



**TÜRKİYE
ROMATOLOJİ
DERNEĞİ**

2. MANİSA ROMATOLOJİ GÜNLERİ

**On'Live Hotel Çeşme,
İZMİR**
www.manisaromatolojigunleri.com

**15-17
MAYIS
2025**

BİLDİRİ KİTABI



İÇİNDEKİLER:

	<u>Sayfa</u>
Davet	3
Kurullar	4
Bilimsel Program	5-8
Konuşmacı Özetleri	9-22
Sözel Bildiriler	23-49
Poster Bildiriler	50-58

“2. Manisa Romatoloji Günleri”

Kıymetli Meslektaşlarