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, İstanbul; ⁴Pfizer Türkiye, İstanbul; ⁵Pfizer Inc, New York, NY, ABD; ⁶İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Tofasitinib, RA (romatoid artrit) tedavisinde kullanılan oral JAK (janus kinaz) inhibitörüdür. ORAL Sync, geleneksel sentetik veya biyolojik DMARD tedavilerinden fayda görmemiş aktif RA hastalarında tofasitinib+csDMARD tedavisinin değerlendirildiği 1 yıllık, çift kör, randomize kontrollü bir çalışmadır. ORAL Sync'in bu post-hoc analizinde, aynı popülasyonda tofasitinib+leflunomid kombinasyonunun etkinliği ve güvenliliği değerlendirildi.

Yöntem: Etkinlik ölçümlerinde 3., 6. ve 12. aylardaki ACR20/50/70 yanıt oranları, DAS28-4 (ESR) <3.2 ve DAS28-4 (ESR) <2.6'ya ulaşan hastaların oranı ve HAQ-DI skorundaki başlangıca göre değişim değerlendirildi. Ciddi advers olay, advers olaya bağlı tedaviyi bırakma, ciddi enfeksiyon oranları ve laboratuvar testlerindeki değişiklikler güvenlilik değerlendirmesinde yer aldı. Çalışma tasarımına göre, çalışmanın plasebo kolundaki bir hastanın eklem bulguları 3. aya kadar %20 düzelmezse, hasta önceden belirlenmiş tofasitinib koluna ilerletildi; 6. ayda, plasebo kolundaki tüm hastalar tofasitinib kollarına ilerletildi.

Bulgular: ORAL Sync çalışmasındaki 792 hastanın 208'i tofasitinib veya plasebo ile birlikte leflunomid aldı. Her iki tofasitinib kolunda 3. ayda ACR20/50/70 skorları, DAS28-4 (ESR) remis-

yon ve düşük hastalık aktivitesi oranları, HAQ-DI iyileşmeleri plaseboya göre sayısal olarak daha yüksekti (Tablo 1 PS-160). Benzer iyileşmeler tofasitinib gruplarında, 6. ve 12. aylarda da gözlemlendi. Bu aylarda tofasitinib kollarına ilerletilen birkaç plasebo hastasının sonuçlarında da iyileşmeler kaydedildi. Ciddi advers olaylar, advers olaylara bağlı tedaviyi bırakma, ciddi enfeksiyon ve herpes zoster oranları, literatürdeki genel tofasitinib verilerine benzerdi (Tablo 2 PS-160). Karaciğer fonksiyon testleri, nötrofil ve lenfosit sayılarındaki değişiklikler ve diğer laboratuvar parametreleri 3 aylık aralıklarla 12. aya kadar değerlendirildi. Ölçülen değerlerdeki medyan değişiklikler çalışma süresi boyunca tedavi kolları arasında klinik olarak benzerdi.

Tablo 2 (PS-160): Adverse events in ORAL Sync study in patients concomitantly using leflunomide in the study arms.

	Tofa 5 mg BID (N=90) n (%)	Tofa 10 mg BID (N=84) n (%)	Tofa all* (N=203) n (%)	Placebo (N=32) n (%)
Serious Adverse Events	5 (5.6)	9 (10.7)	14 (6.9)	1 (3.1)
Discontinuation due to Adverse Events	6 (6.7)	6 (7.1)	12 (5.9)	0 (0.0)
Subjects with Serious	0 (0.0)	1 (1.2)	1 (0.5)	0 (0.0)
Infections Subjects with Herpes Zoster†	1 (1.1)	3 (3.6)	5 (2.5)	0 (0.0)

*All patients who received ≥ 1 dose of tofacitinib in the study, i.e., including non-responsive placebo patients who advanced to tofacitinib. †There were no serious herpes zoster events reported in this group.

Sonuç: ORAL Sync çalışmasında az sayıda hastada tofasitinib ve leflunomid kombinasyon tedavisi kullanıldı. Bu analiz, tofasitinib-leflunomid kombinasyonunun, plasebo-leflunomid koluna göre hastalık aktivitesinde sayısal olarak daha fazla iyileşme sağladığını gösterdi. Daha önce rapor edilen güvenlilik profiline ek herhangi bir sinyal gözlenmedi. Bu analiz, leflunomid tedavisine tofasitinib eklenen RA hastaları için olumlu bir fayda / risk profili olduğunu düşündürmektedir.

Anahtar sözcükler: Leflunomide, rheumatoid arthritis, tofacitinib

PS-161

TÜRKİO kayıt kütüğündeki romatoid artrit hastalarında kötü prognostik faktörlerin araştırılması

Nevsun İnanç¹, Zeynep Ertürk¹, Gülşen Özen¹, Ediz Dalkılıç², Süleyman Serdar Koca³, Gerçek Can⁴, Ahmet Karataş³, Yavuz Pehlivan², Ayten Yazıcı², Ayşe Cefle⁵, Servet Akar⁶, Soner Şenel⁷, Burak Öz³, Nurullah Akkoç⁸, Haner Direskeneli¹, Fatoş Önen⁴

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Bursa; ³Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Elazığ; ⁴Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir; ⁵Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Kocaeli; ⁶İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir; ⁷Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Kayseri; ⁸Özel Muayenehane, İç Hastalıkları-Romatoloji, İzmir

Amaç: TÜRK-BİO Danimarka'daki romatolojik veritabanı olan DANBİO'nun 2011'den beri kullanılan Türkçe versiyonudur. 2016'da EULAR RA kılavuzu ilk konvansiyonel sentetik DMARD başarısızlığı ardından tedavi stratejisi ile ilgili kararın verilmesinde belirli prognostik faktörlerin değerlendirilmesini önermektedir. Ancak, bu faktörlerin biyolojik ve hedeflenmiş sentetik DMARD başlanımlardaki sıklığı ve RA hastalarındaki tedavi cevabını nasıl etkilediği bilinmemektedir. Çalışmamızda TÜRK-BİO'ya kaydedilen biyolojik ve hedeflenmiş sentetik DMARD başlanan RA hastalarında bu kötü prognostik faktörlerin sıklığı ve etkisini değerlendirdik.

Yöntem: TÜRK-BİO'daki 898 bDMARD ve tsDMARD başlanan RA hastasında yedi kötü prognostik faktör araştırıldı (1) Orta-yüksek hastalık aktivitesi, (2) Yüksek akut faz reaktanları, (3) Şiş eklem sayısının fazlalığı (≥ 4), (4) Yüksek RF/ACPA titresi, (5) Yukarıdakilerin kombinasyonları, (6) Erozyonların varlığı, (7) ≥ 2 csDMARD ile başarısızlık. Tüm bDMARD ve tsDMARD alan RA hastalarında ve subgrup olarak ayrı ayrı TNF inhibitörleri (TNFi), abatacept (ABA), rituksimab (RTX), tocilizumab (TCZ) vetofasitinib (TOFA) alanlarda bu faktörlerin tedavi başlangıcındaki sıklığı ve tedavinin 6. ayında DAS28-CR Premisyon/remisyon+düşük hastalık aktivitesi (LDA) sağlanmasına etkisi değerlendirildi. Bu faktörlerin varlığı bDMARD ve tsDMARD tedavilerini almaya devam eden ya da devam edemeyenlerde de saptandı.

Tablo (PS-161): Tedavinin 6. ayında hastalık aktivitesi şiddetine göre * bDMARD ve tsDMARD başlanan RA hastalarında kötü prognostik faktörlerin sıklığı.

Faktörler	Remisyon+düşük hastalık aktivitesi, %	Orta+yüksek hastalık aktivitesi, %	p değeri
Faktör 1: Orta/yüksek hastalık aktivitesi (6 ay csDMARD tedavi sonrası)	95.9	83.6	<0.001
Faktör 2: Yüksek akut faz yanıtı	100	99.5	-
Faktör 3: Şiş eklem sayısının fazlalığı (≥ 4)	47.1	31.7	<0.001
Faktör 4: Yüksek RF/ACPA titresi	68.3	71.9	0.465
Faktör 5: Faktör 1,2,3,4'ün birlikteliği	31.3	25.9	0.284
Faktör 6: Erozyon varlığı	56.5	65.6	0.332
Faktör 7: ≥ 2 csDMARD başarısızlığı	69.4	69	0.918

*Hastalık aktivitesi tedavinin 6. ayında DAS28-CRP hesaplanarak saptanmıştır

Bulgular: Yedi prognostik faktör arasından; faktör 1,2,4,6 ve 7'si %60'ın üzerinde hastada bulurken faktör 3 ve 5 yaklaşık %30'unda bulundu. Faktör 1 ve 3 tedavinin 6. ayında orta/yüksek hastalık aktivitesi olan hastalara göre remisyon+düşük hastalık aktivitesi olanlarda daha sıkı (Tablo PS-161). Benzer olarak faktör 1 ve 3 remisyon olmayan grupta remisyon olanlara göre daha yüksek oranda saptandı (Faktör 1: %93.4 vs. %82.2, p<0.001; faktör 3: %43 vs. %30.7, p=0.002). Bu iki faktör tedaviyi bırakan hastalarda tedavide kalanlara göre anlamlı oranda daha sıkı (Faktör 1: %93 vs. %85, p<0.001; faktör 3: %41 vs. %34, p=0.038). TNFi alan grupta faktör 1 ve 3'ün ya-

nında faktör 5 ve 7'de remisyon olmayan grupta remisyon olana göre anlamlı olarak daha sıkı, oysaki rituksimab grubunda, sadece faktör 1 remisyon olan grupta remisyon olmayana göre anlamlı olarak daha sıkı. Diğer bDMARD ve tsDMARD alan hastalardan remisyon giren ve girmeyenler arasında kötü prognostik faktörlerde herhangi bir fark bulunmadı.

Sonuç: TÜRK-BİO'daki bDMARD ve tsDMARD başlanan RA hastalarının yarısından fazlasında yedi kötü prognostik faktörün beş tanesi saptandı. Özellikle kötü prognostik faktörlerden 1. ve 3. faktörlere sahip hastalar remisyonu daha az sıklıkla sağladılar. Eko larak, 1. ve 3. faktörlere sahip olma ile bDMARD ve tsDMARD bırakılması arasındada bir ilişki bulundu. Bu faktörler TNFi alan gruptada etkili olarak bulundu.

Anahtar sözcükler: Prognostik faktör, romatoid artrit, TÜRK-BİO

PS-162

İnflamatuar romatizmal hastalığı olan yaşlı popülasyonda kırılmalık ve sarkopeni

Hacer Doğan Varan¹, Olgun Deniz¹, Özkan Varan², Hamit Küçük³, Hakan Babaoğlu², Süheyla Kaya¹, Mehmet Akif Öztürk², Şeminur Haznedaroğlu², Muhammed Cemal Kızıllarslanoğlu¹, Abdurrahman Tufan², Berna Göker²

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Geriatri Bilim Dalı, Ankara; ²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ³Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Erzurum

Amaç: Sarkopeni kas kitle ve fonksiyonlarında azalma ile karakterize, morbidite ve mortalitede artışa ve fonksiyonel bağımlılaşma sebep olan önemli bir geriatrik sendromdur. Kırılmalık ise ile-

ri yaş veya herhangi bir sebeple, organ rezervlerinde azalma sonucu, dış stresörlere artmış hassasiyet olarak tanımlanır. Her iki durumla da ileri yaşta artan sıklıkla karşılaşılmalıdır ve patogenezde inflammatuar süreçler suçlanmaktadır. Bu çalışmada, inflammatuar romatizmal hastalığı olan ve olmayan yaşlı popülasyondaki kırılmalık ve sarkopeni sıklığı karşılaştırılmıştır.

Yöntem: Romatoloji ve Geriatri polikliniklerinde aydınlatılmış onamı alınan 60 yaş ve üzeri, inflammatuar romatolojik hastalığı olan (Romatoid artrit, polimiyalji romatika, sjögren ve skleroderma tanılı) ve romatolojik hastalığı olmayan hastalar çalışmaya dahil edildi. Demografik veriler, ilaç sayıları ve komorbid durumlar kaydedildi. Antropometrik ölçümler [Boy, kilo, vücut kitle indeksi, baldır çevresi, el kavrama gücü] yapıldı. Tüm hastalara kapsamlı geriatrik değerlendirme fonksiyonel durum değerlendirmesi, kognitif durum değerlendirmesi, nutrisyonel durum, duygudurum değerlendirilmesi yapıldı. Kırılmalık, Fried kırılmalık indeksi kullanılarak (5 puan üzerinden 3≥ alan kırılmalık olarak tanımlandı). Sarkopeni kas kitesinde azalmaya kas gücü veya performansında azalmanın eşlik ettiği durum olarak tanımlandı. Kas kitle, bioelektrik impedans analizi ile, kas gücü takei marka el dinamometresi kullanılarak, kas performansı ise yürüme hızı analizi yapılarak değerlendirildi. Veriler SPSS 15 ile analiz edildi.

Bulgular: İnflamatuar romatolojik hastalığı olan ve olmayan toplam 68 hasta (34+34) çalışmaya dahil edildi. Medyan yaş 70 (62–82)'di. Yaş, cinsiyet, kronik hastalıklar, kapsamlı geriatrik değerlendirme test skorları arasında her iki grupta anlamlı fark yokken, inflammatuar romatizmal hastalığı olan grupta sarkopeni ve kırılmalık istatistiksel olarak anlamlı yüksek saptandı. Vücut kitle indeksi romatizmal hastalık kolunda kontrol grubuna göre anlamlı olarak daha yüksekken, ilaç sayısı, romatolojik hastalığı olmayan grupta anlamlı olarak daha fazla idi (Tablo PS-162).

Tablo (PS-162): İnflamatuar romatolojik hastalığı olan ve olmayan grupların karşılaştırması.

	Romatolojik hastalığı olan (n=34)	Romatolojik hastalığı olmayan (n=34)	p değeri
El kavrama gücü, kg, median (min-max)	21 (11–40)	18 (8–34)	0.032
Yürüme hızı, m/sn, median (min-max)	1.16 (0.18–1.85)	1.28 (0.18–2.13)	0.469
Yaş, yıl, median (min-max)	70 (65–82)	70 (62–82)	0.887
İlaç sayısı, median (min-max)	4 (0–12)	6 (3–14)	0.013
Baldır çevresi, cm, median (min-max)	37 (29.5–44.5)	35 (27–44)	0.051
VKI, kg/m ² , median (min-max)	29.6 (20.6–48.4)	26.8 (18.2–45.4)	0.035
GYA*, median (min-max)	6 (1–6)	6 (4–6)	0.622
EGYA†, median (min-max)	8 (1–8)	8 (3–8)	0.296
Saat çizme, median (min-max)	5 (0–6)	6 (0–6)	0.491
MMT‡, median (min-max)	28 (15–30)	26 (17–30)	0.268
3 kelime median (min-max)	2 (0–3)	2 (0–3)	0.333
MND-KF§, median (min-max)	13 (5–14)	12 (5–14)	0.34
Uyku süresi, saat, median (min-max)	7 (4–15)	8 (4–12)	0.647
Yesavage, median (min-max)	4 (0–13)	2 (0–10)	0.247
Cinsiyet, kadın, n (%)	23 (67.6)	22 (64.7)	0.798
DM, n (%)	27 (81.8)	26 (76.5)	0.59
HT, n (%)	12 (36.4)	7 (20.6)	0.152
KAH, n (%)	23 (69.7)	26 (76.5)	0.532
Kırılmalık, n (%)	8 (23.5)	3 (9.1)	<0.001
Sarkopeni, n (%)	8 (23.5)	0 (0)	0.005

*GYA: Katz günlük temel yaşam aktivitesi, †EGYA: Lawton-Brody enstrümental günlük yaşam aktivitesi testi, ‡MMT: Standardize mini mental test, §MND-KF: Mini nutrisyonel değerlendirme kısa form.

Sonuç: İnflamatuar romatizmal hastalığı olan yaşlı popülasyonda romatizmal hastalığı olmayan aynı yaş grubuna göre sarkopeni ve kırılabilirliğin daha sık olduğu gözlenmiştir.

Anahtar sözcükler: Sarkopeni, kırılabilirlik, inflamatuar hastalıklar

PS-163

Tosilizumab'ın randomize kontrollü çalışmalar ve gözlemsel çalışmalarda remisyon oranları kabul edilebilir düzeydedir: Romatoid artrit sistematik literatür taraması

Orhan Küçükşahin¹, Levent Kılıç², Zeynep Aşlar³, Cemal Bes⁴, Veli Yazısız⁵, Ayten Yazıcı⁶, Dilek Solmaz⁷, Timuçin Kaşifoğlu⁸, Umut Kalyoncu²

¹Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ³Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara; ⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bakırköy Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul; ⁵Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Antalya; ⁶Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Kocaeli; ⁷Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir; ⁸Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Eskişehir

Amaç: Konsept olarak remisyon hali aktif hastalığın bulunmadığı klinik bir durumdur. Romatoid artrit hedef tam remisyonudur. Tosilizumab (TOC), interlökin-6 reseptörüne bağlanan hümanize bir monoklonal antikordur. Romatoid artrit hastalarında TOC, randomize kontrollü çalışmalar (RKÇs) ve uzunlamasına gözlemsel çalışmalarda (GÇs) kullanılmıştır. Bu

çalışmanın amacı, RA hastalarında RKÇs ve GÇs'larda TOC'ın remisyon oranlarını değerlendirmektir.

Yöntem: Ocak 2017'de PUBMED MEDLINE'da sistematik bir literatür taraması (SLT) yapıldı. Yayınlar, ("romatoid artrit ve Tosilizumab") MeSH terimleri ve "insanlar", "tüm yetişkinler: 19 yaş üstü", "İngilizce" ve "klinik çalışmalar" kısıtlamaları kullanılarak belirlendi. TOC'ın remisyon oranlarını tanımlayan tüm mevcut çalışmalar SLT'ye dahil edildi. TOC'ın remisyon oranları, uygulama şekli (sc veya iv), doz (4 mg / kg vs. 8 mg / kg), monoterapi veya metotreksat ile kombinasyona şeklinde kullanımına göre hesaplandı. SLT ile tanımlanan 662 yayının 34'ü analize alındı. Analizde 12–16 hafta, 24–32 hafta, 48–52 hafta, 2. yıl, 3. yıl ve 5. yıl remisyon oranları hesaplandı. Remisyon ve yanıt, ACR 20–50–70 yanıtı, EULAR iyi yanıt, Boolean remisyon, DAS28 remisyon ve CDAI / SDAI majör yanıt içeren farklı kompozit indeksleri olarak tanımlandı.

Bulgular: 34 çalışmanın 13'ü (%38) RKÇs, 21'i (%62) GÇs idi. Toplam 12043 hasta [9834 (%81) kadın] verisi havuzlandı, 6190 (%51) hastanın verisi RKÇs'lardandı. Ortalama yaş 53, ortalama hastalık süresi 9 yıl idi. Toplam 5493 (%54.6) hasta biyolojik naif idi. TOC %35.4 (2469/6077) hastada monoterapi %70.3 (8037/11429) hastada metotreksat ile kombine kullanılmıştı. Tedavisi öncesi DAS-28, CDAI, SDAI ve HAQ-DI skorları sırasıyla 6.2, 32.1, 33.3 ve 1.49 idi. Çalışma türüne göre TOC'ın remisyon oranları Tablo PS-163'de gösterilmiştir.

Sonuç: Bu sistematik literatür sonuçları tosilizumab ile tedavinin farklı remisyon kriterleri açısından fayda sağlama olasılığının yüksek olduğunu göstermektedir. TOC iv 8 mg/kg'da 48–52 hafta, 2. yıl, 3. yıl ve 5. yıllarda remisyon oranları tatmin edici bulunmuştur ve diğer biyolojik DMARD'larla karşılaştırılabilir düzeydedir.

Anahtar sözcükler: Tosilizumab, remisyon, romatoid artrit

Tablo (PS-163): Randomize kontrollü çalışmalar ve gözlemsel çalışmalarda tosilizumab remisyon oranları.

Süre (hafta)	Çalışma türü	Uygulama şekli ve doz	Hasta sayısı	ACR 20/5070 yanıtı (%)	DAS-28 remisyon (%)	EULAR iyi yanıt (%)	DAI/SDAI (%)	Boolean remisyon (%)
12–16 hf	RKÇs	iv, 8 mg/kg	52	63.5/40.4/15.4	17.3	-	-	-
12–16 hf	RKÇs	iv, 8 mg/kg + MTX	50	74.0/52.0/36.0	34	-	-	-
12–16 hf	GÇs	iv, 8 mg/kg	398	-	40.2	43.9	-	-
12–16 hf	GÇs	IV, 8 mg/kg + MTX	659	-	43.6	54.5	-	-
24–32 hf	RKÇs	iv, 8 mg/kg	1524	74.1/32.7/42.7	42.7	44.9	13.1/9.8	9.2
24–32 hf	RKÇs	iv, 8 mg/kg + MTX	2366	59.7/38.5/19.1	35.8	42.2	11.9/11.9	6.9
24–32 hf	RKÇs	Sc,162 mg	596	55.9/46.3/24.7	37.6	-	16.4/-	15.7
24–32 hf	GÇs	iv, 8 mg/kg	982	57.9/37.1/20.0	49.4	-	23.7/13.1	-
24–32 hf	GÇs	iv, 8 mg/kg + MTX	2329	52.1/43.7/25.6	49.6	60.3	18.9/21.5	-
48–52 hf	RKÇs	iv, 8 mg/kg	299	68.9/56.3/42.7	36.1	82.5	19.4/52.2	-
48–52 hf	GÇs	iv, 8 mg/kg	188	-	49.5	-	60.0/-	-
48–52 hf	GÇs	iv, 8 mg/kg + MTX	568	-	45.3	-	32.3/-	23
2. yıl	RKÇs	iv, 8 mg/kg	103	60.2/50.5/35.9	69.9	-	-	-
2. yıl	RKÇs	iv, 8 mg/kg + MTX	106	57.6/44.3/33.0	59.4	-	-	-
3. yıl	GÇs	iv, 8 mg/kg	46	-	-	-	-	43.5
3. yıl	GÇs	iv, 8 mg/kg + MTX	68	-	-	-	-	33.8

TOC: Tosilizumab, RKÇs: Randomize Kontrollü Çalışmalar, GÇs: Gözlemsel Çalışmalar, iv: intravenöz, sc: subkütan, CDAI: Klinik hastalık aktivite indeksi, SDAI: Basitleştirilmiş hastalık aktivite indeksi.

Tablo (PS-164): Ultrason remisyonunun diğer remisyon kriterleri ile uyumu.

		Das28 (n=50)	SDAI (n=23)	Boolean (n=22)
Grup 1: PD=0 GS=0	n (%)	13 (%26)	8 (%34.7)	5 (%22.7)
Grup 2: PD=0 GS≥0	n (%)	22 (%44)	10 (%43.4)	8 (%36.3)
Grup 3: PD=1 veya 0 ve GS=1 veya 0	n (%)	17 (%34)	8 (%34.7)	7 (%31.8)
Grup 4: PD=1 veya 0 ve GS≥0	n (%)	28 (%56)	13 (%56.5)	11 (%50)

PS-164

Klinik ve ultrason remisyonu uyumlu mu? İnflamatuar olmayan hasta kaynaklı faktörlerin farklı remisyon tanımları üzerine etkisi

Ümmügülsüm Gazel¹, Sibel Yılmaz Öner², Gülsen Özen¹,
Yasemin Yalçınkaya¹, Pamir Atagündüz¹, Haner Direskeneli¹,
Nevsun İnanç¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı,
Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dr. Sadi
Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi. İç Hastalıkları Anabilim Dalı,
Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Bu çalışmada ultrason remisyonunun diğer remisyon kriterleri ile uyumunu araştırmak ve inflammatuar olmayan hasta kaynaklı faktörlerin (depresyon, anksiyete, fibromiyalji, yorgunluk) hem klinik hem de ultrason remisyonu üzerine etkisini ortaya koymak amaçlanmıştır.

Yöntem: Bu çalışmaya 2010 ACR/EULAR kriterine göre tanı alan ve klinik remisyonunda (DAS-28-ESH<2.6) olan ardışık 50 hasta alındı. Hastaların Boolean ve SDAI remisyonlarını karşılayıp karşılamadıkları değerlendirildi ve 28 eklem gri skala (GS) ve power Doppler (PD) ultrasonografileri yapıldı. Hastaların depresyon ve anksiyetesi The Hospital Anxiety and Depresyon Scale (HADS) ile, yorgunlukları Multidimensional Assessment of Fatigue (MAF) skoru ile fibromiyaljiyi yaygın ağrı indeksi (WPI) ve semptom ciddiyet skoru (SS) ile değerlendirildi. Hastaların 5 yıl izlem ardından son vizitteki Boolean ve SDAI remisyonları da kaydedildi.

Bulgular: Hastalar farklı ultrason remisyon tanımlarına göre 4 ayrı gruba ayrıldı (Grup 1: PD=0 ve GS=0, Grup 2: PD=0 ve GS≥0, Grup 3: PD=1 veya 0 ve GS=1 veya 0, Grup 4: PD=1 veya 0 ve GS≥0). İstatistiksel anlamlılığa ulaşmamakla birlikte klinik remisyon kriterleri ile en fazla uyum grup 4 ile tanımlanan usg remisyonunda saptandı (Tablo PS-164). 2011 yılında ilk vizitlerinde ultrason remisyonunda olan bu hastalar 5 yıl sonunda klinik remisyon kriterleri ile tekrar değerlendirildiğinde remisyon oranları Grup 3 ultrason remisyonundaki hastalarda en yüksek bulunmuştur (DAS28 %58, boolean %29, SDAI %47). Ultrason remisyon gruplarında remisyonunda olan ve olmayan hastalar arasında yorgunluk, fibromiyalji, depresyon ve anksiyete ölçütleri arasında anlamlı bir fark bulunmadı. Buna karşılık hem SDAI remisyonunda olmayan hastalarda depresyon p<0.05 ve anksiyete p<0.03 hem de Boolean remisyonunda olmayan hastalarda depresyon (p<0.008) ve anksiyete (p<0.014) anlamlı olarak daha yüksek bulundu.

Sonuç: Hastaların yarısında klinik ve ultrason remisyonu uyumlu bulunmuştur. Grup 4 USG remisyon tanımının klinik remisyon tanımları ile uyumu iyi olmakla birlikte remisyon sürekliliği

Grup 3 tanımına uyan grupta daha yüksek oranda olmuştur. Ultrason remisyonuna karşın SDAI ve Boolean remisyonunda olmayan hastalarda depresyonun ve anksiyetenin yüksek olması inflammatuar olmayan hasta kaynaklı ölçütlerin ultrason remisyonunu daha az etkilediğini göstermektedir.

Anahtar sözcükler: Romatoid artrit, remisyon, ultrason

PS-165

Romatoid artrit hastalarında çoklu biyolojik ajan kullanımında etkili olan faktörler

Burcu Yağız, Belkis Nihan Coşkun, Selime Ermurat,
Yavuz Pehlivan, Ediz Dalkılıç

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Anabilim Dalı, Bursa

Amaç: Romatoid artrit (RA) öncelikle sinoviyal eklemleri hedef alan, eklem hasarına ve önemli işlevsel bozukluğa neden olan kronik sistemik bir otoimmün hastalıktır. RA tedavisi son 30 yılda dramatik bir şekilde değişmiştir ancak yine de metotrexat (MTX) tedavi stratejisinin ilk elemanıdır. Hedeflenen son noktaya hızlı ulaşılması kritiktir. Bu nedenle TNF inhibitörleri (TNFi) MTX yanıtız olgularda tedavide yerini almıştır. İlk kez TNFi başlanan hastaların %30–50'si tedaviye yanıt vermez, dahası tüm hastaların %20–45'i bir yıl içinde tedaviyi bırakır. Biz burada üç ve üzerinde TNFi kullananlar ile tek TNFi kullananları karşılaştırarak çoklu biyolojik kullanımını etkileyen faktörleri incelemeyi amaçladık.

Yöntem: Hastaların kayıtlı olduğu veri tabanından geriye dönük olarak üç ve üzerinde TNFi kullanan RA hastaları çıkarıldı. Tek TNFi kullanan hastalar kontrol grubu olarak alındı. Hasta sayılarının benzer olmasına özen gösterildi. Hastaların demografik ve laboratuvar verileri kaydedildi.

Tablo (PS-165): Laboratuvar verileri.

	>3 Anti-TNF kullanan hastalar	1 Anti-TNF kullanan hastalar	p
Yaş	53.41 (SD 13.3)	53.23 (SD 11.6)	p=0.954
Sedimentasyon (mm/h)	46.1 (SD 23.7)	41.84 (SD 24.3)	p=0.481
CRP (mg/dl)	1.2 (0.3–10.7)	2.3 (SD 1.8)	p=0.803
RF (iu/ml)	10.7 (9.8–1050)	67 (7.2–1260)	p=0.026
Anti-CCP (iu/ml)	25 (0.4–1868)	35.5 (0.4–1224)	p=0.397

Bulgular: Üç ve üzerinde TNFi kullanan 32 hasta çalışmaya alındı, hastaların tamamı (%100) kadın olup hiç erkek yoktu. Yaş ortalaması 53.41 (SD 13.3) yılı. Kontrol grubunu oluşturan 31 hastanın 5'i (%16.1) erkek olup, 26'sı (%83.9) kadındı. Yaş ortalaması 53.23 (SD 11.6) yılı. Her iki grup arasında anlamlı cinsiyet farkı bulunmaktaydı (p=0.018). Kötü prognostik

faktörlerden biri olan kadın cinsiyet, üçten fazla TNF α kullanan grupta anlamlı olarak daha yüksekti. Her iki grup arasında yaş (p=0.954), sedimantasyon (p=0.481), CRP (p=0.803) ve anti-CCP (p=0.397) değerlerinde anlamlı farklılık yoktu. Üçten fazla TNF α kullananlarda RF anlamlı düşük (p=0.026) bulundu.

Sonuç: RA tedavisinde ilk üç ayda en az %50 klinik iyileşme ve altı ayda remisyon ya da en azından düşük hastalık aktivitesi ana hedeftir. TNF α tedavi başarısızlığından sonra farklı bir TNF α ya da etki mekanizması farklı diğer biyolojik ajanlar kullanılabilir. Biz burada çoklu ilaç kullanımında etkili olan faktörleri inceleyerek tedavi seçimlerinde önceliği belirlemeyi ve daha az ilaçla daha erken hedefe ulaşabilmeyi amaçladık.

Anahtar sözcükler: Biyolojik ajan, cinsiyet, çoklu

PS-166

Myotonik distrofi Sjögren sendromu birlikteliği

Filiz Meryem Sertpoyraz¹, Bedile İrem Tiftikçioğlu¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, FTR Kliniği, İzmir; ²Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İzmir

Amaç: Sjögren sendromu (SS), gözyaşı ve tükürük bezleri başta olmak üzere, tüm ekzokrin bezlerin lenfositik infiltrasyonu ile karakterize, kronik, sistemik, otoimmün bir hastalıktır. Temelde bir otoimmün ekzokrinopati olan bu hastalığın başlıca semptomları ağız ve göz kuruluğu (sikka semptomları) olmakla birlikte pek çok organ ve sistemi etkileyebilir. Myotonik distrofi, otozomal dominant geçiş gösteren ve sık rastlanan distrofilerden biri olan bu hastalık çocuklukta veya erişkin çağda başlar. Yüz-boyun kasları ve ekstremite distal kaslarında zaaf-atrofi ve miyotoni ile karakterizedir. Nöromusküler sistem dışı tutuluş sıktır. Nöromusküler Hastalıklar Biriminde Myotonik Distrofi tanısı ile takip ettiğimiz eklem şikayetleri sonrası sjögren sendromu tanısı koyduğumuz hastamızı paylaşmak istedik.

Olgu: 38 yaşında, kadın, nöromusküler hastalıklar polikliniğine ellerde kasılma, yazı yazmada zorluk, elbileği, ayakbileği ve parmaklarda ağrı şikayeti ile başvurdu. Eklem ağrıları yaklaşık dört aydır varmış, sabah iki saat süren sabah tutukluğu oluyormuş. Ağır kuruluğu nedeniyle sürekli su içmek zorunda kalıyormuş. Muayenesinde desteksiz yürüyor, bilateral elbileği şiş, ağrılı, metokarpal ve proximalinterfalangial eklemler ağrılıydı, şişlik kızarıklık yoktu. Bilateral elparmak fleksiyonunda myotonik kasılma mevcuttu. Yüz kaslarında hipomimi vardı; fakat diğer eks-

tremite kaslarında belirgin güçsüzlük saptanmadı. Bilateral ayakbileği, metatarsofalangial eklemler palpasyonla ağrılıydı.

Özgeçmiş: Myotonik distrofi, DM, herediter anjiödem, kuru göz nedeniyle 2 yıldır suni gözyaşı kullanıyordu. Soygeçmiş: Annesinde romatizma öyküsü+, Laboratuvar: Sedimantasyon: 65mm/saat, Antinükleer antikor 1/160 granüler, anti Ro-52:+++, anti AMA-M2: +++, 25 (OH)D vitamin: 16.7 ng/mL dışında normaldi.

EMG: Motor duysal sinir iletimleri normal, iğne EMG'de ekstremite distal kaslarında myotonik boşalmalar saptanmış. Bilateral el eklemler grafisi: Elbileği, MKF eklem çevresinde yumuşak doku şişliği +. Hastadan tükürük bezi biopsisi açısından KBB konsültasyonu istendi, fakat hasta tarafından kabul edilmedi. Sjögren sendromu+Myotonik distrofi tanılı hastaya hidroklorokin tb 1x1, Naprosyn tb 1x1 başlandı. 1.ve 3. ay kontrollerinde ağrı ve şişlik yakınması azaldı, sedimantasyon normal düzeylere geriledi.

Anahtar sözcükler: Myotonik distrofi, Sjögren sendromu, birliktelik

PS-167

Seronegatif romatoid artritli hastaların ultrasonografi ile entezopati açısından değerlendirilmesi

Zeynep Ertürk¹, Tuğba Özsoy², İlker Yağcı², Ümmügülsüm Gazel¹, Yasemin Yalçınkaya¹, Pamir Atagündüz¹, Haner Direskeneli¹, Nevsun İnanç¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, İstanbul

Giriş: Tendon ve entezis bölgeleri kas iskelet sisteminin önemli bir kısmını oluşturmakla birlikte romatoid artrit (RA) hastalarında bu bölgelerin değerlendirildiği sınırlı sayıda çalışma mevcuttur. Seronegatif RA hastalarında ise özellikle spondiloartropati ile tanının karışabilmesi açısından bu bölgelerin tutulumunun değerlendirilmesi daha da önem kazanmaktadır.

Amaç: Seronegatif romatoid artrit hastalarında entezis bölgelerindeki inflamatuvar tutulumu araştırmak ve sağlıklı toplum, seropozitif RA ve ankilozan spondilit hastaları ile farklılıklarını değerlendirmek.

Yöntem: Bu kesitsel çalışmada, 2010 ACR/EULAR kriterlerine göre tanı alan seronegatif RA hastalarının aşil, plantar fasya, proksimal patella, distal patella, quadriceps, tibialis anterior, triceps, ortak fleksör ve ortak ekstansör tendon tutunma yerleri

Tablo (PS-167): Seronegatif romatoid artritli hastaların ultrasonografi ile entezopati açısından değerlendirilmesi – Demografik özellikler.

	Seronegatif RA	Sağlıklı kontrol	Seropozitif RA	Ankilozan spondilit
Yaş, yıl	51.85±11.49	44.42±7.6	53.12±10.95	41.75±5.1
Kadın, n (%)	48 (88.9)	NA	44 (91.7)	36 (85.7)
RA süresi, yıl	9.8± 6.75	NA	12.29±9.3	NA
RF titresi, median	10.77± 3.21	NA	300.16±264.93	NA
AntiCCP titresi, median	3.99± 4.13	NA	300.16±264.93	NA
DAS28, median	3.6±1.28	NA	3.73±1.45	NA
ESR, median	32.2±21.2	NA	38.73±26.88	28.72±19.16
CRP, median	12.37±27.77	NA	12.73±18.57	8.68±9.73

entezopati açısından ultrasonografi eşliğinde gri skala ve power Doppler ile değerlendirildi. Hastaların demografik özellikleri, hastalık aktivite skoru ve yaşam kalite ölçekleri değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmamızda 27 seronegatif RA, 17 sağlıklı kontrol, 24 seropozitif RA ve 21 ankilozan spondilit hastasının sağ ve sol taraf tendon tutunma bölgeleri değerlendirildi. Seronegatif RA hastalarının ortalama DAS28 düzeyi 3.6±1.28; ESR düzeyi 32.2±21.2; CRP düzeyi 12.37±27.77 olarak bulundu (Tablo 1). Seronegatif RA hastalarında Madrid sonografikentezit skoru (MASEI) 5 olarak bulundu, 4 hastada ciddi tutulumlu bölge saptandı. Seronegatif RA ile sağlıklı kontrol grubu (median: 3) arasında MASEI skorlarında anlamlı fark bulunurken (p=0.014), seropozitif RA (median: 6) ve ankilozan spondilit (median:7) grupları arasında anlamlı fark izlenmedi. Yapılan karşılaştırmalarda quadriceps tendonda hipoejojenisite [16 (%29.6) vs 6 (%12.5), p=0.037], quadriceps tendonda kemik erozyonu (9 (%16.6) vs 0, p=0.003) ve aşil tendonunda kalsifikasyon [17 (%31.4) vs 6 (%12.5), p=0.023] seronegatif RA hastalarında seropozitif RA hastalarına göre daha sık olarak saptandı. Seronegatif RA hastalarında ortak ekstansör tendon erozyonu [26 (%48.1) vs 3 (%7.1), p<0.001], aşil tendon kalsifikasyonu [17 (%31.4) vs 2 (4.7), p=0.024] ve triceps tendon erozyonu [13 (%24) vs 1 (%2.3), p=0.036] ankilozan spondilit hastalarına göre daha sık olarak saptanırken ankilozan spondilitli hastalarda ise seronegatif RA'lılara göre plantar fasyada hipoejojenisite (p=0.01), entezofit (p=0.04), aşil tendonda hipoejojenisite (p=0.04), entezofit (p<0.001), distal patellada hipoejojenisite (p=0.017), erozyon (p<0.001), proksimal patellada kalınlık (p=0.006), hipoejojenisite (p=0.017), entezofit (p<0.001), quadricepsste entezofit (p=0.003) ve tibialis anteriorda kalsifikasyon (p=0.023) olarak saptandı.

Sonuç: Seronegatif RA hastalarında entezit tutulumunun nadir olmadığı, aynı zamanda seropozitif RA hastalarında da benzer tutulumların olabileceği gözlenmiştir. Ankilozan spondilit hastalarında aşil, plantar fasya, distal ve proksimal patellada ağırlıklı olmak üzere entezit bölgelerinde hipoejojenisite ve entezofit seronegatif RA'a göre daha sık gözlenmekle birlikte MASEI skoru ayırıcı tanıya yardımcı olacak anlamlılığa ulaşmamıştır.

Anahtar sözcükler: Entezit, entezopati, romatoid artrit, spondiloartropati

PS-168

Sistemik lupus eritematozus tedavisinde immunadsorbsiyonun yeri: Olgu sunumu

Döndü Üsküdar Cansu¹, Erdal Bodakçı¹, Hava Üsküdar Teke², Cengiz Korkmaz¹

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Eskişehir; ²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Eskişehir

Amaç: Sistemik lupus eritematozus (SLE) immunkompleks birikimi ile giden hemen hemen tüm organ ve sistemleri etkileyen otoimmün bir hastalıktır. Burada serebral tutulum+diffüz proliferatif lupus nefriti+epilepsi+anjionörotik ödem+trombotik mikroangiopatisi olup immunadsorbsiyon yöntemi uygulanması ile yanıt alınan bir SLE hastası sunulmuştur.

Olgu: 21 yaşında kadın hasta, yaklaşık 1–2 aydır var olan halsizlik şikayeti nedeniyle dış merkezde yapılan tetkiklerinde derin anemi saptanarak bacak ağrısı olması nedeniyle Romatoloji bölümüne yönlendirilmiş. Sorgulamasında, 1 aydır bacaklarda ağrı, halsizlik, göz çevresinde ve bacaklarında şişlik olduğu öğrenildi. Tetkiklerinde; Hb: 7.6 g/dl, eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) 60 mm/dk, C-reaktif protein (CRP) 1.43 mg/dl (0–0.8), kreatinin (Cr): 1.42, laktat dehidrogenaz (LDH): 300U/L (135–214), retikülosit indeksi (Rİ): 1.5, direkt coombs testi negatif, 24 saatlik idrarda proteinüri: 3.6 g/gün, kompleman (C) 3 ve C4 düşük, ANA: 1/1000–1/3200 benekli pozitif, anti-ds-DNA: pozitif idi. Böbrek biyopsisinde sınıf 4 lupus nefriti saptandı. Takiplerde konvülsiyonu olan hastaya tegretol başlandı. 2 gün sonra hastada anjionörotik ödem gelişti (C1 esteraz inhibitörü düzeyi normal). Tegretolü kesilerek depakine geçildi. Periferik kan yaymasında fragmente eritrositler saptanan hastanın trombotik mikroangiopatisi SLE'ye bağlandı. Diffüz proliferatif glomerulonefrit, serebral tutulum ve hemolitik anemi nedeniyle pulse steroid ve siklofosamid tedavisi başlandı. Takiplerde cr düzeyi progresif artan hastaya plazma değişimi başlandı. Ancak plazma değişimi sırasında hastada yeniden anjionörotik ödem tablosu geliştiğinden klasik plazmaferez işlemi durduruldu ve 5 gün immunadsorbsiyon yöntemi uygulandı. Tedavinin 3. gününden sonra cr düzeyleri 3.46'dan tedrici olarak 1.29'a kadar geriledi. Hb seviyesi ise transfüzyona ihtiyaç duymaksızın 10.4 gr/dl'ye yükseldi.

Bulgular: SLE hayati organ tutulumu yaparak mortalite ve morbiditeye neden olabilecek multisistem bir hastalıktır. Klasik plazmaferez veya immün adsorbsiyon yöntemi (plazma kullanılmaksızın özel filtreler yardımıyla) ile hastalığın patogenezinde rol oynayan serumda bulunan patojen antikorlar ve immunkompleksler uzaklaştırılır. Yoğun immunsupresif tedavilerin endike olduğu klasik tedavilere yanıt vermeyen veya progresif seyreden şiddetli hastalık aktivasyonu durumlarında plazmaferez ve/veya immunadsorbsiyon yöntemi hayat kurtarıcı olabilir ve alternatif ilave bir tedavi seçeneği olarak düşünülebilir.

Anahtar sözcükler: Sistemik lupus eritematozus, immunadsorbsiyon, plazmaferez

PS-169

Sistemik lupus eritematozuslu hastalarda ateroskleroz gelişimi ile ilişkili genlerin araştırılması

Mehmet Ali Balcı¹, Engin Atlı², Hakan Gürkan²

¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Edirne; ²Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Edirne

Amaç: Sistemik lupus eritematozus (SLE) heterojen çok sayıda organ ve sistemi etkileyen kronik, otoimmün bir hastalıktır. SLE ateroskleroz ve artmış kardiyovasküler komplikasyon riski ile ilişkilidir.

Yöntem: 38 SLE (36 kadın, 2 erkek, ortalama yaş 37.6), 32 sağlıklı kontrol (32 kadın, ortalama yaş 31.5) çalışmaya alındı. Karotis intima-media kalınlığı yüksek çözünürlüklü B modlu ultrasonografi kullanılarak her iki internal karotid arter ve common karotid arterden ölçüldü. Çalışmamızda Sureprint G3 Hu-

Tablo (PS-169): SLE hastalarının klinik bulguları ve laboratuvar verileri.

Bulgu	Sonuç	Bulgu	Sonuç
N (K/E)	38 (36/2)	ANA, n (%)	38 (100)
Yaş (mean±SD)	37.6±12.1	Anti-dsDNA, n (%)	18 (47.4)
Hastalık süresi, (mean±SD)	74.8±60.4	Anti-Sm, n (%)	8 (21.1)
Artrit, n (%)	24 (63.2)	Anti-nükleozom, n (%)	7 (18.4)
Fotosensitivite, n (%)	27 (71.1)	Anti-RNP, n (%)	5 (13.2)
Alopesi, n (%)	3 (7.9)	Anti-ribosomal-P, n (%)	2 (5.3)
Oral ülser, n (%)	11(28.9)	Anti-Ro, n (%)	15 (39.5)
Plevral effüzyon, n (%)	8 (21.1)	Hipokomplementemi, n (%)	19 (50)
Pericardial effüzyon, n (%)	3 (7.9)	Total kolesterol (mg/dL)	175.2±51.3
Lupus nefriti, n (%)	21 (55.3)	Açlık kan şekeri, mg/dL	89.8±19.9
Nörolojik tutulum, n (%)	2 (5.3)	HDL (mg/dL)	45.1±15.4
Lökopeni, n (%)	17 (44.7)	LDL (mg/dL)	102.9±32.5
Trombositopeni, n (%)	10 (26.3)	Trigliserit (mg/dL)	117.2±57.7
Hemolitik anemi, n (%)	8 (21.1)	CRP (mg/dL)	1.7±1.9
Tromboz, n (%)	5 (13.2)	Statin kullanımı, n (%)	0 (0)
Aktif SLE (SLEDAI > 4), n (%)	22 (57.9)	Antihipertansif kullanımı, n (%)	7 (18.4)
SLEDAI (mean±SD)	7.58±6.34	Kortikosteroid, n (%)	35(92.1)
SLICC/ACR-DI	0.87±0.9	Hidroksiklorokin, n (%)	38 (100)
Obezite, n (%)	3 (7.9)	Antiagregan/Antikoagülan, n (%)	7 (18.4)
Sigara (%)	10 (26.3)	Diyabet, n (%)	1 (2.6)
Hipertansiyon, n (%)	6 (15.8)	Hiperlipidemi, n (%)	7 (18.4)
Sistolik kan basıncı, mm Hg	117.11±12.7	Artmış KLMK, n (%)	4 (10.5)
Diyastolik kan basıncı, mm Hg	76.8±8.1	KLMK (mean ± SD)	0.43±0.11

man Gene Expression 8×60K Microarray kiti kullanıldı. GeneSpring programı ile gruplar arasında ekspresyon farklılığı gösteren genler belirlendi. Yolak analizi Ingenuity Pathways Analysis (IPA) kullanılarak yapıldı. İstatistiksel analizler SSPS V.16.0 ile yapıldı.

Bulgular: SLE hastalarının klinik bulguları başta fotosensitivite (%71.1), artrit (%63.2), lupus nefriti (%55.3) ve trombositopeni (%26.3) idi (Tablo 1 PS-169). Ekspresyon farklılığı gösteren 190 gen ya da transkript belirlendi. IPA programı kullanılarak gerçekleştirilen gen ontoloji analizleri sonucunda bakteri ve virüslerin tanınmasında model reseptör yolağı, hücre ölüm reseptörü yolağı ve retinoik asit apoptoz sinyal yolağındaki genlerin kontrol grubuna göre anlamlı olarak farklı expresse edildiği saptandı. Ekspresyonu farklılığı saptadığımız genlerin hastalık ve fonksiyon bağlantı analizi sonuçlarına göre en anlamlı sonuç anti-mikrobiyal cevap, inflamatuvar cevap ve enfeksiyon hastalıklarında saptandı. Çalışmamızda CEACAM1, CEP19, CSFR2RA, FFAR2, GBP1, HSPA6, IL6R, KCNJ15, KCNJ2, LHFPL2, MAPK14, PARP9, SEMA4D ve TNFSF14 genleri ateroskleroz ile ilişkili olarak belirlendi. Gene Spring programı kullanılarak gerçekleştirilen ekspresyon analizi sonuçlarına göre, hasta grubunda ekspresyon düzeyinde en yüksek artış IFI44L geninde (FC=7.12), ekspresyon düzeyinde en yüksek azalma ise G0S2 geninde (FC=3.95) gözlemlendi (Tablo 2 PS-169). İnflamatuvar yanıt ile ilgili olan genler ve kardiyovasküler hastalıklarla ilgili olan genler olmak üzere 9 tane anlamlı gen etkileşim ağı tespit edildi.

Sonuç: SLE hastalarında birçok gen kontrollerden farklı ekspresye edilmiştir. Bu genlerin ekspresyonu SLE patogenezinde önemlidir. Gen ekspresyonu analizinde bizim farklı saptadığımız genler türk toplumu için ateroskleroz riski olan SLE hastalarını tanımda bize yardımcı olabilir.

Tablo 2 (PS-169): En fazla gen ekspresyonu artma ve azalma gösteren genler.

No	Gen	Regulasyon	FC (≥2.0)	Gen	Regulasyon	FC (≥2.0)
1	IFI44L	Artış	7.12	G0S2	Azalma	3.95
2	CMPK2	Artış	4.89	EVX1	Azalma	3.26
3	BATF2	Artış	4.41	FLJ36000	Azalma	2.64
4	EPSTI1	Artış	4.09	CACNA1C	Azalma	2.40
5	NAIP	Artış	4.06	POT1	Azalma	2.38
6	IFIT3	Artış	4.03	ATF7IP2	Azalma	2.39
7	IFI44	Artış	4.01	KLRB1	Azalma	2.38
8	SPATS2L	Artış	3.75	MAGEA6	Azalma	2.37
9	IFIT2	Artış	3.72	TAS1R3	Azalma	2.30
10	OAS1	Artış	3.61	MOCS3	Azalma	2.30

Anahtar sözcükler: Sistemik lupus eritematoz, ateroskleroz, gen ekspresyonu analizi

Tablo 1 (PS-170): Hastalığın başlangıç yaşına göre, demografik özellikler ve laboratuvar parametreleri.

	Toplam (n=72)	ESLE (n=41)	GSLE (n=31)	p
Tanı yaşı, yıl	43.2±19.25	29.1±10.6	61.8±9.8	0.000
Kadın cinsiyet (%)	64 (88.9)	38 (92.7)	26 (83.9)	0.239
Lökopeni (%)	14 (19.4)	10 (24.4)	4 (12.9)	0.223
Anemi (%)	28 (38.9)	14 (34.1)	14 (45.2)	0.342
Trombositopeni (%)	13(18.1)	8 (19.5)	5 (16.1)	0.712
C3 düşüklüğü (%)	34 (47.2)	22 (53.7)	12 (38.7)	0.208
C4 düşüklüğü(%)	43 (59.7)	24 (58.5)	19 (61.3)	0.814
Coombs pozitifliği (%)	26 (36.1)	13 (35.1)	13 (52.0)	0.187
ANA pozitifliği (%)	55 (76.4)	26 (86.7)	29 (96.7)	0.161
Anti-dsDNA (%)	32 (44.4)	15 (50)	17 (58.6)	0.506
RNP/Sm (%)	15 (20.8)	10 (33.3)	5 (17.9)	0.179
Nükleozom (%)	15 (20.8)	7 (23.3)	8(28.6)	0.649

ESLE: Erişkin SLE <50 yaş; GSLE: Geç SLE ≥50 yaş.

PS-170

Geç başlangıçlı sistemik lupus eritematozuslu hastalarda klinik ve laboratuvar bulguların karşılaştırılması

Songül Cildag¹, Yasemin Kara¹, Ersin Çakır², Gökhan Sargin¹, Reyhan Köse¹, Taşkın Şentürk¹

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

Amaç: Sistemik lupus eritematozusta (SLE) hastalığın başlangıç yaşı ve etnik köken, hastalığın ciddiyetini ve klinik bulgularını etkilemektedir. Geç başlangıçlı SLE' de (≥50 yaş üzeri) hastalığın daha sinsi başlangıçlı olduğu, organ tutulumunun daha

az ve hastalığın daha benign seyirli olduğu gözlenmiştir. Çalışmamızın amacı SLE tanısı konulan hastalarda, hastalığın başlangıç yaşına göre, klinik ve laboratuvar parametrelerinin karşılaştırılmasıdır.

Yöntem: Çalışmaya Ocak 2013– Haziran 2017 tarihleri arasında kliniğimizde SLE tanısı ile takipli 72 hasta dahil edildi. Hastalar hastalığın başlangıç yaşına göre erişkin başlangıçlı (<50 yaş, ESLE) ve geç başlangıçlı (≥50 yaş, GSLE) SLE olarak iki gruba ayrılarak laboratuvar ve klinik bulgular, tanı anındaki hastalık aktivitesi (SLEDAI), uygulanan tedaviler ve sağkalım, komorbid hastalıklar açısından karşılaştırıldı. Çalışma retrospektif tasarlanmış olup etik kurul onayı alındı. Veriler SPSS 18 ortamında değerlendirildi, Pearson- ki kare ve Mann-Whitney

Tablo 2 (PS-170): Hastalığın başlangıç yaşına göre klinik özellikler, tedavi ve komorbid hastalıklar.

	Toplam (n=72)	ESLE (n=41)	GSLE (n=31)	p
Fotosensitivite (%)	4 (5.6)	1 (2.4)	3 (9.7)	0.184
Malar rash (%)	16 (22.2)	14 (34.1)	2 (6.5)	0.005
Diskoid rash (%)	3 (4.2)	1 (2.4)	2 (6.5)	0.399
Oral ülserler (%)	3 (4.2)	2 (4.9)	1 (3.2)	0.728
Artrit (%)	50 (69.4)	31 (75.6)	19 (61.3)	0.192
Serözit (%)	6 (8.3)	3 (7.3)	3 (9.7)	0.720
Renal tutulum (%)	32 (44.4)	22 (53.7)	10 (32.3)	0.070
Hematolojik tutulum (%)	27 (37.5)	17 (41.5)	10 (32.3)	0.424
Nörolojik tutulum (%)	2 (2.8)	1 (2.4)	1 (3.2)	0.841
Ateş (%)	5 (6.9)	5 (12.2)	0 (0)	0.044
Kutanöz vaskülit (%)	3 (4.2)	0 (0)	3 (9.7)	0.042
Raynaud fenomeni (%)	6 (8.3)	4 (9.8)	2 (6.5)	0.615
AFS (%)	2 (2.8)	0 (0)	2 (6.5)	0.099
SLEDAI	10.44±4.28	11.09±4.42	9.58±3.98	0.207
Azatioprin (%)	29 (40.3)	22 (53.7)	7 (22.6)	0.008
Mikofenolat mofetil (%)	11 (15.3)	10 (24.4)	1 (3.2)	0.013
KOAH (%)	3 (4.2)	1 (2.4)	2 (6.5)	0.399
Tiroid hastalığı (%)	9 (12.5)	2 (4.9)	7 (22.6)	0.025
DM (%)	4 (5.6)	1 (2.4)	3 (9.7)	0.184
HT (%)	18 (25)	6 (14.6)	12 (38.7)	0.019
KAH(%)	4 (5.6)	0 (0)	4 (12.9)	0.018

ESLE: Erişkin SLE <50 yaş, GSLE: Geç SLE ≥50 yaş, AFS: Antifosfolipid sendromu, SLEDAI: Sistemik lupus eritematozus hastalık aktivite indexi.

U testleri kullanıldı ve sonuçlar ortalama±standart sapma ve yüzde olarak sunuldu.

Bulgular: Başlangıç yaşına göre 41 (%56.9) hasta ESLE, 31 (%43.05) hasta GSLE idi. Her iki grupta laboratuvar parametreleri açısından anlamlı bir farklılık saptanmadı (Tablo 1 PS-170). Klinik bulgular açısından malar raş ve ateş ESLE’de, kutanöz vas-külit GSLE’de anlamlı olarak daha fazla gözlenirken diğer klinik bulgular açısından bir farklılık gözlenmedi. Tedavi ajanlarından Azotiopürin ve Mikofenolat mofetil kullanımında anlamlı farklılık saptandı (Tablo 2 PS-170). Komorbid hastalıklardan tiroid hastalıkları, HT ve koroner arter hastalığı GSLE’de daha fazla idi (Tablo 2 PS-170).

Sonuç: Geç başlangıçlı SLE’nin prevalansı %3.4–25 arasında olup bizim çalışmamızda bu oran %43.1 idi Geç başlangıçlı SLE daha ılımlı seyrettiği ve organ tutulumunun daha az olduğu bilinmesine rağmen çalışmamızda organ tutulumu açısından cilt tutulumu dışında bir farklılık gözlenmedi. SLE’nin doğurganlık çağındaki kadınlarda sık görülmesi nedeniyle erkek cinsiyet ve ileri yaş hastalarda tanı konulmasında gecikme olabilmektedir. Biz de çalışmamızda, geç başlangıçlı hastaların başvurusunda veya tanı konulmasında gecikme olabileceğini, ayrıca literatürdeki çalışmalar farklı etnik gruplarda yapıldığından etnik kökenin de bir faktör olabileceğini düşündük.

Anahtar sözcükler: Geç başlangıç, klinik, laboratuvar, Sistemik lupus eritematozus

PS-171

Sistemik lupus eritematozuslu gebe bir hastada ortaya çıkan komplikasyon: Kompartman sendromu

Atalay Dođru¹, Selman Hakkı Altuntaş², Mustafa Asım Aydın², Mehmet Şahin¹

¹Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Isparta; ²Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, Isparta

Amaç: Sistemik lupus eritematozus (SLE) birçok organ sistemini etkileyen, kronik inflamatuvar bir hastalıktır. Gebelik ve post partum dönem SLE aktivasyonu için riskli dönemlerdir ve %25–60 oranında aktivasyon bulguları saptanmaktadır. Antifosfolipid antikorları SLE’li hastaların yarıya yakınında bulunmaktadır ve bu hastaların bir kısmında tromboz ve gebelik komplikasyonları görülmektedir. Burada gebelikte aktivasyon bulgularını saptanan ve sol elde kompartman sendromu gelişen SLE, sekonder antifosfolipid sendromlu bir hasta sunulmaktadır.

Olgu: 39 yaşında 16 yıldır SLE tanısı olan takipsiz kadın hasta sol elde şişlik, morarma şikayeti ile başvurdu. 1 hafta önce 32 haftalık gebeliği preeklampsi nedeniyle sonlandırılan hastanın sol elinde damar yolu bölgesinde şişlik ve morarma başlamış. 1 gün içinde tüm elde ve ön kolda şişlik ve morarma gelişen hastaya kompartman sendromu düşünülerek fasyotomi uygulandı. Cerrahi sırasında yaygın mikrovasküler tromboz saptanan hastanın doppler USG’sinde arteriyel ve venöz sistemde tromboz izlenmedi. Hastanın kreatinin 1.8 mg/dl, 13 g/gün proteinüri, idrar sedimentinde eritrosit silendirleri ve hücreler, trombositopeni (plt 68 000), Anti dsDNA pozitif, c3-c4 düşük, antikardiyolipin antikorları pozitif ve 8 adet 10 hafta altında düşük hi-



Şekil (PS-171): Hastanın sol ön kol ve el görüntüleri.

kayesi saptandı. SLE aktivasyonu, lupus nefriti, sekonder antifosfolipid sendromu düşünüldü. Renal biyopsi yapılan hastada klass 3 lupus nefriti ile uyumlu bulgular tespit edildi. Hastaya metilprednizolon 1 g/gün 3 gün, siklofosfamid 750 mg/m², düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi başlandı. Metilprednizolon 1 mg/gün idame tedavi devam edildi. Günlük ön kol ve el üzeri bakımı plastik cerrahi tarafından yapılan hastanın el üzeri cilt nekrozu gelişti. Takiplerde laboratuvar ve klinik bulguları düzelen hastaya 2. kür siklofosfamid tedavisi sonrası el üzerine pediküllü kasık flebi uygulandı. Hastanın metilprednizolon dozu azaltıldı ve siklofosfamid tedavisi 6 kür olacak şekilde planlandı. 6. kür siklofosfamid tedavisi sonrası el üzerine düzeltici bir operasyon yapılmasına karar verildi. Şu an hasta 5. kür siklofosfamid sonrasında kreatinin 0.8 mg/dl, 1.3 g/gün proteinüri ile takip edilmektedir.

Sonuç: Gebelik döneminde tromboz açısından risk altında olan SLE, antifosfolipid sendromu olan hastalarda gereksiz girişimsel işlemlerden kaçınılmalıdır.

Anahtar sözcükler: Antifosfolipid sendromu, kompartman sendromu, sistemik lupus eritematozus

PS-172

Sistemik lupus eritematozus: 300 hasta ile tek merkez deneyimi

Senem Tekeođlu, Duygu Temiz Karadađ, Özlem Özdemir Işık, Ayten Yazıcı, Ayşe Çefle

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

Amaç: Sistemik lupus eritematozus (SLE) pek çok farklı klinik bulgusu olan otoimmün bir hastalıktır. Bu çalışmamızda 2001 ve 2017 yılları arasında kliniğimizde takip edilen 300 SLE’li hastanın bulguları değerlendirildi.

Yöntem: Demografik veriler, klinik ve laboratuvar bulguları, SLICC*/Amerikan Romatoloji Cemiyeti (ACR) hasar indeks skorları ve verilen tedaviler değerlendirildi. Tam 1997 ACR ve ya 2012 SLICC kriterlerine göre konuldu. Analiz için tanımlayıcı istatistik testler kullanıldı.

Bulgular: Demografik veriler ve klinik bulgular Tablo 1 PS-172'de gösterilmiştir. Anti-dsDNA antikoru 185 (%61.6), anti-Sm antikoru 35 (%11.6), anti-fosfolipid antikoru 67 (%22.3), direkt Coombs testi 69 (%23) hastada pozitif. Kompleman düzeyleri 171 (%57) hastada düşüktü. Renal tutulum olan hastalarda class IV lupus nefriti en sık form olup (37 hasta %12) ikinci en sık form class II lupus nefriti (34 hastada %11) olarak saptandı. Kırk altı hastada sekonder antifosfolipid sendromu vardı. Hastaların aldığı tedaviler Tablo 2 PS-172'de gösterilmiştir. Siklofosfamid tedavisi en çok renal tutulum için verilmiştir. Rituksimab 22 hastada kullanıldı. Diğer tedavilere cevap vermeyen trombositopenisi olan iki, hemolitik anemisi olan bir, protein kaybettiren enteropatisi olan bir ve lupus enteriti olan bir hasta haricinde tüm hastalara renal tutulum sebebiyle rituksimab tedavisi verildi. Bir hastaya ciddi nötropeni yüzünden ve 2 hastaya ciddi trombositopeni yüzünden intravenöz immünglobulin (IVIg) verildi. Bir hastaya vaskülit sebebiyle plazmaferez yapıldı. Bir hastaya akut böbrek yetersizliği, yoğun bakım ünitesine yatış gerektiren alveolar kanama sebebiyle IVIg, plazmaferez, rituksimab tedavileri verildi; bir diğer hastaya da aynı tedavi diğer tedavilere cevap vermeyen ciddi hemolitik anemi sebebiyle verildi.

Tablo 1 (PS-172): Demografik ve klinik bulgular.

Yaş (yıl)	46±13 (min-max: 20–83; median: 45)
Takip süresi (ay)	58±52 (min-max: 1–180; median: 48)
Cinsiyet (Kadın / Erkek)	267 (%89) / 33 (%11)
Mukokütanöz (n, %)	214 (%71.3)
Artrit (n, %)	198 (%66)
Renal hastalık (n, %)	121 (%40.3)
Lökopeni / lenfopeni (n, %)	200 (%66.6)
Hemolitik anemi (n, %)	19 (%6.3)
Trombositopeni (n, %)	58 (%19.3)
Serözit (n, %)	55 (%18.3)
Sinir sistemi hastalığı (n, %)	24 (%8)
Antifosfolipid Sendromu (n, %)	46 (%15.3)

Tablo 2 (PS-172): Tedavi.

Steroid / pulse tedavi (n, %)	294 (%98) / 65 (%21.6)
Hidroksiklorokin (n, %)	300 (%100)
Azatiyoprin (n, %)	196 (%65.3)
Mikofenolat mofetil (n, %)	83 (%27.6)
Siklofosfamid (iv) (n, %)	78 (%26); 10±4.5 kür (min-max: 2–17)
Ritüksimab (n, %)	22 (%7.3)
Intravenöz immünglobulin (IVIg) (n, %)	7 (%2.3)
Plazmaferez (n, %)	4 (%1.3)

Sonuç: Uzun dönemde SLICC/ACR hasar indeksi en yüksek renal tutulum sebebiyle pulse steroid tedavisi alan hastalarda saptandı. Dört (%1.3) hastada spesifik tedavi gerektiren pulmoner hipertansiyon, 31 (%10.3) hastada avasküler nekroz, 24 (%8) hastada immünsupresyon sebebiyle hastaneye yatışı gerektiren viral ya da bakteriyel enfeksiyon, 12 (%4) hastada malignite saptandı. SLE çok yönlü yaklaşım gerektiren bir otoimmün hastalıktır.

Anahtar sözcükler: Epidemiyoloji, sistemik lupus eritematozus, SLICC

PS-173

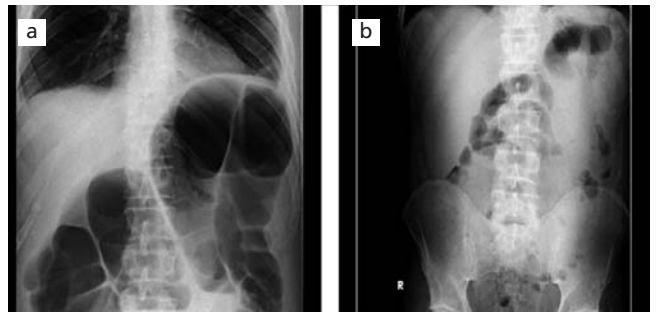
Sistemik lupus eritematozusda steroid dirençli bir intestinal psödoobstrüksiyon vakası

Elif Dinçses¹, Demet Dinçay Ferahman², Eda Nuhoglu Kantarcı², Gülen Hatemi¹, Emire Seyahi¹, Aykut Ferhat Çelik¹, İzzet Fresko¹, Melike Melikoğlu¹

¹*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul;* ²*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul;* ³*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Gastroenteroloji Bilim Dalı, İstanbul*

Amaç: Sistemik lupus eritematozus (SLE) gastrointestinal tutulumuna bağlı mezenterik vaskülit, protein kaybettiren enteropati, intestinal psödoobstrüksiyon (İPO), hepatit ve pankreatit görülebilmektedir. İPO, barsak içeriğinin akışını engelleyen mekanik bir lezyonun yokluğunda ince veya kalın barsak tıkanıklığının belirtileri ile karakterizedir. Burada steroid tedavisine dirençli bir İPO vakası sunulmuştur.

Olgu: 44 yaşında erkek hasta, 2012 yılında lenfopeni, trombositopeni, ANA ve anti dsDNA pozitifliği ile SLE tanısı almış ancak tedavi ve takiplerine devam etmemiş. Bir haftadır olan karın ağrısı ve şişkinlik nedeniyle başvurdu. Gaz-gaita çıkışı azalmıştı. Fizik muayenesinde batın distandü, barsak sesleri azalmıştı, yaygın hassasiyet mevcuttu. Trombosit: 55.000/mm³ Sedimentasyon: 10 mm/sa CRP: 50 mg/dl (<5), ANA 1/640 pozitif, anti dsDNA: 149 IU/ml, C3-C4 düşük saptandı. Gaitada eritrosit, lökosit görülmedi. Ayakta direkt batın grafisinde (ADBG) kolonik anlarda dilatasyon görüldü (Şekil 1 PS-173a). Batın tomografisinde sigmoid ve inen kolonda splenik fleksuraya dek uzanan duvar kalınlaşması, proksimalinde transvers kolonda ve çekumda 8 cm'e varan dilatasyon görüldü, obstrüksiyon veya perforasyon saptanmadı. İPO ön tanısıyla oral alımı kesildi, total parenteral nütrisyon başlandı, nazogastrik tüp takıldı. Metilprednizolon 3 gün 500 mg İV başlanarak 60 mg/gün devam edildi. Klinik tablonun düzelmemesi üzerine siklosporin İV 250 mg/gün eklendi. Tedavinin 4. gününde gaz-gaita çıkışı arttı, distansiyonu geriledi, rejim 1'i tolere etti. 7. gününde rejim 3'e geçildi, kontrol ADBG 'de hava sıvı seviyesinin olmadığı görüldü (Şekil 1 PS-173b). Oral siklosporin 3×100 mg'a geçildi. Ayrıca 11 gr/gün proteinürisi olması nedeniyle yapılan böbrek biyopsisinde Klass III+V lupus nefriti saptandı ve üçüncü haftada siklosporin kesilerek siklofosfamide geçildi.



Şekil (PS-173): (a) Tedavi öncesi ADBG, (b) Tedavi sonrası ADBG.

Sonuç: İPO genellikle aktif SLE hastalarında görülür; başlangıç semptomu olabilir, akut, tekrarlayan veya kronik seyirli olabilir. Tedavide steroidlerin yetersiz olduğu vakalar %65'i bulmaktadır ve vakit kaybetmeden azatioprin, siklofosfamid, siklosporin gibi immünosupresiflerin eklenmesi gerekmektedir.

Anahtar sözcükler: İntestinal psödoobstrüksiyon, lupus, siklosporin

PS-174

Lupus nefritli olguda tacrolimus deneyimi

Suade Özlem Badak, Neslihan Gökçen, Esra Kayacan, Eren Erken

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Adana

Amaç: Lupus nefriti (LN), sistemik lupus eritematozuslu hastaların yaklaşık %60'ında görülen ve mortalite oranlarını artıran majör sistem tutulumlarından. İlk seçenek konvansiyonel tedavilere yanıtız vakalarda seçenekler sınırlıdır. Sunumumuzda, dirençli proteinürisi olan bir LN olgusunda tacrolimus deneyimimizi paylaşacağız.

Olgu: 43 yaşında kadın hasta, 14 yıl önce sistemik lupus eritematozus tanısı almış. 4 yıl önce de, 6 g/gün proteinürisi, aktif idrar sedimenti, kompleman düşüklüğü, anti dsDNA pozitifliği olması üzerine lupus nefriti olarak değerlendirilip böbrek biyopsisi yapılmış. Biyopsi; kronik lezyonları olmayan, aktivite indeksi yüksek olan diffüz proliferatif glomerülonefrit olarak raporlanmış. Ek hastalığı olmayan, böbrek fonksiyon testleri normal olan hastaya ACE inhibitörü, diyet modifikasyonu, pulse kortikosteroid ve pulse siklofosfamid tedavisi başlanmış. Yanıt alınamaması üzerine kortikosteroid ve mikofenolat mofetil 3 gram/gün dozunda verilmiş. Tedavi altında idrar proteininin 3 g/gün, sonra da 11 g/gün olarak ölçülmesi üzerine, proteinürisi yapabilecek diğer nedenler değerlendirilip dışlanarak tekrar böbrek biyopsisi uygulanmış. Patolojisi; yine, kronik lezyonları olmayan, aktivite indeksi yüksek olan diffüz proliferatif glomerülonefrit olarak raporlanmış. Plazmaferezi kabul etmeyen, immunoglobulin değerleri normal olan hastaya önce rituximab ve mikofenolat mofetil kombinasyonu, daha sonra sadece rituximab denenmiş ancak her iki denemede de ciddi solumun yolu enfeksiyonu nedeni ile devam edilememiş. 13 g/gün proteinürisi olması üzerine IVIG, sonrasında tekrar pulse kortikosteroid ve siklofosfamid denenmiş ancak yanıt alınamamış. Böbrek fonksiyonları normal olan, ek hastalığı olmayan hastaya tacrolimus tedavisi 2 mg/gün başlandı. Tedavinin üçüncü ayında idrar proteini 2.4 g/gün, beşinci ayında 1.4 g/güne kadar geriledi. Kan ilaç düzeyi izlemi yapılan hastada kontrol altına alınan kan basıncı yüksekliği dışında komplikasyon gelişmedi.

Sonuç: Tacrolimus, lupus nefritinin indüksiyon ve idame tedavisinde özellikle proteinürisi fazla miktarda olan veya persistan olan vakalarda iyi bir seçenektir. Kombinasyon veya monoterapi, yanıt oranlarının konvansiyonel tedavilerden az olmadığını gösteren çalışmalar mevcuttur. Toksikitesi azdır ve ilaç düzey ölçümü ile kontrol edilebilmektedir. Ayrıca gebelik planlayan veya gebe hastalarda da güvenli bir seçenek olarak akıld tutulmalıdır.

Anahtar sözcükler: Lupus nefriti, dirençli proteinürisi, tacrolimus

PS-175

Jüvenil sistemik lupus eritematozus hastalarında Hepatit A aşısının güvenilirliği ve aşı sonrası antikor yanıtının değerlendirilmesi

Sevinç Mertoğlu¹, Sezgin Şahin¹, Ömer Faruk Beşer², Amra Adroviç¹, Kenan Barut¹, Pelin Yüksel³, Soner Sazak², Bekir Sami Kocazeybek³, Özgür Kasapçopur¹

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ²Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, İstanbul; ³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Mikrobiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Kronik ve otoimmün bir hastalık olan Sistemik lupus eritematozus'un (SLE) alevlenmelerinde enfeksiyonların önemli rol oynadığı bilinmektedir. Gelişmekte olan kötü sağlık koşullarına sahip ülkelerde endemik olan Hepatit A virüsü, bu enfeksiyöz ajanlardan biridir. Aşılama yoluyla bu ajana karşı bağışıklığı sağlamak, hastalığın daha iyi kontrol edilmesine fayda sağlayacaktır. Bununla birlikte, hem immünsupresif ilaçların hem de hastalığın kendisinin bağışıklık sisteminin normal işleyişini bozduğu bilinmektedir. SLE hastalarında, aşıların güvenilirliği ve etkinliği konusunda yapılmış çalışma oldukça azdır. SLE'li çocuklarda hepatit A aşısının güvenilirliği ve etkinliği henüz araştırılmamıştır. Bu çalışmada, juvenil SLE (jSLE) ve sağlıklı bireylerde hepatit A aşısı sonrası antikor titrelerini ve seropozitiflik oranlarını karşılaştırmayı amaçladık. Ayrıca immünsupresif ilaçların ve hastalık aktivitesinin antikor yanıtları üzerindeki etkisini de inceledik.

Yöntem: Çalışmaya alınan 69 jSLE hastasında, öncelikle anti HAV IgM ve anti HAV IgG titreleri bakıldı. Seronegatif olduğu görülen 37 hastaya hepatit A aşısı yapılması planlandı. Ancak, 7 juvenil SLE hastası çalışmaya katılmayı reddetti. Sonuç olarak anti HAV IgG negatif olan 30 juvenil SLE hastası ve 39 sağlıklı çocuğa, 0. ve 6. aylarda 2 doz Hepatit A aşısı uygulandı. Aşılama sonrasında 2 grup arasındaki anti HAV IgG titreleri ve pozitiflik oranları karşılaştırıldı.

Bulgular: İki doz Hepatit A aşısı sonrası jSLE hastalarında anti HAV IgG titre değerleri, sağlıklı kontrol grubuna kıyasla anlamlı olarak düşük saptandı (median 4.6 vs 11.9 IU/L, p=0.02). Her ne kadar, juvenil SLE hastalarındaki seropozitiflik (bağışıklık sağlanma) oranı (n=24/30, %80), sağlıklı kontrollere (n=33/39, %84.6) kıyasla daha düşük saptansa da; bu istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı (p=0.6). Aşılama sonrasında hiçbir yan etki görülmedi.

Sonuç: Her ne kadar Hepatit A aşılama sonrasında, jSLE hastalarında anti-HAV IgG antikor titreleri sağlıklı bireylerden biraz daha düşük bulunsada, iki grubun bağışıklık sağlanma oranları (seropozitivite) bakımından birbirinden anlamlı bir farkı yoktur. Buna göre, hepatit A aşısının jSLE hastalarında yeterince bağışıklık sağladığı ve oldukça güvenli olduğu sonucuna varılmıştır.

Anahtar sözcükler: Jüvenil sistemik lupus eritematozus, hepatit A, bağışıklık

PS-176**SLE'li aktif ve inaktif hastalarda T-regulatuvar hücreler farklılık gösteriyor mu?**

Hava Üsküdar Teke¹, Döndü Üsküdar Cansu², Cengiz Bal³, Cengiz Korkmaz²

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Eskişehir; ²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Eskişehir; ³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı, Eskişehir

Amaç: Sistemik lupus eritematosus (SLE) patogenezinde bozulmuş T yardımcı hücre (Th) alt gruplarının ve düzenleyici T hücrelerinin (T-reg'ler) dengesizliği söz konusudur. Otoantijenlere karşı oluşacak immun yanıtı baskılayarak otoimmun hastalıkları engellemektedirler. Çalışmaların çoğunda periferik T-reg hücrelerinin aktif hastalıkta azaldığı gösterilmişse de arttığı veya etkili olmadığını gösteren çalışmalar da vardır. Amacımız, aktif ve inaktif SLE hastalarında T-reg ve Th-17 düzeyleri açısından fark olup olmadığını saptayarak hastalık patogenezi üzerine bu hücrelerin etkilerini ortaya koymaktır.

Yöntem: Aktif enfeksiyon bulgusu olmayan 21 SLE hastası alındı. Organ ve sistem tutulumları, hemogram sonuçları, hastalık aktivasyonu açısından eritrosit sedimentasyon hızı, CRP, C3, C4, anti-ds-DNA düzeyleri, SLEDAI değerleri kaydedildi. SLEDAI≥6 aktif hastalık olarak kabul edildi. Eş zamanlı periferik kandan Th17 ve T-reg düzeyleri çalışıldı. Cinsiyet ve yaş uyumlu sağlıklı 15 kişi kontrol grubu olarak alındı.

Bulgular: Hastaların 19'u kadın, yaş ortalaması 37.3±12.9, hastalık süresi ortalama 7.9±1.29 yıl idi. Hastaların 15'inde (%71.4) hematolojik, 17'sinde (%81) renal ve 7'sinde (%42.9) eklem tutulumu vardı. CD4+CD25+, CD4+FOXP3+T-reg, CD4+CD25+FOXP3+T-reg ve CD4+IL-17+ açısından SLE ile sağlıklı kontrol grubu karşılaştırıldığında hem Treg hücrelerinin hem de CD4+IL-17+ hücre düzeyleri SLE grubunda anlamlı olarak daha yüksek saptandı (sırasıyla p değerleri p=0.011, p=0.001, p=0.001 ve p=0.040). Hastalar SLEDAI'ye göre aktif (n=12) ve inaktif (n=9) olarak karşılaştırıldığında 2 grup arasında Th17 ve T-reg düzeyleri açısından da anlamlı bir fark saptanamadı. Ancak inaktif dönemde aktif döneme göre CD4+FOXP3+T-reg ve CD4+CD25+FOXP3+T-reg hücrelerinin düzeyi artış eğilimindeydi.

Sonuç: Literatürde SLE'de T-reg çalışmalarının sayısı azdır ve sonuçlar çelişkilidir. Çalışmaların çoğunda T-reg'lerin sayısının azaldığı ve fonksiyonunun bozulduğu ve tedavi ile de bu hücrelerin artış eğiliminde oldukları saptanmıştır. Sonuç olarak, çalışmamızda SLE'li hastalarda bütün hastalar tedavi altında olduğundan T-reg hücreleri uyarılmış olabilir ve kontrol grubundan daha yüksek düzeyler saptanmış olabilir. Bu durumu açıklayabilmek için SLE'li immunsupresif naif hasta grubunda tedavi öncesi, sonrası ve aktivasyon ve remisyon dönemlerinde hasta sayılarının fazla olduğu benzer bir çalışma yapılmasına gereksinim vardır.

Anahtar sözcükler: SLE, tregulatuvar hücre, aktivite

Tablo (PS-176): SLE hastalarında hastalık aktivasyonuna göre CD4+CD25+, CD4+FOXP3+ CD4+CD25+FOXP3+ ve CD4+IL-17+ düzeylerinin karşılaştırılması.

		N	Ortalama±SD p	p
CD4+CD25+ T-reg hücre %'si	Aktif SLE	12	8.63±3.66	0.006* 0.046† 0.899‡
CD4+CD25+ T-reg hücre %'si	Inaktif SLE	9	7.67±3.25	
CD4+CD25+ T-reg hücre %'si	Kontrol	15	4.32±1.58	
CD4+FOXP3+ T-reg hücre %'si	Aktif SLE	12	8.34±3.95	0.001* 0.017† 0.654‡
CD4+FOXP3+ T-reg hücre %'si	Inaktif SLE	9	11.11±6.83	
CD4+FOXP3+ T-reg hücre %'si	Kontrol	15	2.59±1.05	
CD4+CD25+FOXP3+T-reg hücre %'si	Aktif SLE	12	2.88±1.50	0.012* 0.041† 0.995‡
CD4+CD25+FOXP3+T-reg hücre %'si	Inaktif SLE	9	3.04±1.67	
CD4+CD25+FOXP3+T-reg hücre %'si	Kontrol	15	1.30±0.62	
CD4+IL-17+ hücre %'si	Aktif SLE	12	2.78±1.56	0.057* 0.599† 0.509‡
CD4+IL-17+ hücre %'si	Inaktif SLE	9	2.01±1.16	
CD4+IL-17+ hücre %'si	Kontrol	15	1.53±0.45	

*Aktif ile kontrol grubu, †inaktif ile kontrol grubu, ‡aktif ile inaktif grup.

PS-177

Hidroksiklorokin kullanan sistemik lupus eritematozuslu bir hastada yeni tanı Myastenia gravis

Müge Aydın Tufan¹, Başak Karakurum Göksel², Ahmet Eftal Yücel¹

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: Miyastenia gravis (MG), kas güçsüzlüğü ve çabuk yorulmayla karakterize otoimmün bir hastalıktır. MG'de nikotinik asetil kolin, kas-spesifik tirozin kinaz veya lipoprotein 4'e karşı otoantikorlar gelişir. Literatürde SLE'nin MG ile birlikteliği nadir olarak rapor edilmektedir. Klorokin bu iki hastalığın bir arada olduğu durumlarda kaçınılması gereken bir ilaçtır.

Olgu: 37 yaşında kadın hasta 6 ay önce eklemelerde şişme, sabah tutukluğu ve ağrı yakınmalarıyla doktora başvuruyor. ANA++ homogen, dsDNA pozitif saptanıyor. Hastaya prednizolon 5 mg ve hidroksiklorokin 2*200 mg başlanıyor. Hastanın iki ay öncesinde kol ve bacaklarda proksimal kaslarda güçsüzlük ve CK yüksekliği (1600) saptanınca steroid dozu 30 mg'a çıkılıyor. Kas güçsüzlüğü ve artriti gerileyen, CK'sı düşen hasta bir haftadır olan konuşma güçlüğü, ellerde ve bacaklarda kasılma ve sol göz kapağında düşüklük yakınmasıyla polikliniğimize başvurdu. Romatoloji servisimize yatırıldı. 500 mg 5 gün pulse steroid başlandı. CK, SEDİM- CRP ve dsDNA sı normal saptandı. Nöroloji konsültasyonu istenen hastadan gönderilen Asetil kolin reseptörü antikorunu yüksek tespit edildi (22 nmol/L). MG tanısıyla hastaya mestinon ve plazmaferez tedavisi başlandı. Klorokin tedavisi kesildi. Beyin MR'ı normaldi. Toraks BT'de timusta 16*19 mm'lik yumuşak doku lezyonu tespit edildi. Göğüs kalp damar cerrahisi tarafından hastaya timektomi uygulandı. Hastada kinlik olarak tam düzelme sağlandı.

Sonuç: SLE ve MG nadir olarak birliktelik gösterebilirler. Bu hastalarda daha ciddi, jenerilize MG semptomları izlendiği tespit edilmiştir. SLE nedeniyle takip ettiğimiz hastalarda yeni ortaya çıkan nöromusküler semptomlarda MG ayrıtı tanıda düşünülmemelidir. Tedavide steroidlere cevap kötüdür. Timektomi, plazmaferez, immünglobulinler, siklofosamid, azatiyoprin ve özellikle seronegatif MG'li hastalarda rituksimab kullanılabilir. MG'de SLE gibi 20-30 yaş ve 50 yaşında kadınlarda daha sıklıkla gözlenmektedir. MG'de etyolojide ve takipte bazı ilaçların hastalığı kötüleştirmediği gösterilmiştir. Nöromusküler iletiyi bozan ilaçlar arasında klorokin bilinmektedir. Literatürde de SLE'li hastalarda klorokin kesilimi sonrasında MG semptom ve antikorlarında düzelme saptanmıştır. Biz de hidroksiklorokin kullanan bir SLE'li olguda MG gelişimini sunduk.

Anahtar sözcükler: Hidroksiklorokin, sistemik lupus eritematozus, myastenia gravis

PS-178

Preoperatif dönemdeki tetkikleri esnasında sistemik lupus eritematozus tanısı alan ve antifosfolipid antikor pozitiflikleri saptanan erkek olgu

Cem Özişler

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Ankara

Amaç: Sistemik lupus eritematozus (SLE), etyolojisi tam olarak belli olmayan, değişken klinik tablolara neden olabilen, otoimmün, kronik ve multisistemik bir hastalıktır. Otoimmün etyolojili hastalıkların prototipidir. Prevalansı çalışmalarda değişkenlik göstermekle birlikte; 10-50/100.000'dir. En sık 15-45 yaş arasında görülür ve çoğunlukla doğurganlık çağındaki kadınları etkiler. Kadın erkek oranı yaklaşık olarak 12:1 olup, çalışmalarda 10:1'den 15:1'e kadar değişmektedir. Antifosfolipid sendromu (AFS), tekrarlayan vasküler tromboz ve/veya gebelik kayıplarıyla seyreden ve antifosfolipid antikorlarına sekonder olarak ortaya çıkan sistemik, otoimmün kökenli bir hastalıktır. AFS'nin prevalansı bilinmemekte ve kadınlarda daha sık görülmektedir.

Olgu: 62 yaşında erkek hastanın elektif inguinal herni ameliyatı için yapılan tetkiklerinde aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT) normalden uzun tespit edilince hematoloji konsültasyonu istenmiş ve anti-nükleer antikor (ANA) pozitifliği saptanınca tarafımıza refere edilmiş. Hastanın daha önce tanı konulmuş romatizmal hastalık veya tromboz öyküsü yoktu. Romatolojik sorgusunda artralji dışında bir özellik saptanmayan olgunun, fizik muayenesinde de romatolojik açıdan bir bulgusu yoktu. Hastaya yapılan tetkikler aşağıdaki tabloda özetlenmiştir. Hastanın dış merkezde yapılmış olan eski tetkikleri incelendiğinde bir dönem lökopenisinin de olduğu görüldü. Hastaya SLE tanısı konuldu ve hidroksiklorokin 200 mg/gün, asetilsalisilik asit 100 mg/gün başlandı. Antifosfolipid antikorları pozitif olduğundan düşük molekül ağırlıklı heparin profilaksisi altında operasyona alınması önerildi. Hastanın 3 ay sonraki tetkiklerinde antikardiyolipin IgM ve antifosfolipid IgM sonuçları negatif, aPTT halen uzun, lupus antikoagülanı ise pozitif olarak sonuçlandı. Hasta verilen tedavi ile poliklinik kontrollerimize sorunsuz devam etmektedir.

Tablo (PS-178): Yapılan tetkikler ve sonuçları.

Tetkik	Sonuç
Beyaz küre sayısı	9500/µL
Hemoglobin düzeyi	16.3 g/dL
Trombosit sayısı	251000/µL
CRP	4.11 mg/L
Eritrosit sedimentasyon hızı	22 mm/saat
aPTT	47.4 (25.1-36.5)
INR	0.92
Kreatinin	1.06
Tam idrar tetkiki	Normal
Romatoid faktör	Negatif
ANA	2 pozitif granüler
Anti-dsDNA	Pozitif
C3c	1.04 (0.79-1.52)
C4	0.14 (0.16-0.38)
Lupus antikoagülan	Pozitif
Antikardiyolipin IgG	Negatif
Antikardiyolipin IgM	Pozitif
Antifosfolipid IgG	Negatif
Antifosfolipid IgM	Pozitif

Sonuç: Erkeklerde SLE ve AFS kadınlara göre daha nadir görülse de; bu olgumuzda olduğu gibi uygun vakalarda ön tanıla-

rımız arasında düşünmek oldukça önemli ve hayati bir durumdur. Hemostaz testlerindeki bozukluklar öncelikle hematoloji kliniklerine danışıldığı için çalıştığımız merkezlerdeki hematoloji uzmanları ile işbirliği içinde olup, bu tür vakalarda primer veya sekonder bir AFS veya antifosfolipid antikor pozitifliklerinin olabileceği belirtilmeli ve şüphelenilen olguların romatoloji kliniklerine yönlendirilmesi önerilmektedir.

Anahtar sözcükler: Antifosfolipid antikor sendromu, hemostaz bozukluğu, sistemik lupus eritematozus

PS-179

Makrofaj aktivasyon sendromu ve renal tutulumu olan komplike bir SLE olgusu

Elif Er Gülbezer¹, Fulya Doğan², Özün Bayındır³, Figen Yargucu Zihni³, Yasemin Kabasakal³

¹Zonguldak Atatürk Devlet Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Zonguldak; ²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir; ³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir

Amaç: SLE ciddi sistemik tutulumlarla beraber seyreden ve komplike organ yetmezlikleriyle tedavisi oldukça zorlaşabilen bir klinik tablodur.

Olgu: Kırk yaşında kadın hasta, altı aydır olan belirgin halsizlik, yorgunluk, aralıklı ateş, karında şişlik ve ağrı şikayetiyle başvurdu. Sorgulamasında 3 yıldır raynaud tarifleyen hastanın 3 gebeliği, 1 birinci trimester düşüğü bulunmaktaydı. Ablasının 39 yaşında nedeni bilinmeyen karaciğer yetmezliği nedeniyle öldüğü öğrenildi. Hastada asit, kronik karaciğer hastalığı bulguları, intrahepatik venler ve vena cava inferiorun suprahepatik parçasında trombus, splenomegali, özefagus varisleriyle birlikte portal hipertansiyon bulguları mevcuttu. Yüksek akut faz reaktanları (esr:104 mm/saat), pansitopenisi ve 3.5 g/gün proteinüri olan hastanın ANA testi 1/1280 granüler, 1/640 sitoplazmik olarak sonuçlandı. Anti-ribozomal P, anti-Ro52, anti-SSA, anti-Sm, anti-RNP pozitif olan hastada C3-C4 düşük, direkt coombs 2+, indirekt coombs 3+ saptandı. Böbrek biyopsisi membranoproliferatif glomerulonefrit, sınıf 4 lupus nefriti olarak sonuçlandı. Hasta tüm bu bulgularla sistemik lupus eritematozus(SLE) olarak değerlendirilirken anti-kardiyolipin, anti-b2 glikoprotein ve lupus antikoagulan testleri negatifti. Ciddi organ yetmezlikleri nedeniyle siklofosamid tedavisi verilemeyen hastaya steroid, hidroksiklorokin ve IVIg tedavisi başlandı. Organ yetmezlikleri için almakta olduğu destek tedavisine mikofenolat mofetil ve rituksimab eklendi. Dirençli asiti, hipoalbuminemi ve pansitopenisi devam eden hastanın kemik iliği biyopsisinde hemofagositoz saptandı. Aralıklı yüksek doz steroid ve IVIG tedavisine devam edildi. Bahsedilen tedaviler altında trombüsleri ve asiti kayboldu. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, hipoalbuminemi, akut faz yanıtı düzeldi. Proteinürisinin 330 mg/gün'e gerilediği görüldü. Pansitopenisi ve kronik karaciğer hastalığı bulguları hafif olarak devam eden hastanın takibine devam edilmektedir.

Sonuç: SLE hastalarında makrofaj aktivasyon sendromu (MAS), çoğunlukla kısa hastalık süresine sahip aktif hastalığı olan genç kadınlarda gözlenir. Ateş, splenomegali, sitopeni, koagülasyon bozuklukları ve karaciğer hasarı en sık farkedilen klinik durum-

lardır. Trombositopeni ve renal tutulumla birlikte ortaya çıkan trombotik mikroangiopati de gözlenebilir. Bu durumlar birlikte ortaya çıkıp durumu komplike hale getirebilirler. Erken tanı ve intensif tedavi rejimleri, klinik iyileşme ve prognozda kilit role sahiptir. Uygun destek tedavi ile birlikte, yüksek doz IV steroid tedavisi birinci basamak tedaviyi oluştururken, yanıtız durumlarda siklosporin ve IVIg tedaviye eklenebilir.

Anahtar sözcükler: Kronik karaciğer hastalığı, koagülasyon bozukluğu, lupus nefriti, makrofaj aktivasyon sendromu, SLE, trombus

PS-180

Her böbrek tutulumu lupusa bağlı değildir:

Orak hücreli anemi

Rıdvan Mercan¹, Gezmiş Kimyon²

¹Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Tekirdağ; ²Antakya Devlet Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Hatay

Amaç: Orak hücreli anemi (OHA), en sık görülen kalıtsal eritrosit hastalığıdır. Eritrositlerin oraklaşması mikro dolaşımda tıkanmaya ve dolayısıyla doku iskemisine, enfarkta, kronik hemolize, kronik inflamasyona ve organ disfonksiyonuna yol açar. Sistemik lupus eritematozus (SLE) kadınlarda daha sık görülen, bir çok organ sistemini etkileyen, kronik, otoimmün, kompleks bir hastalıktır. Böbrek tutulumu hem tedavinin seçiminde hem de morbiditede son derece önemlidir. Bu olguda SLE ve orak hücre anemisi olan bir hastada gelişen böbrek tutulumu sunulmuştur.

Olgu: 43 yaşında OHA hastası, ANA ve anti dsDNA pozitifliği, kompleman düşüklüğü, malar rash, artrit, proteinüri ve fotosensitivite olması nedeniyle SLE tanısı konmuş. Hasta hidroksiklorokin ile takip edilirken; halsizlik, yorgunluk, eklemlerde ağrı şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde konjunktivalar soluk, el eklemlerinde ve ayak bileklerinde hassasiyet dışında patoloji saptanmadı. Yapılan tetkiklerde kreatinin 1.1 mg/dL, Hemoglobin 9.4 g/dL, lökosit 17700, trombosit 242000, C3:62 mg/dL (90-180), C4:17 (10-40), sedimentasyon: 25 mm/h, crp: 0.99 mg/dL, 24 saatlik idrarda 2.7 g/gün proteinüri saptandı. Hastaya böbrek biyopsisi önerildi. Hasta kabul etmedi. 10 gün sonra tekrarlanan idrarda 3.2 g/gün proteinüri saptanması üzerine böbrek biyopsisi yapıldı. Böbrek biyopsisinde morfolojik ve immünofloresan bulgular ışığında lupus nefritine ait bulguya rastlanmadı. Böbrek tutulumu orak hücre anemisine bağlı değişiklikler şeklinde raporlandı. Dış mekeзде başlanan yüksek doz steroid tedavisi kesildi. Hematoloji polikliniği önerilerek hidroksiklorokin ve steroid olmayan anti inflamatuvar ilaç ile takibe alındı.

Sonuç: SLE hastalarında böbrek tutulumu morbidite ve mortaliteye etkilemesinin yanında tedavi stratejisini belirleyen faktörlerden biridir. SLE hastalarında görülen proteinürinin değerlendirilmesinde, en önemli noktalardan biri bu hastalarda bulunan komorbid durumların irdelenmesidir. Bizim hastamızda olduğu gibi sle hastalarına eşlik eden hastalıkların böbrek tutulumu yapabileceği akıld tutulmalı ve gereksiz tedaviyi önlemek için ayırıcı tanının mutlaka yapılması gerekmektedir.

Anahtar sözcükler: Sistemik lupus eritematozus, orak hücreli anemi, proteinüri

PS-181

Sistemik lupus eritematozus ile eşzamanlı tanı konan septum perforasyonu birlikteliği

Nergiz Huseynova¹, Arif Memmedov²

¹Avrasya Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Bakü, Azerbaycan;

²Avrasya Hastanesi, Kulak Boğaz Burun Kliniği, Bakü, Azerbaycan

Amaç: Sistemik lupus eritematozus (SLE) ağırlıklı olarak doğurganlık çağındaki kadınları etkileyen kronik, inflamatuvar, otoimmün sistemik bir hastalıktır. İnflamatuvar romatizmal hastalıklarda septum perforasyonu riskinin olduğu bilinmektedir. Biz burada SLE ile birlikte eşzamanlı olarak Septum perforasyonu tanısı koyduğumuz bir hastayı sunmak istedik.

Olgu: 26 yaşında kadın hasta sağ ayak bileğinde artrit ve nefes almakta güçlük çekme şikayeti ile başvurdu. Halsizlik, fotosensitivite, alopesi ile beraber hastada malar raş saptandı. Laboratuvar bulgularında eritrosit sedimantasyon hızı: 78 mm/h, CRP: 45 mg/l, tam idrar tetkikinde +3 proteinüri vardı. ANA IFA +3 homojen patern, dsDNA 780 (0-100) olan hastada hemogram, biyokimya değerleri normal complemanlar düşük idi. SLE kabul edilen ve böbrek biyopsisi yapılan hasta medilprednisolon, siklofosfamid (intravenöz infüzyon), hidroksiklorokin başlandı. Hastanın devam eden nefes almakta güçlük çekme şikayeti vardı ve KBB ye kons edildi. Yapılan nasal endoskopi sonucunda hastada Septum perforasyonu saptandı. Bütün enfeksiyonlar ekarte olunduktan sonra hastada SLE ye bağlı Septum perforasyonu rapor edildi. SLE bulguları devam eden hastanın takip ve tedavisi sorunsuz olarak devam etmektedir.

Sonuç: SLE'de özellikle cilt tutulu ile birlikte kıkırdak tutulumları da bildirilmektedir. Literatürde septum perforasyonu gibi SLE komplikasyonu çok ender olarak rapor edilmiştir. Bu nedenle günlük pratikte bu komplikasyonun da olabileceği göz önünde bulundurulmalıdır. Bizim hastamızda SLE tedavisi sonrası septumdaki hiperemi ve akıntıda belirgin gerileme saptandı. SLE tedavisinden iyi yanıt alındıktan sonra hastaya KBB tarafından septoplasti ameliyatı düşünülmektedir.

Anahtar sözcükler: Septum perforasyonu, SLE, tedavi

PS-182

Sistemik lupus eritematozus hastasında intraabdominal mycobacterium abscessus enfeksiyonuna bağlı gelişen ileus tablosu

Serdar Can Güven¹, Hamit Küçük², Özkan Varan², Hakan Babaoğlu², Şeminur Haznedaroğlu², Berna Göker²

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

2001 yılında ANA pozitifliği, fotosensitivite ve artrit bulguları ile Sistemik lupus eritematozus (SLE) tanısı alan ve 2007 yılında lenf nodu biyopsisi sonucu tüberküloz (tbc) tanısı konularak dört yıl boyunca dirençli tbc tedavisi alan 33 yaşında kadın hasta, 2016 Ocak ayında 1 aydır devam eden ateş, kilo kaybı, ishal, bulantı-kusma, karın ağrısı şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. Takibinde ileus tablosu ve fekaloid kusma gelişen, tetkik sonuçları ESR: 23 mm/st, CRP: 11 mg/l, Hg: 12.88 g/dL, WBC:

4200×10.e3/uL, PLT: 178.2×10.e3/uL, kreatinin 0.55 mg/dL, AST: 28 U/L, ALT: 10 U/L, amilaz 174 U/L, lipaz 112 U/L, ANA 1+ homojen patern, dsDNA: 476 IU/ml, anti-SS-A 2+, total C3:44.8, total C4:7.33, 24st idrar proteini 720 mg/gün, TTT: 33 lökosit, 33 eritrosit nitrit + olan hasta, SLE GIS tutulum düşünülmüş servise yatırıldı. Oral alımı kapalı olarak takibe alınan hastanın çekilen abdomen BT'de batın içinde yaygın kalsifik lenf nodları, ileum duvarında kalınlaşma, hava sıvı seviyeleri ve serbest mayii saptandı. Peritonite sekonder ileus ile uyumlu olup öncelikli olarak tbc başta olmak üzere enfeksiyöz patolojiler düşünülmelidir şeklinde raporlandı. Endoskopi ve kolonoskopisi normaldi. Quantiferon + olan hastanın, balgam ve idrarda tbc kültür ve ARB negatifti. İdrarda Escherichia coli üremesi olan hastaya antibiyotik tedavi başlandı. Ateş yüksekliği devam eden hastanın kemik iliği biyopsisinde tbc ve leishmania saptanmadı. Laparoskopik cerrahi ile periton sıvısından ve omentumdan örneklem yapıldı. Periton sıvısı kültüründe Mycobacterium abscessus üremesi üzerine amikasin, klaritromisin ve moksifloksasin başlandı ve 3 ay süreyle devamı önerildi. Antibiyotik tedavisi sonrası, akut faz yüksekliği, proteinüri, GIS semptomları ve ateşi gerileyen hasta taburcu edilerek poliklinik takibine devam edildi. SLE farklı bir çok organ sistemini tutabilen otoimmün bir hastalıktır. Ancak SLE hastalarında hem hastalığın patofizyolojisi hem de immunsupresif tedaviye bağlı olarak fırsatçı enfeksiyonların görülebileceği ve enfeksiyona bağlı gelişen klinik tablonun SLE tutulumları ile karışabileceği unutulmamalıdır.

Anahtar sözcükler: Sistemik, lupus, eritematozus, mycobacterium, abscessus

PS-183

Ender bir sistemik lupus eritematozus prezentasyonu:

Kore ve Libman-Sacks endokardit birlikteliği

Fatih Sarıtaş¹, Selda Çelik², Nilüfer Alpay Kanitez², Cemal Bes²

¹Tekirdağ Devlet Hastanesi, Tekirdağ; ²Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Amaç: Sistemik lupus eritematozus (SLE), kronik sistemik inflamatuvar bir hastalıktır. Hemen tüm organları tutabilir. En sık gözlenen semptomları konstitüsyonel ve cilt semptomlarıdır. Bazı hastalarda majör organ tutulumları görülebilir ve çok daha ciddi klinik semptomlar oluşturabilir. SLE hastalarında kardiyak tutulum sık gözlenir. Yaklaşık %25 hastada gözlenen perikardit, en sık tutulum şeklidir. Verrüköz (Libman-Sacks) endokardit, kapak yetmezliğine neden olan karakteristik kapak tutulum şeklidir. Baş ağrısı, kognitif disfonksiyon, nöbet, serebrovasküler olay, ve periferik nöropati ise en sık gözlenen nörolojik tutulum şekilleridir. SLE'de hareket bozuklukları enderdir (%5'ten az). Semptomları ise kore, ataksi, koreatetoz, hemiballismus ve distonidir. Kore, vücudun herhangi bir parçasının, ani istemsiz tekrarlayıcı olmayan hareket bozukluğudur.

Olgu: 23 yaşında kadın hasta sağ üst ekstremitede ani ve istemsiz hareket şikayeti ile başvurdu. Başvurusundan 4 ay önce bir nöroloji uzmanı tarafından görülerek kore tanısı almış. Haloperidol ile tedavi edilmiş ve koresi tamamen düzelmiş. ANA pozitifliği saptanması üzerine romatoloji kliniğine yönlendirilmiş. Laboratuvar incelesinde ANA 1/1280 (homojen patern), Anti-

Ds DNA ve lupus antikoagülan testleri pozitif saptandı. diğ er laboratuvar testleri doğ aldı. Ekokardiografik incelemede; mitral kapakta 6x5 mm nodül ve mitral yetersizlik saptandı. Vejetasyon Libman-Saks endokarditi olarak değ erlendirildi. Hasta SLE tanısı olarak 3 gün 1 g pulse steroid, ve 1 mg/kg/gün dozunda oral steroid, warfarin, hidroksiklorokin ve azatiopürin ile tedavi edildi. Hasta romatoloji kliniđ i tarafından rekürrens olmadan 9 aydır takip edilmektedir.

Sonuç: Kore, ve Libman-Saks endokarditi, SLE seyrinde ender görülen klinik durumlardır. Kore Antifosfolipid antikorlarla (aPL) yakından ilişkilidir. Bizim hastamızda da Lupus antikoagülan pozitif olarak saptandı. Koreye neden olabilecek diğ er klinik durumlar dışlandı. SLE'deki kapak lezyonları hastalık aktivitesi ile ilgili değ ildir ve herhangi bir zamanda görülebilir. Valvüler nodüller, rejürjitasyon ve verrüköz endokardit, Antifosfolipid antikorları (aPL) pozitif olan hastalarda sık görülmektedir. Biz hastamızda iki ender klinik durumu birlikte gözledik ve bu durum antifosfolipid antikorlar ile ilişkilili olabilir.

Anahtar sözcükler: SLE, kore, Libman-Saks

PS-184

Ritüksimab ile başarıyla tedavi edilen katastrofik antifosfolipid sendromu: Olgu sunumu

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

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

Amaç: Katastrofik antifosfolipid antikor sendromu (KAFAS), akut çoklu organ tutulumu, küçük damar trombozu ve viseral organ hasarı olmak üzere antifosfolipid antikor sendromunun(AFAS) en şiddetli ve nadir görülen formudur.Buarada KAFAS'lı bir hasta sunumu yapılacaktır.

Olgu: 17 yaşındaki kadın; ateş, yorgunluk, karın ağrısı, göğüs ağrısı ile hastaneye başvurdu. Bu kabulden beş ay önce sol popliteal derin ven ve yüzeysel femoral ven trombozu vardı. Öyküsünde bir yılda iki kürtaj ve sistem sorgusunda Raynaud fenomeni mevcuttu. Fizik muayenede kalp hızı 120/dk, solunum sayısı 22/dakika, kan basıncı 90/60 mmHg, sol abdomende hassasiyet vardı. Laboratuvar sonuçları; beyaz küre 11.400/mL; Hemogloblin 9.5 g/dL; trombositler 244.000/mL; C-reaktif protein(CRP) 201 mg/L(normal aralık <3.14 mg/L); eritrosit sedimentasyon hızı (ESR): 127 mm/saat. Serum kreatinin (Cr) 0.4 mg/d, troponin I: 26.4 mg/l,CK-MB: 50 U/l-25 U/l). C3 ve C4 düşüktü. Ab2GPI Ig M>200RU/ml (normal aralık 5-20 RU/ml) ve LA 80.3 (normal aralık 35-43). Antinükleer antikor, homojen patern 1/640 titrede pozitifiti. ENA paneli, anti-SS-A ve anti-SS-B pozitifiti. Faktör V leiden mutasyonu homozigottu. Proteinürisi: 1.086 mg/gündü. Pulmoner emboliyi ekarte etmek için toraks bilgisayarlı tomografi (BT) anjiyografisi yapıldı, alt loblarda konsolidasyon ve bilateral plevral efüzyon mevcuttu. Abdominal BT taramasında 4x1 santimetre(cm) splenik infarkt görüldü. Ekokardiyografide antroseptal, posterior ve posterolateral duvar hipokinezi saptandı. Bu bulgularla KAFAS tanısı aldı. 1 mg/kg/gün iv metilprednizolon, 10 gün iv imünoglobulin (0.4 g/kg/gün) aldı. aPTT izlemi ile heparin infüzyonu verildi.Bir doz 500 mg/gün



Şekil (PS-183): Ekokardiografi görüntüsü.

siklofosamid verildi ve takiben rituksimab (1 g iv) denendi.Yoğun bakım ünitesindeki bu tedaviden sonra 32 mg oral metilprednizolon, azatioprin 100 mg/gün, asetilsalisilik asit 100 mg/gün, ramipril 2.5 mg/gün, klopidogrel 75 mg/gün, hidroksiklorokin 200 mg/gün,düşük molekül ağırlıklı heparin ve ardından oral warfarin (hedef INR ile: 3-3.5) tedavisi ile takip edildi. Takip vizitlerinde hastada bilateral avasküler nekroz ve azatioprin nedeniyle pankreatit gelişti.

Sonuç: Antifosfolipid sendromlu hastalarda akut çoklu organ tutulumu gibi yaşamı tehdit eden komplikasyonlara doktorun aşına olması ve bu gibi potansiyel komplikasyonların farkında olması gerekmektedir

Anahtar sözcükler: Katastrofik antifosfolipid sendromu, rituksimab, sistemik lupus eritamatozus

PS-185

Skleroderma tanılı hastalarda tanı ve takip için kullanılan akciğ er tomografileri kanser riskini artırıyor mu?

Döndü Üsküdar Cansu¹, Ebru Özden², Hava Üsküdar Teke³, Nilgün Işıksalan Özbülül⁴, Cengiz Korkmaz¹

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Eskişehir; ²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Eskişehir; ³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Eskişehir; ⁴Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Eskişehir

Amaç: Sistemik sklerodermada kanser sıklığının arttığı çeşitli çalışmalarda gösterilmiştir. Çalışmamızın amacı, sistemik skle-

roderma tanısı ile takip edilen hastalarda takip sırasında gelişen kanser tiplerini, sıklığını ve kanser ile ilişkili risk faktörlerini literatür verileri ile kıyaslamaktır.

Yöntem: Sistemik skleroderma tanısı konulup takip ve tedavisi yapılan 79 hasta alındı. Hastaların klinik, laboratuvar, immüno-lojik verileri, çekilmiş olan yüksek rezolusyonlu akciğer tomografleri (HRCT) ve aldıkları steroid dahil immünesupresif tedavileri ile ilgili veriler değerlendirildi.

Bulgular: Hastaların 74'ü (%93.7) kadın, ortalama tanı yaşı 46.73±13.4 yıl ve ortalama hastalık süresi 7.29±7.02 yıl idi. Takipte 4 (%5) hastada malignite geliştiği görüldü. 4 hastada da akciğer tutulumu vardı. 1. hastada hastalığın 20. yılında büyük hücreli nöroendokrin akciğer karsinomu, 2. hastada hastalığın 15. yılında küçük hücreli akciğer karsinomu, 3. hastada hastalığın 13. yılında akut myeloblastik lösemi ve 4. hastada ise hastalığın 9. yılında papiller tiroid kanseri saptandı. Kanser gelişimi üzerine etkili olabilecek hastalıkla ilişkili faktörler, siklofosamid ve azatioprin kullanımını içeren ajanlar yanında çekilmiş HRCT sayılarının da değerlendirildiği (kohortta ortalama HRCT çekilme sayısı 3.8±2.4 (1–10 defa) lojistik regresyon analizine göre toplam çekilmiş HRCT sayısının kanser gelişimini 1.7 kat (OR 1.74, p=0.023 (CI 1.081–2.829) artırdığı saptanırken siklofosamid veya azatioprin kullanımı ile kanser gelişimi arasında bir ilişki saptanamadı (p=0.097, p=0.995).

Sonuç: Sistemik sklerodermalı hastalarda kılavuzlara göre solunum fonksiyon testleri ile birlikte 6–12 ay aralıklarla akciğer tutulumunu saptamak veya tutulum olan hastaları izlemek üzere HRCT çekilmesi önerilmektedir. Öte yandan genel nüfus ile karşılaştırıldığında malignite insidansının arttığı da bildirilmiştir. Çalışmamız literatürde daha önce değerlendirilmemiş olan tomografi çekim sıklığı ile kanser gelişimi arasındaki ilişkiyi gösteren ilk çalışmadır. Bu çalışmada olgu sayısının az olması genelleştirmeyi zorlaştırmaktadır. Mevcut kılavuzlara göre önerilen HRCT çekim sıklığında değişiklik önerebilmek için çok merkezli çalışmalara gereksinim vardır.

Anahtar sözcükler: Sistemik skleroderma, kanser, akciğer tomografisi

PS-186

Sklerodermalı hastalarda mortalite oranı ve nedenleri

Ebru Özden¹, Döndü Üsküdar Cansu², Cengiz Korkmaz²

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

Amaç: Sistemik skleroderma, fibrozis ile giden kronik otoimmün bir hastalıktır. Hastalıkla ilişkili organ tutulumları iyi tanımlanmış olmakla birlikte hastalığın klinik gidişinin tahmin edilebilmesi zordur. Mortalitenin arttığı bilinmektedir. Çalışmamızın amacı, sistemik skleroderma kohortumuzda takip edilen hastalarda mortalite oranını, nedenlerini ve mortalite üzerine etkili faktörleri saptamaktır.

Yöntem: 2013 ACR/EULAR sınıflandırma kriterlerine göre sistemik skleroderma tanısı konulup izlenen skleroderma kohortu (n=85) değerlendirildi. 6 hastanın verileri eksik olduğundan çalışmaya dahil edilmedi. Hastaların cilt, akciğer, kardiyak

tutulmuş bulgularını da içeren klinik özellikleri, antikor ve akut faz yanıtlarını içeren laboratuvar parametreleri, takip boyunca almış oldukları steroid, immünesupresif ajanlar kaydedildi. Mortalite gelişen hastaların mortalite sırasındaki demografik verileri ve mortalite nedenleri de değerlendirildi.

Bulgular: Hastalarımızın ortalama yaşları 54.37±12.73 yıl (22–76), ortalama takip süresi 5.1±4.11 yıl ve hastalık süresi ortalama 7.29±7.02 yıl idi. Kohorttaki 79 hastadan 5'i (%6.3) takipte ex olmuştu. Ex olan hastaların hepsi kadın idi. Mortalite sırasında ortalama yaş 66.6±5.77 yıl (57–72) iken ortalama hastalığın 15.75±13.37.yılında (4–35) hastalar ex olmuştu. Mortalite nedeni 1 hastada akut lösemi sonrası gelişen febril nötrope-niye bağlı enfeksiyon, 1 hastada sepsis, 1 hastada akciğer fibrozisi, 1 hasta anjiodisplaziye bağlı gastrointestinal sistem kanaması ve 1 hastada metastatik akciğer kanseri idi. Mortal seyreden hastalar ve olmayanlar kıyaslandığında akciğer tutulumu, kardiyak tutulum, siklofosamid ve azatioprin kullanımı, antikor varlığı açısından fark saptanmadı (sırasıyla p=0.07, p=1, p=1, p=1 ve p=0.381).

Sonuç: Genel nüfus ile karşılaştırıldığında sistemik sklerodermalı hastaların mortalite oranı daha yüksektir. Hastalıkla ilişkili faktörler yanında (pulmoner fibrosis, kardiyak nedenler, pulmoner arteriyel hipertansiyon ve renal kriz) enfeksiyonlar ve maligniteler de mortalite nedenleri arasında yer alır. Bizim kohortumuzda en sık mortalite nedeni olarak enfeksiyon saptanmıştır.

Anahtar sözcükler: Skleroderma, mortalite, enfeksiyon

PS-187

Jüvenil dermatomyozit ve IgA eksikliği birlikteliği:

Bir olgu

Sibel Balcı¹, Rabia Miray Kışla Ekinci¹, Derya Ufuk Altıntaş², Mustafa Yılmaz¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Adana; ²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji-İmmünoloji Bilim Dalı, Adana

Amaç: Jüvenil dermatomyozit (JDM) nedeni belli olmayan, çizgili kasların ve cildin kronik inflamasyonu ile giden, multisistemik, otoimmün bir hastalıktır. JDM'nin tahmini insidansı milyonda 0.19–4,1 arasında değişmektedir. Ortalama tanı yaşı 7 ve kız erkek oranı 2.2/1'dir. JDM'nin etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte genetik faktörlerin ve çevresel faktörlerin rol oynadığı gösterilmiştir. Bir başka deyişle genetik yatkın bireylerde çevresel faktörlerin de tetiklemesi ile gelişen kronik inflamasyon sonucu oluşan otoimmün bir anjiopatidir. Doğal immünetenin hem hücresel hem de humoral komponentleri ve edinsel immünetenin JDM patogenezinde rol oynamaktadır. Selektif IgA (SIgA) eksikliği ise en sık görülen primer immün yetmezliktir, diğer immünglobülin düzeyleri normal iken 4 yaş sonrası serum IgA düzeyinin <7 mg/dl olması ile tanı konur.

Olgu: Öncesinde bilinen bir hastalığı olmayan 15 yaşında kız hasta 6 aydır devam eden halsizlik, merdiven çıkmada güçlük, el üstünde, dirseklerde ve yüzde döküntü yakınması ile başvurdu. Peter ve Bohan kriterlerine göre JDM tanısı konan hastaya immünesupresif tedavi başlandı. İmmünojenik incelemeler sonucun-

da serum IgA düzeyi <6 mg/dl saptandı, diğer immunoglobulin değerleri normal sınırlardaydı. Hastanın öyküsü tekrar derinleşmesine sorgulandı fakat öncesinde tekrarlayan infeksiyon öyküsünün olmadığı doğrulandı. Hasta JDM tedavisine yanıt verdi ve üçüncü ay klinik kontrol muayenesinde kas gücü normal, dö-küntüleri gerilemiş ve kas enzim düzeyleri normal sınırlarda saptandı.

Tablo (PS-187): Hastalık süreci laboratuvar bulguları.

	Başlangıç	1. ay	3. ay	Normal değerler
WBC	16.270	26.560	11.850	4.500–13.500/mm ³
Hct	45,9	48,5	43,9	%36–46
Platelet	347.000	454.000	260.000	156.000–373.000/mm ³
serum AST	212	117	38	14–37 U/L
serum ALT	190	158	58	8–32 U/L
serum CK	7.419	2.718	143	28–204 U/L
serum LDH	1068	688	308	115–304 U/L
ESR	2	2	7	0–20 mm/h
CRP	0,3	0,1	0,2	0–0,8 mg/dl
IgG	964			639–1349 mg/dl
IgA	<6			70–312 mg/dl
IgM	67			56–352 mg/dl
ANA	(-)			
Anti-dsDNA	(-)			
Anti Jo-1	(-)			

ANA: anti-nuclear antibody, anti-dsDNA: anti double stranded DNA, AST: aspartate aminotransferase, ALT: alanine aminotransferase, CK: creatine kinase, LDH: lactate dehydrogenase, ESR: erythrocyte sedimentation rate, CRP: C-reactive protein, Hct: hematocrit, WBC: white blood cell.

Sonuç: SIgA eksikliği olan hastaların çoğu asemptomatikdir ve rastlantısal olarak tespit edilir. Fakat bazı hastalarda tekrarlayan solunum sistemi infeksiyonları ve gastrointestinal sistem infeksiyonları görülebilir. Hastamızın daha önce bilinen bir hastalığı yoktu ve geçirilmiş sık infeksiyon öyküsü de bulunmamaktaydı. Başlangıçta otoimmün hastalık tanısı konan hastalarda IgA eksikliği artmış oranda görülür, bununla birlikte tam tersi başlangıçta IgA eksikliği tanısı konan bireylerde otoimmün hastalık görülme sıklığı da artmıştır. Her iki durumda immünitinin uygunsuz yanıtı sonucu gelişir. Bu nedenle otoimmün hastalık saptanan durumlarda immünolojik inceleme yapılması gerektiği veya tam tersi durum tekrardan vurgulanmalıdır.

Anahtar sözcükler: Jüvenil dermatomyozit, IgA eksikliği, otoimmünite, immün yetmezlik

PS-188

Sjögren sendromu ve transvers myelit ile birlikteliği

İsmail Asker¹, Işıl Döşlü¹, Sezin Turan², Barış Yılmaz², Hakan Emmungil²

¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Edirne;

²Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Edirne

Amaç: Sjögren sendromu (SS) tüm ekzokrin bezlerin lenfositik infiltrasyonu ile karakterize, ağız ve göz kuruluğu ile seyreden otoimmün bir hastalıktır. Primer SS'da merkezi sinir sistemi

tutulumu insidansı %0–30 arasındadır. Burada, 'cauda equina' kliniği ile başvuran ve transvers miyelit saptanan ve sonrasında SS tanısı alan bir olgu sunacağız.

Olgu: Ellidört yaşında kadın hasta bilinen kronik hastalık öyküsü olmayan, aniden bel bölgesinde başlayıp bacaklarına yayılan kasılma, ağrı, karıncalanma, sol bacakta güç kaybı, sağ bacakta his kaybı istemsiz defekasyon, idrar yapamama şikayetleri ile başvurdu. Hastanın sorgulamasında yaklaşık 2 yıldır olan ağız-göz kuruluğu mevcut idi. Romatolojik tetkiklerden hastanın ANA(Anti-nükleer antikor):4+(nükleoplazm, granüler patern) ANTI RO 52:3+ ANTI-SS-A:3+ idi. Schirmer testi sağ gözde: 4 mm, sol gözde 5mm idi. SS açısından yapılan minör tükürük bezi biyopsisinde lenfoid agregatlar içeren tükürük bezi biyopsisi olarak Sjögren sendromu ile uyumlu geldi. Yapılan torakal, servikal ve lomber manyetik rezonans görüntülemesinde: Alt torakalden geçen kesitlerde; T11–12 düzeyinden başlayarak spinal kord boyunca nöral köklerde uzanım gösteren genişleme ve sinyal artımı (conus medullaris seviyesinde tek segment) tutulum izlendi ve bulgular transvers miyelit olarak değerlendirildi. Hastaya 5 gün boyunca 1 gr metilprednisolon verildi. Sonrasında 1 mg/kg dozunda devam edildi ve 1 g/ay siklofosfamid tedavisi başlandı. Tedavi sonrası hastanın idrar ve gaita kontrolü geri döndü, alt ekstremitelerde ki his ve kuvvet kaybı geriledi. Hasta semptomsuz olarak takip edilmektedir.

Sonuç: Bu yazıda SS'nin çok nadir bir komplikasyonu olan 'cauda equina' kliniği ile prezente olan transver miyelitli bir olgu sunduk. Transvers miyelit birçok otoimmün hastalıkla birlikte görülebilmektedir ve SS'li hastaların %1'in altında ortaya çıkmaktadır. Yapılan çalışmalar, Anti-Ro pozitifliğinin hastalığın tekrarlama sıklığını arttırdığını göstermiş ve böyle olgularda kombine immünsüpresif tedaviyle daha iyi yanıt alındığı gösterilmiştir. Transvers miyelit kliniği ile başvuran ve özellikle ağız ve göz kuruluğu tarifleyen hastalarda Sjögren sendromu da etyolojide düşünülmelidir.

Anahtar sözcükler: 'Cauda equina', transvers miyelit, Sjögren sendromu

PS-189

Morfea hastalığının tedavisinde girişimsel blokların yeri

Yaşar Arslan

Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Afyonkarahisar

Amaç: Morfea: Lokalize bir sklerodermadır. Gözde veya ekstremitelerde bir veya daha fazla kalınlaşmış, değişik boyutlarda sklerotik plaklar gelişir. İlk başta leylak renginde olan bu plaklar daha sonra kahverengimsi olur. Daha çok genç erişkinlerin bir hastalığıdır. Etkili bir tedavisi yoktur. Burada morfeası olan ağırlı bir olgu sunacağız.

Olgu: 55 yaşında bayan hasta. Hastamızın sırtında büyük bir leke-plak nedeniyle 10 yıl önce morfea tanısı konmuş. Hastamız geçmeyen sırt ağrıları nedeniyle algoloji polikliniğimize gelmiştir. (VAS 9–10) Bu ağrılar için önceden çeşitli polikliniklere başvurmuş ama cevap alamamış. Hastamıza ilk önce supraskapular blok yapıldı ve 15 gün sonra kontrole çağrıldı. Kontrolde VAS 6–7ydi. Daha sonra hastamıza önceki blokla beraber paraservikal ve torakal paravertebral blok yapıldı ve 15 gün sonra kontrole çağrıldı.

dı..Kontrolde VAS 3–4'dü. Daha sonra önceki 2 blokla beraber sırttaki triger noktalarına enjeksiyon yapıldı ve 15 gün sonra kontrole çağrıldı. Kontrolde VAS 1–2'ydi ve bunun yanında sırttaki morfea leke-plakları kaybolmuştu. Bunun üzerine bu 3 blok yapılarak 3 ay sonra kontrole gelmek üzere tedavi sonlandırıldı.

Sonuç: Burada ağrıların tedavisinde kullanılan girişimsel bloklar sayesinde gelişen sempatik blok-parasempatik aktivite sonucu oluşan vazodilatasyon ve revaskülarizasyon sonucu morfea leke-plaklarının kaybolduğunu düşünmekteyiz.

Anahtar sözcükler: Morfea, plak, skleroderma

PS-190

Skleroderma (sistemik skleroz) tedavisinde girişimsel blokların yeri

Yaşar Arslan

Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Afyonkarahisar

Amaç: Skleroderma: Deri ve vücudun diğer organları etkileyen sistemik otonomin bir hastalıktır. Sklerodermada ana bulgu cildin kalınlaşması ve gerginliğidir. Yalnızca ciltte değil, akciğerler, kalp, bağırsak sistemi gibi vücudun birçok bölgesinde inflamasyon ve sklarlaşmaya neden olur. Halen etkin bir tedavisi yoktur. Bu hastaların %75'inden fazlası kadındır. 30 ila 50 yaş arası siktir. Burada skleroderması olan bir olgu sunacağız.

Olgu: 30 yaşında kadın hasta. 10 yıl önce skleroderma tanısı konmuş. Bu hastamızda ciltte kabuklanma, el parmak uçlarında defarmasyon-inflamasyon ve tüm vücutta yaygın ağrıları var. (VAS 9–10) Bu şikayetlerin tedavisi için çeşitli polikliniklere başvurmuş ama anlamlı bir sonuç alamamış. Bunun üzerine algoloji polikliniğine başvurmuştur. Buraya gelince ağrıları için ilk önce kaudal epidural blok yapıldı. 15 gün sonra kontrole çağrıldı. Kontrolde VAS 7–8'di. Bunun üzerine önceki blokla beraber supraskapular blok yapıldı. 15 gün sonra kontrole çağrıldı. Kontrolde VAS 5–6'ydı. Daha sonra bu önceki 2 blokla beraber paraservikal, lumbal-torakal paravertebral blok yapıldı. 15 gün sonra kontrole çağrıldı. Kontrolde VAS 3–4'dü. Daha sonra önceki 3 blokla beraber popliteal blok yapıldı. 15 gün sonra kontrole çağrıldı. Kontrolde VAS 1–2'ydi, vücudundaki kabuklanma skarlanma kaybolmuş, el parmak uçlarındaki inflamasyon iyileşmiş ve ağrıları azalmıştı. Bunun üzerine önceki 4 bloğu tekrarlayarak 3 ay sonra kontrole gelmek üzere tedavi sonlandırıldı.

Sonuç: Sklerodermada oluşan ağrıların tedavisinde olduğu gibi gelişen komplikasyonların iyileşmesinde girişimsel blokların önemli bir yeri vardır. Bu etkisini blokların yaptığı sempatik bloğa bağlı gelişen parasempatik aktivite sonucu vazodilatasyon ve revaskülarizasyona bağlı geliştiğini düşünmekteyiz.

Anahtar sözcükler: İnflamasyon, skleroderma, skleroz

PS-191

Nadir bir sendrom: Silikoz ile sklerodermanın birlikteliği (Erasmus sendromu)

Erdal Bodakçı, Döndü Üsküdar Cansu, Cengiz Korkmaz

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Eskişehir

Amaç: Silikozis ve sistemik skleroz (SS) birlikteliği Erasmus sendromu (ES) olarak tanımlanmaktadır. Bu vakada, mesleki silika inhalasyonunun 10 yıl sonrasında gelişen silikozis ve sistemik sklerozlu (SS) 50 yaşında bir erkek hasta tartışılmıştır.

Olgu: 50 yaşında erkek hasta nefes darlığı, ellerde soğuk maruziyetiyle morarma, el sırtında şişlik nedeniyle başvurdu. Öyküsünde, raynaud fenomeninin 2 yıldır olduğu, 30 yıl boyunca sigara içtiği ve 10 yıl önce 2 yıl kadar taş madeninde çalıştığı öğrenildi. Fizik muayenesinde raynaud fenomeni, sklerodaktili, ekstremitelerin dirsek ve diz distalindeki kısımlarında ciltte kalınlaşma ve bilateral akciğer bazallerinde selofan ralleri vardı. Laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin 10.8 gr/dl, lökosit 8000 u/L, trombosit 385000 u/L, CRP 4.8 mg/dl, eritrosit sedimentasyon hızı 70 mm/saat saptandı. RF 8 u/ml, ANA 1/3200 dilüsyonda nükleer ve homojen paternli, Anti-scl70 pozitif, Anti CCP negatif bulundu. HRCT de her iki akciğer apeks de fibrotik değişiklikler, bilateral diffüz interstisyel akciğer hastalığı ile uyumlu retikulonoduler opasiteler, interlobüler septal ve interstisyel kalınlaşmalar, yaygın buzlu cam dansiteleri ve bilateral hiler-mediastinal 2.5 cm kalsifik natürde lenfadenopatiler izlendi. SFT de FEV1/FVC: %90, DLCO %63 ile azalmış olarak saptandı. Ekokardiyografide EF %60, orta triküsipit yetmezliği, pulmoner hipertansiyon (PAB: 32 mm/hg) bulguları saptandı. Kapilleroskopide kapiller kayıp alanları ve hemoraji izlendi. Hastadan TBC ekartasyonu için 2 defa endobronşial ultrasonografi ile lenf biyopsisi yapıldı. Malignite ve TBC saptanmadı. Balgamda ve bronkoskopik lavajda ARB negatif saptandı. Mevcut bulgularla hasta SS ve akciğer tutulumu düşünülerek steroid ve siklofosamid tedavisi verildi. 6 aylık tedavi sonrası kontrol HRCT ve SFT'de herhangi bir değişiklik saptanmayan hasta klinik ve radyolojik olarak silikozis+Skleroderma kabul edildi. Metilprednizolon(MP) 6 mg/gün, nifedipin 30 mg/gün,azotiopürin (AZA) 100 mg/gün tedavisine geçildi. 6 ay sonraki kontrol HRCT de benzer değişiklikler olması üzerine silikozis akciğer tutulumu ön planda düşünülerek AZA tedavisi stoplandı. MP 4 mg/gün ile takibi devam etmektedir.

Sonuç: Tedaviye yanıtız veya nefes darlığının eşlik ettiği erkek skleroderma olgularında silika maruziyeti sorgulanmalı ve Erasmus sendromu akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar sözcükler: Sistemik skleroz, silikozis, Erasmus sendromu

PS-192

Temporal arter tutulumunun eşlik ettiği immünglobülin G4 ilişkili hastalık olgusu

Atalay Doğru¹, Ashlan Karadağ², Şenol Gülmen³, Mehmet Şahin¹

¹Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Isparta; ²Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Isparta; ³Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Isparta

Amaç: İmmünglobülin G4 ilişkili hastalık (IgG4-IH) son 10 yılda tanımlanan, çeşitli organ sistemlerini etkileyen sistemik bir hastalıktır. En çok etkilenen organlar pankreas ve tükrük bezidir. Tutulan organda kitle yapma, lenfoplazmasitik infil-

trasyonlar, storiform paternde fibrozis ve serumda IgG4 düzeyi yüksekliđi ortak özellikleridir. Burada temporal arter tutulumu olan IgG4-İH tanılı bir vaka sunulmaktadır.

Olgu: 61 yaşında bayan hasta 2 aydır artan el parmaklarında üşüme, beyaz renk deđişikliđi ve parmak uçlarında yaralar şikayeti ile başvurdu. 13 yıldır cilt döküntüleri mevcut olan ve psoriasis düşünölen hastaya 2 yıl önce periferik damar hastalığı nedeniyle bilateral ayak parmakları ve sol el 2. distal falanks amputasyonu yapılmış. Fizik muayenede bilateral periorbital ve parotis lojunda şişlik, bilateral egzoftalmus, tüm vücutta yaygın squamlı- eritemli döküntü, bilateral temporal arter nabızları alınamıyor olarak saptandı. Sedimantasyon 77 mm/s, CRP 3 mg/L, RF 66, IgE 1150 IU/L (N: 19-100), ACE 34 U/L (8-52), ANA negatif, ENA negatif olarak saptandı. Orbital MR da bilateral ekstraoküler kasları, lakrimal glandı, optik siniri tutan inflamatuvar psödötümöral lezyon saptandı. Temporal arter doppler usg de akım paterninde bozulma duvar kalınlaşması saptandı. Torakoabdominal BT'de mediastinal ve abdominal çok sayıda lenf nodu, karaciğerde en büyüğü 7 cm'lik birkaç adet psödötümöral lezyon göröldü. Hastaya cilt ve temporal ar-

ter biyopsisi yapıldı. Cilt biyopsisinde yaygın lenfositik ve eozinofilik infiltrasyon saptandı. Temporal arter biyopsisinde arter duvarında yaygın lenfoplazmositer infiltrasyon, CD38 pozitif plazma hücreleri saptandı. Hastanın IgG4 düzeyi 4190 mg/dl saptanıp IgG4-İH tanısı konuldu. Steroid ve azatiopürin tedavisi başlandı. Dijital ülserle yönelik kalsiyum kanal blokleri, ASA, klopidogrel, ilioprost, pentoksifilin ile şikayetleri gerilememesi üzerine sempatik blokaj işlemi uygulandı. Şikayetleri devam eden hastaya tadanafil tedavisi başlandı. Hastanın şikayetlerinde belirgin düzelme izlendi. 6. ay kontrolünde dijital ülser saptanmadı, kitlesel lezyonların tama yakın kaybolduđu göröldü.

Sonuç: IgG4-İH, inflamatuvar ve neoplastik hastalıkları taklit edebilen kompleks bir hastalıktır. IgG4-İH malignite ve infeksiyonların ayrıtı tanısında akılda bulundurulmalı ve hastalar bu konuda sorgulanmalıdır.

Anahtar sözcükler: İmmünglobülin G4 ilişkili hastalık, psödötümöral lezyon, temporal arter



Şekil (PS-192): Hastanın görüntüleri.

PS-193

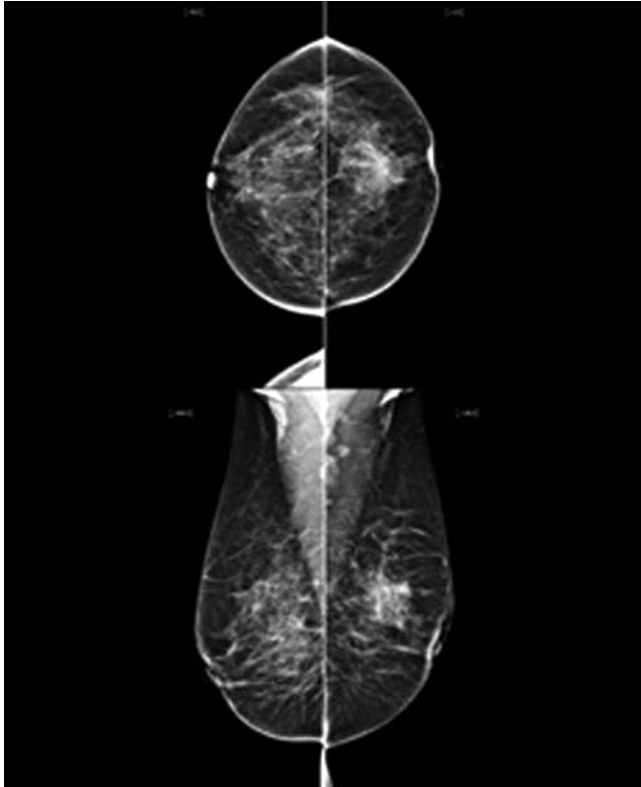
Memede kitle ile başvuran immunglobulin G4 ilişkili hastalık: İmmünsüpresif tedavi akılda tutulmalıdır

Muhammet Çınar, Emre Tekgöz, Sedat Yılmaz

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: İmmünglobulin G4 ilişkili hastalıklar (IgG4-İH), serum IgG4 seviyesinde yükseklik, dokularda IgG4 pozitif boyanan plazmatositlerin varlığı ve çeşitli organlarda storiform fibrozis ile seyreden kronik inflamatuvar bir durumdur. Tutulum yeri-ne göre semptomatik olan bu hastaların en sık başvurduğu yakınma kitle ve tümöre benzer doku şişliğidir. Bizim olgumuzda da memede kitle ile başvuran hastamızda IgG4-İH saptanmış ve tedavisinde immünsüpresif ilaçların önemine değinilmiştir.

Olgu: 40 yaşında kadın hasta sol meme başında çekinti ve ele gelen kitle şikayeti ile başvurdu. Muayenesinde sol memede yaklaşık 3.5 cm çapında kitlesel lezyon saptandı. Mamografisinde meme başında retrakte görünüme neden olan, üst yarı santral kesiminde hafif parankimal distorsiyonun eşlik ettiği fokal asimetrik dansite artışı mevcuttu (Şekil PS-193). Ultrasonografisinde sol meme saat 12 hizasında 21x7 mm, 1-2 hizasında 35x15 mm ve 8 hizasında 17x12 mm boyutlarında belirgin kitle etkisi oluşturmayan, düzensiz sınırlı lezyon alanları saptandı. Alınan meme biyopsisinde lobulosentrik dağılım gösteren lenfositik inflamatuvar reaksiyon ve infiltrat etrafı meme parankimi alanlarında dens fibrozis gözlemlendi. Plazma hücre infiltrasyonu saptanmadı. Granülomatöz hastalıklar, vaskülit, lenfoma ön tanıları



Şekil (PS-193): Mamografi.

ile yapılan değerlendirilmede bu yönde bir bulgu saptanmadı. IgG4 seviyesi 213 mg/dl (0-125) olarak yüksek bulundu. Biyopsisinde fibrozisin eşlik ettiği, serum IgG4 yüksekliğinin saptandığı hastamıza olası IgG4-İH tanısı konularak 400 mg/gün hidroklorokin sülfat ve 48 mg/gün metilprednizolon tedavisi başlandı. Steroid dozu azaltılmasına müteakip yapılan kontrollerinde ultrasonografide sol memede tariflenen lezyon boyutlarında gerileme saptanırken sağ memede retroareolar alanda 21x7 mm boyutlarında diğer memede tanımlanan lezyonların aktif formu ile benzer morfolojik özelliklerde yeni lezyon saptandı. Sağ memedeki yeni gelişen lezyondan ötürü steroid dozu arttırılarak metotrexate tedavisine eklendi. 3 ve 6. aydaki takip ultrasonografisinde lezyon boyutlarında belirgin gerileme olmayan hastanın metotrexate tedavisi kesilerek yerine azatioprin eklendi. Düşük doz steroid ve azatioprin tedavisi altında takip eden kontrollerinde lezyon boyutları küçülerek kayboldu.

Sonuç: IgG4 ilişkili sklerozan mastit kliniği IgG4-İH arasında yerini almıştır. Klinik şüphe durumunda enfeksiyöz, inflamatuvar ve neoplastik süreçlerin dışlanması ile birlikte, histopatolojik bulgularla desteklenmesi bile serum IgG4 seviyesindeki yükselmenin saptandığı olgularda IgG4-İH'ler düşünülmelidir. Steroid tedavisine iyi yanıt vermesini ve steroid dozunun azaltılması ile lezyonları tekrarlayan olgularda idame tedavide özellikle azatioprinin yerini bu nadir görülen hastalıkta aklımızda tutmamızı gerektirmektedir.

Anahtar sözcükler: Azatioprin, immunglobulin G4 ilişkili hastalık, mastit

PS-194

Göz'den kaçabilecek bir üveit nedeni: TİNU sendromu

Erdal Bodakçi, Döndü Üsküdar Cansu, Cengiz Korkmaz

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Eskişehir

Amaç: TİNU sendromu akut tübülointerstisyel nefrit (ATIN) ve üveitin kombinasyonu ile karakterizedir. Renal hastalık kendini sınırlama eğilimindeyken, üveit nükslerle seyretmektedir. Burada böbrek patolojisinden önce üveiti gelişen ve sonrasında da tekrarlaması nedeniyle TİNU sendromu tanısı konan 56 yaşında kadın hasta anlatılacaktır.

Olgu: 56 yaşında kadın hasta 3 yıl önce gözlerde sulanma, fotofobi ve ağrı şikayeti ile bilateral panüveit tanısı almış. Steroid tedavisi ile iyileşen hasta, 2 yıl öncede iştahsızlık, halsizlik ve bulantı şikayetiyle yapılan tetkiklerde kreatinin 4.1 mg/dl ve 24 saatlik proteinüri 3.8 g/gün saptanıyor. Ultrasonografide böbrek boyutları normal büyüklükte, parankim grade I saptanıyor. Yakın zamanda enfeksiyon geçirmeyen hasta ANA, Anti-dsDNA, ANCA negatif ve komplemanları normalmiş. Böbrek biyopsisinde interstisyumda lenfoplazmositik infiltrasyon, tubuluslarda yer yer atrofi mevcuttu. Glomeruler ve vasküler değişiklikler yoktu. İmmunflöresan; immunglobulin, fibrinojen ve kompleman komponentleri için negatifti. Steroid, bikarbonat replasmanı tedavisiyle kreatinin ve proteinürisi düzelen hasta klinik takibe alınmış. TIN için steroid tedavisi stoplandıktan sonra (3 ay sonra) her iki gözünde ağrı, kızarma ve fotofobisi olunca yapılan oftalmolojik muayenesinde bilateral panüveit

tablosu saptanmış. Steroid tedavisiyle üveiti düzelen hasta 2. üveit atağından 6 ay sonra tekrar 3. üveit atağı geçirince romatolojik hastalıklar açısından tarafımızca yönlendirildi. Behçet hastalığı, sarkoidoz, Sjögren sendromu, spondiloartropati ve granümatöz poliangitis açısından yapılan muayene ve tetkiklerde anlamlı patoloji saptanmayan hastaya idyopatik rekürren bilateral panüveit ve geçirilmiş idyopatik ATIN tanılarının olmasıyla TİNU sendromu tanısı konuldu. Üveiti için steroid ve azatiopürin başlanan hastanın üveiti düzelmiş olup azatiopürin tedavisi ile takibi devam etmektedir.

Sonuç: TİNU sendromunda anterior üveit tanı koydurucu bir kriterdir. Panüveit ve posterior üveit daha az görülmektedir. Nadiren nefropati ile birlikte veya ondan sonra ortaya çıkabilir. Patogenezi tam olarak anlaşılamamıştır. Böbrek tübül hücreleri ve silier cisim epiteli üzerinde çapraz reaksiyon gösteren antijenlerin rol oynadığı otoimmün bir sürecin sorumlu olduğu düşünülmektedir. TİNU sendromu genel olarak steroide cevap veren iyi seyirli bir hastalıktır. Göz ve böbrek hastalığı bulguları olan her kişide TİNU sendromu akla getirilmeli ve ayırıcı tanıya gidilmelidir.

Anahtar sözcükler: Üveit, TİNU sendromu

PS-195

Sistemik sklerozda serum IL-35 düzeyi ve klinik bulgular ile ilişkisi

Müçteba Enes Yayla¹, İlyas Ercan Okatan¹, Emine Uslu Yurteri¹, Murat Torgutalp¹, Ayşe Bahar Keleşoğlu Dinçer¹, Orhan Küçükşahin², Tahsin Murat Turgay¹, Gülay Kınıklı¹, Aşkın Ateş¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: İnterlökin (IL)-35, IL-12 ailesinin bir üyesidir. Yapılan çalışmalar IL-35'in önemli bir anti-inflamatuvar sitokin olduğunu ve T efektör hücre aktivitesini bastırabildiğini göstermektedir. Sistemik skleroz (SSc), vasküler hasar, otoimmünite ve fibrozis ile karakterize kronik bir hastalıktır. Bu çalışmada SSc'li hastalarda serum IL-35 düzeyini ve bunun klinik bulgularla potansiyel ilişkisini değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem: 55 SSc hastası ve 25 sağlıklı kontrolde IL-35 serum düzeyleri ELISA yöntemi ile ölçüldü. IL-35 düzeyi ile klinik ve laboratuvar parametreler arasında ilişki araştırıldı. Verilerin istatistiksel analizleri SPSS Statistics 21 kullanılarak gerçekleştirildi. P<0.05 değeri anlamlı kabul edildi.

Tablo 1 (PS-195): lcSSc, dcSSc ve sağlıklı kontrol gruplarının demografik, klinik ve laboratuvar verilerinin karşılaştırılması.

	lcSSc n=44	dcSSc n=11	Sağlıklı Kontrol n=25	p
Yaş (yıl,std)	57.2±12	40±11.6	51.7±9.1	<0.001 <0.001 [†] 0.130 [‡] 0.014 [§]
Cinsiyet, kadın*	39 (88.6)	5 (45.5)	19 (76)	0.009 0.005 [†] 0.188 [‡] 0.124 [§]
IL-35, pg/ml	8.3±1.2	8±1.6	6.9±0.7	<0.001 0.697 [†] <0.001 [‡] 0.034 [§]
Hastalık süresi [yıl, (IQR)]	5.1 (29.8)	6 (14.7)	-	0.825
Raynaud fenomeni*	43 (97.7)	11 (100)	-	1
Telenjektazi*	36 (81.8)	7 (63.6)	-	0.230
Dijital ülser*	17 (38.6)	6 (54.5)	-	0.496
Dijital amputasyon*	5 (11.4)	1 (9.1)	-	1
Tendon fraksiyon sesi*	4 (9.1)	4 (36.4)	-	0.042
mRSS (IQR)	5.5 (23)	21 (34)	-	<0.001
IAH*	14 (31.8)	7 (63.6)	-	0.082
PHT*	4 (9.1)	0	-	0.573
EKO'da yüksek sPAP*	14 (38.9)	1 (12.5)	-	0.231
Kardiyak Tutulum*	2 (4.5)	1 (9.1)	-	0.495
Gastrointestinal Tutulum*	9 (20.9)	3 (27.3)	-	0.693
Artrit*	11 (25)	8 (72.2)	-	0.005
ANA pozitifliği*	39 (90.7)	10 (90.9)	-	1
Anti CENP-B pozitifliği*	20 (46.5)	1 (9.1)	-	0.036
Anti Scl 70 pozitifliği*	13 (30.2)	7 (63.6)	-	0.077
Anti Pm/Scl pozitifliği*	1 (2.3)	1 (9.1)	-	0.369

*Hasta sayısı, yüzde, [†]lcSSc ve dcSSc karşılaştırması için p değeri, [‡]lcSSc ve sağlıklı kontrol karşılaştırması için p değeri, [§]dcSSc ve sağlıklı kontrol karşılaştırması için p değeri. lcSSc: Limitli kutanöz sistemik skleroz, dcSSc: Diffuz kutanöz sistemik skleroz, mRSS: Modifiye Rodnan cilt skoru, IAH: İnterstisyel akciğer hastalığı, PHT: Pulmoner hipertansiyon, GİS: Gastrointestinal tutulum, ANA: Anti nükleer antikor, IQR: Interquartile range.

Bulgular: SSc grubunun yaş ortalaması 53.7±13.7, kadın cinsiyet oranı %80 olup sağlıklı kontrol grubu ile benzerdi. Ortalama IL-35 seviyesi SSc grubunda 8.2±1.3 pg/ml sağlıklı kontrollerde 6.9±0.7 pg/ml olup istatistiksel olarak anlamlı farklılık mevcuttu (p<0.001). SSc hastaları diffüz (dcSSc) ve limitli kutanöz (lcSSc) SSc olarak alt gruplarına ayrıldı. Ortalama IL-35 düzeyi lcSSc ve dcSSc grubunda sağlıklı kontrol grubuna oranla anlamlı yükselme, lcSSc ile dcSSc grupları arasında fark saptanmadı (p=0.694) (Tablo 1 PS-195). IL-35 seviyesi ile dijital ülser ve amputasyon, telenjiektazi, interstisyel akciğer hastalığı, pulmoner hipertansiyon, artrit, tendon fraksiyon sesi, gastrointestinal motilite bozukluğu ve kardiyak tutulum sıklıkları arasında anlamlı ilişki saptanmadı. ANA, anti-scl70 ve anti-CENP-B pozitifliği ile IL-35 arasında ilişki saptanmadı (Tablo 2 PS-195). IL-35 seviyesi ile hastalık süresi, modifiye Rodnan cilt skoru, Eustar hastalık aktivite skoru, medşger hastalık şiddet skoru, eritrosit sedimentasyon hızı ve crp değerleri arasında korelasyon mevcut değildi.

Tablo 2 (PS-195): Yapılan tetkikler ve sonuçları.

		IL-35 (pg/ml)*	p
Dijital ülser	-	8.3±1.4	0.5
	+	8.1±1	
Telenjiektazi	-	8.6±0.8	0.287
	+	8.1±1.4	
GIS tutulumu	-	8.3±1.2	0.512
	+	8±1.5	
Kardiyak tutulum	-	8.1±1.3	0.073
	+	9.5±0.8	
IAH	-	8.3±1.3	0.593
	+	8.1±1.3	
PHT	-	8.2±1.3	0.617
	+	7.9±1.2	
EKO' da yüksek sPAP	-	8.4±1.5	0.701
	+	8.2±0.9	
Artrit	-	8.4±1.3	0.160
	+	7.9±1.2	
Tendon fraksiyon sesi	-	8.2±1.3	0.798
	+	8.3±1	
ANA	-	7.5±1.3	0.186
	+	8.3±1.3	
Anti Scl 70	-	8.3±1.3	0.793
	+	8.2±1.2	
Anti CENP-B	-	8.1±1.3	0.442
	+	8.4±1.3	

*ortalama, st. mRSS: Modifiye Rodnan cilt skoru, IAH: Interstisyel akciğer hastalığı, PHT: Pulmoner hipertansiyon, sPAP: Sistolik pulmoner arter basıncı, GIS: Gastrointestinal tutulum, ANA: Anti nükleer antikor.

Sonuç: Serum IL-35 seviyesinin, romatoid artrit hastalık aktivitesi ile ters orantılı olduğu, SSc'de sağlıklılarla oranla daha yüksek olduğu ve IAH ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. Bizim çalışmamızda da SSc hastalarında sağlıklı kontrollere oranla IL-35 seviyesi yüksek saptanmışken klinik parametreler ile olan ilişki önceki çalışmaların aksine gösterilememiştir. Elde ettiğimiz sonuçlar SSc patogenezinin IL-35'in etkisinin olabileceğini düşündürürken, otoimmün hastalıklarda IL-35'in rolünü ve terapötik faydalarını keşfetmek için, daha ileri çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar sözcükler: IL-35, sistemik skleroz, klinik bulgular

PS-196

Löfgren sendromlu 2 olgu

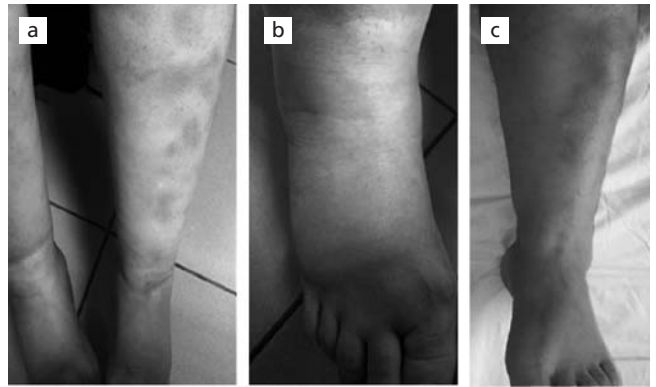
Koray Ayar¹, Direnç Çelik¹, Seren Çekiç¹, Tekin Yıldız², Özlem Şengören Dikiş², Esin Taşbaş²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bursa Yüksek İhtisas SUAM, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa; ²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bursa Yüksek İhtisas SUAM, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

Amaç: Löfgren sendromu nadir görülen ve hiler adenopati, eritema nodosum, akut artrit triadi ile tanımlanan sarkoidozun klinik bir formudur. Biz burada yaygın eritema nodosum ve bilateral ayak bileği şişliği ile başvuran 2 löfgren sendromlu olguyu sunuyoruz.

Olgu 1: Elli bir yaşında kadın hasta, 2 haftadır olan ayak bileklerinde şişlik ara ara ateşlenme, bacaklarda çoklu kızamık ağrılı lezyonlar (Şekil 1 PS-196a,b) olması nedeni ile tetkik edildi. Fizik muayenede her 2 ayak bileğinde ödem ve bacaklarda yaygın eritema nodosum lezyonları vardı. Laboratuvar; sedimentasyon 103 mm/saat CRP 105 mg/dl, RF-, CCP-, ANA-, biyokimya ve tam kan tetkikleri normaldi. Paterji reaksiyonu negatifti. Toraks BT'de paratrakeal büyüğü 13 mm çaplı çoklu lenfadenomegali tespit edildi. Klinik bulgularla sarkoidoz tanısı kondu. Metilprednizolon 4 mg 2*1 başlandı. Tedavinin 1. haftasında cilt lezyonları hızla düzeldi ve ayak bileklerindeki ödem geriledi (Şekil 1 PS-196c).

Olgu 2: Elli altı yaşında kadın hasta, 1 aydır var olan bacaklarda çoklu, kızamık, ağrılı lezyonlar ve her 2 ayak bileğinde olan şişlik şikayeti ile değerlendirildi. Fizik muayenede bacaklarda yaygın eritema nodosum ve her 2 ayak bileğinde olan şişlik, hassasiyet mevcuttu. Laboratuvar; sedimentasyon 22 mm/saat, CRP 32.2 mg/dl, RF-, Toraks BT'de mediastende en büyüğü 25 mm boyutunda olan multiple lenfadenomegali tespit edildi. Bronkoskopide endobronşial ultrasonografi ile ince iğne aspirasyon biyopsisi yapılan hastanın biyopsi sonucu granülatöz lenfadenitis olarak raporlandı. Hastaya sarkoidoz tanısı kondu ve metilprednizolon 4 mg 1x1, sülfasalazin 500 mg 2x1 başlanan hastada tedavinin 1. haftasında şikayetlerde hızlı bir gerileme oldu. Ayak bileklerindeki ödem geriledi, eritema nodosum lezyonları kayboldu.



Şekil (PS-196): Tedavi öncesi ve sonrasında Olgu 1'de bacak ve ayak bileği görüntüsü. (a) Tedavi öncesi bacakta var olan yaygın eritema nodosum, (b) Tedavi öncesi var olan ayak bileği ödemi, (c) Tedavi sonrası bacak ve ayak bileği görünümü.

Sonuç: Ayak bileği ödemi sık karşılaşılan klinik bir bulgudur. Akut başlangıçlı ayak bileği ödeminde eşlik eden yaygın eritema nodozum varlığında löfgren sendromu ayrırtı tanıları içerisinde düşünölmelidir.

Anahtar sözcükler: Löfgren sendromu, eritema nodozum, Hiler adenomegali, ayak bileği ödemi

PS-197

Skleroderma Sağlık Değerlendirme Anketi'nin Türkçe validasyonu

Duygu Temiz Karadağ, Senem Tekeoğlu, Özlem Özdemir Işık, Ayten Yazıcı, Ayşe Çefle

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

Amaç: Sağlık Değerlendirme Anketi (SDA) romatoloji hastalarında yetersizliği ölçmek için kullanılan bir araçtır. Skleroderma-SDA (S-SDA), SDA'yı 5 tane skleroderma ilişkili vizüel analog ölçekle (Raynaud fenomeni, dijital ülser, sindirim semptomları, pulmoner semptomlar ve tüm hastalık aktivitesi) birleştirir. Bu çalışmanın amacı, S-SDA'nın kültürel adaptasyonu ve Türkçe validasyonunu yapmaktır.

Yöntem: 2013 ACR/EULAR Sistemik skleroz (SSK) sınıflandırma kriterlerini karşılayan ve %53'ü sınırlı cilt tutulumu olan 60 hasta çalışmaya alındı. Gözlemciler arasındaki tekrarlanabilirlik, sınıf içi korelasyon katsayısı (intra-class correlation coefficient, ICC) ile değerlendirildi. Bilinen kuramsal validasyon (known-groups construct validity) ciddi hastalık tutulumuna göre hastaların gruplanması ile elde edildi. Yakınsal validite (convergent validity) Short Form 36 versiyon 2'nin (SF36v2) fiziksel ve mental komponentleri kullanılarak Spearman's korelasyonu ile yapıldı.

Tablo (PS-197): SDA'nın SF-36'nin fiziksel - mental komponentleri ve SSK ilişkili VAS skorları ile korelasyonu.

N=60	Ort±SD	Korelasyon katsayısı	p-değeri
Fiziksel fonksiyon	55.4±23.83	-0.537	0.000
Fiziksel rol	33.82±42.67	-0.453	0.001
Vücut ağrısı	53.82±28.84	-0.290	0.041
Genel sağlık	39.9±18.43	-0.295	0.037
Canlılık	41.08±18.39	-0.286	0.044
Sosyal fonksiyon	62.25±24.49	-0.470	0.001
Emosyonel rol	49.02±32.9	-0.328	0.02
Mental sağlık	61.12±18.39	-0.295	0.04
Sindirim-VAS	0.39±0.65	0.304	0.028
Pulmoner-VAS	0.64±0.79	0.380	0.005
Raynaud fenomeni-VAS	0.67±0.74	0.354	0.01
Dijital ülser-VAS	0.62±0.94	0.527	0.000
Tüm hastalık aktivitesi-VAS	1.14±0.97	0.481	0.000

Bulgular: Hastaların %80'i kadın ve yaş ortalaması 56 idi. Ciddi organ tutulumu 32 hastada (%53) interstisyel akciğer hastalığı ve 5 (%8) hastada pulmoner hipertansiyon olarak tanımlandı. SDA, sindirim VAS, pulmoner VAS, dijital ülser VAS, Ray-

naud fenomeni VAS ve tüm hastalık aktivitesi VAS yüksek güvenilirlik gösterdi (ICCs=0.819-0.908). SDA skorları SF-36'nin fiziksel komponentlerinden fiziksel fonksiyon ve fiziksel rol ile yüksek korelasyon gösterdi (sırasıyla r=-0.537 and -0.453). Aynı zamanda SDA SF-36'nin mental komponentlerinden sosyal fonksiyon ve emosyonel rol ile yüksek korelasyon saptandı (sırasıyla r=-0.470 and-0.328). SSK ilişkili 5 VAS skorundan ikisi (dijital ülser VAS ve tüm hastalık aktivitesi VAS) SDA ile yüksek korelasyon gösterdi (sırasıyla r=0.527 and 0.481). Ölçek, hastalığın sınırlı ve yaygın cilt tutulumlu alt tipleri ve ciddi organ tutulumları açısından ayırım sağlamadı.

Sonuç: Skleroderma SDA'nın Türkçe versiyonu tekrarlanabilirlik ve güvenilirlik açısından gerekli koşulları karşıladı. Bu çalışma Türk SSK hastalarında skleroderma-SDA'nın validasyonu açısından yapılmış ilk çalışma olup, gelecekte geliştirilecek ölçekler açısından bir temel olarak kullanılabilir.

Anahtar sözcükler: Skleroderma sağlık değerlendirme anketi, sistemik skleroz, validasyon

PS-198

Sistemik skleroz hastalarında Cochin El Fonksiyonu Ölçeğinin Türkçe validasyonu

Duygu Temiz Karadağ, Senem Tekeoğlu, Özlem Özdemir Işık, Ayten Yazıcı, Ayşe Çefle

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

Amaç: Cochin El Fonksiyonu Ölçeği (CEFÖ) aynı zamanda Duruöz El İndeksi olarak da bilinmektedir. Romatoid Artrit hastalarında el fonksiyonu ile ilişkili günlük aktiviteleri değerlendirmek için geliştirilmiş 18 sorudan oluşan bir ankettir. Bu çalışmanın amacı Sistemik skleroz (SSK) hastalarında CEFÖ'nin kültürel adaptasyonu ve validasyonunu yapmaktır.

Yöntem: 2013 ACR/EULAR SSK sınıflandırma kriterlerini karşılayan 55 hasta çalışmaya alındı. Gözlemciler arasındaki tekrarlanabilirlik sınıf içi korelasyon katsayısı (intra-class correlation coefficient, ICC) ile değerlendirildi. Bilinen kuramsal validasyon (known-groups construct validity) hastalığın elle ilişkili tutulumlarına göre hastaların ayrılması ile sağlandı. Toplam modifiye Rodnan cilt skoru (mRCS) yanında parmak, el ve kol mRCS ayrı değerlendirildi. Yakınsal validite (convergent validity) el ilişkili Sağlık Değerlendirme Anketi (el-SDA)'nin elle ilişkili başlıkları, Raynaud fenomeni vizüel analog skalası (VAS), dijital ülser (VAS) ve Short Form 36 versiyon 2'nin fiziksel komponentleri kullanılarak Spearman's korelasyonu ile yapıldı.

Bulgular: Hastaların %49'u sınırlı cilt tutulumlu SSK, %80'i kadın ve ortalama hasta yaşı 56 idi. Hastaların 15'inde (27.3%) dijital ülser, 27'sinde (49%) pitting skar, 5'inde (9%) kalsinozis ve 4'ünde (7.3%) kontraktürler vardı. CEFÖ yüksek tekrarlanabilirlik (ICCs=0.784-0.946) ve SF-36'nin fiziksel fonksiyon, fiziksel rol, vücut ağrısı ve fiziksel skorlarla ilişkili genel sağlık komponentleri ile negatif korelasyon gösterdi (sırasıyla r=-0.480; -0.455; -0.296; -0.323). CEFÖ, SDA'nın el ilişkili başlıkları, skleroderma-SDA'nın Raynaud fenomeni-VAS ve dijital ülser-VAS skorları ile (sırasıyla, r=0.650; 0.480; 0.627); toplam, parmak, el ve kol mRCS ile korelasyon gösterdi (sırasıyla

$r=0.396$; 0.711 ; 0.717 ; 0.748) (Table 1 ve 2 PS-198). CEFÖ SSK'nın sınırlı ve yaygın cilt tutulumlu alt tipleri arasında farklılık göstermedi. Ancak DÜ ve kontraktür olan hastalarda daha yüksek skorlar görüldü (sırasıyla, $p=0.004$ ve $p=0.003$).

Tablo 1 (PS-198): CEFÖ'nün toplam, parmak, el, kol mRCS ile korelasyonu.

N=55	Ort±SD	Korelasyon katsayısı	p-değeri
Toplam mRCS	13.09±8.77	0.396	0.000
Parmak-mRCS	4.07±1.73	0.711	0.007
El-mRCS	5.1±3	0.717	0.000
Kol-mRCS	6.83±4.77	0.748	0.000

Tablo 2 (PS-198): CEFÖ'nün SF-36'nın fiziksel komponentleri, el ilişkili-SDA ve SSK ilişkili VAS skorları ile korelasyonu.

N=55	Ort±SD (ve median)	Korelasyon katsayısı	p-değeri
El-SDA	4.08 ± 4.3 (4.0)	0.650	0.000
Fiziksel fonksiyon	55.4 ± 23.8 (60)	-0.480	0.001
Fiziksel rol	33.82±42.67 (0)	-0.455	0.001
Vücut ağrısı	53.82±28.84 (45)	-0.296	0.035
Genel sağlık	39.9±18.43 (40)	-0.323	0.021
Raynaud fenomeni-VAS	0.67±0.74 (0.6)	0.480	0.000
Dijital ülser-VAS	0.62±0.94 (0)	0.627	0.000

Sonuç: CEFÖ'nün Türkçe versiyonu tekrarlanabilirlik ve geçerlilik için gerekli koşulları karşılamaktadır. Bu çalışma, Coc-

hin El Fonksiyonu Ölçeğinin validasyonu ile SS hastalarında el fonksiyonlarını değerlendiren Türkçe bir ölçek kazandırmıştır
Anahtar sözcükler: Cochlin el fonksiyonu ölçeği, sistemik skleroz, validasyon

PS-199

Sjögren sendromu ön tanısı ile minör tükürük bezi biyopsisi yapılanlarda biyopsi komplikasyonlarının taranması

Koray Ayar¹, Ali Doğan³, Adem Küçük², Recep Tunç²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bursa Yüksek İhtisas SUAM, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa; ²Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Konya; ³Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya

Amaç: Minör tükürük bezi biyopsisi (MTBB) Sjögren sendromu (SS) tanısında uygulanan ve işlem ile ilgili komplikasyonlar hakkında bilgilerimizin sınırlı olduğu bir işlemdir. Sjögren sendromu tekrarlayan purpuralarla seyredilen ve kanama eğilimi yaratabilecek trombositopeninin eşlik edebildiği bir sendromdur. Biz çalışmamızda MTBB yapılan hastalarda ankete dayalı olarak gelişebilecek komplikasyonları tespit etmeyi ve SS olanlar, olmayanlar arasında komplikasyonları karşılaştırmayı ve asetilsalisilik asit (ASA) kullanımının komplikasyonlar üzerinde etkisi olup olmadığını araştırmayı amaçladık.

Yöntem: Son 1 yıl içerisinde MTBB yapılan katılımcılara tarama anketi yüz yüze görüşülerek veya telefonla aranarak doldu-

Tablo 1 (PS-199): Tükürük bezi biyopsisi yapılan katılımcıların karakteristik özellikleri ve komplikasyon tarama anketi sonuçları.

	Sjögren	Sjögren olmayanlar	p
Cinsiyet (K/E)	46/4	48/9	ad
Yaş	47.45±13.483	47.95±13.383	ad
Komplikasyon taraması ile ilgili sorular			
Biyopsi sonrası sizi rahatsız edecek düzeyde kanama oldu mu? (Evet/Hayır)	Haz.44	14/43	0.78
Kanama süresi ne kadardı?			ad
< 10 dakika	32	28	
10-30 dakika	9	13	
31 dakika-1saat	5	8	
61 dakika-3saat	3	6	
> 3 saat	1	2	
Biyopsi sonrası yemek yerken zorlandın mı? (Evet/Hayır)	Tem.43	Eki.47	ad
Yemek yerken zorlanma kaç gün devam etti?			
< 7 gün	7	8	
7-13 gün		1	
≥14 gün		1	
Biyopsi sonrası dudak çevresinde his kusuru oldu mu?	Nis.46	Ağu.49	ad
< 7 gün	3	7	
7-13 gün	1	1	
Kesi yeri kaç günde iyileşti?			ad
< 7 gün	46	51	
7-13 gün	3	4	
≥14 gün	1	2	

ad: Anlamli değil, K: Kadın, E: Erkek

ruldu. Komplikasyon anketine verilen cevaplar SS olanlar, olmayanlar ve işlem öncesi 1 hafta içinde ASA kullanma öyküsü olanlar ve olmayanlar arasında karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya 50 Sjögren (k/e; 46/4), 57 Sjögren olmayan (48/9) toplam 107 kişi dahil edildi. Bir tane ASA kullanmayan ve Sjögren olmayan katılımcıda biyopsi sonrası hematoma, bir Sjögren katılımcısında ve 2 Sjögren olmayan katılımcıda biyopsi sonrası dudakta ıslaklık hissi tespit edildi. Gruplar arasında biyopsi sonrası kanama, yemek yerken zorlanma, dudak çevresinde hissizlik şikayetleri arasında farklılık yoktu (Tablo 1 PS-199). Biyopsi öncesi ASA kullanan ve kullanmayan katılımcılar arasında kanama komplikasyonu değerlendirildiğinde farklılık görülmedi (Tablo 2 PS-199).

Tablo 2 (PS-199): Asetilsalisilik asit kullanımının biyopsi sonrası kanama komplikasyonu üzerindeki etkisi.

	ASA + (16)	ASA - (91)	p
Biyopsi sonrası sizi rahatsız edecek düzeyde kanama oldu mu? (Evet/Hayır)	Şub.14	18/73	ad
Kanama süresi ne kadardı?			ad
<10 dakika	9	51	
10–30 dakika	3	19	
31 dakika–1 saat	2	11	
61 dakika–3 saat	2	7	
> 3 saat	0	3	

ASA +: Biyopsiden 1 hafta önce asetilsalisilik asit kullananlar, ASA -: Biyopsi öncesinde asetilsalisilik asit kullanmayanlar, ad: Anlamli değil

Kısıtlılık: Çalışmamızdaki veriler önceden biyopsi yapılmış katılımcıların subjektif görüşleri doğrultusunda elde edildiği için gerçek sonuçları yansıtmıyor olabilir. Ayrıca katılımcı sayısı komplikasyon sıklığını tespit etmek için bir fikir vermekle birlikte yeterli değildir.

Sonuç: Elde ettiğimiz sonuçlara göre MTBB sık komplikasyonun görülmediği minimal invaziv bir işlemdir. Çalışmamızda Sjögren, Sjögren olmayan katılımcılar arasında biyopsi sonrası komplikasyon sıklığı farklı bulunmamıştır. Ayrıca ASA kullanımı ile kanama komplikasyonunun arttığı görülmemiştir. Sonuçta SS veya ASA kullanımı MTBB sonrası komplikasyon riskini arttırmıyor olabilir. Elde ettiğimiz verilerin daha kapsamlı ve objektif yöntemlerle araştırılmasına ihtiyaç vardır.

Anahtar sözcükler: Sjögren sendromu, minör tükürük bezi biyopsisi, komplikasyon, asetilsalisilik asit

PS-200

Serum kreatinin kinaz değeri normal seyreden dermatomyozit vakası

Merve Kacı¹, Bilge Tekin¹, Esra Kayacan², Neslihan Gökçen², Süleyman Özbek²

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana; ²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji-İmmunoloji Bilim Dalı, Adana

Amaç: Dermatomyozit, progresif seyirli proksimal kas güçsüzlüğü ve spesifik dermatolojik bulgularla karakterize inflamatuvar

bir miyopatidir. Paraneoplastik olarak ortaya çıkabilir. Kas enzimlerinde yükselme genellikle beklenir.

Olgu: 36 yaşında kadın hasta; kliniğimize yaklaşık 9 aydır devam eden kollar ve bacaklarda ağrı, merdiven çıkmada zorluk, halsizlik, kilo kaybı, el parmak uçlarında ağrılı yaralar ve bacaklarda döküntü şikayetleri ile başvurdu. Hasta; benzer şikayetlerle başka kliniklerde de başvurmuştu. Kilo kaybı, halsizlik olması nedeni ile ön planda malign hastalıklar düşünülmüş ve tarama amacıyla boyun, toraks, batin ve pelvis tomografileri çekilmişti. Kitle lezyonu, LAP saptanmamıştı. Sistem sorgulamasında; saç dökülmesi ve yaklaşık 2 saat süren sabah tutukluğunun olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde genel durumu iyi, vital bulguları normaldi. Her iki akciğer solunuma eşit katılıyor, kalp sesleri S₁, S₂ ritmik, batin rahattı. Hepatosplenomegali yoktu. Her iki elde özellikle parmak distal uçlarında nekrotik yaraları mevcuttu. Göz kapaklarında mor renkli, ciltten kabarık lezyonlar mevcuttu. Uyluk bölgesinde pitting tarzında başlayıp ardından derinleşen ülser yaraları mevcuttu. Sol uylukta yaklaşık 2 cm'lik sert kıvamda ele gelen kitle mevcuttu. Kitlenin olduğu uyluk bölgesine yüzeysel doku USG yapıldı, 1.8x1.5 cm sıvı koleksiyonu izlendi. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normaldi. LDH ve CK normal aralıktaydı. Takibinde CK değeri normaldi. CRP 0.1'di. Romatolojik tetkiklerinde; RF, Anti-CCP, Anti-RNP, SS-A, SS-B, Anti-Jo1, ANA, Anti-dsDNA negatifti. Malignite tarama amacı ile yapılan tetkiklerinde malignite saptanmadı. El parmak uçlarındaki nekrotik yaralar nedeniyle dolaşım bozukluğunu dışlamak için üst ekstremitelerde doppler USG çekildi, arteriyel veya venöz yetmezlik saptanmadı. Uyluktaki ülser cilt lezyonundan biyopsi alındı, ektima olarak sonuçlandı. Sağ koldan yapılan EMG, nörojenik tutulumla uyumlu idi. Hastanın quadriceps kasından kas biyopsisi yapıldı. Biyopsi; inflamatuvar miyopati, dermatomyozit ile uyumlu olarak değerlendirildi. Hastada klinik bulgular da göz önünde bulundurularak dermatomyozit düşünüldü. 15 mg/hafta MTX ile 32 mg/gün prednizolon başlandı. Hastanın semptomlarının gerilemesi ile hasta taburcu edildi.

Sonuç: Keratinin Kinaz (CK), kas hasarını gösteren bir enzimdir. Polimiyozit (PM), dermatomyozit (DM) hastalarında da genellikle yüksek seviyelerde seyrederek. Ancak, CK değerlerinin normal seyrettiği hasta grupları da mevcuttur. CK değeri normal olsa dahi proksimal kas güçsüzlüğü olan, heliotrop rash, malar rash, Gottron papülü gibi cilt bulguları olan, kilo kaybı, halsizlik, yorgunluk semptomları olan hastalar; gerekli malignite



Şekil (PS-200): Heliotrop rash.

te tarama tetkikleri tamamlandıktan sonra DM/PM açısından değerlendirilmelidirler.

Anahtar sözcükler: Dermatomiyozit, kreatinin kinaz, polimiyozit

PS-201

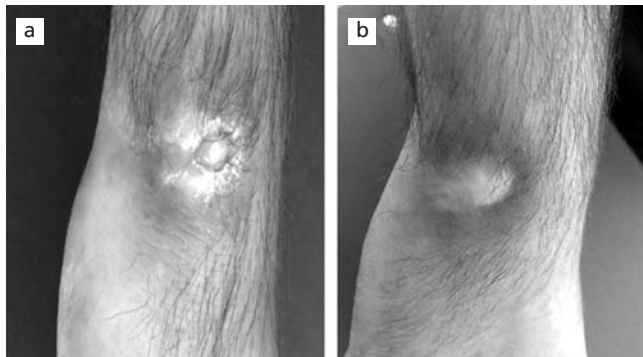
Sklerodermaya bağlı dijital ülser gelişen bir olguda bosentanın etkinliği

Şule Ketenci Ertas¹, Alper Yıldırım¹, Gizem Cengiz², Kemal Erol², Saliha Sunkak², Abdurrahman Soner Şenel¹

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Kayseri; ²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Kayseri

Amaç: Skleroderma, deri ve iç organların yaygın fibrozu ile giden kronik otoimmün inflamatuvar bir hastalıktır. Dijital ülser (DÜ) sklerodermanın sık görülen tutulumları arasındadır ve önemli morbidite nedenlerinden biridir. Günümüzde DÜ'lerin tedavi ve korunmasında yeni ve etkili ajanlar kullanıma girmiştir.

Olgu: 41 yaşında erkek hasta; 16 yıldır skleroderma ve interstisyel akciğer hastalığı tanısıyla dış merkezde izlenmekte olup 1 yıl süre ile siklofosamid tedavisi almış; ayrıca hidroksiklorokin ve düşük doz steroid tedavisi verilmiş. Hastanın takipleri Erciyes Üniversitesi Dermatoloji Bölümü'nde devam etmiş. Bu dönemde gelişen dijital ülserlerin sayısı ve derinliği artmış. İlk iloprost infüzyonu sonrası gelişen bulantı kusma ve baş ağrısı nedeniyle hasta tedaviyi reddetmiş. Altı ay süreyle ayda bir kez intravenöz immünglobulin tedavisi uygulanmış. Ocak 2017'de hastanın dijital ülserlerinde artış olması nedeniyle bölümümüzden konsültasyon istendi. Hastanın fizik muayenesinde ağız açıklığı azalmış, eller ve ayaklarda Raynaud sendromu mevcut; yüz ve ekstremitelerde sertlik (Rodnan 26) solunum sesleri her iki akciğer bazallerinde azalmış; her iki dirsekte ve sağ el lateral malleol üzerinde birer cm çaplı ülserler; ellerde fleksiyon kontraktürü ve çok sayıda depresif skar mevcuttu. Sol el 2.parmak ve sol ayak 4.parmak distali nekroze idi. EKO: sol ventrikül duvar hareket bozukluğu, 1MY, 1TY EF:48, PAB: 55 mmHg, DLCO: 26 Toraks BT: Yaygın bal peteği görünümü mevcuttur. Hasta değerlendirildi ve bosentan tedavisi planlandı. Hastanın lezyonları tedavi öncesi kaydedildi (Şekil PS-201a). Yedi aylık bosentan tedavisi sonrası has-



Şekil (PS-201): Sağ el bileği dijital ülser; (a) tedavi öncesi ve (b) tedavinin 6. ayı.

ta yeniden değerlendirildi. Ülsere lezyonların boyut ve derinliğinde belirgin azalma saptandı (Şekil PS-201b). Tedavi öncesi nekroz gelişmiş olan parmaklarda ise otoamputasyon gözlemlendi. Hasta mevcut tedavi ile kontrole çağırıldı.

Sonuç: Skleroderma vasküler hasar, immün aktivasyon, inflamasyon ve fibroz ile karakterize kronik otoimmün bir hastalıktır. Bosentan; skleroderma hastalarında gelişen DÜ tedavisinde kullanılan seçeneklerin başında gelmektedir. Bu ajanlar doğru zaman ve endikasyonda kullanıldığında; yönetimi en zor romatizmal hastalıklardan sklerodermada olumlu sonuçlar elde edilebilir.

Anahtar sözcükler: Skleroderma, dijital ülser, bosentan

PS-202

Skleroderma tiplerinde oksidatif stress parametreleri

Ayşe Koçak¹, Duygu Harmancı¹, Merih Birlilik², Gül Güner Akdoğan³

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Moleküler Tıp Anabilim Dalı, İzmir; ²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji İmmünoloji Bilim Dalı, İzmir; ³İzmir Ekonomi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Anabilim Dalı, İzmir

Amaç: Sistemik skleroz veya skleroderma (SSc) cilt ve iç organ fibrozu ile karakterize otoimmün, multisistemik olan bir bağ dokusu hastalığıdır. Sklerodermanın oluşum mekanizmaları hala belirsizdir. Reaktif oksijen türleri (ROS) skleroderma patogeneğinde önemli rol oynayabilir. Süperoksit dismutaz (SOD), oksijen radikallerini temizleyen veya lipid peroksidasyonunu engelleyen bir enzimdir. Malondialdehit ise lipid peroksidasyon ürünüdür. Askorbik asit, suda çözünür bir antioksidan olan C vitamininin hücre ve vücut sıvılarında bulunan bir türevidir.

Yöntem: 22 skleroderma hastasından -diffüz tip (n=8) ve sınırlı tip (n=14)- kan örnekleri toplandı, serumları ayrıştırılarak MDA, SOD ve Vitamin C analizleri yapıldı. Vitamin C konsantrasyonu ve SOD aktivitesi için kit kullanıldı ve spektrofotometrik ölçümleri alındı. Serum MDA düzeyleri ise yüksek performanslı sıvı kromatografisi ile değerlendirildi. İstatistiksel analiz için, SPSS programı student t testi kullanıldı. P değeri 0.05'in altında çıkan veriler anlamlı olarak kabul edildi.

Bulgular: SOD aktivitesi için sınırlı tip skleroderma ve diffüz tip skleroderma karşılaştırıldığında, sınırlı sklerodermada anlamlı bir artış bulunmuştur (p<0.05). Ancak, diffüz tip sklerodermada serum MDA ve askorbik asit düzeylerinde ki artış daha anlamlıdır (p<0.05).

Sonuç: Sonuçlarımıza göre, skleroderma hastalarında antioksidan durumun değişebileceği önerilmektedir. Bu değişiklik, lipid peroksidasyonunu arttırmaya yol açabilir. SOD, MDA, Vit C düzeyleri skleroderma alt tiplerinde önemli derecede farklıdır. Sklerodermalı hastalarda, ROS üretimi hastalık sürecinde önemlidir. ROS üretimi, hastalığın patofizyolojisinde önemli rol oynamaktadır, hem hasarı başlatıp hem de hastalığın ilerlemesine neden olabilirler.

Anahtar sözcükler: Skleroderma, oksidatif stress, MDA, SOD, vitamin C

PS-203

Deneyisel skleroderma modelinde epigallokateşin-3-gallat'ın antioksidan etkisine aracılık eden moleküler mekanizmalar

Ayşe Koçak¹, Duygu Harmanlı¹, Merih Birlik², Zahide Çavdar¹, Sülen Sarıoğlu⁴, Osman Yılmaz², Cemre Ural¹, Gül Güner Akdoğan³

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Moleküler Tıp Anabilim Dalı, İzmir; ²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji-İmmünoloji Bilim Dalı, İzmir; ³İzmir Ekonomi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Anabilim Dalı, İzmir; ⁴Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, İzmir; ⁵Dokuz Eylül Üniversitesi Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Laboratuvar Hayvanları Bilimi, İzmir

Skleroderma veya sistemik skleroz, otoimmün romatizmal hastalıklardan biri olarak sınıflandırılan ve ender görülen kronik bağ dokusu hastalığıdır. Skleroderma yalnızca deriyi etkileyebileceği gibi birçok hastada damar, iç organ gibi yapıların da fonksiyonlarını bozabilmektedir. Hastanın yaşam kalitesi çoğunlukla hastalığın şiddeti ile ilgilidir. Çoğunlukla 30-50 yaş arasında görülen skleroderma, kadınları erkeklerden daha sık etkilemektedir. Skleroderma için spesifik bir tedavi yöntemi olmamasına rağmen, çeşitli tedaviler semptomları hafifletebilir ve yaşam kalitesini iyileştirebilir. Epigallokateşin-3-gallat (EGCG) ise birçok hastalık sürecinde antioksidan etkileri ile olan bir fenoldür. Bu çalışmanın amacı, bleomisinle oluşturulmuş deneysel fare modelinde, epigallokateşin-3-gallat'ın skleroderma sürecinde antioksidan etkilerinin araştırılmasıdır. Bu amaç doğrultusunda, deneyde otuz iki sağlıklı dişi Balb-c fare türü (22±5 g) kullanılmıştır ve rastgele dört gruba ayrılmıştır: kontrol (n=8), Bleomisin (n=8), Bleomisin + EGCG (n=8) ve EGCG (n=8). Deney sonunda bleomisin uygulanan cilt dokuları toplanmıştır. Oksidatif stres için sodyum dismutaz enzimi (SOD) ve malondialdehit (MDA) düzeyleri analiz edilmiştir. MDA ölçümleri için yüksek performanslı sıvı kromatografisi (HPLC) kullanılmıştır. SOD analizi içinse kolorimetrik kit kullanılmıştır. Ayrıca, sinyal yollarındaki, oksidatif stres parametresi olan fosforile p-38/total p-38 protein oranı ve hücresel sağ kalımda rol oynayan fosforile p-Akt/total p-Akt protein oranı western blotting ile ölçülmüştür. Aynı zamanda hem deney modelinin doğrulaması hem de gruplar arası değişikliklerin belirlenmesi için formalinle fiks edilmiş parafine gömülü deri örneklerinden immünohistokimya (α -düz kas aktin) ve histokimya (masson trikrom ve hematoksilen&eozi) incelemeleri yapılmıştır. Deney ve kontrol grubu karşılaştırıldığında, deney gruplarında (EGCG ile tedavi edilen grup), masson trikromla boyanmış dermis alanlardaki bağ dokusunda fibroz derecesi azalmıştır. Yine EGCG gruplarında, hematoksilen&eozi ölçümlerine göre dermal yüzey alanındaki fibrozda belirgin bir azalma gösterilmiştir. SOD aktivitesi pozitif kontrol grubuna göre EGCG gruplarında artmış, MDA ise EGCG gruplarında anlamlı derecede azalmıştır. Western blotting sonuçlarına göre ise, EGCG grubunda pp-38 azalmış, pp-Akt ise artmıştır. EGCG'nin sklerodermada tedaviye destek olabileceği gösterilmiştir.

Anahtar sözcükler: Skleroderma, antioksidan, EGCG, p-Akt, p-38

PS-204

Jüvenil ve erişkin başlangıçlı progresif sistemik sklerozlu hastalarda hastalık özelliklerinin karşılaştırılması

Güzin Karatemiz, Amra Androvic, Sinem Nihal Esatoğlu, Sezgin Şahin, Kenan Barut, Gülen Hatemi, Vedat Hamuryudan, Özgür Kasapçopur, Emire Seyahi
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Progresif sistemik skleroz (PSSc) ağırlıklı olarak 30-50 yaş arasındaki erişkinleri etkilediği bilinmektedir. Jüvenil-başlangıçlı nadir olduğu bildirilmiştir ve juvenil ve erişkin başlangıçlı formlar arasındaki klinik farklılıkları karşılaştıran çalışmalar sınırlıdır. Kuzey Amerika'dan bir çalışma, juvenil başlangıçlı formda daha fazla kas-iskelet tutulumunun, daha ağır kardiyak hastalığın varlığına karşın, erişkin başlangıçlı PSSc vakalarına kıyasla sağkalımın daha iyi olduğunu göstermiştir. Yakın zamanda, Avrupa dan çok merkezli bir çalışmada, Jüvenil başlangıçlı PSSc'de kapilleroskopide gözlenen skleroderma paterninin erişkin başlangıçlı PSSc'de gözlenenden daha sık olduğu bildirilmiştir. Etnik farklılıkların etkileri de olduğu için, fakültemizin pediatrik ve erişkin romatoloji merkezlerinin PSSc'leri arasındaki klinik farklılıklarını değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem: 2005-2017 yılları arasında İstanbul Cerrahpaşa Tıp Fakültesi'nde erişkin bölümünde "skleroderma" olarak kayıtlı ve en az 2 takip viziti olan hastalar ile çocuk romatolojideki skleroderma tanı hastalar çalışmaya dahil edildi. Hasta grafikleri retrospektif olarak demografik ve klinik özelliklere göre yeniden değerlendirildi.

Bulgular: Skleroderma tanısı konan erişkin poliklinik kayıtlarında 140 hasta ve pediatrik kliniğe ait 51 hasta mevcuttu. Bu hastalardan 3 erişkin ve 25 (%49) pediatrik hastada lokalize skleroderma mevcuttu. Sistemik paterne sahip kalan hastalar (erişkinler: n=137, juvenil: n=26) üzerinde çalıştık. Tablo PS-204'daki gibi, juvenil ve erişkin başlangıçlı gruplar arasında, E/K oranı, medyan takip süresi, ailesel kronik inflamatuvar hastalık öyküsü, sklerodaktili sıklığı, dijital ülser, RaynaudF, aritmi/ kalp yetmezliği ve gastrointestinal tutulum benzerdi. İAH, PAH ve serum ANA pozitifliği, erişkin başlangıçlı grupta anlamlı derecede daha sık görülürken; Eklem-kas tutulumları, juvenil başlangıçlı hastalar arasında daha belirgin olarak saptandı. DMARD kullanımı juvenil grupta daha fazla olup, erişkinlerde vazodilatör kullanımı daha sıklı.

Sonuç: Sonuçlarımız daha önceki bildirimlerle benzerdi: Çocuk başlangıçlı hastalar daha ılımlı bir hastalık formuna sahip olup interstisyel akciğer hastalığı ve pulmoner arter hipertansiyonu gibi major organ tutulumu erişkin başlangıçlı hastalarda daha sıklı. Öte yandan, beklendiği gibi, juvenil grupta eklem tutulumu ve miyopati morbiditenin başlıca nedenleri idi. Daha önce bildirilen aksine, kardiyak tutulum juvenil grupta yaygın değildi.

Anahtar sözcükler: Çocuk, erişkin, skleroderma

Tablo 1 (PS-204): Demografik ve klinik karakteristikler.

	Sjögren	Sjögren olmayanlar	p
Hastalık başlangıç yaşı, ortalama± SD	38.6±13.4	10.1±4.3	-
Tanı yaşı, mean± SD	43.6±14.0	11.4±3.2	-
Takip süresi, med. [IQR], yıl	5 [2.0–7.0]	4 [2.5–6.0]	NS
E/K	20/117	2/24	NS
Kronik inflamatuvar hastalık aile öyküsü, n (%)	20 (14.6)	4 (15.4)	NS
Sklerodaktili, n (%)	128 (93.4)	25 (96.2)	NS
Raynaud fenomeni, n (%)	135 (98.5)	24 (92.3)	NS
Dijital ulser, n (%)	55 (41.4)	14 (54.0)	0.001
Interstisyel akciğer hastalığı, n (%)	71 (52.2)	6 (24.0)	0.009
PAH, n (%)	20 (14.9)	0	0.045
Aritmi/kalp yetmezliği, n (%)	14 (10.4)	1 (4.0)	NS
Eklem tutulumu, n (%)	20 (14.9)	13 (50.0)	<0.001
Kas iskelet tutulumu/myopati n (%)	10 (7.5)	7 (28.0)	0.002
Gastrointestinal sistem tutulumu, n (%)	42 (31.8)	8 (32.0)	NS
Arteriyel hipertansiyon, n (%)	24 (18.2)	0	0.015
ANA pozitifliği, n (%)	119 (93.0)	18 (75.0)	0.007
DMARD kullanımı, n (%)	90 (65.7)	25 (96.2)	0.002
Vazodilatör kullanımı, n (%)	113 (82.5)	13 (50.0)	<0.001

PS-205**Ürtikeryal vaskülit sonrası tanı konulan yaşlı bir Sjögren sendromu olgusu**

Cem Özişler

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Ankara

Amaç: Ürtikeryal vaskülit, klinik olarak ürtikeryal lezyonlar, histopatolojik olarak lökositoklastik vaskülit özellikleri gösteren kronik seyirli klinikopatolojik bir antitedir. SLE ve Sjögren sendromu gibi otoimmün konnektif doku hastalıkları, IgM veya IgG monoklonal gamopatileri, neoplastik hastalıklar, HBV, HCV ve Epstein Barr virüs enfeksiyonları, potasyum iyodür, fluoksetin, nonsteroid antiinflamatuvar ilaçlar ve serum hastalığıyla ilişkili veya idiyopatik olabilir. Polikliniğimizde ürtikeryal vaskülit etyolojisi araştırılırken sjögren sendromu tanısı konulan bir olgu sunulacaktır.

Olgu: 77 yaşında kadın hasta dermatoloji polikliniğine kaşıntılı döküntü şikayeti ile başvurmuş, biyopsi sonucu ürtikeryal vaskülit olarak raporlanınca tarafımıza yönlendirilmiş. Hastanın sorgusunda bu şikayetinin ilk kez olduğu ve öncesinde herhangi bir ilaç kullanımı veya enfeksiyon öyküsünün olmadığı öğrenildi. Romatolojik sorgusunda artralji, belirgin ağız ve göz kuruluğu semptomları vardı. Yıllardır göz kuruluğu nedeniyle tedavi kullandığı öğrenildi. Fizik muayenesinde aktif artriti yok ve eklem hareket açıklıkları tamdı. Her iki alt ekstremitede kaşıntılı, kızarıklık ve kabarık ürtikeryal lezyonları vardı. Tetkiklerinde RF, Anti-CCP, p ve c ANCA düzeyleri negatif, ANA 1 pozitif granüler, Anti-SSA yüksek titrede pozitif (>300 U/mL), C3 ve C4 normal, HBsAg ve anti HCV negatif, TİT normal, GGK negatif, ESH 25 mm/saat, CRP 80.9 mg/L, PAAC grafişi normal tespit edildi. Schirmer testi <5mm olarak raporlandı. Hastaya bu bulgularla Sjögren Sendromu tanısı konularak hidroklorokin 400 mg/gün, metilprednizolon 8 mg/gün başlan-

dı. Hastanın 15 gün sonraki kontrolünde tüm lezyonları tamamen geçmiş ve akut fazları normal seviyelerine ulaşmıştı. Halen metilprednizolon 2 mg/günaşırı ve hidroklorokin 400 mg/gün olarak tedavisi devam eden hastamızın herhangi bir aktif yakınması veya bulgusu yoktur.

Sonuç: Sjögren sendromu tanısı genellikle, göz ve/veya ağız kuruluğu, eklem yakınmaları nedenleri araştırılırken konulur. Burada yıllarca göz kuruluğu nedeniyle tedavi alan ve belirgin ağız kuruluğu olan bir hastaya cilt tutulumu sonrası tanı konulmuş olması tanıdaki gecikmenin önemini belirtmektedir. Ürtikeryal vaskülit idiyopatik olabileceği gibi, ayrıca tanısında mutlaka otoimmün hastalıklar, enfeksiyon hastalıkları, ilaç etkileşimleri ve bunlar gibi diğer nadir nedenler de akıld tutulmalıdır.

Anahtar sözcükler: Sjögren sendromu, ürtiker, vaskülit

PS-206**Primer Sjögren sendromu olan hastalarda serum β2 mikroglobulinin düzeyi ile hastalık aktivitesi arasındaki ilişki**Duygu Tecer¹, Dilek Eker Büyüksireci², Feride Nur Göğüş¹*¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Ankara*

Amaç: Primer Sjögren sendromu'nun (pSS) etyopatogenezi tam olarak bilinmese de, B hücre sayısında ve fonksiyonunda artma sonucu oluşan otoantikör üretimi ve poliklonal hipergammaglobulinemi hastalığın gelişiminde rol oynamaktadır. Bu çalışmadaki amacımız, B hücresi aktivasyon belirteci olan β2 mikroglobulin düzeyi ile hastalık aktivitesi arasındaki ilişkiyi değerlendirmektir.

Yöntem: Çalışmamıza pSS tanısı ile kliniğimizde takip edilen 65 hasta dahil edildi. Hastaların demografik verileri, klinik özellikleri, serum immünglobulin (Ig) G, Ig A, Ig M, kompleman (C)

3, C4, β 2 mikroglobulin, eritrosit sedimentasyon hızı (ESH), C reaktif protein (CRP) düzeyleri, romatoid faktör (RF), anti-nükleer antikor (ANA), anti-SSA ve anti-SSB antikorları kaydedildi. Hastalık aktiviteleri; EULAR Sjögren's syndrome disease activity index (ESSDAI) ve EULAR Sjögren's syndrome patients reported index (ESSPRI) ile değerlendirildi. Değişkenlerin normal dağılım gösterip göstermediklerini belirlemek için görsel ve analitik metotlar kullanıldı. Tanımlayıcı veriler için ortalama±standart sapma kullanıldı. Gruplar arasındaki farklılıkları karşılaştırmak için Kruskal-Wallis test kullanıldı. Post hoc karşılaştırmalar Mann-Whitney U testi kullanılarak yapıldı. Değişkenler arasındaki ilişkiyi değerlendirmek için Spearman korelasyon testi kullanıldı.

Bulgular: Hastaların klinik ve immünolojik özellikleri Tablo 1 PS-206'da sunulmuştur. Anti-SSA antikor pozitif olan ya da hem anti-SSA hem anti-SSB antikor pozitif olan hastalarda istatistiksel olarak anlamlı düzeyde yüksek serum β 2 mikroglobulin düzeyleri tespit edildi (Tablo 2 PS-206). Serum β 2 mikroglobulin düzeyleri ile Ig G (r: 0.360, p: 0.005), ESH (r: 0.302, p: 0.017) düzeyleri ve ESSDAI (r: 0.326, p: 0.008) arasında düşük pozitif korelasyon saptandı. Serum β 2 mikroglobulin düzeyleri ile Ig A, M, CRP ve ESSPRI arasında anlamlı korelasyon saptanmadı.

Tablo 1 (PS-206): PSS' li hastaların klinik ve immünolojik özellikleri.

Yaş (ortalama± SS)	50,55±10.68
Erkek/Kadın	2/63
Romatoid faktör pozitif hasta (n) (%)	22 (33.8%)
Serum IgA düzeyi (mg/dl)	254.91±117.99
Serum IgG düzeyi (mg/dl)	1368.58±415.233
Serum IgM düzeyi (mg/dl)	124.53±51.89
Serum C3 düzeyi (mg/dl)	119.48±24.75
Serum C4 düzeyi (mg/dl)	24.6±7.34
C reaktif protein (CRP) mg/L	4.58±2.97
Eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) (mm/St)	20.00±3.47
Anti-SSA ve Anti-SSB negatif hasta	35 (54.4%)
Anti-SSA pozitif hasta	11 (17.5%)
Anti-SSB pozitif hasta	2 (3.5%)
Anti-SSA ve Anti-SSB pozitif hasta	17 (24.6%)
Serum beta 2 mikroglobulin (mg/dl)	2,40±1.26
ESSDAI	5.15±5.39
ESSPRI	3.66±2.39

Tablo 2 (PS-206): Otoantikor varlığına göre serum IgA, IgG, IgM, C3, C4 ve beta 2 mikroglobulin düzeyleri.

	Anti-SSA ve anti-SSB antikor negatif	Anti-SSA antikor pozitif	Anti-SSA ve SSB antikor pozitif	p değeri*	p değeri†	p değeri‡
IgA (mg/dl)	220.11±91.5	337.80±111.69	310.85±142.37	0.006	0.023	0.420
IgG (mg/dl)	1169.34±177.55	1489±436.66	1631.54±520.99	0.027	0.001	0.457
IgM (mg/dl)	125.91±54.50	127.99±52.83	139.71±56.2	0.738	0.573	0.747
C3 (mg/dl)	121.6±19.47	120.55±29.25	110.48±26.31	0.606	0.321	0.412
C4 (mg/dl)	25.81±6.76	21.99±7.64	26.63±8.47	0.213	0.844	0.429
Beta 2 mikroglobulin (mg/dl)	1.91±0.38	2.46±0.76	3.32±2.44	0.032	0.012	0.838

*Anti-SSA ve anti-SSB antikor negatif hastalarla anti-SSA antikor pozitif hastalar arasındaki farklılık, †Anti-SSA ve anti-SSB antikor negatif hastalarla Anti-SSA ve anti-SSB antikor pozitif olan hastalar arasındaki farklılık, ‡Anti-SSA antikor pozitif olan hastalarla anti-SSA ve anti-SSB antikor pozitif olan hastalar arasındaki farklılık veriler ortalama±standart sapma olarak sunulmuştur. Gruplar arası farklılıkları karşılaştırmak için Mann-Whitney U testi kullanılmıştır.

Sonuç: Serum β 2 mikroglobulin seviyesi pSS'li hastalarda hastalık aktivitesinin değerlendirilmesinde faydalı bir biyobelirteç değildir.

Anahtar sözcükler: Primer Sjögren sendromu, serum β 2 mikroglobulin, hastalık aktivitesi

PS-207

Kahramanmaraş ili bölgesinde sistemik skleroz hastalarında kapilleroskopik bulgular ve hastalık tutulumları arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi

Cansu Cabioğlu¹, Mehmet Kamil Mülayim², Hasan Göğebakan³, Gözde Yıldırım Çetin³

¹Necip Fazıl Şehir Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, Kahramanmaraş; ²Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Kahramanmaraş; ³Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıklar Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Kahramanmaraş

Amaç: Sistemik skleroz (SS), cilt ve iç organların fibrozusu ile karakterize, bağ dokusunun sebebi bilinmeyen sistemik bir hastalıktır. Kapilleroskopi tırnak dibinde mikro dolaşımdaki küçük damarları değerlendirmek üzere tasarlanmış, invaziv olmayan, kolay ve güvenli bir tanı tekniğidir. SS'da mikrovasküler hasarın tespiti için uygulanır. Kapilleroskopik değişikliklerin hastalık aktivitesinin ve/veya organ tutulumları açısından risk taşıyan hastaların belirlenmesinde fayda sağlayabileceği düşünülmektedir. Kapilleroskopik bulgular ve SS organ tutulumları arası ilişkinin araştırıldığı çalışmaların sonuçlarında farklılıklar vardır. Bu çalışmanın amacı, sistemik skleroz klinik özellikleri ile kapilleroskopik skleroderma paternleri ilişkisinin araştırılmasıdır.

Bulgular: Çalışmaya Kahramanmaraş ili bölgesinde 30 sistemik SS alındı. Hastalar kapilleroskopi bulgularına göre erken, aktif ve geç skleroderma paterni olarak 3 gruba ayrıldı. Hastaların demografik, klinik özellikleri ve laboratuvar sonuçları gruplar arasında karşılaştırıldı. Kapilleroskopi bulgularına göre hastaların %13.3 (4 hasta)'ü erken skleroderma paternine, %40 (12 hasta)'ı aktif skleroderma paternine, %46.6 (14 hasta)'sı geç skleroderma paternine sahipti. İnterstisyel akciğer hastalığı, pulmoner arteriyel hipertansiyon, gastrointestinal tutulumu olan hastaların sayısı gruplar arasında farklı değildi (hepsi için, p>0.05). Ortalama hastalık süresi geç skleroderma paterni (7.5±3.0) olan

hasta grubunda, erken skleroderma paterni (2.2±2.5) ve aktif skleroderma paterni (4.5±2.9) olan hasta grupları ile karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı şekilde daha uzundu (p=0.022). Ortalama modifiye rodnan deri skoru geç skleroderma paterni olan grupta (12.4±4.7), erken skleroderma paterni (7±2.4) ve aktif skleroderma paterni olan gruplara (8.1±3.4) göre istatistiksel olarak anlamlı daha yüksekti (p=0.04).

Sonuç: Çalışmamızda SS'lu hastalarda kapilleroskopik bulguların hastalık süresi ile değiştiğini ve cilt tutulumunun şiddeti ile ilişkili olduğunu destekler sonuçlar elde edilmiştir. Organ tutulumu açısından muhtemelen hasta sayısının azlığından dolayı fark tespit edilmemiştir. Vaskülopati, fibrozis ve immün aktivasyon SS'da devamlı olarak birbiri ile etkileşimde olan süreçlerdir. Patogenezin kompleks oluşu nedeni ile klinikte kullanılacak her hangi bir parametrenin değerinin belirlenmesi zordur. SS organ tutulumları ile kapilleroskopik değişiklikler arası ilişkinin doğru olarak belirlenebilmesi kapilleroskopik bulgulardaki değişimin saptanabilmesi amacı ile hastalar düzenli olarak kapilleroskopik inceleme ile takip edilmelidir.

Anahtar sözcükler: Sistemik sklerozis, kapilleroskopi, organ tutulumu, cilt tutulumu

PS-208

Relapsing polikondrit: 2 adet olgu sunumu

Merve Yüksel¹, İlyas Ercan Okatan², Emine Uslu Yürteri², Murat Torğutal², Bahar Keleşoğlu Dinçer², Enes Yayla², Aşkın Ateş², Tahsin Murat Turgay², Gülay Kınıklı²

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

Amaç: Relapsing polikondrit (RP) kıkırdak dokularında tekrarlayan ve progresif inflamasyonla karakterize nadir otoimmün bir hasta-



Şekil (PS-208): Aurikula ve dış kulak yolunda eritem, endürasyon ve ödem (aurikular kondrit).

lıktır. Özellikle kulak, burun, respiratuar trakt ve proteoglikandan zengin göz, kalp ve kan damarlarını etkiler. Yıllık insidansı 3.5 vaka/milyon. Genellikle 4. ve 5. dekada başlar ve her iki cinsiyette eşit görülür. Hastalık seyri sırasında en sık tutulum kulak kıkırdığının inflamasyonudur. İkinci en sık tutulum poliartrit veya oligoartritir. Hastaların üçte birinde sistemik vaskülit, myelodisplastik sendrom (MDS) ve diğer romatolojik hastalıklar eşlik edebilir. Tanıda Mc Adam ve arkadaşları tarafından 1976'da belirlenen kriterler kullanılmaktadır. 1979'da Damiani ve Levine, 1986'da Michet ve arkadaşları Mc Adam kriterlerini modifiye etmişlerdir.

Olgu 1: 1 yıl önce ateş, kulakda, burunda şişlik ve kızarıklık gelişen, antibiyotik tedavilerine rağmen şikayetleri gerilemeyen 74 yaşındaki erkek hastaya modifiye Mc. Adam kriterlerine göre RP tanısı konuldu. Metilprednizolon (MP) 64 mg ve Azatioprin tedavileri başlandı. Şikayetleri gerilememesi üzerine iki kez İnfliksımab verildi; alerjik reaksiyon nedeni ile devam edilemedi. 32 mg MP altında şikayetleri devam eden hastanın Romatoloji Kliniğine yatırıldı. Tetkiklerinde immüblot:negatif, ANA(anti nükleer antikor): 1/100, RF (Romatoid faktör): 461 IU/ml, sedimentasyon (ESH): 138 mm/saat, CRP (C-reaktif protein): 158 mg/l, komplemanlar normal olarak izlendi. Tedavisine 5 mg/kg/gün Siklosporin eklendi. Takiplerinde hemoglobün: 8.5 g/dl, beyaz küre: 2.3×10⁹, nötrofil: 0.55×10⁹ olması nedeniyle Siklosporin beşinci gününde kesildi. Anemisi ve lökopenisi derinleşmesi üzerine kemik iliği biyopsisi yapıldı ve MDS saptanmadı. Anemi ve lökopenisi düzelince tekrar Siklosporin 5 mg/kg/gün başlandı.

Olgu 2: 39 yaşında 2 yıl önce ateş, kulakta, burunda şişlik ve kızarıklık şikayetleri başlayan hastaya RP tanısı konuldu. Episklerit ve perikondrit saptanan hastanın tetkiklerinde ESH ve CRP yüksekliği dışında patoloji izlenmedi. MP 60 mg başlandı, idame tedavisine Hidroksiklorokin, Azatioprin eklendi ve Prednizolon 10 mg ile devam edildi. 3 ay önce ateş, akut faz reaktanlarında yükseklik saptanması nedeniyle azatioprin kesildi, 5 mg/kg/gün siklosporin eklendi. Siklosporin sonrası iki hastada hastalık kontrol altına alındı ve aralıklı olarak kontrollerine devam edildi.

Sonuç: Relapsing polikondrit progresif, ölümcül komplikasyonlara yol açabilen nadir otoimmün hastalıktır. Birçok sistemi etkilemesi nedeniyle ayrıca tanıda akla gelmeli ve diğer otoimmün hastalıklardan ayırt edilmelidir.

Anahtar sözcükler: Tekrarlayan polikondrit, sklerit, aurikula

PS-209

Sistemik skleroz hastalarında telanjiektazi sayı ve lokalizasyonunun hastalık şiddeti ile ilişkisi

Yasemin Yalçınkaya¹, Özlem Pehlivan², Zeynep Ertürk¹, Ümmügülüm Gazel¹, Aysun Korkmaz¹, Fatma Alibaz Öner¹, Pamir Atagündüz¹, Haner Direskeneli¹, Nevsun İnanç¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ²Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Amaç: Sistemik skleroz (SSk) seyrinde görülen telanjiektazilerin (T); sayı ve morfolojisinin hastalık şiddeti ile ilişkisine dair çalışmalar mevcuttur. Bu çalışmada, T sayısının ve farklı cilt bölgelerinde yer alan T'lerin, hastalık şiddetini öngörmeye önemi araştırılmıştır.

Yöntem: SSk tanısı (ACR/EULAR, 2013) konulmuş ve T mevcut olan hastalar çalışmaya dahil edildi. Hastalarda sayısal değerlendirilmeye dayalı T skoru (TS) ve T bölgeleri değerlendirildi. Eş zamanlı yapılan tırnak dibi video-kapillarskopisi (TVK) ile belirlenen erken/aktif/geç skleroderma bulguları ve kapillar sayı (1 mm'lik alanda) bulguları kaydedildi.

Bulgular: Telanjiektazi bulgusu olan 113 SSk (106 kadın) hastasında ortalama yaş 52±12, takip süresi 57±62 ay, Raynaud ve non-Raynaud semptomu süresi 10±8 ve 7±7 yıl idi. Sınırlı deri tutulumu 77 (%68), ANA 102 (%90) ve anti-Scl70 33 (%29) hastada mevcuttu. TS skoru ≥6 olan veya yüz, gövde ve karın cildi dışında ekstremitelerde T olan hastalarda; non-Raynaud semptom süresi uzun (p=0,010 veya 0.009), MRSS ve aktivite skorunun yüksek (p=0.004 veya 0.012 ve p=0.010 veya 0.009) ve şiddeti indeksi-genel, periferik vasküler tutulum, deri skorlarının yüksek (p=0.022 veya 0.014, p=0.030 veya 0.025, p=0.006 veya 0.020, dijital ülser ve fleksiyon kontraktürü bulgularının daha sık (p=0.008 veya 0.035 ve p=0.027 veya 0.032), geç TVK bulgusunun daha sık ve kapiller sayının daha az olduğu (p=0.001 veya 0.003 ve p=0.001 veya 0.007) gözlenmiştir. Hastalar TS ve ekstremitelerde T varlığına göre 3 farklı gruba ayrıldığında fark gözlenen organ tutulumları, hastalık aktivite ve şiddet skorları ve TVK bulguları Tablo PS-209'da özetlenmiştir.

Sonuç: TS yüksek olan ve ekstremitelerde T var olan hastalarda, hastalık süresinin uzun, aktivite ve şiddetinin yüksek, TVK bulgularının da şiddetli olduğu görülmüştür. T sayısı yüksek olmayan hasta grubunda da ekstremitelerde T varlığında hastalığın şiddetli seyrettiği gözlenmiştir. Telanjiektazi sayı ve lokalizasyonunun, muayene

sırasında kolayca gözlenebilecek ve hastalık şiddetini öngörmede yönlendirici olabilecek bir bulgu olarak, önemi vurgulanmıştır.

Anahtar sözcükler: Sistemik skleroz, telanjiektazi, tırnak dibi video-kapillarskopi

PS-210

İdiopatik inflamatuvar miyopatilerde kalıcı organ hasarı: 110 hastanın IMACS ("International Myositis Assessment and Clinical Studies") miyozit hasar indeksine göre uzun dönem kalıcı organ hasarının değerlendirilmesi

Emin Oğuz¹, Ezgi Şahin², Murat Erdugan¹, Bahar Artım Esen¹, Ahmet Gül¹, Lale Öcal¹, Murat İnanc¹

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

Giriş: İdiopatik inflamatuvar miyopatiler (İMP) bağlı uzun dönem organ hasarı ve ilişkili risk faktörleri belirleyen yeterli çalışma yapılmamıştır ve yeni oluşturulan miyozit hasar indeksinin uygulandığı kohortlar azdır.

Amaç: İMP tanısıyla kliniğimizde izlenen hastaların uzun dönem organ hasarının ve bununla ilişkili risk faktörlerini bir protokol çerçevesinde prospektif değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: 2000-2016 arasında kliniğimizde en az 6 ay takip edilen Bohan ve Peter kriterlerinin 3 veya 4'ünü dolduran 110 İMP hastasının; demografik verileri, klinik özellikleri, serolojik durumu, tedavisi ve sonuçları kaydedilmiştir. 110 hastanın 92'sinin (11

Tablo (PS-209): SSk Hastaları TS ve T lokalizasyonuna göre gruplandığında hastalık bulguları, aktivite ve şiddet ölçütleri ile TVK bulguları.

	Tüm hastalar n=113	TS skoru düşük+ ekstremitede T yok n=77	TS skoru düşük+ Ekstremitede T var n=11	TS skoru yüksek + ekstremitede T var n=25	p
Non-Raynaud semptom süresi(yıl)	6±7	6±6	8±5	10±9	p=0.008
MRDS	7.7±6.5	6±6	9±6	11±9	p=0.013
Hastalık aktivite skoru (Valentini)	1.4±1.2	0.7±0.9	1.2±1.0	1.6±1.4	p=0.015
Hastalık Şiddet İndeksi (Medsger)-total	5.6±3.7	5.3±4.1	5.9±2.6	6.4±2.7	p=0.024
Şiddet genel	0.6±0.7	0.5±0.6	0.7±0.7	1±0.8	p=0.050
Şiddet PVI	1.5±0.8	1.4±0.8	1.6±0.5	1.8±0.8	p=0.023
Şiddet deri	1.1±0.5	1±0.5	1.2±0.4	1.3±0.6	p=0.012
Klinik					
Dijital ülser	52 (%46)	29 (%38)	7 (%64)	16 (%64)	p=0.033
Flex kontr	16 (%14)	7 (%9)	2 (%18)	7 (%28)	AD
Hipertansif renal kriz	1 (%1)	0 (%0)	1 (%9)	0 (%0)	p=0.010
DLCO<%80	55 (%49)	33 (%44)	7 (%70)	15 (%60)	AD
Akciğer Fibrozu	48 (%43)	28 (%38)	7 (%70)	13 (%52)	p=0.028
Yüksek PAB	20 (%18)	10 (%13)	2 (%20)	8 (%32)	p=0.034
İS kullanımı	64 (%57)	39 (%54)	8 (%80)	17 (%68)	AD
ERA kullanımı	30 (%27)	15 (%21)	3 (%33)	12 (%50)	p=0.028
TVK					
Normal	7 (%6)	6 (%9)	0 (%0)	0 (%0)	AD
Erken	23 (%20)	19 (%25)	2 (%18)	2 (%8)	AD
Aktif	22 (%19)	19 (%25)	1 (%9)	2 (%8)	AD
Geç	62 (%54)	33 (%43)	9 (%82)	21 (%84)	p<0.001
Kapiller sayı	5.8±2.0	6.4±2.1	5±2	4.9±1.8	p<0.001

İS: İmmünesupresif kullanımı, ERA: Endotelin reseptör antagonisti, TVK: Tırnakdibi video-kapillarskopisi, AD: Anlamlı değil.

hasta izleminden çıkmış, 7 hasta erken mortalite) IMACS tarafından belirlenen Miyozit Hasar İndeksi (DMİ) tanı ve en son poliklinik kontrolü sırasında olmak üzere iki kez hesaplanmıştır.

Bulgular: 92 hastanın %71 kadındı. Tanı sırasında yaş ortalaması 46'ıdi (SD 14.7). Hastaların %69 dermatomiyozit, %23 polimiyozit, %8 nekrotizan otoimmün miyopati ve inklüzyon cisimciği miyoziti'den oluşmaktaydı. Ortalama takip süresi 82aydı. İMP hastalarında disfaji, respiratuar kas tutulumu ve interstisyel akciğer hastalığı sıklıkları sırayla %29, %5, %34 saptandı. Hastaların %20.7'sında eşlik eden malignite belirlendi. Günlük ortalama prednisolon dozu 7.5 mg, ortalama kullanım süresi 35.5 ay, ortalama toplam doz 9 g olarak saptandı. Mortalite %13 bulundu. İMP hastaların ilk DMİ ortalama 1.6±3.0 (0-14), son DMİ ortalama 6.1±4.7 (0-21) olarak hesaplandı. Son DMİ 0 ve ≤4 olan hasta oranı sırasıyla %8, %37 saptandı. Son DMİ, ilk DMİ'den anlamlı derecede yüksekti (p<0.001). Son DMİ kadınlarda ve kalsinosiz olanlarda yüksekti (p: 0.002; p: 0.007). Son DMİ ile hastalık süresi arasında orta derecede anlamlı korelasyon saptandı (r: 0.35, p: 0.001). Son DMİ değeri ile glukokortikoid alma süresi ve total alınan doz arasında orta derecede anlamlı korelasyon saptandı (r: 0.48, p<0.001; r: 0.45 p<0.001).

Sonuç: Uzun dönem izlenen İMP hastalarında mortalite ve DMİ ile ölçülen kalıcı organ hasarı yüksektir ve hastaların yarısından fazlasında ciddi hasar söz konusudur. Hastalarda ilk başvuru sırasında kalıcı organ hasarı saptanmakta ve DMİ skorları izleme süresi içinde anlamlı düzeyde artmaktadır. DMİ skorları kadın hastalarda ve kalsinosiz gelişenlerde yüksek bulunmuştur. Hastalık süresi, kortikosteroid ilaçlarla tedavi süresi ve toplam kortikosteroid dozu DMİ skorlarıyla korelasyon göstermektedir. İMP hastalarında güncel tedavi ve stratejilerinin hastalığın prognozunu düzeltmede yetersiz kaldığı ve yeni tedavilere ihtiyaç olduğu düşünülmüştür.

Anahtar sözcükler: idiyopatik inflamatuvar miyopatiler, IMACS, miyozit hasar indeksi

PS-211

Sjögren sendromu hastalarında tükürük bezi ultrasonografi skorlaması ve hastalık aktivite ölçütleri ile değerlendirme

Nevsun İnanç¹, Yasemin Yalçınkaya¹, Gonca Mumcu², Zeynep Ertürk¹, Ali Uğur Ünal¹, Pamir Atagündüz¹, Haner Direskeneli¹

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

Amaç: Tükürükbezi ultrasonografisi (USG) primer/sekonder SjS hastalarında kolay uygulanabilen ve invazif olmayan bir yöntem olarak kabul edilmeye başlanmıştır.

Yöntem: Primer SjS tanısı konulmuş (AECC 2002) 68 hasta değerlendirmeye alındı. Hastalık aktivite ölçütleri [Sjögren's Syndrome Patients Reported Index (ESSPRI), Visual Analogue Scale (VAS), EULAR Sjögren's Syndrome Disease Activity Index (ESSDAI)] ve Ağız Sağlığı Anketi (Oral health impact profile questionnaire: Short version (OHIP-14) kaydedildi. Tükürük salgıları parafin çignemeyi takiben 10 dakika süreyle derecelendirilmiş tüplere biriktirildi, siyalometri hesaplandı. Major tükürük bezleri

(bilateral parotis ve submandibuler bezler)'den elde edilen USG görüntüleri iki farklı skorlama yöntemi [Hocevar A. (0-48) ve Milic VD (0-12)] ile değerlendirildi. 26 hastada ek olarak elastografi yapıldı.

Bulgular: Demografik ve klinik bilgiler, aktivite ölçütleri ve USG skorları Tablo 1 ve 2 PS-211'de özetlenmiştir. Hocevar ve Milic USG skorları cut-off değerlerine (≥17 ve ≥6) göre 68 hastanın 35 (%52) ve 41'inde (%60) SjS tanısını destekledi. Hocevar ≥17 ve Milic ≥6 olan hastalarda ESR yüksek (22±4'e karşı 14±3, p=0.002 ve 21±4'e karşı 14±3, p=0.017) ve elastografi yüksek (7±2'e karşı 4±2, p<0.001 ve 7±2'e karşı 4±2, p<0.001) ve siyalometri düşük (5±5'e karşı 8±5, p=0.011 ve 5±5'e karşı 8±5, p=0.048) olarak tespit edildi. USG skorları ile ESSPRI, ESSDAI, VAS ve OHIP-14 skorlarında bir ilişki saptanmadı. Parotis tutulumu şiddetli olan hastalarda (inhomojenite/hipoekoik alanlar ≥2) öyküde parotit ataklarının (%31'e karşı %15, p<0.001) ve anti-LA pozitifliğinin (%38'e karşı %13, p=0,001) daha sık olduğu gözlemlendi. Anti-Ro (+) hastalarda Hocevar ve Milic USG skorlarının daha yüksek olduğu görüldü (24±10'a karşı 13±8, p<0.001 ve 7±3'e karşı 4±2, p<0.001). Siyalometri ≤1.5 ml olan hastalarda (7/47) Hocevar ve Milic USG skorlarının daha yüksek (28±3'e karşı 17±10, p=0.005 ve 8±1'e karşı 5±2, p=0.001) olduğu saptandı.

Tablo 1 (PS-211): SjS hastalarının demografik ve klinik özellikleri.

	n=68
Ortalama yaş	53±11
Cinsiyet (K/E)	66/2
Takip süresi /ay	60±55
Sikka semptomları	64 (%94)
Artralji/artrit	57 (%84)
Parotit atakları	15 (%22)
Raynaud fenomeni	11 (%16)
Lökositoklastik vaskülit	5 (%7)
Periferik nöropati	7 (%10)
İnterstisyel akciğer hastalığı	3 (%4)
Lenfadenopati	12 (%18)
Konjenital kalp bloklu bebek	2 (%3)
ANA	21 (%84)
Anti-Ro/La	32 (%47)
ESR (mm/s)	32±20
CRP (g/L)	5±6

Tablo 2 (PS-211): SjS hastalarının klinik aktivite ölçütleri ve USG skorları.

	n=68
ESSPRI	
Total	15±6
Kuruluk	6±2
Yorgunluk	5±3
Ağrı	5±3
VAS	52±21
ESSDAI-total	0.7±0.9
OHIP-14	4±7
Hocevar USG skoru	19±10
Milic USG skoru	6±3
Elastografi (n=26)	5.2±2.4
Siyalometri-ml (n=54)	7±5

Sonuç: SjS hastalarında major tükürük bezi USG'nin Hocevar veya Milic skorları ile değerlendirmesinin akut faz yanıtı, anti-Ro antikör pozitifliği ve tükürük miktarında azalma ile ilişkili olduğu görüldü. Hastalık aktivite ölçütleri ve ağız sağlığı ile ilişki saptanmadı. SjS hastalarında tükürük bezi USG değerlendirmesinin tükürük bezi tutulum şiddeti ile fonksiyonundaki kayıpları yansıtması açısından yararlı olabileceği gösterildi.

Anahtar sözcükler: Sjogren sendromu, majör tükürük bezi ultrasonografisi, siyalometri, elastografi

PS-212

Jüvenil başlangıçlı bir sistemik skleroderma olgusu

Gizem Cengiz¹, Kevser Gök¹, Kemal Erol¹, Şule Ketenci Ertaş², Saliha Sunkak¹, Alper Yıldırım², Soner Şenel²

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Kayseri; ²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Kayseri

Amaç: Sistemik skleroderma (SSc), nedeni bilinmeyen deri ve iç organlarda fibrozis ile karakterize, sistemik otoimmün bir hastalıktır. SSc/Polimiyozit overlap sendromları oldukça nadir görülmektedir. Bizde juvenil başlangıçlı ellerde kalsinosizle ve cilt tutulumunun ön planda olduğu SSc vakasını sunmayı amaçladık.

Olgu: Sistemik sklerozis tanılı 25 yaşında bayan hasta Ocak 2016 yılında polikliniğimize halsizlik, yorgunluk, ağız kuruluğu, ellerde dijital ülser ve baş parmak eklemünde ağrı, sertlik, hareket kısıtlılığı ile başvurdu. İlk şikayetleri 13 yaşında raynaud fenomeni ile başlamış ve dış merkezde yaklaşık 10 yıl takip edilmiş son 3 yıl hiç kontrole gitmemiş ve ilaçlarını kullanmayı bırakmış. Ellerinde ülser gelişince Kalp Damar Cerrahisi polikliniğine başvurmuş ve hastaya pentoksifilin 2x600 mg başlanmış. Tüm gövde ve extremitelerde cilt tutulumu mevcuttu. Yapılan tetkiklerde sedimantasyon ve CRP değerleri normal, ANA pozitif, Anti-Pm/Scl pozitif, serbest T3 ve T4 yüksek, TSH düşük tespit edildi. Hastaya hidrosiklorokin, kalsiyum kanal blokleri ve coraspin 100 mg başlandı. Endokrinoloji ve Nefrolojiye konsülte edildi. Akciğer ve kalp tutulumu yoktu. Çekilen x-ray grafilerde (Şekil PS-212) sağ el baş parmak çevresinde ve sol dizde kalsifikasyonlar tespit edildi. Ellerdeki ülserler için ilomedin tedavisi planlandı fakat hasta düzenli takibe gelmedi. Yaklaşık bir yıl sonra tekrar kontrole geldiğinde başka



Şekil (PS-212): Hastanın grafilerinde sağ el baş parmak çevresinde ve sol dizde kalsifikasyonlar.

bir merkeze başvuru yaptığını ve methotrexate 15 mg/hafta, folik asit 1-2 tablet/hafta tedavisine eklenmişti ve yapılan tetkikler normal olup hasta tekrar polikliniğimizde takibe alındı.

Sonuç: Sistemik sklerozis, sıklıkla genç bayanlarda görülmekle birlikte çocukluk çağında da görülebilir cilt tutulumu ve dijital ülserler ve diğer organ tutulumu yakından takip ve tedavi edilmelidir.

Anahtar sözcükler: Sistemik sklerozis, dijital ülser, anti-Scl/Pm

PS-213

Sistemik lupus eritematozuslu hastalarda koroid kalınlığı ve hastalık aktivitesi ile ilişkisi

Duygu Tecer¹, Kemal Bayrakçeken², Ahmet Murat Hondur², Hamit Küçük³, Özkan Varan³, Abdurrahman Tufan³, Mehmet Akif Öztürk³, Şeminur Haznedaroğlu³, Berna Göker³

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara; ³Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dahiliye Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Sistemik lupus eritematozus (SLE), kronik, multisistemik otoimmün bir bağ dokusu hastalığıdır. SLE'li hastaların yaklaşık 1/3'ünde oküler tutulum olur. Adneks ve gözün tüm katmanları tutulabilir. Keratokonjunktivitis sikka en sık görülen manifestasyon olmak ile birlikte retinal ve koroidal tutulum sıklıkla görme kaybı ile ilişkilidir. Fundus florescein anjiyografi (FFA), indosiyenin yeşili (ICG) ve optikal koherent tomografi (OCT), lupus retinopatisinin ve koroidopatisinin değerlendirilmesinde ve takibinde önemli yeri olan modern görüntüleme teknikleridir. Çalışmadaki amacımız SLE'li koroid kalınlığını ölçmek ve hastalık aktivitesi ile arasındaki ilişkiyi değerlendirmektir.

Yöntem: Çalışmamıza 35 SLE'li hasta ve 30 sağlıklı kontrol dahil edildi. Katılımcıların demografik verileri ve klinik özellikleri kaydedildi. Hastalık aktivitesi SLE hastalık aktivite indeksi (SLEDAI) ile değerlendirildi. Koroid kalınlığı enhanced depth imaging optical coherence tomography (EDI-OCT) ile ölçüldü.

Bulgular: Ortalama (\pm standart sapma SS) santral, nazal, temporal koroid kalınlıkları SLE'li hasta grubunda sağlıklı kontrollere göre daha düşük olma eğilimindeydi (sırasıyla $370.37 \pm 121.91 \mu\text{m}$ ve $411.50 \pm 87.90 \mu\text{m}$, $p=0.117$; $342.77 \pm 109.13 \mu\text{m}$ ve $392.57 \pm 92.74 \mu\text{m}$, $p=0.044$; $359.11 \pm 105.40 \mu\text{m}$ ve $372.70 \pm 103.45 \mu\text{m}$, $p=0.473$). Ancak sadece nazal koroid kalınlığında istatistiksel olarak anlamlı fark vardı. Koroid kalınlık ölçümleri ile SLEDAI skorları arasında korelasyon saptanmadı.

Sonuç: EDI-OCT, koroid kalınlığının değerlendirilmesinde görece yeni, noninvaziv, hızlı, objektif bir görüntüleme metodudur. İstatistiksel olarak anlamlı fark sadece nazal koroid kalınlığında elde edilse de, SLE'li hastalarda koroid kalınlığı sağlıklı kontrollere göre daha ince olma eğilimindeydi.

Anahtar sözcükler: Sistemik lupus eritematozus, SLEDAI, koroid kalınlığı

PS-214

Sjögren sendromunda nörolojik tutulumun nadir nedeni: Kronik enflamatuvar demiyelinizan polinöropati

Derya Kaşkarı¹, Meliha Güleriyüz², Ahmet Eftal Yücel³

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Bilim Dalı, İstanbul; ³Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Sjögren sendromunda (SjS) nörolojik tutulum sıklığı literatürde %8.5–70 olarak bildirilmektedir. Periferik nöropati sıklığı ise yaklaşık %10'dur. "Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy" (CIDP), 2 aydan fazla sürede ilerleyen kol ve bacakların proksimal kısımlarında simetrik olarak güçsüzlük ve distal duyuşsal kayba neden olan, kazanılmış multifokal nöropatidir. Burada, SjS tanılı ve akut olarak kol ve bacaklarda güçsüzlük ve his kaybı gelişen CIDP tanısı alan bir hasta sunulmuştur.

Olgu: 83 yaşında kadın hasta 2014 yılında ayak ve ellerinde his azalması şikayetiyle başvurduğu Nöroloji Bölümümüz'de uygulanan EMG'de polinöropati saptanmış ve ANA:1/320 homojen sitoplazmik olarak saptanması üzerine Romatoloji Bilim Dalı'na yönlendirilmiştir. Anti Ro-52: 2+ ve Schirmer testi: <5 mm ile SjS tanısı konulan hastaya hidroklorokin tedavisi başlanmıştır. Ancak plaquenili düzensiz kullanan ve takibe gelmeyen hasta Şubat 2016'da Nöroloji Bölümümüz'e 2 haftadır olan yürüme güçlüğü ile başvurmuş, EMG yapılarak CIDP tanısı konulmuştur. Hastaya puls metilprednizolon ve 5 gün İVİG tedavisi verilmiştir. İdamede Mayıs 2016'da azatiyoprin oral tedavisi başlanmış, ancak lökopeni nedeniyle imuran kesilmiştir. Eylül 2016'da intermittant intravenöz siklofosamid tedavisi başlanan hastanın trombosit değerlerinde düşme nedeniyle siklofosamid tedavisi de kesilmiştir. Ekim 2016'da tekrar EMG yapılan hastaya 5 gün İVİG 2. kez verilmiş ve metilprednizolon ile idame planlanmıştır. EMG'de polinöropatinin devam etmesi nedeniyle rituksimab tedavisi başlanan hastanın kontrol EMG'sinde duyuşsal sinir yanıtlarında değişiklik olmadığı, motor sinir yanıtlarında özellikle üst ekstremitelerde iyileşme olduğu saptanmıştır.

Sonuç: Literatürde, SjS tanısı olanlarda CIDP sıklığına ait net bir veri yoktur. Polinöropati etyolojisi araştırılan hastalarda bağ dokusu hastalıkları aklı gelmeli ve SjS tanısı alan hastalarda İVİG ve kortikosteroid tedavisi yetersiz olursa, hastamızda olduğu gibi, rituksimab tedavisinin etkili olabileceği hatırlanmalıdır.

Anahtar sözcükler: Sjögren sendromu, kronik enflamatuvar demiyelinizan polinöropati

PS-215

Ankilozan spondilitte hastalık aktivite indeksi olarak kullanılan Görsel Analog Ölçek (VAS) ile yapılmış BASDAI skorunun Likert ölçeği ile hazırlanan BASDAI skoru ile karşılaştırılması

Etem Koray Taşçılar, Emine Eylül Kızılcapan, Mehmet Küçük
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Amaç: Günlük pratikte BASDAI uygulaması sırasında hastaların görsel analog ölçeği (VAS) anlamakta, hekimlerin ise anlat-

makta zorlanabildiği gözlenmiştir. Bu nedenle BASDAI ölçümünde kullanılan ölçek çeşidinden kaynaklanan bir yanlılık olabilir. Eğer bu yanlılık ölçeği anlama güçlüğünden kaynaklanıyorsa eğitim ve gelir düzeyinin değişik ölçeklerle yapılmış BASDAI ölçümlerinden elde edilen skor dağılımlarını etkilemesi beklenebilir. Bu tür bir yanlılığın var olup olmadığını test etmek için VAS ve Likert ölçeği ile elde edilen BASDAI skorlarının karşılaştırıldığı bir randomize kontrollü çalışma planladık. İkincil olarak bu iki ölçeğin hastalar kullanım kolaylığını karşılaştırdık.

Yöntem: Hastalar önceden hazırlanmış randomizasyon listesine göre VAS ve Likert ölçeklerine randomize edilerek BASDAI endeksi uygulandı. BASDAI skoruna göre her grupta yüksek, orta ve düşük hastalık tersileri oluşturuldu. Ordinal lojistik regresyon analizi ile bir üst tersilde bulunma olasılığı için ölçek-egitim ve ölçek-gelir etkileşimlerinin odds oranları (OR) ve %95 güven aralıkları (%95 GA) hesaplandı. VAS ve Likert gruplarında hastalara anketi açıklama süresi, hastaların anket doldurma süresi ve anket doldururken soru sorma ihtiyacı hissetmeyen hasta oranları karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya katılan 107 hastanın 55'i Likert, 52'si VAS grubuna randomize edildi. Ortalama yaş sırasıyla 37.1±8,3 ve 41.2±9.1 idi. Hastaların 72'si (%67.3) erkekti. Lojistik regresyon analizinde ölçek/gelir ve ölçek/egitim etkileşimlerine ait OR değerleri sırasıyla 0,32 (%95 GA: 0.02–2.11) ve 0.26 (%95GA:0.03–2.46) olarak hesaplandı. VAS ve Likert gruplarındaki hastaların anket doldurma süreleri arasında anlamlı fark saptanmadı, anketi açıklama süresi ise Likert için VAS'a kıyasla daha kısa bulundu (12.8 ±4.9'a karşı 33.2±8.6 saniye, t testi ile p<0.001). Likert grubunda 30 (%55) kişi anketi doldururken hiç soru sorma ihtiyacı hissetmezken VAS grubunda bu sayı 13 (%25) olmuştur (p=0.004).

Tablo 1 (PS-215): Ordinal lojistik regresyon analizi.

Değişken	OR	%95 GA
Yaş	1.04*	0.99–1.09†
Kadın olmak	1.92*	0.87–4.30†
Ölçeğin VAS olması	2.09*	0.45–10.27†
7 yıldan fazla eğitim almak	1.00*	0.27–3.64†
Geliri asgari ücretten az olmak	1.51*	0.33–7.06†
VAS ve 7 yıldan fazla eğitim	0.32*	0.05–2.11†
VAS ve geliri asgari ücretten az olmak	0.26*	0.03–2.46†

Çalışmamızın birincil sonuç ölçütü olan ölçek/gelir ve ölçek/egitim etkileşimlerine ait OR (odds ratio) değerlerine göre VAS ölçeği ile değerlendirme yapılması halinde yüksek eğitim düzeyinde olmanın bir üst aktivite kategorisinde bulunma olasılığını Likert ölçeğine kıyasla %68 azalttığı (OR:0,32, %95GA 0.02–2.11), benzer şekilde yüksek gelir düzeyinde bulunmanın ise VAS ölçeği ile değerlendirme yapılması halinde Likert ölçeğine kıyasla bir üst aktivite kategorisinde bulunma olasılığını %74 azalttığı (OR: 0.26, %95GA 0.03–2.46) görülmektedir. Ancak bu sonuçlara ait güven aralıkları çok geniştir ve istatistik olarak anlamlı değildir. *odds ratio, †%95 güven aralığı.

Sonuç: Bu çalışmanın sonuçları BASDAI endeksini uygulamak için kullanılan ölçek çeşidinin eğitim veya gelir düzeyinden kaynaklanan bir yanlılığa neden olduğu varsayımını desteklemiştir. Likert ölçeği uygulaması sağlık çalışanı ve hasta açısından daha kolaydır. Gözlemcinin maskelenmemiş olması ve bi-

rincil sonuç güven aralıklarının geniş olması çalışmanın zayıf yönleridir.

Tablo 2 (PS-215): Likert ile VAS grubunun anket esnasında hastaların sorduğu soru sayısı açısından karşılaştırılması.

Değişken	Grup	
	LİKERT	VAS
Anket sırasında soru sayısı	LİKERT	VAS
En az bir soru sormuş, sayı (yüzde)	25 (23.4)	39 (36.6)
Hiç soru sormamış, sayı (yüzde)	30(28.0)	13 (12.2)

Anket doldururken sorulan soru sayısı "hiç soru sormayan" ve "en az bir soru soran" kişilerin oranları karşılaştırılarak değerlendirilmiş, Likert grubunda 30 (%28) kişi hiç soru sorma ihtiyacı hissetmezken VAS grubunda bu sayı 13 (%12.2) olmuştur (ki-kare: 8.5, serbestlik derecesi =1, p=0.004).

Anahtar sözcükler: Ankilozan spondilit, BASDAI, Likert, VAS

PS-216

Ankilozan spondilit ve non radyografik aksiyel spondiloartrit hastalarında sertolizumab pegol ilaçta kalım oranları: HÜR-BİO gerçek yaşam verileri

Alper Sarı, Berkan Armağan, Abdulsamet Erden, Levent Kılıç, Ömer Karadağ, Sule Apraş Bilgen, Sedat Kiraz, Umut Kalyoncu
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: İlaçta kalım biyolojik ilaçların etkinlik ve güvenliğinin önemli bir göstergesi olarak kabul edilmektedir. Bu çalışmanın amacı Hacettepe Üniversitesi Romatoloji Biyolojik Kayıt Sistemi'ne (HUR-BIO) kayıtlı ankilozan spondilit (AS) ve non-radyografik aksiyel spondiloartrit (nrAxSpA) hastalarında sertolizumab pegol (CZP) etkinliğini ve ilaçta kalım oranlarını belirlemektir.

Yöntem: HUR-BIO Haziran 2017 itibarıyla 2058 spondilozanropati (SpA) hastası içeren tek merkezli bir biyolojik tedavi veritabanıdır. Çalışmaya HUR-BIO'ya ayıtlı ve en az bir kez CZP reçete edilmiş tüm AS (n=142) and nrAxSpA (n=54) hastaları dahil edilmiştir. Veri tabanına kaydedilmeden önce CZP kullanmakta olan 23 hasta çalışma dışında bırakılmıştır. Analiz tarihinden önceki 6 ay içerisinde CZP reçete edilmiş olan hastalar ilaca devam eden grup olarak tamamlanmıştır. AS ve nrAxSpA hastalarının demografik, klinik ve laboratuvar verileri incelenmiştir. Her iki grupta ilaç kalım oranlarının belirlenmesi için Kaplan Meier eğrileri kullanılmıştır.

Bulgular: Yüz yirmi dört AS ve 49 nrAxSpA hastası analize dahil edilmiştir. Hastaların bazal özellikleri Tablo PS-216'da verilmiştir. Ortanca CZP kullanım süresi AS ve nrAxSpA gruplarında sırasıyla 7.54 (0.1–26.5) ve 6.27 (0–26.7) aydır (p=0.53). Her iki grupta CZP ilaçta kalım oranları benzer bulunmuştur (Şekil PS-216). Kırk dokuz hastada (%27.2) CZP öncesinde en az 1 TNF inhibitörü (TNFi), 38 (%21.9) hastada ise birden fazla TNFi kullanım hikayesi mevcuttur. TNFi kullanım öyküsü olan ve TNF-naif hastalarda CZP ilaçta kalım oranları arasında fark bulunmamıştır (Şekil PS-216) Son kontrol vizitinde BAS-

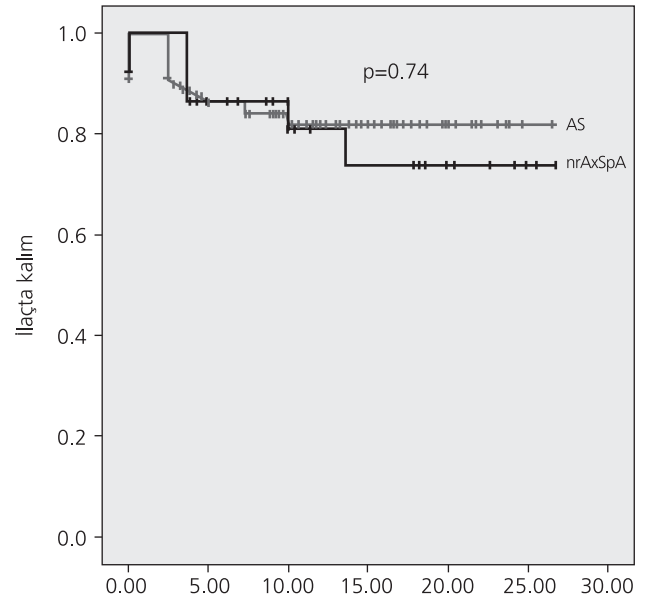
DAI 50 cevabına ulaşma oranları AS grubunda %27.6, nrAxSpA grubunda ise %36.0 olarak bulunmuştur (p=0.44).

Tablo 2 (PS-216): Hastaların bazal demografik ve klinik özellikleri.

	AS (n=124)	nrAxSpA (n=49)	p
Yaş,yıl (min-maks)	36.5 (18–60)	32.0 (18–54)	0.041
Erkek, n (%)	58 (46.8)	21 (42.9)	0.641
Kadın, n (%)	66 (53.2)	28 (57.1)	
Hastalık süresi, ay (min-maks)	48 (0–312)	24 (0–144)	0.011
Hastalık süresi ≥5 yıl,n (%)	59 (47.6)	16 (32.7)	0.07
Sigara öyküsü, n (%)	79 (63.7)	26 (53.1)	0.196
Üveit öyküsü, n (%)	9 (7.3)	3 (6.1)	0.791
CZP öncesi biyolojik öyküsü, n (%)	59 (47.6)	26 (53.1)	0.516
Bazal BASDAI	57 (4–100)	57 (0–94)	0.495
Bazal BASFI	41 (0–100)	42 (0–94)	0.422
Bazal ağrı VAS	70 (0–100)	70 (10–100)	0.961
ESH, mm/sa (min-maks)	15 (2–105)	13 (2–97)	0.177
CRP, mg/dL (min-maks)	0.83 (0.1–18.2)	0.91 (0.1–8.32)	0.810
ESH >normal değer, n (%)	48 (39.7)	14 (29.8)	0.286
CRP > normal değer, n (%)	64 (52.9)	25 (54.3)	0.866

Sonuç: Bu tek merkezli biyolojik veritabanı analizinde AS ve nrAxSpA hastalarında 1 yıllık CZP ilaçta kalım oranı yaklaşık %83 olarak saptanmıştır. AS ve nrAxSpA hastaları arasında ilaçta kalım oranlarının benzer olduğu görülmüştür.

Anahtar sözcükler: Spondilozanropati, sertolizumab pegol, ankilozan spondilit



Şekil (PS-216): AS ve nrAxSpA hastalarında CZP ilaçta kalım oranları.

PS-217

Adalimumab ilata kalımı ankilozan spondilit hastalarında non-radyografik aksiyal spondiloartrit hastalarından daha fazladır: HÜR-BİO gerek yařam verileri

Alper Sarı, Berkan Armađan, Abdulsamet Erden, Levent Kılı, mer Karadađ, řule Aprař Bilgen, Sedat Kiraz, İhsan Ertenli, Umut Kalyoncu

Hacettepe niversitesi Tıp Fakltesi, İ Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı

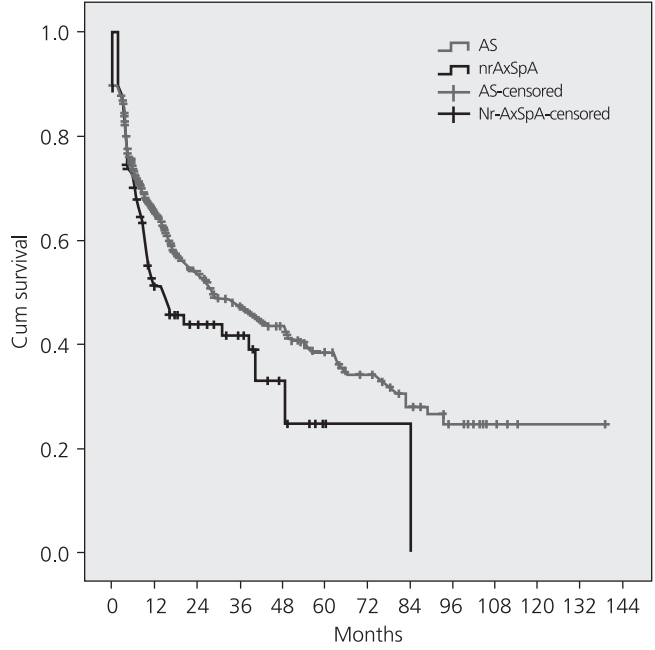
Ama: İlata kalım biyolojik ilaların etkinlik ve gvenliđinin nemli bir gstergesi olarak kabul edilmektedir. Bu alıřmanın amacı Hacettepe niversitesi Romatoloji Biyolojik Kayıt Sistemi'ne (HÜR-BİO) ankilozan spondilit (AS) ve non-radyografik aksiyal spondiloartrit (nrAxSpA) hastalarında adalimumab (ADA) ilata kalım oranlarını ve ilaca devam etmenin potansiyel belirleyicilerini belirlemektir.

Yntem: HÜR-BİO 1 Ocak 2017 itibarıyla toplam 1938 spondiloartrit (SpA) hastasının kayıtlı olduđu tek merkezli bir kayıt ktgdr. En az 1 kez ADA reete edilmiř olan AS ve nrAxSpA hastaları alıřmaya dahil edildi. Analizden nceki 6 ay ierisinde ADA reete edilmiř hastalar ilaca devam eden grup olarak tanımlandı. ADA kesilme nedenleri advers olaylar (AO), etkisizlik (primer ya da sekonder) ve diđerleri olarak sınıflandırıldı. ADA ilata kalım srelerinin tahmin edilmesi iin Kaplan-Meier eđrileri kullanıldı. İlata kalımın potansiyel belirleyicilerinin saptanması iin AS grubunda Cox oransal hazard regresyon modeli kullanıldı. Hasta sayısının azlıđı nedeniyle nrAxSpA grubunda regresyon analizi yapılmadı.

Bulgular: Toplamda 421 AS ve 103 nrAxSpA hastası analiz dahil edildi. Ortanca ADA kullanım sresi AS hastalarında 14.5 (0-139.2) ay, nrAxSpA hastalarında ise 8.7 (0-84.2) aydı. Hastaların bazal zellikleri Tablo PS-217'de zetlenmiřtir. AS gru-

bunda 70 (%30.4) hastada etkisizlik, 39 (%17.0) hastada ise yan etki nedeniyle ADA kesilmiřti. nrAxSpA grubunda ise 28 (%48.3) hastada etkisizlik, 5 (%8.6) hastada ise yan etki nedeniyle tedavi kesilmiřti. Her iki grupta ADA ilata kalımının Kaplan-Meier eđrileri řekil PS-217'de verilmiřtir (p=0.044). Cox oransal hazard regresyon modeli ile ADA ilata kalımını belirleyen herhangi bir faktr bulunamadı.

Sonu: Bu tek merkezli biyolojik SpA kohortunda literatrle uyumlu olarak AS hastalarında ADA ilata kalımının nrAxSpA grubundan daha yksek oranda olduđu gsterilmiřtir.1 veit yks, artımıř bazal akut faz reaktanları ve biyolojik naif olma



řekil (PS-217): AS and nrAxSpA hastalarında ADA ilata kalım oranları.

Tablo (PS-217): ADA bařlanan AS ve nr AxSpA hastalarının bazal zellikleri.

	AS			nrAxSpA		
	ADA devam eden (n=191)	ADA kesilen (n=230)	P	ADA devam eden (n=44)	ADA kesilen (n=59)	P
Yař,yıl (min-maks)	38.4 (18.0-65.9)	38.0 (12.0-65.9)	0.27	34.1 (17.1-63.4)	34.5 (17.0-51.3)	0.79
Erkek, n (%)	118 (61.8)	121 (52.6)	0.06	22 (50.0)	18 (30.5)	0.04
Kadın, n (%)	73 (38.2)	109 (47.4)		22 (50.0)	41 (69.5)	
Hastalık sresi, ay (min-maks)	55.4 (1.2-475.6)	56.8 (1.5-431.8)	0.55	18.2 (1.6-104.8)	24.0 (1.3-182.9)	0.27
Hastalık sresi \geq 5 yıl, n (%)	68 (35.6)	61 (26.5)	0.13	10 (22.7)	8 (13.5)	0.15
Sigara yks, n (%)	115 (60.2)	113 (49.1)	0.13	22 (50.0)	31 (52.5)	0.79
veit yks, n (%)	34 (17.8)	22 (9.6)	0.03	4 (9.0)	7 (11.9)	0.65
Daha nce biyolojik kullanımı, n (%)	35 (18.3)	75 (76.1)	10 (22.7)	10 (22.7)	12 (20.3)	0.77
BASDAI	53 (0-94)	53 (0-94)	0.21	55 (8-91)	55 (9-92)	0.92
BASFI	38 (0-98)	46 (0-99)	0.09	45 (2-85)	45 (1-96)	0.87
Ađrı VAS	60 (0-100)	60 (5-100)	0.29	70 (0-90)	70 (1-90)	0.35
ESH, mm/sa (min-maks)	23 (2-120)	18 (0-120)	0.002	10 (2-69)	10 (2-97)	0.64
CRP, mg/dL (min-maks)	1.37 (0.1-26.7)	1.20 (0.1-28.0)	0.013	0.52 (0.1-6.4)	0.60 (0.1-10.6)	0.95
ESH > normal deđer, n (%)	98 (51.3)	93 (40.4)	0.04	13 (29.5)	16 (27.1)	0.85
CRP > normal deđer, n (%)	118 (61.8)	134 (58.3)	0.58	14 (31.8)	23 (39.0)	0.44

tek yönlü analizde artmış ADA ilaçta kalımı ile ilişkili olsa da, çok yönlü Cox regresyon analizinde ilaçta kalıma etkili bir faktör bulunamamıştır.

Anahtar sözcükler: Ankilozan spondilit, adalimumab, spondiloartrit

PS-218

Non-radyografik aksiyal spondiloartrit hastalarında yorgunluk düzeyi ankilozan spondilitli hastalardan farklı değildir

Önay Gerçik¹, Dilek Solmaz¹, Alev Vaynı¹, Merve Kılınç², Sercan Gücenmez¹, Mustafa Özmen¹, Servet Akar¹

¹İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir; ²İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

Amaç: Eforla ilişkisiz ve istirahatle çok iyileşmeyen, çoğunlukla işlevselliği etkileyen, çok baskın ve inatçı tükenmişlik şeklinde tanımlanabilecek bir subjektif deneyim olan “yorgunluk” pek çok romatizmal hastalık için önemli bir sorun olabilir. Bazı çalışmalar modern tedavi yöntemlerinin de yorgunluk üzerinde sınırlı etkisi olabileceğini düşündürmektedir. Son dönemde elde edilen veriler non-radyografik (nr-) ve radyografik aksiyal spondiloartritin (r-axSpA) bazı farklılıkları olmakla birlikte hastalık yükünün çoğunlukla benzer olduğunu göstermiştir. Bu nedenle bu çalışmada nr- ve r-axSpA olgularında yorgunluk düzeyi açısından farklılık olup olmadığının gösterilmesi ve axSpA olgularında yorgunluk üzerinde etkili olabilecek faktörlerin ortaya konulması amaçlanmıştır.

Yöntem: Birimimizde ASAS sınıflandırma kriterlerine uygun şekilde nr-axSpA kriterlerini karşılayan 104 [43 (%41) erkek ve ortalama yaş; 37.4±10.6] ve r-axSpA tanılı 279 [193 (%69) erkek ve ortalama yaş; 42.6±12.1] hasta çalışmaya alındı. Hastaların yorgunluk düzeyi ile ilişkili olabilecek demografik verileri, hastalık ilişkili klinik ve laboratuvar verileri ile hasta temelli ölçek skorları gözden geçirildi.

Bulgular: Çalışma grubumuzda nr- ve r-axSpA hastaları arasında yorgunluk düzeyi (4.9±2.7 vs 5.0±2.8; p=0.72) ve şiddetli yorgunluk olan hasta oranları açısından (%54 vs %60; p=0.34) fark tespit edilmedi. Aksiyal SpA hastalarında; tek değişkenli analizlerde yorgunluk düzeylerinin cinsiyet, eğitim süresi, hastalık aktivite (BASDAI skoru, ASDAS-CRP ve ESR), fonksiyon (BASFI, HAQ skoru, BASMI) göstergeleri yanında radyografik değerlendirmelerden kalça tutulumu, sindesmotif varlığı ve mSASSS skoru ile ilişkili olduğu görüldü. Yorgunluk ayrıca hastalık ilişkili tutulumlardan artrit ve entezit varlığı ile de ilişkili bulundu. Regresyon analizinde yorgunluk düzeyi üzerinde entezit varlığı (p<0.001) ve BASDAI (p<0.001) ile ASDAS-CRP düzeylerinin (p<0.001) bağımsız belirleyiciler olabileceği bulundu.

Sonuç: Yorgunluk axSpA hastalarında sık görülen bir semptomdur ve nr- ve r-axSpA hastalarında benzer oranda görülmektedir. Yorgunluk düzeyi üzerinde hastalık aktivitesi yanında entezit varlığı belirleyici olabilir.

Anahtar sözcükler: Non-radyografik aksiyal spondiloartrit, ankilozan spondilit, yorgunluk

Tablo (PS-218): Non-radyografik ve radyografik aksiyal spondiloartrit hastalarının demografik ve klinik özellikleri.

	nr-axSpA (n=104)	r-axSpA (n=279)	p
Hastalık süresi (yıl), ort±SD	2.9±3.8	7.9±9.1	<0.001
Eğitim süresi, (yıl), ort±SD	11.1±3.9	9.2±4.4	<0.001
Artrit	%33	%39	0.39
Entezit	%53	%49	0.47
Yorgunluk	4.9±2.7	5.0±2.8	0.72
Şiddetli yorgunluk	%54	%60	0.34
BASDAI, ort±SD	4.2±2.1	4.5±2.4	0.31
BASFI, ort±SD	2.8±2.4	4.1±2.9	<0.001
HAQ, ort±SD	0.70±0.65	0.98±0.77	0.007
BASMI, ort±SD	2.4±1.2	3.6±1.9	<0.001
ASQOL, ort±SD	9.0±5.1	9.9±5.6	0.2
ASDAS-CRP, ort±SD	2.5±1.1	3.1±1.2	<0.001
CRP(mg/L), ort±SD	8.3±14.6	19.1±26	<0.001
ESR, ort±SD	19.4±15.9	29±22	<0.001
Kalça eklemi tutulumu, n (%)	%6	%27	<0.001
Sindesmotif varlığı, n (%)	%29	%72	<0.001
mSASSS skoru, ort±SD	0.61±1.5	16.8±23.8	<0.001

PS-219

Akut poliartiküler artrit nadir bir nedeni: Sifiliz

Hatice Nihal Topkaya¹, Selda Taş², Amil Rahimli², Münevver Gül Avşar¹, Selda Çelik², Nilüfer Alpay Kanitez², Cemal Bes²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bağıcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İstanbul; ²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Sifiliz, Treponema pallidum adlı spiroketin sebep olduğu bir enfeksiyon hastalığıdır. Enfeksiyon hastalıkları uzmanı hekimlerinin iyi bildiği ancak biz romatologların tanı ve tedavisi hakkında oldukça sınırlı bilgiye sahip olduğumuz bir hastalıktır.. Biz burada, akut poliartiküler artrit ile başvuran ve Sifiliz tanısı koyduğumuz genç erkek bir olguyu sunuyoruz.

Olgu: 30 yaşında, erkek hasta, her iki diz, sağ ayak bileği ve sol el bileğinde şişlik ve ağrı ile kalça ağrısı yakınması ile başvurdu. 45 gün önce akut tonsillit geçirme öyküsü olan hastanın 25 gün önce sol ayak bileğinde şişlik, ağrı ve kızarıklık yakınması başlamış. 1 hafta sonra her iki dizde şişlik ve ağrı yakınması eklenmiş; 10 gün sonra da kalça ağrısı ile sol el bileğinde şişlik, ağrı gelişmiş. Akut başlangıçlı poliartiküler artrit tablosu olan hastanın tetkiklerinde akut faz yüksekliği mevcuttu. Romatoid faktör, antinükleer antikor, anti-CCP ve HLA-B27 negatif bulundu. Reaktif nedenler açısından sorgulandığında şüpheli bir cinsel temas (-), ishal (-), gastroenterit (-), ASO normal, brusella tüp aggl. negatif. Hastada tipik klinik olmamasına karşın istenen VDRL testi yüksek titrede pozitif bulundu. Kontrol VDRL ve TPHA testleri de pozitif bulundu. Enfeksiyon hastalıkları tarafından değerlendirilen hastaya Sifiliz enfeksiyonu tanısı kondu. Hastanın artrit tablosu 10 mg/gün prednisolon + NSAİİ ile 48 saat içinde dramatik düzelme gösterdi. Sifiliz enfeksiyonu ta-

nısı konduktan sonra buna yönelik olarak haftalık 2.4 milyon ünite Benzatin Penisilin tedavisi başlandı (3 haftalık). Kortikosteroid tedavisi azaltılarak kesildi ve poliklinik takibine alındı.

Sonuç: Sifiliz, cinsel yolla bulaşan bir enfeksiyon hastalığı olup evresine göre klinik bulguları oldukça değişkenlik ve çeşitlilik gösterir. Hastalık erken tanınıp uygun antibiyotik ile tedavi edilmediğinde ciddi komplikasyonların gelişebildiği üçüncül evreye ilerleyebilir (aortit, merkezi sinir sistemi tutulumu gibi). Sifiliz, artrit gibi lokomotor sistem tutulumu da yapabilen bir hastalıktır. Ancak sifiliz artriti ender görülür ve çoğu kez romatologlar tarafından gözden kaçırılır. Bu olgu bize, nedeni bilinmeyen özellikle seronegatif artrit etyolojisinde sifilizin de olabileceğini düşünmüştür.

Anahtar sözcükler: Reaktif artrit, sifiliz, spondiloartropati

PS-220

Ankilozan spondilit tedavisinde girişimsel blokların yeri

Yaşar Arslan

Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Afyonkarahisar

Amaç: Ankilozan Spondilit: Omurgada hareket kısıtlılığına neden olan iltihaplı bir romatizma hastalığıdır. Hastalığa bağlı omurgaya esneklik sağlayan bağların kemikleşmesiyle omurga adeta alçıya alınmış gibi sabitlenir. Buda kişide bel ve boyun hareketlerinde kısıtlanmaya ve öne doğru kamburluğa neden olur. Daha ileri evrelerde, boyun hareketlerindeki ciddi kısıtlanmayla baş hareket edemez, görüş alanı daralır ve kişi ancak tüm vücudunu çevirerek başına yön verebilir. Bulguları 40 yaşından önce özellikle 20'li yaşlarda başlar. Kesin tedavisi yoktur ancak tedaviyle şikayetleri azaltmak ve sakatlığın önüne geçmek mümkündür. Burada ankilozan spondilitli bir olgu sunacağız.

Olgu: 35 yaşında erkek hasta. 10 yıldır ankilozan spondilit tanısıyla takip edilen hastada yaygın bel ve kalça ağrıları vardır. (VAS 9-10) Bu hastamızda ankilozan spondilite bağlı hareket kısıtlılığı var ve yatınca yerle baş arasında 10 cm. aralık kalmaktadır. Bu şikayetler için çeşitli polikliniklere gitmiş ve cevap alamamış. Bunun üzerine algoloji polikliniğine başvurmuştur. Biz burada hastaya tedavi boyunca önceki aldığı medikal tedaviye (TNF bloker) devam etmesini önerdik. Yaygın ağrılar için hastamıza ilk olarak kaudal epidural blok yaptık ve 15 gün sonra kontrole çağırdık. Kontrolde VAS 7-8'di. Bunun üzerine hastamıza önceki bloğa sakroiliak eklem enjeksiyonu yaptık ve 15 gün sonra kontrole çağırdık. Kontrolde VAS 4-5'di. Bunun üzerine önceki iki bloğa ek olarak paraservikal ve lumbal-trokal paravertebral blok eklendi ve 15 gün sonra kontrole çağırdık. Kontrolde VAS 3-4'dü. Daha sonra önceki üç blokla beraber supraskapular blok eklendi ve 15 gün sonra kontrole çağırdık. Kontrolde VAS 1-2'ydi, hareketleri çok rahatlamıştı ve yatınca baş yer aralığı 0 cm'e inmişti. Bunun üzerine önceki 4 bloğu tekrarlayıp 3 ay sonra kontrole gelmek üzere girişimsel işlemler sonlandırıldı.

Sonuç: Ankilozan spondilit hastalığına bağlı oluşan ağrıların tedavisinde, hareketlerin rahatlamasında ve yaşam kalitesinin artırılmasında girişimsel blokların önemli bir rolü vardır. Bu

etkisini bloklar sayesinde oluşan sempatik bloklarla parasempatik aktivite artmakta, buna bağlı olarak vazodilatasyon ve re-vasklarizasyon sonucu olduğunu düşünmekteyiz.

Anahtar sözcükler: Ankilozan spondilit, paravertebral blok, supraskapular blok

PS-221

Solid organ tümörü sonrası ankilozan spondilit tedavisi: Anti-TNF deneyimi

Emre Tekgöz, Sedat Yılmaz, Muhammet Çınar

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Anti-TNF ajanların yan etkileri açısından endişe doğuran önemli bir konu malignitelerle olan potansiyel ilişkisidir ve hala tartışmalı olmaya devam etmektedir. Romatoid artrit tedavisi kılavuzlarında, tedavisi tamamlanmış solid organ malignitelerinde bu ajanların kullanılabilmesi belirtilse de, halen hasta ve hekimler bu konuda temkinli olmaya devam etmektedir. Romatoid artritte tedavi yelpazesi geniş olsa da, ankilozan spondilite (AS) seçenekler oldukça kısıtlıdır. Burada, solid organ tümörü öyküsü olan 2 hastamızda anti-TNF tedavi deneyimizi sunuyoruz.

Olgu 1: 5 yıl önce renal hücreli karsinoma tanısı ile bilateral nefrektomi yapılan 24 yaşında kadın hastaya dış merkezde tekrarlayan diz eklemi artriti sebebi ile ailesel Akdeniz ateşi tanısı konularak (E148Q/N) kolşisin başlanılmış. Yanıt almamaması üzerine anakinra tedavisine geçildi. Periferik eklem bulguları gerileyen hastanın takiplerinde 4 yıl sonra inflamatuvar bel ağrısı başladı. Çekilen sakroiliyak MR ile AS tanısı konulan hastaya anakinra tedavisi kesilerek etanersept başlandı. Remisyon elde edilen hastanın takiplerinde nüks saptanmadı.

Olgu 2: 65 yaşında erkek hastaya akut başlangıçlı inflamatuvar vasitide kalça ağrısı ve sabahları 2 saati aşan bel tutukluğu sebebi ile AS tanısı konuldu. NSAİİ'ler ile gastrointestinal sistem kanaması ve sulfasalazin ile alerjik reaksiyon gelişmesinden dolayı anti-TNF tedaviye geçildi. Tedavinin 4. yılında prostat kanseri tespit edildi. Anti-TNF tedavisi kesildi ve radikal prostatektomi sonrasında radyoterapi aldı. 12 ay içerisinde giderek artan ve ciddi kısıtlılık yaratan aksiyel ağrıları sebebi ile verilen geleneksel tedavilerle de aktif hastalığı sebat etmesi nedeniyle etanersept tedavisine geçildi. Remisyon elde edilen hastanın takiplerinde nüks saptanmadı.

Sonuç: Anti-TNF ajanların deri tümörleri dışında solid organ malignitesi riskini artırmadığını gösteren veriler ışığında, bu tür hastalarda anti-TNF ajanlar halen bir seçenek olarak görülmelidir. Diğer seçeneklerin kullanılmadığı veya yeterli yanıt alınmayan hastalarda, gerekli açıklamalar yapıp, aydınlatılmış onamları alındıktan sonra tıbbi onkoloji kliniğinden görüş alınarak anti-TNF ajanlar başlanabilir. Bu hastalar, tıbbi onkoloji ile birlikte yakın takip edilmelidir.

Anahtar sözcükler: Ankilozan spondilit, anti-TNF tedavi, solid organ tümörü

PS-222

Infliximab ilişkili infüzyon reaksiyonu: Periorbital ödem gelişen olgu

Esra Kayacan, Neslihan Gökçen, Suade Özlem Badak,
Süleyman Özbek

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Adana

Amaç: İnfliximab TNF alfa kimerik monoklonal antikoruna olup inflamatuvar hastalıkların tedavisinde yer almaktadır. İlaça bağlı enjeksiyon yeri reaksiyonu, akut veya gecikmiş infüzyon reaksiyonu, sitopeni, enfeksiyon, demiyelinizan hastalık, kalp yetmezliği, malignensi gibi bir takım yan etkiler gelişebilmektedir. İlaç intravenöz uygulanmakta olup ilaca bağlı farklı tipte infüzyon reaksiyonları görülebilmektedir.

Olgu: Ankilozan spondilit tanısı ile takipli 51 yaşında erkek hastanın 1986 yılından bu yana bel ağrısı, sabah katılığı öyküsü mevcuttu. Hasta 1994 yılında ankilozan spondilit tanısı almış olup izleminde ağrı ve sabah tutukluğunun artması nedeni ile 2010 yılında kliniğimize başvuran hastaya infliximab tedavisi başlanmış. 2010 yılından bu yana infliximab (Remicade) tedavisi ile takip edilmekteydi. Tedavilerini almaya düzenli gelen hastanın tedavi yanıtı oldu. Yakınmaları belirgin azaldı. Hasta bugüne kadar aldığı infliximab infüzyonları sonrası herhangi bir yan etki geliştirmede. Hipersensitivite reaksiyonu, ilaç yan etkisi olmadı. Hastanın izleminde tedavisinin 7. yılında rutin ilaç infüzyonu esnasında sağ gözünde periorbital bölgede ödem gelişti. Takip eden iki infüzyonda da benzer şekilde ilk yarım saat içerisinde tek taraflı periorbital bölge ödemi oldu. Hastanın periorbital ödemi infüzyon verilen kol ile aynı tarafta olduğu gözlemlendi (Sol koldan infüzyon yapıldığında sadece sol göz ve çevresinde ödem oldu. Diğer infüzyon sağ koldan yapıldığında ise ödem sağ göz ve çevresinde idi). Reaksiyon geliştikten sonra hasta Göz Hastalıkları Bölümü'nde



Şekil (PS-222): Infliximab sonrası periorbital ödem.

değerlendirildi. Cilt reaksiyonu dışında ek bulgu saptanmadı. Hastanın reaksiyon sonrası bakılan kan tetkiklerinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Hastanın devam tedavilerinde uygun premedikasyon verildi.

Sonuç: İnfliximaba bağlı infüzyon reaksiyonu ilaç yan etkilerinin en sık görülenlerinden biridir. Kanada'da infliximab tedavisi alan hastaları gözden geçiren bir derlemede 1632 hastanın 201'inde (%12.3) en az bir kez infüzyon reaksiyonu gelişmiştir. En sık gelişen infüzyon reaksiyonu kaşıntı olup bunu flushing ve dispe, bulantı, ürtiker, baş ağrısı izlemektedir. Yapılan analizlerde birinci kuşak antihistaminiklerle premedikasyon, önceki infüzyon reaksiyonu öyküsü ve kadın cinsiyet artmış infüzyon reaksiyonu ile ilişkili olarak saptanmıştır.

Anahtar sözcükler: İnfliximab, infüzyon reaksiyonu, periorbital ödem

PS-223

Aksiyel spondiloartritli hastalarda radyografik kalça eklem tutulumunun değerlendirilmesi

Dilek Solmaz, Önay Gercik, Sercan Gücenmez,
Mustafa Özmen, Servet Akar

İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim Araştırma Hastanesi,
İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Aksiyel spondiloartritli (ax-SpA) hastalarda aksiyel tutulumun yanı sıra kalça tutulumu da iş gücü kaybı ve prognoz ile ilişkilidir. Kalça tutulumu ile bilgilerimizin çoğu AS hastalarından gelmektedir. AS'de kalça tutulumunun %30 a kadar çıkabileceği bildirilmiştir. Non-radyografik ax-SpA'da bu konu ile net bildirimler bulunmamaktadır. Hastalık yükü açısından birbirine benzeyen bu iki gurubun yapısal hasar açısından farklılıklar gösterdiği düşünülmektedir. Bu çalışmada kalça tutulumunun ax-SpA'daki sıklığının değerlendirilmesi ve iki alt gruptaki özelliklerinin gözden geçirilmesi planlanmıştır.

Yöntem: Çalışmaya ASAS kriterlerine göre ax-SpA olarak sınıflandırılan 383 hasta dahil edilmiştir. 279 radyografik (AS) ve 104 non-radyografik ax-SpA hastanın kalça tutulumları değerlendirilmiş ve 361 hastanın uygun verisine ulaşılabilmektedir. Kalça tutulumu için pelvis grafisi kullanılmıştır. İlişkili olabilecek klinik ve laboratuvar veriler tıbbi kayıtlardan elde edilmiştir.

Bulgular: Ax-SpA hastaların %21'de kalça tutulumu (77/361) tespit edilmiştir. AS hastalarının %26.8 non radyografik SpA ların ise %6.3'de tutulum vardı ve bu fark istatistiksel olarak anlamlı olarak bulundu (p<0.001). Tutulum olan ve olmayan hastaların klinik ve laboratuvar özellikleri tabloda özetlenmiştir. Non radyografik grupta kalça tutulumu yalnızca CRP ile ilişkili bulundu. Radyografik grupta ise kalça tutulumu; semptom süresi (r: 0.233; p: <0.001), erkek cinsiyet (r: 0.124; p: 0.04), CRP (r: 0.325; p: <0.001), sindesmotit varlığı (r: 0.334; p: <0.001), MSASSS (r: 0.432; p:<0.001), BASMI (r: 0.483; p: <0.001), BASFI (r: 0.360; p: <0.001), ve ASDAS-CRP (r: 0.256; p: <0.001) skorları ile korele bulundu. Regresyon analizinde ise BASDAI (p: 0.019), BASMI (p: 0.010) ve CRP (p: 0.007) yüksekliğinin bağımsız belirleyiciler olabileceği bulunmuştur.

Sonuç: Kalça tutulumu ax-SpA hasta grubunda radyografik grupta anlamlı şekilde daha sık olarak görülmektedir. Kalça tutu-

Tablo (PS-223): Kalça tutulumu olan ve olmayan hastalarının demografik ve klinik özellikleri.

	Kalça tutulumu olan n=77	Kalça tutulumu olmayan n=284	P
Yaş, ort±SD	46±11.5	40±11.6	
Erkek cinsiyet; n (%)	59 (76.6)	159 (56.0)	<0.001
Semptom süresi, yıl, ort±SD	19±12.0	12±9.2	0.001
HLA B27, n (%)	26/37 (70.3)	127/197 (64.5)	0.575
Sigara kullanımı, n (%)	46/74 (62.2)	195/279 (69.9)	0.204
BASDAI, ort±SD	5.1±2.6	4.3±2.3	0.017
BASFI, ort±SD	6.0±3.0	3.2±2.5	<0.001
BASMI, ort±SD	5.3±2.0	2.9±1.5	<0.001
ASDAS-CRP, ort±SD	3.7±1.3	2.8±1.1	<0.001
CRP, ort±SD	30.8±32.3	12.5±20.0	<0.001
Sindesmotif varlığı, n (%)	61/66 (92.4)	115/210 (54.8)	<0.001
mSASSS skoru, ort±SD	35±28.9	7.6±15.4	<0.001

lumu olan AS hastaları aşikar şekilde hem aktivite, hem fonksiyon hem de yapısal hasar açısından daha ağır bir grubu temsil etmektedir. Non radyografik grupta tutulumun değerlendirilmesi için daha geniş hasta serileri ve uzun dönem takiplere ihtiyaç vardır.

Anahtar sözcükler: AS, kalça, spondiloartrit

PS-224

Aksiyel spondiloartrit alt gruplarında komorbidite sıklıkları farklı olmayabilir

Sercan Gücenmez, Önay Gerçik, Dilek Solmaz, Mustafa Özmen, Merve Kılınç, Servet Akar

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

Amaç: Aksiyel spondiloartrit (axSpA) aksiyel iskelet tutulumunun ön planda olduğu kronik inflamatuvar bir süreçtir. İnflamatuvar romatizmal hastalıklarda bazı komorbid durumların sıklığının arttığına dair bildirimler bulunmaktadır. Ancak axSpA grubunda veriler büyük ölçüde radyografik (AS; r-axSpA) grubundan gelmektedir. Non-radyografik ax-SpA'da bu konu ile bilgilerimiz sınırlıdır. Hastalık yükü açısından birbirine benzeyen bu iki grubun yapısal hasar açısından farklılıklar gösterebildiği düşünülmektedir. Bu çalışmada ax-SpA kohortumuzdaki r- ve non-radyografik (nr-) axSpA hastalarımızda komorbidite sıklığının değerlendirilmesi planlanmıştır.

Yöntem: Çalışmaya ASAS kriterlerine göre ax-SpA olarak sınıflandırılan 383 hasta dahil edilmiştir. 279 radyografik (AS) ve 104 non-radyografik ax-SpA hasta; hipertansiyon (HT), hiperlipidemi (HL), diyabetes mellitus (DM), koroner arter hastalığı (KAH), konjestif kalp yetmezliği (KKY), kronik böbrek yetmezliği (KBY), kanser ve obezite varlığı açısından gözden geçirilmiştir.

Bulgular: Radyografik-axSpA grubunun, nr-axSpA ile kıyaslandığında anlamlı oranda daha çok erkek hasta içerdiği (%69 vs %41; p=) ve daha yaşlı oldukları (42.6±12.1 vs 32.3±10.6; p=) görüldü. Tanımlanan komorbiditelerden en sık olanlar HL (%14.6), HT (%13) ve obezite (VKI>35) (%12.3) idi (Tablo PS-224). Hipertansif hastaların büyük kısmında (%92) hipertansiyonun kontrollü olduğu görülmüştür. Kronik böbrek yet-

mezliği ve koroner arter hastalığı yalnızca AS grubunda görüldü. Ancak komorbid durumlar açısından r- ve nr-axSpA grupları arasında istatistiksel anlamlı fark tespit edilmemiştir.

Tablo (PS-224): Radyografik ve non-radyografik aksiyel spondiloartrit hastalarında belli komorbiditelerin sıklıkları.

Komorbiditeler	Toplam axSpA n, (%)	r-axSpA n, (%)	nr-axSpA n, (%)
Hiperlipidemi	56 (14.6)	39 (14.0)	17 (16.3)
Hipertansiyon	46 (13.5)	37 (13.3)	9 (8.7)
Obezite (VKI>35)	41 (12.7)	28 (12.3)	13 (13.7)
Diabetes mellitus	17 (5.0)	15 (5.4)	2 (1.9)
Koroner arter hastalığı	8 (2.3)	8 (3.4)	0
Konjestif kalp yetmezliği	2 (0.6)	1 (0.4)	1 (1.0)
Kronik böbrek yetmezliği	7 (2.1)	7 (3.0)	0
Malignite	7 (2.0)	6 (2.5)	1 (1.0)

LDL>160, T. kol>240, TG>200

Sonuç: Yaş ve cinsiyet açısından farklılıklar görülmekle birlikte r- ve nr-axSpA gruplarında hastalık yükleri gibi komorbiditeler de benzer sıklıkta görülmektedir. Bu durumda bu hastalar için bu tip eşlikçi komorbiditeler açısından tarama ve yönetim stratejileri geliştirmeliyiz.

Anahtar sözcükler: Komorbidite, non-radyografik aksiyel spondiloartropati, radyografik aksiyel spondiloartropati

PS-225

İnfliksımab kullanan ankilozan spondilitli hastada püstüler bakteridi

Ayşe Ünal Enginar, Öznur Kutluk, Nilüfer Balcı

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Antalya

Amaç: Anti-TNF ilaçlar, romatoid artrit, ankilozan spondilit, inflamatuvar barsak hastalıkları, psoriasis, psoriatik artrit gibi birçok inflamatuvar hastalığın tedavisinde kullanılmaktadır. Püstüler bakteridi lokalize püstüler psoriasisin hafif bir formudur ve

palmoplantar bölgede yerleşen steril püstüllerle karakterizedir. Anti-TNF ilaçlar, psoriasis tedavisinde kullanılmakla beraber paradoksal yan etki olarak psoriasis de yol açabilirler. Burada infliksimabla tedavi edilirken püstüler bakteridi gelişen bir olguyu sunmak istedik.

Olgu: 33 yaşında erkek hasta 12 yıldır ankilozan spondilit tanısıyla takip ediliyor. 9 yıldır 5 mg/kg dozunda (400 mg) 6 haftada bir infliksimab kullanıyor. Sabah tutukluğu ve gece ağrısı yoktu. Hastanın son 2.5 aydır ayak tabanlarında ve avuç içlerinde eritemli zeminde püstüler lezyonlar ve deskuamasyon mevcuttu. Hastanın bir kez üveit öyküsü mevcut. Periferik artrit, psoriasis ve inflamatuvar barsak hastalığı öyküsü yoktu. Babada psoriasis mevcuttu. Hastanın yapılan fizik muayenesinde schober: 4.5 cm, göğüs ekspansiyonu 3 cm idi. Sakroiliak kompresyon testleri -/-, fabere ve fadir testleri -/- idi. Bilateral palmar ve plantar alanda püstüler lezyonlar mevcuttu. Tırnak tutulumu yoktu. AP pelvis grafisinde bilateral grade 3 sakroiliti mevcuttu. Ayak grafisinde ve lomber grafide sindesmotit veya entezit yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde ESH: 2 mm/h, crp: 0.045, biyokimya ve hemogram tetkikleri normaldi. Hastanın BASDAI: 1.2 idi. Hasta psoriasis açısından cildiye ile konsülte edildi. Tinea pedis tanısıyla tedavisi düzenlendi. Yanıt alınmayınca tekrar konsülte edilen hastadan sağ ve sol ayak plantar bölgeden alınan biyopside püstüler bakteridi saptandı. Topikal kalsipotriol-betametazon tedavisi başlandı. Hastanın cilt lezyonlarının hafif olmasından dolayı mevcut infliksimab tedavisine devam edildi.

Sonuç: Anti-TNF ilaçlar psoriasis tedavisinde kullanılmakla beraber paradoksal yan etki olarak psoriasis neden olabilir. Püstüler bakteridide psoriasisde görülen HLA ilişkisi gösterilememiştir. Olgumuzun aksine püstüler bakteridi kadınlarda daha sık görülmektedir. Tedaviye cevap vermeyen olgularda anti-TNF ajanının kesilmesi ya da alternatif ajana geçilmesi önerilmektedir. Bu olguda olduğu gibi anti-TNF ilaç kullanan hastalarda nadir de olsa psoriasis gelişebileceği ve cilt lezyonları gelişen hastalarda psoriasis açısından da değerlendirilmesi gerektiğini vurgulamayı amaçladık.

Anahtar sözcükler: Ankilozan spondilit, anti-TNF ilaçlar, püstüler bakteridi



Şekil (PS-225): Plantar püstüler lezyonlar.

PS-226

Romatoid artritli hastalarda tofacitinib klinik deneyimi, TÜRK-BİO veri tabanı sonuçları

Fatoş Önen¹, Ediz Dalkılıç², Nevsun İnanç³, Gerçek Can¹, Yavuz Pehlivan², Zeynep Ertürk³, Süleyman Serdar Koca⁴, Abdurrahman Tufan⁵, Soner Şenel⁶, Merih Birlik¹, Berrin Zengin¹, Berna Göker³, Haner Direkseneli³, Nurullah Akkoç⁷

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

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Bursa;

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul;

⁴Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Elazığ; ⁵Gazi Üniversitesi, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ⁶Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Kayseri; ⁷Serbest Doktor, İzmir

Amaç: Bir JAK3 inhibitörü olan tofacitinib, 2015 yılından beri Türkiye’de romatoid artritli (RA) hastaların tedavisinde kullanılmaktadır. Bu çalışmanın amacı, TÜRK-BİO veri tabanında yeralan ve tofacitinib kullanan RA hastalarında ilaçta sağkalımı, tedavinin etkinliğini ve güvenirliliğini araştırmaktır.

Yöntem: TÜRK-BİO veri tabanında, tedavisinde Tofacitinib kullanılan 71 RA tanıli hasta bulunmaktaydı (65 kadın, ortalama yaş: 53 yıl). Tofacitinib ilaç sağkalımı, 71 hasta üzerinde araştırıldı. Tedaviye yanıt verileri bulunan 62 hastanın 12., 24. ve 48. haftalardaki hassas ve şiş eklem sayısı, VAS değerleri, DAS28, HAQ skorları ve CRP düzeyleri değerlendirildi.

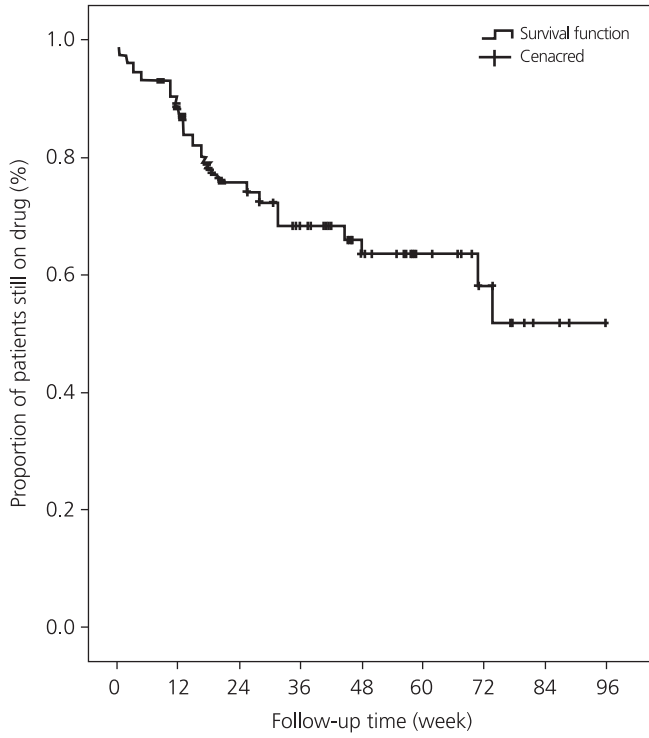
Tablo 1 (PS-226): Tofacitinib tedavisi alan romatoid artritli hastaların başlangıçtaki demografik ve klinik özellikleri.

Demografik ve klinik özellikler	RA hastaları (n=71)
Yaş (yıl), ortalama (Q1-Q3)	53 (44-62)
Kadın cinsiyet, n (%)	65 (91.5)
Hastalık süresi (yıl), ortalama (Q1-Q3)	12.3 (7.1-17.3)
Romatoid faktör pozitifliği, n (%)	31 (77.5)
CCP pozitifliği, n (%)	29 (76.3)
Daha önceki DMARD sayısı n (%)	
Methotrexate	49 (75.4)
Leflunomide	49 (75.4)
Sulfasalazine	34 (52.3)
Hydroxychloroquine	33 (50.8)
Azathioprine	3 (4.6)
Cyclosporine A	1 (1.5)
Daha önceki biyolojik ajan sayısı n (%)	
Etanercept	23 (32.4)
Adalimumab	19 (26.8)
Rituximab	17 (23.9)
Abatacept	14 (19.7)
Golimumab	6 (8.5)
Infliximab	5 (7.0)
Certolizumab	4 (5.6)
≥1 TNFi, n (%)	35 (49.3)
≥1 herhangi bir biyolojik ajan n (%)	62 (87.0)
DAS28, ortalama (Q1-Q3)	4.5 (3.8-5.1)
MTx ek tedavi, n (%)	27 (38.0)
Mtx dozu (mg/hafta), ortalama (Q1-Q3)	15 (10-15)
Glukokortikoid ek tedavi n (%)	44 (62.0)
Glukokortikoid dozu (mg/gün) ortalama (Q1-Q3)	5.0 (2.9-5.0)

Tablo 2 (PS-226): Başlangıçta 12, 24, 36. ve 48. haftalarda hastalık aktivite parametreleri (gözlemsel veri).

	Hafta 0 (Başlangıç)	Hafta 12	Hafta 24	Hafta 36	Hafta 48	p*	p†
Cevap verisi alınan hastalar	62	37	12	14	13		
Hastalık aktivite düzeyi, n (%)							
Remisyon	0 (0)	14 (37.8)	2 (16.7)	8 (57.1)	7 (53.8)		
Düşük	5 (8.1)	7 (18.9)	4 (33.3)	2 (14.3)	4 (30.8)		
Orta	40 (64.5)	13 (35.1)	6 (50.0)	4 (28.6)	1 (7.7)		
Yüksek	15 (24.2)	3 (8.1)	0 (0.0)	0 (0.0)	1 (7.7)		
DAS28, Ortalama (Q1-Q3)	45 (3.8-5.1)	3 (2.3-3.9)	3.4 (2.7-4.2)	21 (1.9-3.4)	23 (1.7-3.2)	<0.001	0.005
Şiş eklem sayısı (D28) ortalama (Q1-Q3)	2 (0-4)	0 (0-1)	0.5 (0-2)	0 (0-0)	0 (0-0.5)	<0.001	0.009
Hassas elden sayısı (0-28) ortalama (Q1-Q3)	5 (2-10)	1 (0-3)	2 (1-3)	0 (0-1.8)	0 (0-1.5)	<0.001	0.032
CRP (mg/L) ortalama (Q1-Q3)	10.5 (4-25.3)	3.4 (3-17)	6.9 (3.1-12)	4.5 (2.3-11.3)	3.6 (3-8.4)	0.042	0.010
Hasta VAS değerlendirme (0-100) ortalama (Q1-Q3)	64.5 (50-80)	50 (30-68.8)	42 (24-70)	27.5 (7.5-51.3)	27.5 (10-54.3)	<0.001	0.004
HAQ skoru, ortalama (Q1-Q3)	1 (0.8-1.5)	0.8 (0.3-1.5)	0.8 (0.4-1)	0.6 (0.2-0.9)	0.4 (0-0.8)	0.002	0.010

*Başlangıç vs 12. hafta p değeri, †Başlangıç vs 48. hafta p değeri.



Şekil (PS-226): Tofacitinib ile ilaçta sağkalım.

Bulgular: Hastaların ortalama (Q1-Q3) hastalık süreleri 12.3 yıl olarak bulundu (7.1-17.3 yıl). 71 hastanın 62'si daha önce bir ya da daha fazla biyolojik ilaç kullanmıştı. Hastaların diğer demografik ve klinik özellikleri Tablo 1 PS-226'da görülmektedir. Ortalama (Q1-Q3) izlem süresi, 96 haftaydı. 48 ve 96 hafta sonrasında sırasıyla hastaların %68.3'ü ve %52.1'i tofacitinib almayı sürdürmüştü (Şekil PS-226). En sık ilaç kesilme nedeni, tedavi etkisizliği idi (%50.3). İkinci sıklıktaki kesilme nedeni, istenmeyen etkilerdi (%20.6). 12 hafta sonra tüm hastalık aktivasyon parametrelerinde başlangıca göre belirgin azalma gözlemlendi. Bunların çoğu 48. haftaya kadar azalmaya devam etti (Tablo 2 PS-226). 48. haftada remisyon oranı %53.8 idi (göz-

lemsel veri), (Tablo 2 PS-226). İzlem süresince toplam 9 yan etki görüldü (3 enfeksiyon, 3 allerjik reaksiyon, 2 döküntü).

Sonuç: Bu, uzun dönemli gözlemsel çalışma, RA'lı hastalarda tofacitinibin etkin ve güvenli bir tedavi seçeneği olabileceğini göstermektedir. Tofacitinib tedavisi ile daha önceki biyolojik ajanlara cevap vermeyen RA'lı hastalarda klinik yanıt alınabilir.

Anahtar sözcükler: Romatoid artrit, tofacitinib, TÜRK-BİO veri tabanı

PS-227

Psoriyatik artritli hastalarda metabolik sendrom varlığı hastalık aktivitesiyle ve sindesmojit oluşumu ile ilişkilidir

Pervin Can Şancı¹, Gökçe Kenar², Berrin Zengin², Saadetin Uslu², Aydan Köken Avcı², Gerçek Can², Merih Birlik², Fatoş Önen²

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir; ²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Psoriyatik artritli (PsA) hastalarda metabolik sendrom görülme sıklığı artmıştır. Bu durumun metabolik sendrom ve inflamasyon arasındaki ilişkiden kaynaklandığı düşünülmektedir. Bu çalışmanın amacı; PsA hastalarında metabolik sendromun hastalık aktivitesiyle ilişkisini araştırmaktır. Ayrıca PsA'daki aksiyel tutulumla metabolik sendromun ilişkisinin değerlendirilmesi hedeflenmiştir.

Yöntem: Bu çalışmaya Dokuz Eylül Üniversitesi Hastanesi'nde izlenen PsA hastaları alındı. Kontrol grubunu bir başka inflamatuvar hastalık olan Takayasu Arteriti (TA) hastaları (yaş ve cinsiyet uyumlu) oluşturdu. Metabolik sendrom tanısı için NCEP-ACT III tanı kriterleri kullanıldı. PsA'lı hastalardaki hastalık aktivitesi; BASDAI, ASDAS, VAS hasta ve hekim, hassas ve şiş eklem değerlendirmesi (28/68), DAS28, DAPSA, CPDAI ve SPARCC entezit indeksi, ESH ve serum CRP düzeyleri ile değerlendirildi. Fonksiyonel durumu değerlendirmek için BASFI ve BASMI; yaşam kalitesini değerlendirmek için HAQ, ASQoL ve DLQI; psoriasis şiddetini ölçmek için PASI kullanıldı. El ve sakroiliak eklem grafileri ve gerekli hastalarda sakroiliak eklem

MR görüntülemeleri çekildi ve deneyimli uzmanlar tarafından değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmamıza 104 PsA tanılı hasta (K: %63.5; ortalama yaş: 50.9 yıl; ortalama hastalık süresi: 8.69 yıl) ve kontrol grubu olarak 28 TA tanılı (K: %89 ortalama yaş: 46.3±9.1 yıl) hasta katılmıştır. PsA'lı hastalardaki metabolik sendrom sıklığı, TA tanılı hastalara göre belirgin yüksek bulundu (sırasıyla %45.2 ve %21.4, p<0.001). Metabolik sendrom tespit edilen ve edilmeyen PsA'lı hastalarda NSAİİ, glukokortikoid, DMARD'lar ve anti-TNF'lerin kullanımı ile kullanılan glukokortikoid dozları arasında anlamlı fark görülmedi. Metabolik sendromu olan PsA'lı hastalarda olmayanlara kıyasla daha yüksek BASDAI, BASFI, BASMI, VAS, ASqOL, CPDAI, ASDAS ve HAQ skorları bulundu (Tablo PS-227). Metabolik sendromu olan PsA'lı hastalarda olmayanlara göre sindesmoftit gürülme sıklığının arttığı görüldü (p=0.027). Periferik tutulum bulguları olan hassas ve şiş eklem sayısı, entezit skorları ve daktilit varlığıyla sindesmoftit sıklığı arasında anlamlı bir ilişki gözlenmedi.

Sonuç: Bu çalışmanın sonuçları; TA tanılı hastalara göre PsA'lı hastalarda metabolik sendrom sıklığının artmış olduğunu göstermektedir. Sonuçlar, ayrıca metabolik sendromun aksiyel tutulumlu hastalarda daha sık ortaya çıktığını ve daha yüksek hastalık aktivitesi ve daha ciddi hastalık seyriyle ilişkili olduğunu düşündürmektedir.

Anahtar sözcükler: Psoriyatik artrit, metabolik sendrom, inflamasyon, sindesmoftit

PS-228

Anti-TNF tedavisi esnasında sinüs histiositozisi gelişen 2 ankilozan spondilit vakası

Funda Erbasan¹, Dinç Süren²

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

²Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Antalya

Amaç: Sinüs histiositozisi lenf nodlarının subkapsüler ve trabeküler sinüslerinde doku makrofajlarının (histiosit) artması

Tablo (PS-227): Metabolik sendrom olan ve olmayan PsA hastalarında klinik özellikler.

	MetS olan PsA hastaları (n:47)	MetS olmayan PsA hastaları (n:57)	P
Yaş (ortalama, yıl)	55.49	47.28	0.001*
Cinsiyet (%K)	34/47 (%72)	32/57 (%56)	0.880
Sigara (%)			
Hiç kullanmamış	25/47 (53)	17/57 (29)	
Ex-smoker	13/47 (27)	14/57 (24)	0.016 *
Aktif içen	9/47 (19)	26/57 (45)	
VKI (ortanca, IQR)	30.3 (6.6)	26.4 (5.9)	<0.001*
Obezite/fazla kiloluluk (n, %)	44/47 (93)	35/57 (61)	<0.001*
BASDAI (ortanca, IQR)	22 (34)	11 (25)	0.042*
BASFI (ortanca, IQR)	18 (36)	5 (14)	0.009*
BASMI (ortanca, IQR)	20 (20)	10 (20)	0.001*
VAS (ortanca, IQR)	31 (33)	20 (31)	0.030*
DAS28 (ortanca, IQR)	2.6 (1.2)	2.1 (1.4)	0.059
PASI (ortanca, IQR)	0.1 (4.8)	1.5 (7.2)	0.164
CPDAI (ortanca, IQR)	6.3 (6.0)	3.6 (7.4)	0.049*
ASqOL (ortanca, IQR)	7 (8)	3.0 (6)	0.017*
DLQI (ortanca, IQR)	0 (4)	1 (2)	0.794
ASDAS (ortanca, IQR)	2.5 (1.8)	1.7 (1.2)	0.008*
HAQ (ortanca, IQR)	0.375 (1.125)	0.125 (0.438)	0.011*
VAS doktor (ortanca, IQR)	16 (17)	13 (16)	0.151
DAPSA (ortanca, IQR)	15.8 (13.4)	10.6 (19.9)	0.190
Hassas eklem sayısı (ortanca, IQR)	1 (2) min: 0 max: 9	0 (1) min: 0 max: 6	0.310
Şiş eklem sayısı (ortanca, IQR)	0 (1) min: 0 max: 5	0 (1) min: 0 max: 4	0.830
ESH (ortanca, IQR) (mm/h)	11 (13)	10 (15)	0.478
CRP(ortanca,IQR)(mg/L)	5.5 (9.6)	3.8 (5.6)	0.280
Daktilit (n, %)	2/47 (4.2)	7/56 (12.5)	0.140
Entezit (n, %)	3/46(6.5)	6/56 (10.7)	0.458
Üveit (n, %)	1/47(2.1)	2/56 (3.5)	0.664
Sindesmoftit n (%)	22/36 (61)	16/44 36)	0.027*
Sakroiliit (radyografik) (n,%)	8/44 (18)	13/53 (%24)	0.296
El X-ray erozyon varlığı (n, %)	12/31 (38)	14/37 (37)	0.589
El X-ray osteoproliferatif değişiklikler (n, %)	9/31 (29)	10/37 (27)	0.589
İnflamatuvar bel ağrısı (n, %)	19/47 (40.4)	23/57 (40.3)	0.990
Sakroilaik eklem MR'da aktif sakroiliit bulguları (n, %)	9/13 (69)	10/18 (55)	0.440

sonucu gelişen benign bir durumdur. Genellikle kanser ve enfeksiyon odaklarının direne olduğu lenf nodlarında izlenmektedir.

Olgu 1: 8 yıldır ankilozan spondilit (AS) tanısı ile izlenen ve 16 aydır Golimumab tedavisi alan 27 yaşındaki erkek hastanın yapılan rutin muayenesinde her 2 aksiller bölgede 25×10 mm, 15×5 mm ve 20×10 mm çaplarında lenfadenopatiler (LAP) saptandı. Sistemik sorgulaması normaldi. Tetkiklerde hemoglobin, lökosit, trombosit, eritrosit sedimentasyon hızı (ESH), C-reaktif protein (CRP) ve immunglobulin düzeyleri normaldi. Hepatit B ve C, EBV, CMV ve Porvovirüs B19'a yönelik yapılan serolojik testleri negatifti. Toraks ve batin bilgisayarlı tomografisi (BT) ile yapılan değerlendirmede, extranodal bir tutulum veya herhangi bir malignite bulgusu saptanmadı. Lenf nodunun histopatolojik değerlendirmesinde reaktif sinüs histiyositozu izlendi. AS hastalığı açısından 12 aydır remisyonda olması nedeni ile golimumab tedavisi kesilerek takibi planlandı. 1 yıl sonra yapılan değerlendirmesinde hastanın sistemik sorgulaması normal iken, mevcut LAP sayı ve boyutunun stabil olduğu gözlemlendi.

Olgu 2: 6 yıl önce AS tanısı alan ve 3 yıl önce Etanercept tedavisi başlanan 44 yaşındaki erkek hastanın yapılan muayenesinde her 2 aksiller (en büyüğü 22×6 mm olmak üzere birkaç) ve sol inguinal (24×5 mm) bölgede LAP'ler saptandı. Sistemik sorgulamasında halsizlik dışında yakınması yoktu. Tetkiklerde hemoglobin, lökosit, trombosit, ESH, CRP, tüm biyokimyasal değerleri ve immunglobulin düzeyleri normal iken, tüm viral serolojik testleri negatifti. Toraks ve batin BT ile yapılan değerlendirmede hepatomegali (23 cm) dışında bir bulgu saptanmadı. Aksiller lenf nodunun histopatolojik değerlendirmesinde reaktif sinüs histiyositozu izlendi. Etanercept kesilerek takibe alındı.

Sonuç: Etyopatogenezi kesin olarak bilinmeyen ve inflamatuvar hastalıklarda nadir görülen reaktif sinüs histiyositozisi AS literatüründe sadece 1 vakada bildirilmiştir. TNF α makrofajların proliferasyonu ve farklılaşmasında önemli bir role sahiptir. TNF α gen ekspresyonunun yokluğunda kemik iliği kökenli makrofajların farklılaşma yerine çoğalmaya uğradıkları bilinmektedir. Bu nedenle TNF α inhibisyonun lenf nodlarında histiyosit proliferasyonuna yol açmış olabileceği düşünülebilir.

Anahtar sözcükler: Ankilozan spondilit, anti-TNF, sinüs histiyositozisi

PS-229

Ankilozan spondilit hastalarında sakrokoksigeal pilonidal sinüs hastalığı prevalansı artmıştır

Mehmet Soy¹, Pamir Atagündüz², Cemal Bes³, Aysun Aksoy², Ozan Kocakaya⁴

¹Istanbul Altınbaş Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Bahçelievler Medical Park Hastanesi, İstanbul; ²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ³Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, İstanbul; ⁴Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

Amaç: Pilonidal sinüs hastalığı, spondiloartropati grubu hastalıklar ile ilişkili olabilen foliküler tıkaçıcı hastalıklar grubunun bir türüdür. Bu çalışmamızda, ankilozan spondilit hastalarında pilonidal sinüs hastalığının prevalansını değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem: 1984 Modifiye New York kriterlerine göre tanı almış olan ve Ocak 2016 ile Haziran 2017 tarihleri arasında romatoloji polikliniklerine başvuran ankilozan spondilit hastalarında standartize edilmiş basit bir form kullanılarak tıbbi özgeçmiş, operasyon öyküsüne göre pilonidal sinüs hastalığının sıklığı tespit edilmeye çalışıldı. Kontrol grubu olarak Behçet hastalığı bulunan bireyler ile sağlıklı bireyler alındı. Parametrik veriler için Student's t test, nonparametrik veriler için χ^2 ya da Fisher's exacts test kullanıldı.

Bulgular: Çalışma süresince toplam 411 ankilozan spondilit hastası ve kontrol grubu olarak 175 Behçet hastalığı hastası ile 197 sağlıklı birey değerlendirildi. 411 ankilozan spondilit hastasının 54'ünde (%13.1), 175 Behçet hastalığı olan hastaların 17'sinde (%9.7) ve 197 sağlıklı bireyin 12'sinde (%6.1) pilonidal sinüs hastalığı öyküsü veya buna yönelik operasyon anamnezi vardı (Tablo PS-229). Ankilozan spondilit ve Behçet hastalığı olan hastalarda pilonidal sinüs hastalığı prevalansı sağlıklı bireylere göre oldukça anlamlı oranda yüksek tespit edildi (p:0.028).

Sonuç: Bu çalışmamızda pilonidal sinüs hastalığı prevalansını, ankilozan spondilit ve Behçet hastalığı olan hastalarda, sağlıklı bireylere göre oldukça yüksek saptadık. Bu sonuç bize, ankilozan spondilit ile Behçet hastalığının pilonidal sinüs hastalığı ile ortak bir patogenetik özellikler taşıdığını düşündürmüştür. Çalış-

Tablo (PS-229): Demografik özellikler ve pilonidal sinüs hastalığı sıklığı.

	Ankilozan spondilit 411	Behçet hastalığı 175	Sağlıklı kontrol 197	p
Cinsiyet: Kadın/Erkek	162/249	71/104	73/124	>0.05
Yaş ortalaması (yıl)	39.97±11.38 (17-78)	37.03±10.56 (16-68)	38.91±9.96 (18-66)	0.01**
Oral aft (%)	22.9	100	?	0.000
Akne (%)	12.9	59	?	0.000
Üveit (%)	13.2	36.1	?	0.000
Sigara (%)	47	40.5	?	>0.05
PSH Hikayesi	54 (%13.1)	17 (%9.7)	12 (%6.1)	0.041***
PSH Operasyon	38 (%70.4)	10 (%58.8)	7 (%58.3)	<0.05****

*PSH: Pilonidal Sinüs Hastalığı, **p değeri ankilozan spondilit ve Behçet hastalığı için 0.003, ?: değerlendirilmedi, ***Pearson's ki-kare: 6,408, p: 0.041; ****: Pearson's Ki-kare: 6.995, p: 0.03.

mamız, ileride yapılacak daha geniş kapsamlı prospektif çalışmalar için öncül bir adım olabilir.

Anahtar sözcükler: Pilonidal sinüs hastalığı, ankilozan spondilit, Behçet Hastalığı, foliküler tıkaçıcı hastalık

PS-230

İnfliksımab tedavisine bağlı gelişen otoimmün hepatit olgusu

Adem Ertürk, Erdal Bodakçi, Döndü Üsküdar Cansu, Cengiz Korkmaz

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Eskişehir

Amaç: Anti-TNF ilişkili yan etkilerden birisi otoimmünite gelişimidir. Anti-TNF ilişkili otoimmün hepatit gelişiminin büyük bir kısmının infliksımab(INF) kullanımına bağlı olduğu gösterilmiştir. Burada INF kullanımına bağlı otoimmün hepatit gelişen monoartritli olguyu sunacağız.

Olgu: 21 yaşında kadın hasta, 4 yıl önce sol ayak bileğinde ağrı ve şişlik nedeniyle yapılan romatolojik değerlendirmesinde inflamatuvar bel ağrısı, psoriyazis, üveit, daktilit, entesit, geçirilmiş enfeksiyon öyküsü, inflamatuvar barsak hastalığı, spondiloartrit ve psoriyazis için aile öyküsü gibi spondiloartrite ait özellikler ve Behçet hastalığı, FMF açısından da herhangi bir patoloji saptanmayan hasta monoartrit kabul edilerek tedaviye salazoprin ve NSAİD başlandı. Takipte artriti devam eden hastaya intraartiküler steroid yapıldı tedaviye metotreksat eklendi. Bu tedavilere rağmen artriti devam eden hastaya 1 yıl etanercept 50 mg/hafta, 6 ay golimumab ve 6 ay adalimumab kullanılmasına rağmen artriti olması üzerine infliksımab 5 mg/kg tedavisi başlandı. Başlangıç ALT-AST normal olan hastanın 3. yükleme dozu sonrası bakılan AST: 55 u/l, ALT: 90 u/l, 1 ay sonraki kontrolündeki AST:302 u/l, ALT: 573 u/l, ALP, GGT ve bilirubin değerleri normal sınırlardaydı. Takipte AST: 839 u/l, ALT: 700 u/l, total bilirubin: 8.1 mg/dl, direk bilirubin: 6.3 mg/dl, INR: 1.36 yükselmeye başladı. İnfliksımab dışında ilaç almamayan hastanın, bitkisel takviye,alkol, mantar gibi toksik hepatit yapabilecek gıda alım öyküsü de yoktu. Viral hepatit markırları, TORCH ve brusella negatifti. ANA 3+ homojen saptandı ve bakılan anti-dsDNA, C3, C4, ENA, AMA, ASMA, LKM antikorları negatifti. Albümin 3.8 mg/dl, total protein 7.8 mg/dl, IgG düzeyi: 1660 mg/dl (700–1600). Batın USG normaldi. INF ilişkili otoimmün hepatit düşünülerek karaciğer biyopsisi yapıldı; portal alanlarda ve parankimde yoğun plazma hücrelerinin olduğu kronik aktif inflamasyon izlendi ve bulgular öncelikle oto-immün hepatit lehine yorumlandı. Ursodeoksikolik asit 3x1 ve 1 mg/kg metilprednizolon başlandı. 1. ay sonunda AST: 41 U/L, ALT: 80 U/L, total bilirubin: 2.9 mg/dl, direk bilirubin: 1.9 mg/dl ANA 2+ şeklindeydi. Steroid dozu azaltılan hastanın 3. ay kontrolünde ALT-AST normal sınırlara geriledi.

Sonuç: Anti-TNF ilaçlardan en fazla hepatotoksik olan infliksımabdır. İNF ilişkili otoimmün hepatitte ANA ve ASMA'nın pozitif olduğu tip 1 otoimmün hepatit daha sık görülür. Özellikle infliksımab kullanan hastalarda 3–5 kat karaciğer enzim yüksekliğinin olması ve sebat etmesi durumunda otoimmün hepatit akla gelmelidir.

Anahtar sözcükler: Anti-TNF, otoimmün hepatit, infliksımab

PS-231

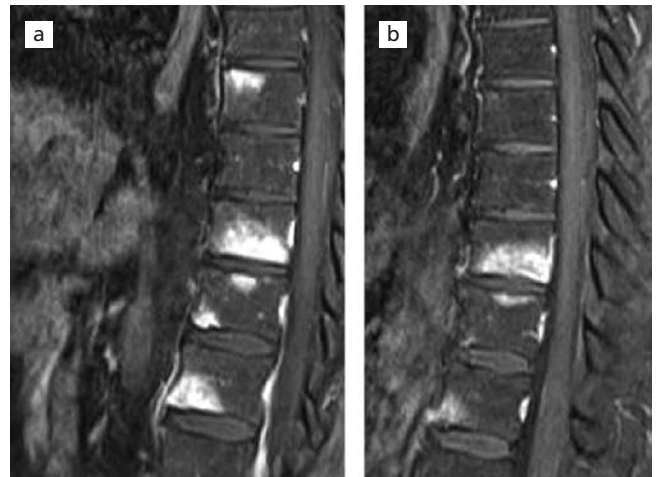
Atipik klinik presentasyonlu bir psoriyatik artrit olgusu

Nilüfer Alpay Kanitez¹, Ercan İnci², Ömer Yıldız², Selda Çelik¹, Cemal Bes¹

¹Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, İstanbul; ²Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Psoriyatik artrit (PsA) hastalarının %50'inde aksiyel tutulum vardır. Bu tutulum, ankilozan spondilit (AS)'e kıyasla, daha hafif klinik bulguların eşlik ettiği ve daha yavaş radyolojik progresyonlu bir seyir gösterir. Bu nedenle aksiyel PsA tanımlamasını kullanan yazarlar vardır. Bu yazıda, klinik özellikleri bakımından sık rastlanmayan bir aksiyel PsA olgusu sunulmaktadır.

Olgu: 54 yaşında kadın hasta, şiddetli bel ve sırt ağrısı ile başvurdu. Hikayesinde 1 yıldır zaman zaman boyun ağrıları olduğu, 3 hafta önce günlük işleri sırasında bel ağrısının başladığı, giderek şiddetlendiği, 20 yıldır aralıklı ekstremit ve saçlı deride çapı 1–2 cm'i geçmeyen psoriyatik lezyonları olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde, lomber bölgede sağda boyuna kadar uzanan paravertebral kas spazmı palpe edildi. Şiddetli ağrı nedeniyle tüm vertebra hareket açıklığı testleri kısıtlıydı. El yer mesafesi 42 cm saptandı. BASDAI skoru 8.1 olarak hesaplandı. Sağ diz üstünde ve saçlı deride 1 cm çapı geçmeyen psoriyatik plaklar vardı. Laboratuvar incelemesinde patolojik olarak, akut faz yüksekliği (ESH: 64 mm/s, CRP: 4 mg/dl) tespit edildi. HLA B27 negatif idi. Suprapubik sakroiliak grafide belirgin bir patoloji izlenmedi. Çekilen kontrastlı sakroiliak ve dorsolomber MR'da spondilit ile uyumlu görünüm izlendi (Şekil PS-231a). Metilprednisolon 40 mg parenteral-3 gün, indometazin 100 mg/gün ve diklofenak 75 mg/gün tedavisinin 3. hafta kontrolünde BASDAI: 6.5, ESH: 49 mm/s ve CRP: 2 mg/dl saptandı. Yetersiz cevap olarak değerlendirilerek sertolizumab 200 mg 1x2/2 hafta 3 yükleme dozu ile başlandı ve diklofenak 100–150 mg/gün dozda devam edildi. Yükleme dozu bitiminde belirgin klinik iyileşme elde edildi. Kontrol BASDAI 3.8, CRP 0.4 mg/dl ve ESH 33 mm/s saptandı. Kontrol MR görüntülemesinde regresyon izlendi (Şekil PS-231b). Günlük fiziksel



Şekil (PS-231): Spinal MR'da (a) Sagittal dorsal kesitlerde, IV verilen kontrast madde sonrasında vertebra köşelerinde daha belirgin olmak üzere farklı seviyelerde tutulum, (b) Tedavi sonrasında lezyonların kontrastlanmasında regresyon görülmektedir.

aktivitesini yapabilir duruma gelen hastamızın takip ve tedavisi devam etmektedir.

Sonuç: PsA'da sadece aksiyel semptom görülme oranı %7–17 arasındadır. Sakroiliit %21 oranında unilateral görülebilir. Bu özelliklerin yanısıra nispeten ileri yaşta, şiddetli başlangıç ve görüntülemelerde vertebra korpus hatta pedinkülde inflamatuvar aktivitenin izlenmesi, olgumuzun dikkate değer özellikleridir.

Anahtar sözcükler: Psoriyatik artrit, spondilit, yüksek akut faz

PS-232

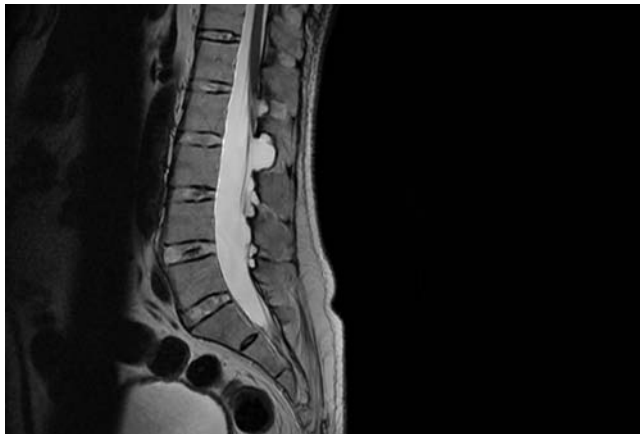
Ankilozan spondilitli bir hastada saptanan Cauda Equina Sendromu ve Anti-TNF tedavisinin etkinliği: Olgu sunumu

Göksel Tanıgör¹, Musa Baklacı¹, Müyesser Ece Çınar², Cihat Öztürk¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İzmir; ²Şanlıurfa Mehmet Akif İnan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Şanlıurfa

Uzun süreli Ankilozan spondilitin seyrinde gelişen Cauda Equina sendromu nadir ve çoğunlukla geç tanınan bir komplikasyondur. Tam olarak anlaşılammış mekanizmasına dair birçok hipotez bulunmakla beraber, esas olarak inflamasyonun penetrasyonu, dural ektaziler ve vertebral deformiteler ile açıklanmaktadır. Tanı çoğunlukla MR görüntülemesinde dural ektazilerin görülmesi ve cauda equina liflerindeki tipik görünümle ile konur. Burada infliksimab'ın biyobenzer ajanı ile tedavi görmekte olan bir ankilozan spondilit ve cauda equina sendromlu bir hasta sunacağız. 27 sene boyunca yalnızca non steroid anti inflamatuvar ilaçlar ile tedavi görmüş olan hasta bir MR görüntülemesi sonucu cauda equina sendromu tanısı almıştır. Hastalık aktivitesi, inflamatuvar belirteçler ve literatürde anti TNF tedavinin başarılı olduğu olgular göz önünde bulundurularak hastaya infliksimab tedavisi başlama kararı alınmıştır. Hastanın takibi devam etmektedir ve sonuçlar beklenmektedir.

Anahtar sözcükler: Ankilozan spondilit, Cauda Equina sendromu, infliksimab, spondilartrit, dural ektazi, biyobenzer



Şekil (PS-232): Hastanın MR görüntülemesinde T2 ağırlıklı bir görünümde, dural ektaziler ve cauda equina liflerinin posteriora görünümü mevcuttur. Ayrıca tetkiklerinde üriner retansiyonunun olduğu görülen hastanın mesane doluluğu da görülebilmektedir.

PS-233

Nadir bir spondilartropati vakası: Sonozaki sendromu

Reyhan Köse, Taşkın Şentürk, Songül Çıldag, Gökhan Sargın, Yasemin Kara

Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Aydın

Amaç: Nadir görülen kronik inflamatuvar bir hastalık olan püstülotik artro-osteitis spondiloartropati (SpA) grubu içerisinde yer almaktadır. Burada hastalığın tipik özelliklerini gösteren bir kadın Sonozaki sendromu vakası, nadir bir hastalık olması nedeniyle sunulmuştur.

Olgu: 2–3 aydır sol omuzda ağrısı, sol sterno-klaviküler eklemdede ağrı ve şişliği olan 34 yaşında kadın hastanın, tarafımıza başvurmadan 4 ay kadar önce başlayan her iki avuç içinde ve ayak tabanlarında püstüler döküntüler oluşmuş. Hastanın fizik muayenesinde; sol da daha belirgin olmak üzere her iki sterno-klaviküler eklem üzerinde şişlik, hassasiyet ve bilateral palmo-plantar yüzde en büyüğü 1 cm çapında olan çok sayıda püstüler lezyon izlendi (Şekil PS-233a, b). Hastanın laboratuvar incelemesinde ESR 64 mm/saat, CRP 9,34 mg/L, lökosit 10.700 olarak saptandı. Hastanın diğer biyokimyasal incelemeleri ve viral serolojisi negatifti. RF, anti-CCP, ANA ve HLA-B27 negatif bulundu. Püstüler cilt lezyonlarından yapılan biyopside subkorneal alanda püstül formasyonu ve yüzeysel dermiste perivasküler MNH infiltrasyonu gözlemlendi. Sternoklaviküler eklemlerin direkt grafisinde patoloji saptanmazken, USG ile eklem aralığında minimal effüzyon ve Doppler ile aktivite artışı saptandı. Tüm vücut kemik sintigrafisinde her iki sternoklaviküler eklemdede simetrik aktivite artışı görüldü (Şekil PS-233 1c). Sonozaki sendromu tanısı konulan hastaya 40 mg/gün metilprednizolon ve 15 mg/hafta oral metotreksat başlandı. Tedavi ile klinik yanıt alınan hastanın steroid dozu tedricen azaltıldı ve takibe alındı.

Sonuç: Sonozaki sendromu tekrarlayan steril palmo-plantar püstüler lezyonlar ve genellikle anterior torasik eklem osteiti ile seyreden kronik inflamatuvar bir hastalıktır. Etyolojisi bilinmemektedir, sıklıkla 30–50 yaş arası gözlenir ve cinsiyet farkı yoktur. Hastalık spondiloartropati grubunda yer almakla beraber, HLA-B27 ile ilişkisinin olmadığı saptanmıştır ve diğer SpA'lerden sterno-



Şekil (PS-233): (a,b) Palmoplantar yüzeylerde püstüler lezyonlar. (c) Tüm vücut kemik sintigrafisinde her iki sternoklaviküler eklemdede simetrik aktivite artışı.

klavikuler eklem tutulumunun olmasıyla farklılık gösterir. Bizim vakamızda da HLA-B27 negatifti, sterno-klavikular eklem tutulumu mevcuttu, fakat periferik eklem ve sakroiliak tutulumu yoktu. Özellikle tipik püstüler döküntülerle başvuran hastalarda, başta göğüs ağrısı olmak üzere eklem yakınmalarının varlığı araştırılmalıdır. Buna rağmen eklem bulgularının aylar hatta yıllar süren bir period sonrası ortaya çıkabileceği de akılda tutulmalıdır.

Anahtar sözcükler: Püstülotik artro-osteitis, Sozonaki sendromu, spondilartropati

PS-234

Anti-tümör nekroz faktör-alfa kullanan erkek ankilozan spondilit hastalarında gebelik sonuçları:

HÜR-BİO gerçek yaşam verileri

Oğuz Abdullah Uyaroğlu¹, Emrah Şeyhoğlu¹, Adulsamet Erden², Levent Kılıç², Berkan Armağan², Alper Sarı², Ömer Karadağ², Ali Akdoğan², Şule Apraş Bilgen², Sedat Kiraz², İhsan Ertenli², Umut Kalyoncu²

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

Giriş: Ankilozan spondilit (AS) tanısı üreme çağındaki hastalarda konulmaktadır. Anti-tümör nekroz faktör - alfa (Anti-TNF) ajanları AS tedavisinde önemli bir seçenektir. İnflamatuvar Artrit hastalarında anti-TNF ajanlara maruziyet sonrasında gebelik sonuçlarını değerlendiren çalışmalar daha çok maternal maruziyet ile ilişkilidir. Erkek hastalarda prekonsepsiyonel dönemde anti-TNF kullanımı sonrasında fetal riskleri değerlendiren çalışma sayısı kısıtlıdır.

Amaç: Bu çalışmanın amacı pre - konsepsiyon döneminde anti-TNF ajan kullanılan AS tanılı erkek hastalarda gebelik sonuçlarını değerlendirmektir.

Yöntem: Haziran 2015–2016 arasında polikliniğimize başvuran anti-TNF ajan kullanan 157 erkek AS hastasına anket yapılmıştır, 39 hastanın pre-konsepsiyonel dönemde anti-TNF maruziyeti olduğu saptanmıştır. Hastalara anti-TNF ajan kullanırken eşinin gebe kalıp kalmadığı sorulmuştur. Eşi gebe kalan hastalara gebelik sonuçları, pre-term eylem, doğum ağırlığı, ve konjenital malformasyonlar sorgulandı.

Bulgular: 39 hastanın ortalama yaşı 36.4±5.2 yıl, ortanca hastalık süresi 10 (IQR=9) yıl, ortanca anti-TNF ajan kullanma süresi 61 (IQR=49) aydı. Eşi gebe kalmadan önce kullanılan anti-TNF ajanlar sırasıyla infliximab [18 (%46.2)], etanersept [9 (%23.1)], adalimumab [8 (%20.5)] ve golimumab [4 (%10.3)]. 35 (%89.7) hastanın eşinin gebeliği sağlıklı olarak sonuçlandı. 3 (%7.7) gebeliğin spontan abortusla ve bir gebeliğin de (%2.6) kürtetaj ile sonlandırıldığı görüldü. Yenidoğanların ortanca doğum zamanı 39 (IQR=2) haftaydı. 3 (%8.6) gebelik preterm olarak sonuçlandı. Yenidoğanların ortanca doğum ağırlığı 3200 gram'dı. 28 (%80) yenidoğan normal doğum ağırlığına (2500–4000 g) sahipti. 4 (%11.4) yenidoğan düşük, 3'ü (%8.6) de yüksek doğum ağırlığına sahipti. 35 yaşında bir AS hastasının eşinin doğumunun normal doğum haftasında, normal kiloda canlı doğum ile sonuçlandığı görüldü. Ancak takiplerinde yenidoğanın Angelman sendromu tanısı aldığı öğrenildi.

Sonuç: Çalışmamız erkek hasta sayısının fazlalığı ile literatürde erkek AS hastaları ile ilgili gebelik sonuçlarını veren en geniş çalışmalardan birisidir. Spontan abortus sonuçları normal popülasyonla benzerdir. Erkek AS hastalarında pre-konsepsiyonel dönemde anti-TNF kullanımı ile ilgili ek bir uyarı saptanmamıştır. Ancak bir bebekte Angelman sendromu olduğu da akılda tutulmalıdır.

Anahtar sözcükler: Gebelik, anti-tümör nekroz faktör-alfa maruziyeti, erkek, ankilozan spondilit

PS-235

Ankilozan spondilitli hastalarda serum 25 (OH) D vitamin düzeylerinin hastalık aktivitesi ve HLA B27 ile ilişkisi

Filiz Meryem Serpoyraz¹, Aylin Dikici¹, Ömer Dikici³, Nihan Erdiç Gündüz², Ayfer Çolak²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, FTR Kliniği, İzmir; ²Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Biyokimya Kliniği, İzmir; ³Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, FTR Kliniği, İzmir

Amaç: D vitamini; yağda eriyen bir vitamindir; aynı zamanda endojen olarak uygun biyolojik ortamda sentezlenebildiği için hormon olan bir grup steroidür. En önemli etkisi kalsiyum, fosfor metabolizması ve kemik mineralizasyonu üzerinedir. Son yıllarda, D vitamini eksikliği ve yetersizliğinin yaygın kanserler, kardiyovasküler hastalıklar, metabolik sendrom, enfeksiyöz ve otoimmün hastalıkların dahil olduğu bir çok kronik hastalıkla ilişkisi bulunmuştur. İmmün sistem üzerinde T helper (Th 1 ve Th2) gibi proinflamatuvar hücrelerin aktivitesini azaltarak etkili olduğu bildirilmiştir. Ankilozan spondilit (AS) aksiyel iskeleti, entezis bölgelerini ve periferik eklemleri tutan sistemik, inflamatuvar bir hastalıktır. AS'li hastalarda serum D vitamini düzeyinin sağlıklı bireylerden düşük olduğu saptanmıştır. Biz bu çalışmada AS'li hastalarda D vitamini düzeyleri ile hastalık aktivite düzeyi ve HLA B27 arasındaki ilişkiyi değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem: 2016–2017 yıllarında Mart–Nisan–Mayıs aylarında polikliniğimize başvuran Modifiye New York kriterlerine göre AS tanısı alan hastaların retrospektif, kesitsel olarak dosyaları değerlendirildi. Hastaların yaş, cinsiyet, tanı süresi, uygulanan tedavi, hastalık aktivitesi için Bath Ankylosing Spondylitis Disease Activity (BASDAI), C reaktif protein (CRP), sedimentasyon, 25 (OH) vitamin D, HLA B 27 düzeyleri kaydedildi. Hastalar serum 25 (OH) D vitamini düzeyi 20 ng/ml altında olması eksiklik olarak kabul edildi. Hastalar 25 (OH) D vitamini düzeyi 20 ng/ml > Grup A, 25 (OH) D vitamini düzeyi 20 ng/ml < Grup B olmak üzere iki gruba ayrıldı.

Bulgular: Grup A 58 hasta, Grup B 20 hastadan oluşmaktaydı. Grup A'daki hastaların yaş ortalaması 41.67±10,68 Grup B ise 41.75±9.27 idi. Her iki grup arasında yaş ortalamalarında, sedimentasyon, CRP düzeylerinde istatistiksel olarak anlamlı farklılık yoktu. D vitamini düzeyi ile HLA B27 pozitifliği ve BASDAI düzeyi arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki saptanmadı.

Sonuç: D vitamini düzeyi ile hastalık aktivitesini gösteren BASDAI arasında bir ilişki saptanmadı. Bu durum hastalık sürelerinin

de ve uygulanan tedavi yöntemlerindeki farklılığa bağlı olabilir. D vitamini tek başına hastalık aktivitesini etkileyebilecek bir parametre olarak değerlendirilmemelidir. Daha geniş kapsamlı randomize kontrollü çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar sözcükler: Ankilozan spondilit, vitamin D, hastalık aktivitesi, HLAB27

PS-236

On altı SAPHO sendromu hastasının klinik özellikleri: Olgu serisi

Abdulsamet Erden¹, Berkan Armağan¹, Alper Sarı¹, Mustafa Ekici², Levent Kılıç¹, Şule Apraş Bilgen¹, Ali Akdoğan¹, Ömer Karadağ¹, Sedat Kiraz¹, İhsan Ertenli¹, Umut Kalyoncu¹

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

Amaç: SAPHO sendromu, sinovit, akne, püstüloz, hiperostoz ve osteit bulgularıyla karakterize, kemik, eklem ve deri tutulumuyla seyreden, kronik bir hastalıktır. Çocuklarda, gençlerde ve orta yaşlı erişkinlerde gözlenmektedir. Beklenen prevalansı 1/10.000'dir. Ülkemizde SAPHO sendromu ile ilgili vaka serisi bildiğimiz kadarıyla yayınlanmamıştır. Bu çalışmada kliniğimizde takip edilen SAPHO sendromu hastalarının klinik özelliklerinin verilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Şubat 2014 tarihinden itibaren SAPHO sendromu tanısı konulan tüm hastalar standart bir form ile kayıt altına alınmıştır. Hastalar bu tarihten itibaren prospektif olarak izlenmektedirler. SAPHO sendromu tanısı klinisyen tarafından konulmuştur, gerekli durumlarda dermatoloji konsültasyonu istenmiştir. Anket formunda hastaların demografik (yaş, cinsiyet, hastalık süresi), klinik (deri ve eklem tutulumlarının özellikleri), laboratuvar özellikleri (akut faz, HLA-B27), radyolojik görüntüleme (kemik sintigrafisi, MR) takipte hastalık aktivite parametrelerini (BASDAI, BASFI) sorgulanmaktadır. SAPHO sendromu olan 19 hasta vardır 3 hastanın klinik bulguları yetersiz olduğu için 16 hastanın verisi sunulmuştur.

Bulgular: 16 SAPHO hastası takip edilmektedir, 9'u kadındır (%56.2). Ortalama yaşları 38.8 (11.9), ortalama semptom başlama yaşı 36.0 (12.6), ortalama takip süreleri 23.1 (27.0) aydır. SAPHO tanısındaki gecikme süresi 29.0 (38.2) ay olarak hesaplanmıştır. 8 hasta (%50) SAPHO tanısından önce başka bir klinik tanı ile takip edilmekteydiler. Hastaların klinik özellikleri Tablo PS-236'da gösterilmiştir. HLA-B27, 9 hastanın 2'sinde pozitif olarak bulunmuştur. Hastalarımızın başlangıç ortalama [SD] aktivite parametreleri sırasıyla; BASDAI: 6.0 (2.6), BASFI: 5.7 (2.6), CRP (mg/dl): 3.9 (6.5) ve sedimentasyon (mm/h): 23.4 (25.5) olarak saptandı. SAPHO tanısı alan 14 hastaya tanıyı desteklemek için sintigrafi kullanılmış ve hepsinde tanısal bulgu (sternum, bilateral sternoklavikuler eklem ve klavikullarda izlenen aktivite artışı) saptanmıştır. Geri kalan 2 hastada ise MR ile tanısı desteklenmiştir.

Sonuç: Osteoartiküler ve/veya dermatolojik bulgular varlığında, özellikle ön göğüs duvar ağrısı ve sternoklavikuler eklem tutulumu olan hastalarda SAPHO sendromu akılda tutulmalıdır. Kemik sintigrafisi SAPHO sendromu tanısında kullanılabilir.

Farklı tedavi seçeneklerinin de içermesi nedeniyle SAPHO sendromunun diğer spondiloartrit ve/veya psoriyatik artrit hastalarından ayırt edilmesi önemlidir.

Tablo (PS-236): Hastaların tanı anındaki klinik özellikleri.

Tutulum paterni	n (%)
Spinal tutulum	11 (68.8)
Periferik eklem tutulumu	5 (31.3)
Cilt tutulumu	12 (75)
PPP	7 (43.8)
Ciddi akne	
Psoriasis vulgaris	3 (18.8)
Hidraadenitis süpürütiva	3 (18.8)
Cilt tutulum zamanı	
Kas iskelet semptomlarından önce	5 (41.7)
Kas iskelet semptomları ile aynı zamanda	1 (8.3)
Kas iskelet semptomlarından sonra	6 (50)
Osteoartiküler semptomlar	15 (93.8)
Servikal ağrı	8 (50)
Torakal ağrı	12 (75)
Lumbosakral ağrı	12 (75)
Ön göğüs duvar ağrısı	16 (100)
İBA	8 (50)
Sternokostal eklem tutulumu	5 (31.3)
Sternoklavikular eklem tutulumu	15 (93.8)
Manibrum sterni tutulumu	9 (56.3)
Kostakondral eklem tutulumu	5 (31.3)
Kalça eklemi tutulumu	7 (43.8)
Sakrolit	7 (43.8)
Osteoit	8 (50)
Entesis	4 (25)
Üveit	2 (12.5)

PPP: Palmoplantar püstüloz, İBA: İnflamatuvar bel ağrısı.

Anahtar sözcükler: SAPHO sendromu, klinik özellikler, tanı

PS-237

SAPHO sendromunun tedavisi ve cevap oranları:

Olgu serisi

Abdulsamet Erden¹, Alper Sarı¹, Berkan Armağan¹, Mustafa Ekici², Levent Kılıç¹, Şule Apraş Bilgen¹, Ali Akdoğan¹, Ömer Karadağ¹, Umut Kalyoncu¹, Sedat Kiraz¹, İhsan Ertenli¹

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

Amaç: SAPHO sendromu, sinovit, akne, püstüloz, hiperostoz, osteit bulguları ile karakterize, kemik, eklem ve deri tutulumuyla seyreden, kronik bir hastalıktır. Standart bir tedavi protokollü yoktur, uzman görüşüne dayalı olarak tedavi kararı verilmektedir. Kliniğimizde takip edilen SAPHO sendromu olan hastaların tedavi seçenekleri ve cevaplarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Şubat 2014 tarihinden itibaren SAPHO sendromu tanısı konulan tüm hastalar standart bir form ile kayıt altına alın-

mıştır. Hastalar bu tarihten itibaren prospektif olarak izlenmektedirler. SAPHO sendromu tanısı klinisyen tarafından konulmuştur, gerekli durumlarda dermatoloji konsültasyonu istenmiştir. Tedavi cevabı için akut faz yanıtları, BASDAI, BASFI, şiş ve hassas eklem sayısı (28 eklem), hasta global değerlendirilmesi (cilt ve eklem açısından ayrı ayrı sorgulandı) ve doktor genel değerlendirilmesi kullanılmıştır. Doktorun kararına göre ilaç cevabı var/yok olarak belirlenmiştir. SAPHO sendromu olan 19 hasta vardır 3 hastanın klinik bulguları ve tedavi verileri yetersiz olduğu için 16 hastanın verisi sunulmuştur.

Bulgular: 16 SAPHO sendromu olan hasta değerlendirilmiştir, 9'u (%56.2) kadındı, ortalama yaşları 38.8 (11.9), ortalama takip süresi 23.1 (27.0) aydı. Hastaların başlangıç ve son vizit aktivite değerlendirilmeleri Tablo 1 PS-237'de gösterilmiştir. Son vizitte hastaların %100'ü klinik olarak remisyondaydı. Hastaların başlangıç ve idamede kullandıkları ilaçlar Tablo 2 PS-237'de verilmiştir. Tanı sonrası ilk başlanan tedavi seçenekleri pamidronat 8 (%50), metotreksat 6 (%37.5), anti-TNF'ler 1 (%6.25), sülfasalazin 2 (%12.5) ve 2 hasta steroid (%12.5) idi. Hastaların izlemde cevap oranları sırasıyla; pamidronat alanlarda 7/8 (%87.5), DMARD kolunda 7/8 (%87.5) ve anti TNF cevabı 1/1 (%100) olarak saptandı. Tedavilere bağlı yan etki nedeniyle ilaç kesilmesi olmadı.

Tablo 1 (PS-237): Başlangıçta ve son değerlendirmede aktivite parametreleri.

Parametre (ort/SD)	Başlangıç	Son değerlendirme	P
BASDAI	6 (2.6)	1 (0.2)	0.2
BASFI	5.65 (2.6)	0.65 (0.4)	0.2
CRP (mg/dl)	3.886 (6.5)	0.57 (0.6)	0.1
Sedimentasyon	23.37 (25.5)	10.62 (13.1)	0.1
ŞEŞ	0.28 (0.48)	0 (0)	0.1
HAS	3.57 (3.4)	1.42 (1.98)	0.1

SEŞ: Şiş eklem sayısı, HES: Hassas eklem sayısı.

Tablo 2 (PS-237): Başlangıçta ve idamede verilen ilaçların dağılımı.

Tedavi	Başlangıç n (%)	İdame n (%)
Pamindronat	7 (43.75)	6 (37.5)
Metotreksat	3 (18.75)	2 (12.5)
Metotreksat ve sülfasalazin	3 (18.75)	3 (18.75)
Anti TNF	1 (6.25)	2 (12.5)
Anti TNF ve metotreksat	0 (0)	1 (6.25)
Pamindronat ve sülfasalazin	1 (6.25)	1 (6.25)
Sülfasalazin	1 (6.25)	1 (6.25)

Sonuç: SAPHO sendromu gibi nadir görülen romatizmal hastalıklarda tedavi seçeneklerini değerlendirmek amacıyla randomize kontrollü çalışmalar yapılamamaktadır. Tedavi yaklaşımı genelde vaka raporları ve vaka serilerine dayanılarak belirlenmektedir. Tedavide bifosfonatlar hem osteoartikular bulgulara hemde cilt bulgularına etkisi açısından önemli bir yer teşkil etmekle birlikte idamede biyolojik ilaçlar akılda tutulmalıdır.

Anahtar sözcükler: SAPHO sendromu, tedavi, tedaviye yanıt

PS-238

Geriatrik psoriatik artritli hastaların demografik, klinik ve laboratuvar özellikleri

Şenol Kobak¹, Fidan Yıldız², Ahmet Karaarslan³, Hüseyin Semiz⁴, Mehmet Orman⁵

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

²Medikalpark Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Bölümü, İzmir; ³Central Hospital, Ortopedi Bölümü, İzmir; ⁴Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi,

İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir; ⁵Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi,

İstatistik Anabilim Dalı, İzmir

Giriş: Psoriatik artrit (PsA), aksiyel ve periferik eklem tutulumu ile karakterize kronik inflamatuvar bir hastalıktır. Geriatrik yaşta, yani 65 yaşından sonra nadiren görülür ve geç başlangıçlı PsA olarak adlandırılmaktadır.

Amaç: Bu çalışmanın amacı, geç başlangıçlı psoriatik artrit (GBPsA) ve erken genç yaş başlangıçlı (EBPsA) hastaların demografik, klinik ve laboratuvar özelliklerini karşılaştırmak ve değerlendirmektir. Yöntem: CASPAR kriterlerine göre PsA tanısı alan ve tek merkezde takip edilen 180 hasta çalışmaya alındı. İlk belirtileri, 65 yaşından sonra başlayan hastalar GBPsA olarak kabul edildi. Demografik, klinik ve laboratuvar verileri ile hastaların aldıkları ilaçlar kaydedildi ve retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: 180 hastanın 19'unda (%10.5) GBPsA, 161 hasta (%89.5) ise EBPsA olarak değerlendirildi. Ortalama hasta yaşı EBPsA grubu için 42.1 yıl ve yaşlı başlangıçlı grup için 68.3 yıl idi. Ortalama hastalık süresi erken başlangıçlı grup için 5.6 yıl ve yaşlı başlangıçlı grup için 1.3 yıl idi (p=0.001). 19 GBPsA hastanın 14'ü (%73.3) kadın, 5'i erkekti. EBPsA ile kıyaslandıklarında, GBPsA hastalarda daha fazla yorgunluk, ağrı skorları, eşlik eden hastalıklar ve akut faz reaktan yükselmesi saptandı (sırasıyla p=0.000, p=0.000, p=0.001 ve p=0.001). GBPsA hastaları ile kıyaslandığında, EBPsA' te daha fazla daktilit, tırnak tutulumu, ve sigara kullanımı saptandı (sırasıyla p=0.019, p=0.03, p=0.004). Seçilen tedavi seçenekleri bakımından, NSAİİ, kortikosteroidler (KS), metotreksat (MTX) ve sülfasalazin (SSL) kullanımında anlamlı farklılık bulunmamakla birlikte, EBPsA grubunda daha fazla anti-tümör nekroz faktörü-alfa kullanımı saptandı.

Sonuç: GBPsA ve EBPsA hastaları farklı klinik ve laboratuvar özellikleri ile sunulabilir. GBPsA hastalarında daha fazla yorgunluk, ağrı skorları, komorbid hastalıklar ve akut faz reaktanları ve daha az daktilit, tırnak tutulumu ve anti-TNF-alfa kullanımı ile karakterizedir.

Anahtar sözcükler: Psoriatik artrit, geç başlangıçlı, özellikler

PS-239

Anti-TNF tedavi sonrası 2 kez tüberküloz olan ankilozan spondilitli hastada ustekinumab kullanımı

Özgür Akgül

Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, FTR Anabilim Dalı, Romatoloji

Bilim Dalı, Manisa

Amaç: Anti-TNF ilaçlar inflamatuvar hastalıkların tedavisinde kullanılır. Geleneksel immünsüpresif ilaçların aksine hedefe yö-

nelik tedavi yapılmasını sağlarlar. Fakat, mikobakteriyel, bakteriyel, ve fungal enfeksiyon, otoimmünitinin aktivasyonu, demiyelizasyon gibi bir çok yan etkilere neden olurlar. Anti-TNF tedavisi sonrası tüberküloz gelişen hastalarda, tüberküloz tedavi edildikten sonra anti-TNF kullanımının tüberküloz gelişme riskinin %23 olduğunu bildiren çalışmalar mevcuttur. Tüberküloz gelişen ve altta yatan hastalığı aktif olan hastalarda rituximab, abatacept, IL-17 veya IL-12/23 inhibitörleri kullanılabilir. Burada ankilozan spondilit tanısıyla takip edilirken iki kez anti-TNF tedavi sonrasında tüberküloz geçiren ve ustekinumabla tedavi edilen bir olguyu sunuyoruz.

Olgu: Kırk üç yaşında erkek hasta bel ağrısı şikayetiyle polikliniğine başvurdu. 20 yıl önce ankilozan spondilit tanısı alan hastaya NSAİD ve salazoprin tedavilerine yanıt vermediği için infliksimab başlanmış. Tedaviye başlandıktan 4 ay sonra ateşi olmuş, akciğer tüberkülozu tanısı konarak tedavi edilmiş. Tedaviden 3 yıl önce bel ağrıları devam eden hastaya adalimumab başlanmış. Tedavinin 6. ayında hasta tekrar akciğer tüberkülozu olmuş, tedavi almış. Son 1 yıldır şiddetli, gece uyandıran bel ağrısı oluyormuş. Ateş, kilo kaybı, halsizlik yorgunluk şikayeti yoktu. Sedef üveit, İBH ve artrit yoktu. Muayesinde özellik yoktu. BASDI:6.2 ölçüldü. NSAİD, tetik nokta enjeksiyonu, pregabalin 150 mg x 2ve fizik tedavi uygulandı. Şikayetlerinde değişiklik olmadı. Sekukinumab başlanması planlandı fakat o tarihte ilaç Türkiye’de mevcut olmadığı için endikasyon dışı başvuru yapılarak ustekinumab 45 mg /04 ve 12. haftalarda başlandı. Kontrolde hastanın kilo kaybı, ateş, gece terlemesi şikayetleri olmadı. BASDAİ:3.2. öTekrar endikasyon dışı başvurusu yapılarak ustekinumab tedavisine devam edildi. Burada anti-TNF tedavi alırken 2 kez tüberküloz olan ve sonrasında ankilozan spondiliti ustekinumabla ile tedavi edilen bir olgu sunduk. Tüberküloz anti-TNF tedavinin önemli ve ciddi yan etkilerinden biridir. Anti-TNF tedavisine bağlı tüberküloz olan hastalarda anti-TNF veya diğer biyolojikler tekrar kullanılırken tüberküloz gelişme riski artar. Bu hastaların anti-TNF haricindeki biyolojik ajanlarla tedavi edilmeleri tekrar tüberküloz gelişme riskini azaltmak için daha uygun bir strateji olabilir.

Anahtar sözcükler: Ankilozan spondilit, anti-TNF, biyolojik tedaviler, tüberküloz, ustekinumab

PS-240

Ankilozan spondilit ve okronozis birlikteliği

Murat Erdugan, Emin Oğuz, Bahar Artım Esen, Ahmet Gül, Murat İnanç, Lale Öcal

Istanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, İstanbul

55 yaşında erkek hasta 35 yıl önce inflamatuvar bel ağrısı, yer değiştiren bilateral kalça ağrısı şikayeti başvurmuş. Periferik eklem tutulumlu Ankilozan spondilit (AS) tanısı konulan hasta 1982–1997 yılları arasında NSAİİ ile takip edilmiş. NSAİİ ile şikayetleri devam eden hastaya 1997 yılında metotreksat 15 mg/hafta, sulfasalazin 500 mg 2x2, prednizolon 10 mg/gün başlanmış. 1992 yılında sağ kalça, 1995 yılında sağ diz, 1999 yılında sol kalça eklemlerine total endoprotez operasyonu yapılmış. Konvansiyonel DMARD tedavisi altında akut faz yüksekliği ve şikayetleri devam eden hastaya 2002 yılında anti-TNF tedavi baş-

lanmış. İnfliksimab, etanersept, golimumab, adalimumab ve sertralizumab pegol tedavilerine primer yanıtız olan hastada 2012 yılında 4 g/gün proteinüri saptanmış. Böbrek biyopsisinde glomerüllerde fokal global sklerozlar, fokal tubuler atrofi, hiyalini arteriyol değişiklikleri saptanmış, amiloidoz boyaması negatif bulunmuş. Poliklinik kontrolü sırasında skleralarda ve kulak kepçelerinde mavi pigmentasyon saptanan hasta okronozis açısından araştırıldı. Hastanın çocukluğundan beri koyu renkli idrar yaptığı, idrarının beklediği zaman siyah renk aldığı öğrenildi. İdrarda homojentisik asit düzeyi 8957 mmol/mol (Normal:0) saptandı. Soygeçmişinde anne ve babası akraba değildi, 11 kardeşinin 6 tanesi 0–1 yaşları arasında ölmüştü. Benzer idrar bulguları olan 46 yaşındaki kız kardeşi okronozis açısından tetkik edildi ve tanısı doğrulandı. Hastamızın ekokardiyografik incelemesinde mitral kapak prolapsusu, hafif mitral yetmezlik, aort kapak dejenerasyonu; renal ultrasonografide sağ böbrek alt polde ve sol böbrek orta bölümde 5–6 mm kalkül ile uyumlu hiperekojen odaklar izlendi. Dorsolomber MR’da vertebralarda kareleşme, dorsal kifoz artışı, syndesmofitik köprüleşmeler, interspinöz ligament kalsifikasyonu saptandı. Sakroiliak MR’ da bilateral evre 4 sakroiliit saptandı. Doku grubu olarak HLA-B*27 pozitif saptanan hastaya hem Ankilozan spondilit, hem de okronozis tanıları konuldu. Okronozis nadir görülen bir hastalık olmakla beraber, AS bulgularını taklit edebildiği bilinmektedir. Burada sunulan hastamızın tipik okronozis bulguları yanı sıra, HLA-B*27 pozitifliği ve sindesmofitik köprüleşmeleri, sakroiliyak eklemlerde tam kapalılık bulguları ile birlikte, AS hastalığının da olduğuna ve eklem bulgularının gelişmesinde iki hastalığın da katkıda bulunduğu kanaatine varıldı.

Anahtar sözcükler: Ankilozan spondilit, okronozis, spondilit

PS-241

Ankilozan spondilit, sistemik lupus eritematoz, Sjögren sendromu ve antifosfolipid antikor sendromu birlikteliği: Olgu sunumu

Emine Figen Tarhan¹, Dilara Akın², Rabia Mihriban Kılınç³, Servet Akar⁴

¹Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Muğla; ²Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Muğla; ³Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Muğla; ⁴Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Antifosfolipid antikor sendromu tekrarlayan arteriyel ve venöz trombozlar açıklanamayan fetal kayıplar, trombositopeni, livedo retikülaris, kardiyak, nörolojik semptomlar ve serumda antifosfolipid antikor varlığı ile karakterize bir sendromdur. Ankilozan spondilit (AS), sjögren sendromu (SjS), sistemik lupus eritematoz (SLE) ve antifosfolipid antikor sendromu (AFS) birlikteliği literatürde tanımlanmamıştır. Burada bu birlikteliği gösteren bir olgu sunduk.

Olgu: 53 yaşında bayan hasta el eklemlerinde şişlik, konuşma ve yürümede bozukluk, bel ağrısı yakınması ile başvurdu. Sorgulamada raynaud fenomeni ve sikka bulguları, fotosensitivite, enflematuvar karakterde bel ağrısı mevcuttu. Özgeçmişinde tekrarlayan parotis şişliği ve 33 yaşında geçirmiş olduğu bir damar tı-

kanıklığı ve sonrasında sol kol ve bacakta güç kaybı olduğunu belirtmektedir. Fizik muayenede sağ 2., 3. ve 4 proksimal interfalangeal (PIF) eklem, 2.3. metakarpofalangeal eklem artrit (MKF), sol 2.3. PIF artrit, alopesi, sol alt ekstremitede kas gücü 3/5, konuşma bozukluğu, el eklemler arası alanda eritemli lezyonlar tespit edildi. Laboratuvar tetkiklerinde Hgb: 9.7 WBC: normal PLT: normal ANA: 1/160 pozitif homojen, anti ds dna: 573 (pozitif), anti sentromer: pozitif, anti Sm: pozitif, anti-kardiyolipin IgM: 70 (pozitif), anti-fosfolipid IgM ve IgG: pozitif (iki defa tekrarlandı), nRNP/Sm:pozitif, SS-A:pozitif, SS-B: pozitif. C3: 0.6 (düşük), C4: 0.06 (düşük). Anti-CCP:negatif. Schirmer testi 3/2 mm/5 dk. Parotis USG: Her iki submandibuler ve parotis bezleri boyutu artmış ve heterojen görünümde. Rose-bengal negatif. Sakroiliak eklem MR: semikoronar T1 ağırlıklı (a ve c) ve T2 ağırlıklı yağ baskılama (b ve d) her iki sakroiliak eklemde (T1 ağırlıklı görüntülerde hipodens, yağ baskılama görüntülerde hiperdens) aktif sakroiliit ile uyumlu görüntü mevcut. Aynı zamanda periartiküler alanda yağ birikimi ve skleroz mevcut (Şekil PS-241).

Sonuç: Literatürde AS ile SLE, AS ile AFS ve AS ile SjS sendromu birliktelikleri tanımlanmış olmasına rağmen AS, SLE, AFS ve SjS sendromu birlikteliğini gösteren ilk olgudur.

Anahtar sözcükler: Ankilozan spondilit, antifosfolipid antikor sendromu, Sjögren sendromu, sistemik lupus eritematoz

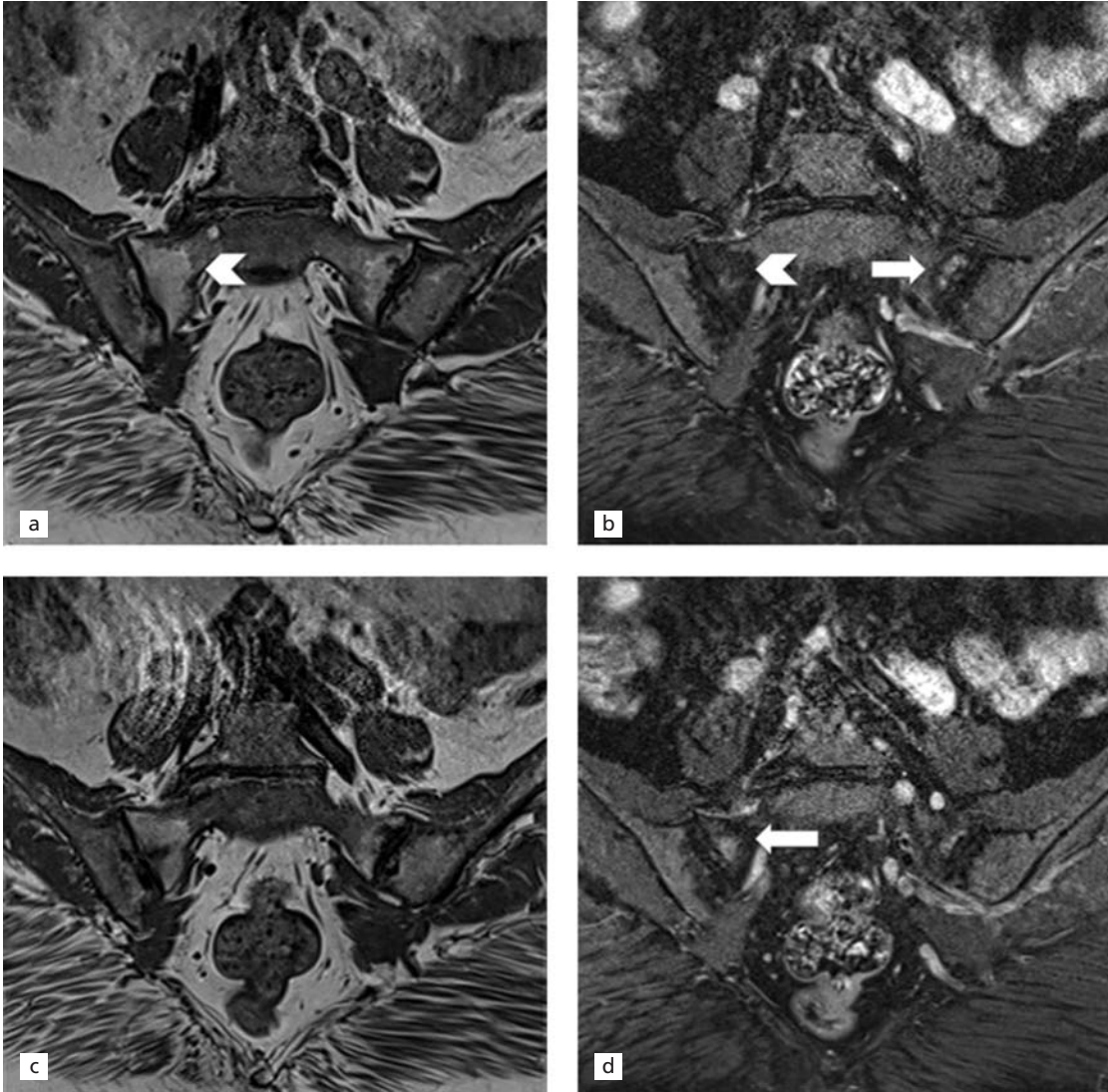
PS-242

Akut bilateral optik nörit ile prezente olan ankilozan spondilit olgusu

Müge Aydın Tufan¹, Başak Karakurum Göksel², Ahmet Eftal Yücel¹

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: Ankilozan spondilit (AS) primer olarak sakroiliak eklemleri, omurga ve tendonları etkileyen kronik enflamatuvar sistemik romatizmal bir hastalıktır. En sık göz tutulumu akut anterior üveit şeklindedir. Nadir olarak AS ile eş zamanlı iskemik



Şekil (PS-241): (a-d) Bilateral aktif sakroiliit.

optik nörit olguları bildirilmiştir. Optik nörit, optik sinirin demiyelinizan otoimmün enflamasyonudur. Sıklıkla Multiple Skleroz (MS) ve nöromiyelitis optika ile ilişkilidir.

Olgu: 22 yaşında bayan hasta dört gündür olan ani görme azalışı yakınmasıyla göz polikliniğine başvurdu. Fizik incelemede bilateral optik disk ödemli ve soluk tespit edildi. Nöroloji bölümüne yönlendirilen hasta hastaneye yatırıldı. Hastanın 3 aydır devam eden bel ve sağ kalça ağrısı varmış. Ağrıları gece yoğun ve sabahları 2 saat tutukluk varmış. Diklofenak ile ağrısı rahatlatılmış. ANA, ANCA, Lyme, EBV ıgM, ACE negatif, sedimantasyon 46 mm/saat, CRP 12 mg/L saptanıyor. LP 'de BOS proteini, kültürü normal. BOS Brucella, Tbc kültürü negatif saptandı. Beyin MRG' de bilateral optik diskte düzleşme, protrüzyon ve görsel uyarlılmış potansiyel (VEP)'de bilateral sağda belirgin uzamış yanıt elde edildi. Özgeçmişinde 3 ay önce brucella öyküsü olan hastanın brucella kontrolü 1/320 pozitif saptandı. Brucella'ya bağlı optik nörit tanısıyla rifampisin, TMP/SMZ, tetrasiklin ve pulse ardından oral prednol tedavisi başlandı. Ancak takipte hastada klinik düzelme olmadı. Hastanın direkt grafisinde bilateral grade 2-3 sakroiliit ve MRG'de bilateral aktif sakroiliit tespit edildi. Hastanın HLAB27'si pozitif. Hastaya aktif AS ve bilateral optik nörit tanılarıyla metilprednizolon ve siklofosfamid tedavisi başlandı.

Sonuç: Multiple skleroz optik nörit'in en sık nedenidir. Optik nörit izole de olabilir. Etiyoloji halen net değildir. Viral enfeksiyonlar, HLA ilişkisi bilinmektedir. HLA DRw2 ile optik nörit arasında yakın ilişki vardır. HLA A3, B7, BT 101'de optik nöritle ilişkilidir. HLA B27 ise sıklıkla akut ön üveitle bağlantılıdır. Ancak son yıllarda yapılan çalışmalarda MS patogenezinin de myelin basic protein gibi HLAB27- bağlayan peptid'in moleküler taklit yoluyla SSS demiyelinizasyonunu tetikleyebileceği belirtilmiştir. AS hastalarında nadir olsa da tekrarlayıcı optik nörit gelişebileceği akıldaki bulundurulmalıdır.

Anahtar sözcükler: Optik nörit, anki-lozan spondilit, HLA-B27

PS-243

Aşıl enteziti ile başvuran ailesel kombine hiperlipidemi vakası

Özkan Varan¹, Hamit Küçük², Hakan Babaoğlu¹, Nuh Ataş¹, Abdurrahman Tufan¹, Mehmet Akif Öztürk¹, Şeminur Haznedaroğlu¹, Berna Göker¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara; ²Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Erzurum

Amaç: Ailesel kombine hiperlipidemi kanda yüksek trigliserit ve yüksek kolesterol seviyelerine yol açan kalıtsal bir bozukluktur. Erken ateroskleroza neden olmaktadır. Gövde, sırt, el, ayak, diz ve dirsek bölgelerinde ksantomlar görülebilir. Bu vaka-da, aşıl bölgesinde oluşan ksantom sonucu oluşan aşit enteziti olan bir vaka sunulacaktır.

Olgu: 19 yaşında kadın hastanın 1 yıl önce her iki ayak topuk bölgesinde ağrı ve şişlik başlamış. NSAİİ kullanmasına rağmen şikayetleri devam etmiş. Bölümüze başvuran hastanın her iki aşıl hassas ve kalın saptandı. Gönderilen tetkiklerinde CRP: 21 (0-6), sedimentasyon: 41, HLA27: negatif, olarak saptandı. Pelvis, lomber ve servikal grafi normaldi. Psoriasis öyküsü yoktu. İnflamtuar bel ağrısı yoktu. Travma öyküsü yoktu. Yakın zaman-

da enfeksiyon öyküsü yoktu. Yapılan Ultrasonografi incelemede aşıl kalın, ödemli ve heterojen görünümdeydi. Aşilde yoğun doppler sinyali alınıyordu. Kalkenausta erozyon bulgusu yoktu. Hastaya sulfasalazin ve indometazin tedavisi başlandı. Tedaviden fayda görmeyen hastaya naproksen verildi. Şikayetleri azalmayan hastaya ayak MRG çekildi. Aşilde yağ depozisyonu ile uyumlu görünüm olduğu saptandı. Hastanın kardeşinde hiperlipidemi ve tendonlarında noduler leyonlar olduğu öğrenildi. Hiperlipidemi ilişkili entezis olabileceği düşünülerek gönderilen LDL: 290, trigliserit: 650 olarak gelmesi üzerine atorvastatin ve ezetimib tedavisi başlandı. Tedavinin 3. ayında CRP değerleri geriledi. Hastanın ağrıları azaldı NSAİİ ihtiyacı azaldı. Ultrasonografik incelemede aşilde doppler aktivitesinin eskiye göre azaldığı görüldü. Statin tedavisine devam edildi.

Sonuç: Tipik spondilartropati bulguları olmayan ve klasik tedaviye yanıt vermeyen hastalarda entezise yol açabilecek diğer nedenler gözden geçirilmelidir.

Anahtar sözcükler: Entezit, hiperlipidemi, ksantom

PS-244

Anki-lozan spondilitli hastalarda sertolizumab pegol'un etkinliği: Tek merkez retrospektif verisi

Oğuzhan Selvi¹, Serdal Uğurlu², Bilgesu Ergezen¹, Berna Yurttaş¹, Gülen Hatemi², Emire Seyahi², Melike Melikoğlu², İzzet Fresko², Huri Özdoğan², Vedat Hamuryudan²

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

Amaç: Romatoloji Bilim Dalı Polikliniğimizde takipli olan anki-lozan spondilit (AS) tanılı hastalardan takipleri boyunca bir dönemde sertolizumab pegol (CZP) kullanmış olanlarda tedavi etkinliği, yan etki ve tedaviyi bırakma nedenleri gözden geçirildi.

Yöntem: Yaş, cinsiyet, hastalık süresi, hastalığın tutulum şekli (aksiyal, periferik veya her ikisi) ve derecesi (radyografik veya de-ğil) tedavi öncesi ve son vizitteki BASDAİ skorları ve yan etkiler dosyalardan elde edildi. Hastanın anti-tümör nekroz faktörü (anti-TNF) tedavilerinden Sertolizumab pegolü kaçınıcı sırada kullanıldığı not edildi.

Bulgular: Çalışmamızda 61(34 E/27 K) CZP kullanan hasta değerlendirildi. Hastaların ortalama yaşı 38.31±10.22 yıldır. Hastalık süresi ortalama 12.49±8.95 yıldır. Hastaların demografik ve BASDAİ skorları Tablo PS-244'de verildi. Hastaların CZP kullanım süresi ortalama 20.3±5.92 aydır. Hastaların tedavi sonrası BASDAİ skorlarında anlamlı düzelme saptandı (Tablo PS-244). 61 hastanın 10 tanesinde CZP kesildi. 1 hastada hemorajik kolit, 1 hastada grade 2 alerjik reaksiyon, 1 hastada spondilartropitte yeterli yanıtı rağmen aktif Crohn Hastalığı, kesilme nedenleriydi. Anti-TNF naif grupta 2 (%13), dirençli grupta 5 (%10) tane hastada yanıtızsızlık nedeniyle CZP, başka anti-TNF e değiştirildi.

Sonuç: Klinik deneyimimizde, daha önce anti-TNF tedavi almamış hastalarda ve anti-TNF dirençli hastalarda CZP tedavisinin bırakılma oranlarının benzer olduğunu gördük. Genel olarak ilacın yan etki profili ve etkinliği kabul edilebilir düzeylerdeydi.

Anahtar sözcükler: Anki-lozan spondilit, Basdai, sertolizumab pegol

Tablo (PS-244): Hastalara ait demografik özellikler. BASDAI skorları, tutulum şekilleri ve ilaç kullanım süreleri.

	Anti-TNF naif hastalar (Grup 1)	Önceden bir anti-TNF kullanmış Hastalar (Grup 2)	Önceden iki anti-TNF kullanmış hastalar (Grup 3)	Önceden üç ve dört anti-TNF kullanmış hastalar (Grup 4)	Önceden bir, iki, üç ve dört anti-TNF kullanmış hastalar (tüm anti-TNF dirençli hastalar)	Çalışmaya dahil edilen tüm hastalar
CZP kullanan hasta, E/K	15, 6/9	17, 11/6	21, 12/9	8, 5/3	46, 28/18	61, 34/27
Sadece aksiyal tutulumlu hasta sayısı, n(%)	5 (%33)	5 (%29)	3 (%14)	3 (%37)	11 (%23)	16 (%26)
Sadece periferel tutulumlu hasta sayısı, n(%)	2 (%13)	1 (%5)	-	-	1 (%2)	3 (%4)
Aksiyal ve periferel tutulumlu hasta sayısı, n(%)	8 (%53)	11 (%64)	18 (%85)	5 (%63)	34 (%73)	42 (%68)
Direk radyografiyle tutulumu olanlar (radyografik)	6	4	11	3	18	24
Direk radyografiyle tutulumu olmayanlar (non radyografik)	6	5	2	4	11	17
Mevcut görüntülemesi olmayanlar	3	8	8	1	17	20
Ortalama CZP kullanım süreleri (ay)	19.46±5.41	20.2±5.57	20.06±5.62	22.71±8.61	20.06±6.13	20.31±5.92
Tedavi sonrası ortalama BASDAI skorları ve standart sapmalar	4.4±2.31	2.9±1.8	3.6±2.05	4.8±2	3.66±1.93	3.41±1.88
p	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001

PS-245

Romatoid artritli hayvan modeli çalışması öncesi tirozin kinaz inhibitörü tofasitinib ve bozunma ürünlerinin analitik yöntemle tayini

Hülya Ortak, Ebru Çubuk Demiralay

Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Anabilim Dalı, Isparta

Amaç: Romatoid artrit (RA) tedavisinde kullanılmakta olan tofasitinib, Janus kinaz (JAK) enzimini inhibe eden 'hedefe yönelik sentetik hastalık modifiye edici ilaç (DMARD)'tır. Primer olarak JAK1 ve JAK3, daha az olarak ise JAK2'yi inhibe eden tofasitinib sitokin üretimini ve sinovyal dokuda immün hücrelerin birikimini azaltır. Bu durum inflamatuvar yanıtı ve eklem hasarını baskılar. Böylece RA' da etkin hastalık kontrolü sağlar.

Yöntem: İlaçların asit-baz iyonlaşma sabitleri (pKa) ve termodinamik enerji farmakolojik aktif bileşiklerin fizikokimyasal karakterizasyonunda, ilaçların in vitro ve in vivo davranışlarının belirlenmesinde, geliştirilmesinde ve optimizasyonunda çok önemli parametrelerdir. Bu parametrelerin tayininde, seçicilik, doğruluk ve duyarlılığından dolayı ilaç analizlerinde en çok tercih edilen yöntem, inaktif ilaç metabolitleri ile çapraz-reaksiyon vermeyen sıvı kromatografi yöntemidir. İki aşamalı bu çalışmanın ilkinde, tofasitinibin pKa değerleriyle birlikte termodinamik enerji parametreleri (entalpi, entropi, serbest enerji), ikinci aşamasında ise bozunma ürünleri analitik yöntemle incelenmiştir.

Bulgular: Tofasitinibin, pirimidin halkasında bulunan azota ve siyano fonksiyonel grubuna ait pKa değerleri, farklı asetonitril (ACN)-su ortamlarında ve pH 3.5–11.8 aralığında, sigmoidal ve non lineer regresyon kullanılarak tayin edilmiştir. Bozunma ürünlerinin tayininde önemli olan termodinamik enerji parametreleri, farklı sıcaklıklarda (25°C–45°C) ve vücut sıcaklığında (37°C) In-Ka-1/T grafiğinden hesaplanmıştır. Ayrıca yapısında hem asidik hem de bazik yapı içeren tofasitinibin etken maddesi ve dozaj for-

munun stres testleri ile bozunma ürünlerinin tayini yapıldı. Dozaj formu, diğer maddelerle (yardımcı madde gibi) etken maddenin bozunma ürünlerini karşılaştırmak amacıyla incelemeye dahil edilmiştir.

Sonuç: Analitik olarak yapılan tüm bu çalışmalar, yapılacak olan hayvan ve insan çalışmalarında doku ve biyolojik sıvılardaki tofasitinib ve metabolitlerinin düzeylerini belirlemenin temelini oluşturmaktadır. RA tedavisinde kullanılan hedefe yönelik sentetik tek ilaç olan tofasitinibin su-organik çözücü ikili karışımlarındaki kromatografik davranışı ve buna bağlı termodinamik özelliklerine ait hiçbir veri bulunmamaktadır. Elde edilen verilerle literatürde eksik olan kısımlar doldurulmaya çalışılmıştır.

Anahtar sözcükler: Tofasitinib, romatoid artrit, metabolit, DMARD, pKa, stres testi

PS-246

Ailevi Takayasu arteriti olgularında tüm genom bağlantı ve ekzm dizileme analizleri

Eda Tahir Turanlı¹, İlker Karacan², Sinem Niha¹ Esatoğlu⁵, Sezgin Şahin³, Özgür Kasapçopur³, Aslıhan Tolun⁴, Emire Seyahi⁵

¹Istanbul Teknik Üniversitesi Fen Bilimleri Enstitüsü, Biyoteknoloji ve Genetik Anabilim Dalı, Moleküler Biyoloji, İstanbul; ²Istanbul Teknik Üniversitesi, Fen Bilimleri Enstitüsü, Biyoteknoloji ve Genetik Anabilim Dalı, Moleküler Biyoloji, İstanbul; ³Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul; ⁴Boğaziçi Üniversitesi Fen Edebiyat Fakültesi, Moleküler Biyoloji ve Genetik Bölümü, İstanbul; ⁵Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

Amaç: Takayasu arteriti (TA) aort ve aorttan çıkan arterlerin tutulumuyla karakterize inflamatuvar bir vaskülitir. TA nadir bir hastalık olup, insidansı milyonda 0.4–2.6 arasındadır ve etiyojisi henüz bilinmemektedir. Literatürde ailevi TA olguları nadiren bildirilmiştir. Bu çalışmada, ailevi birikim gösteren 3

TA ailesinde genetik analizlerle, hastalığa sebep olabilecek mutasyonların bulunması hedeflenmiştir.

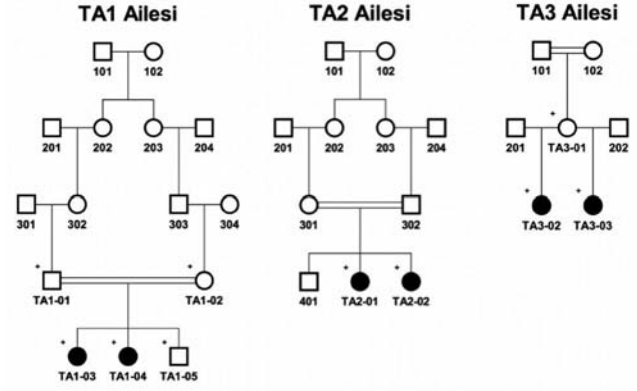
Yöntem: 3 Takayasu ailesinde (Şekil PS-246) 2'şer kızkardeşte TA saptandı. Bu çalışmada incelenen ailelerden ikisi otozomal çekinik kalıtım modelini işaret etmekte olup (TA1 ve TA2), üçüncü ailede (TA3) ise anneleri aynı, babaları farklı olan iki kardeş TA tanısı almıştı. İlk iki ailede, tüm genom SNP genotiplendirme (Illumina Omni Express-24 Bead Chip; ~700.000 SNP) ve devamında çekinik modelde çok noktalı bağlantı analizi gerçekleştirilerek hastalarda ortak homozigot kromozom bölgeleri aranmıştır. Bağlantı analizi sonucunda elde edilen aday bölgelerde aday mutasyonların aranması amacıyla iki aileden indeks hastalarda ekzom dizilemesi gerçekleştirilmiştir. Üçüncü ailede ise anne ve TA tanısı almış iki hasta çocuğun ekzom dizilemesi gerçekleştirilmiştir. Her üç ailede de yalnızca hastalarda görülen, protein dizisinde değişiklik oluşturabilecek homozigot genetik varyantlar araştırılmıştır. Ayrıca kromozom düzeyinde yapısal varyantlar ve genlerdeki ekzonik delesyonlar da araştırılmıştır.

Bulgular: Üç ailede gerçekleştirilen analizlerde yalnızca hastalarda homozigot durumda, nadir (MAF<0.01) ve aminoasit dizisinde değişikliğe yol açan varyantlar aranmıştır. İlk ailede ANXA8L1, EHBP1L1, TULP2, MYH14, SHANK1; ikinci ailede AP4B1, RIMBP3, VCX3B, NXF2 genlerinde aday varyantlar tespit edilmiş olup, üçüncü ailede herhangi bir aday varyant tespit edilememiştir. Aynı ailedeki hastalarda ortak yapısal varyantlar veya ekzonik delesyon tespit edilememiştir.

Kısıtlılıklar: Çalışmadaki ailelerin özelliklerinden ötürü hastalığın çekinik modelde kalıtıldığı varsayılarak analizler gerçekleştirilmiştir. Çevresel etkenlerin veya yatkınlık oluşturabilecek düşük penetranslı varyantların hastalığa sebep olabileceği de gözardı edilemez.

Sonuç: Bu çalışma çekinik TA ailelerinde gerçekleştirilen ilk genom boyu bağlantı ve ekzom dizileme analizidir. Sonuç olarak, çalışmaya dahil edilen üç ailede ortak bir geni etkileyen herhangi varyant tespit edilememiştir. Ailelerde aday varyantlar tespit edilmiş olsa da hastalık patolojisindeki muhtemel rollerinin detaylı araştırılması gerekmektedir.

Anahtar sözcükler: Takayasu arteriti, genetik, mutasyon



Şekil (PS-246): Çalışmaya dahil edilen ailelerin ağaçları (Genetik analize dahil edilen bireyler + işareti ile belirtilmiştir).

PS-247

Behçet sendromunda proteom analizleri

Aslı Kıymet Kireçtepe Aydın¹, Yeşim Özgüler², Emire Seyahi², Hasan Yazıcı², Eda Tahir Turanlı³

¹*Istanbul Teknik Üniversitesi Moleküler Biyoloji-Genetik ve Biyoteknoloji Anabilim Dalı, İstanbul;* ²*Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul;* ³*Istanbul Teknik Üniversitesi Moleküler Biyoloji-Genetik ve Biyoteknoloji Anabilim Dalı, İstanbul; İstanbul Teknik Üniversitesi Fen Edebiyat Fakültesi, Moleküler Biyoloji ve Genetik Bölümü, İstanbul*

Amaç: Behçet sendromu(BS) gibi karmaşık kalıtım modeli ile katılan, klinik heterojenite gösteren hastalıkların patogenez yollarının anlaşılması önem taşımaktadır. Çalışmada amacımız, Behçet sendromuna özgül aday proteinlerin ve yolların tanımlanmasıdır.

Yöntem: Deri, mukoza ve göz tutulumları açısından aktif (n=33) ve inaktif (n=26) BS hastaları ile üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) (n=18) geçiren sağlıklı bireyler ve bunlar arasından iyileşmiş bireyler (n=13) ile tamamen sağlıklı bireyler (n=28) çalışma gruplarını oluşturmuştur. PBMC proteinleri, 2D-DIGE tekniğiyle ayrıştırılmıştır. En az 2 kat farklılık gösteren spotlar, MALDI-TOF-MS çalışmasıyla tanımlanmış ve biyoinformatik yollar analizleri yapılmıştır.

Tablo (PS-246): Ailelerde tespit edilen homozigot varyantlar ve in silico fonksiyonel etki sınıflandırmaları.

Aile / Gen	Varyant	SIFT	PolyPhen2	MutationTaster2
TA1 / ANXA8L1	c.449C>T (p.T150M)	Deleterious	Probably damaging	Disease Causing
TA1 / EHBP1L1	c.3595C>T (p.R1199C)	Deleterious	Probably damaging	Polymorphism
TA1 / TULP2	c.1300T>C (p.Y434H)	Tolerated	Benign	Polymorphism
TA1 / MYH14	c.565C>T (p.R189C)	Deleterious	Probably damaging	Disease Causing
TA1 / SHANK1	c.3947G>A (p.G1316D)	Tolerated	Possibly damaging	Disease Causing
TA2 / AP4B1	c.263C>T (p.T88I)	Tolerated	Benign	Disease Causing
TA2 / RIMBP3	c.3788A>C (p.E1263A)	Tolerated	Benign	Polymorphism
TA2 / VCX3B	c.44A>G (p.K15R)	Tolerated	Possibly damaging	Polymorphism
TA2 / NXF2	c.1301+1G>A	-	-	Disease Causing

Tablo (PS-247): Hasta grupları karşılaştırmaları sonucunda farklılık gösteren proteinler.

Protein	Karşılaştırma	Değişim
Fructose-bisphosphate aldolase C	Aktif / İnaktif Behçet	Artma
Calreticulin	Aktif / İnaktif Behçet	Azalma
Ficolin-1	Aktif / İnaktif Behçet	Azalma
Fibrinogen alpha chain	Aktif / İnaktif Behçet Aktif Behçet / Sağlıklı Kontrol	Artma Azalma
Fibrinogen beta chain	Aktif / İnaktif Behçet Aktif Behçet / Sağlıklı Kontrol	Azalma Artma
Filamin-A	Aktif / İnaktif Behçet	Artma
Far upstream element-binding protein 1	Aktif / İnaktif Behçet Aktif Behçet / Sağlıklı Kontrol	Azalma Azalma
Heterogeneous nuclear ribonucleoprotein M	Aktif / İnaktif Behçet Aktif Behçet / Sağlıklı Kontrol	Azalma Azalma
Phosphoglycerate kinase 1	Aktif / İnaktif Behçet Aktif Behçet / Sağlıklı Kontrol	Artma Artma
Stathmin	Aktif / İnaktif Behçet Aktif Behçet / Sağlıklı Kontrol	Azalma Azalma
Vinculin	Aktif / İnaktif Behçet	Azalma
WD repeat-containing protein 1	Aktif / İnaktif Behçet Aktif Behçet / Sağlıklı Kontrol	Azalma Azalma
Heat shock cognate 71 kDa protein	Aktif Behçet / Sağlıklı Kontrol	Azalma
Myosin light polypeptide 6	Aktif Behçet / Sağlıklı Kontrol	Artma
Talin 1	Aktif Behçet / Sağlıklı Kontrol	Azalma
Tropomyosin alpha-3 chain	Aktif Behçet / Sağlıklı Kontrol	Azalma

Bulgular: Aktif/inaktif Behçet hastaları arasında 115 farklı spot tespit edilmiştir. Spotların 36'sı (%31) istatistiksel olarak anlamlı farklılık gösterirken ($p < 0.05$), 79'u (%69) 2 kat ve üzeri farklılık göstermektedir. Aktif Behçet ve sağlıklı kontrol örnekleri karşılaştırıldığında 118, inaktif Behçet ve sağlıklı kontrol örnekleri karşılaştırıldığında 129 farklı spot tespit edilmiştir. Aktif Behçet ile ÜSYE grubu karşılaştırıldığında 29, inaktif Behçet ile karşılaştırıldığında 10 spot farklılık göstermektedir. Belirlenen spotlardan 58 tanesinin MALDI-TOF-MS analizleri sonucunda, fructose-bisphosphate aldolase-C, fibrinogen alpha chain, filamin-A, phosphoglycerate kinase-1 proteinlerinin aktif Behçetlerde, inaktif Behçetlere göre daha yüksekken, calreticulin, ficolin-1, fibrinogen beta chain, far upstream element-binding protein-1, heterogeneous nuclear ribonucleoprotein-M, stathmin, vinculin, WD repeat-containing protein-1 miktarlarının daha düşüktür. Sağlıklı kontrollerle karşılaştırıldığında, aktif Behçetlerde fibrinogen alpha chain, far upstream element-binding protein-1, heterogeneous nuclear ribonucleoprotein-M, Hsc-71kDa, stathmin, talin-1, Tropomyosin alpha-3 chain ve WD repeat-containing protein-1 proteinleri azalırken, fibrinogen beta chain, Myosin light polypeptide-6, phosphoglycerate kinase-1 proteinleri artış göstermektedir. Ayrıca Synaptotagmin-like protein 3 Behçet hastalarında aktif ÜSYE hastalarına göre artmıştır.

Kısıtlılıklar: İnflamasyonla en yakın ilişkili olan damar tutulumlu Behçet hastaları çalışmamıza dahil edilememiştir.

Sonuç: Projemiz aktif ve inaktif Behçet hastalarının proteomik yöntemlerle karşılaştırıldığı ilk çalışmadır. Yapılan analizler sonucunda, actin cytoplasmic protein-1 ve alpha-enolase proteinleri dışında daha önce yapılan proteomik çalışmalarda tanımlanma-

mış yeni aday proteinler gösterilmiştir. Elde edilen proteinler, glikoliz, kompleman ve koagülasyon kaskadı ve pıhtılaşma aktivasyonu ilişkili proteinlerdir.

Anahtar sözcükler: Behçet sendromu, proteom, biyobelirteç, 2D-DIGE

PS-248

Sertolizumab pegol ile tedavi edilen ankilozan spondilit ve non-radyografik aksiyel spondilartrit hastalarının dahil olduğu aksiyel spondilartrit hastalarında dört yıllık görüntüleme sonuçları

Desiree Van Der Heijde¹, Xenofon Baraliakos², Kay Geert Hermann³, Robert Landewé⁴, Pedro Machado⁵, Walter Maksymowych⁶, Owen Davies⁷, Natasha De Peyrecave⁷, Bengt Hoepken⁸, Lars Bauer⁸, Tommi Nurminen⁸, Jürgen Braun⁹

¹Department of Rheumatology, Leiden University Medical Center, Leiden, Hollanda; ²Rheumazentrum Ruhrgebiet, Ruhr-University Bochum, Herne, Almanya; ³Charité – University Medicine Berlin, Berlin, Almanya; ⁴Rheumatology, Academic Medical Center, Amsterdam & Zuyderland Medical Center Heerlen, Amsterdam, Hollanda; ⁵Centre for Rheumatology Research & MRC Centre for Neuromuscular Diseases, University College London, London, İngiltere; ⁶Medicine, Department of Medicine, University of Alberta, Edmonton, AB, Kanada; ⁷UCB Pharma, Slough, İngiltere; ⁸UCB Pharma, Monheim, Almanya; ⁹Rheumazentrum Ruhrgebiet, Herne, Almanya

Amaç: RAPID-axSpA, sertolizumab pegol(CZP) ile aksSpA hastalarında yapılan uzun dönemli bir çalışmadır. Bu AS ve non-radyografik (nr-) aksSpA hastaları dahil, CZP alan aksSpA hastalarındaki 4 yıllık görüntüleme bulgularına ilişkin ilk rapordur.

Tablo 1 (PS-248): RAPID-axSpA çalışmasında CZP ile tedavi edilen tüm hastalar için 204. haftaya kadar mSASSS için tekrarlayan ölçümler için karma model (MMRM) tahminleri.

	Başlangıç		Hafta 96		Hafta 204	
	LS (en küçük kareler ortalama skor (%95 CI))	LS ortalama skor (%95 CI)	Başlangıca kıyasla LS ortalama değişim (%95 CI)	LS ortalama skor (%95 CI)	Başlangıca kıyasla LS ortalama değişim (%95 CI)	
aksSpa (n=196)	9.47 (7.20–11.73)	9.86 (7.52–12.21)	0.40 (0.11–0.69)	10.08 (7.71–12.46)	0.62 (0.22–1.01)	
AS (n=113)	13.17 (9.79–16.56)	13.84 (10.35–17.34)	0.67 (0.21–1.13)	14.16 (10.61–17.71)	0.98 (0.34–1.63)	
nr-aksSpA (n=83)	4.42 (2.02–6.82)	4.41 (1.97–6.84)	-0.01 (-0.19–0.17)	4.47 (2.06–6.88)	0.06 (-0.17–0.28)	

Yöntem: RAPID-axSpA (AnnRheumDis.2014;73:39), 0–24 hafta çift kör, plasebo (PBO) kontrollü, 24–48 haftalarda doz kör ve 48–204 haftalarda açık gerçekleştirilen bir çalışmadır. ASAS aksSpA kriterlerine uyan, aktif hastalar, randomizasyonda radyografik sakroiliit varlığına göre tabakalandırılmıştır. 0. haftada CZP'ye randomize edilenler (200 mg 2H1/400 mg 4H1) devam etmiş; PBO hastaları 16–24. haftadan sonra CZP almıştır. Başlangıç, 96. ve 204. haftada çekilen lateral servikal/lomber omurga röntgenleri mSASSS (zamana karşı kör 2 bağımsız merkezin ortalaması) kullanılarak değerlendirilmiştir. SI eklem röntgenleri 0 ve 204. haftada 2 bağımsız merkez tarafından skorlanmıştır (3. okuyucu skora farklılıklarına bakmıştır). 0, 12, 48, 96 ve 204. haftada, STIR sekanslı MR'lar omurga için Berlin skoru, SI eklemler açısından SPARCC'la değerlendirilmiştir. mSASSS verisi, hastalardaki gözlemleri Tekrarlayan Ölçümler İçin Karma Model (MMRM) analiziyle tahmin edilmiştir. Her bir zaman noktasındaki MR'lar o noktadaki, SI eklem röntgenleri ise 0 ve 204 haftada geçerli değerlendirmeye bildirilmiştir.

Bulgular: CZP alan 196/315 hastanın omurga röntgenleri (başlangıçtaki ortalama mSASSS:9.47).158 hastanın MR'ları analize dahildir [başlangıçtaki ortalama SPARCC: 8.17 (n=151); Berlin:

6.10 (n=153)] ve 137 hastanın başlangıç ve 204. haftadaki SI eklem röntgenleri mevcuttur (başlangıçta: %67.9 radyografik sakroiliit). AS hastalarında, başlangıç ile 204 hafta arasındaki ortalama mSASSS değişimi 0.98 (%95 CI: 0.34–1.63); başlangıçtan 96. haftaya kadar değişim 0.67 (0.21–1.13) ve 96'dan 204. haftaya kadar değişim 0.31 (0.02–0.60), nr-aksSpA için sırasıyla 0.06 (-0.17–0.28)-0.01 (-0.19–0.17) ve 0.07 (-0.07–0.20) bulunmuştur (Tablo 1 PS-248). MMRM tahminleri gözlenen değerlere benzerdir. SI eklem röntgenlerinin derecelendirmelerinde 204. haftaya kadar sınırlı değişimler gözlenmiştir: 2/44 hastada (%4.5) AS'ye progresyon, 4/93 hasta (%4.3) ise AS'den nr-aksSpA'ya geçmiştir. MR değerlendirmeleri, SPARCC ve Berlin skorlarında iyileşmeler 12. haftadan 204. haftaya korunmuştur (Tablo 2 PS-248).

Sonuç: Bu, AS ve nr-aksSpA hastalarını içeren bir klinik çalışmada 4 yıllık görüntüleme verilerine ait ilk rapordur. CZP alanlarda sınırlı spinal radyografik progresyon gözlenmiş, 96-204 hafta arasındaki progresyon ilk 96 haftaya kıyasla daha düşük bulunmuştur. Radyografik sakroiliitte sınırlı değişim gözlenmiş ve skorlar her iki yönde benzerdir. MR enflamasyonunda erken dönemdeki azalmalar 204. haftaya kadar korunmuştur.

Anahtar sözcükler: Ankilozan spondilit, non- radyografik aksiyel spondiloartrit, sertolizumab pegol

Tablo 2 (PS-248): RAPID-axSpA çalışmasında CZP ile tedavi edilen tüm hastalar için 204. haftaya kadar MR sonuçları (gözlenen değerler).

	Başlangıç		Hafta 204			
	N	Ortalama skor (SD)	n	Ortalama skor (SD)	n	Başlangıca kıyasla ortalama değişim (SD)
SI eklem enflamasyonu - SPARCC						
aksSpA	151	8.17 (13.08)	72	1.90 (5.00)	72	-4.70 (9.40)
AS	91	8.50 (13.83)	41	1.84 (5.60)	41	-4.35 (8.49)
nr-aksSpA	69	7.66 (11.93)	31	1.97 (4.18)	31	-5.16 (10.60)
Spinal enflamasyon - Berlin						
aksSpA	153	6.10 (8.68)	82	2.13 (4.46)	82	-4.84 (8.33)
AS	92	7.38 (8.80)	50	2.62 (5.23)	50	-5.51 (7.61)
nr-aksSpA	61	4.17 (8.21)	32	1.36 (2.75)	32	-3.78 (9.38)

CZP ile tedavi edilen ve geçerli değerlendirmeleri mevcut olan tüm hastalara (16 ya da 24. haftada PBO'dan tekrar randomize edilen hastalar dahil) ait veriler gösterilmektedir.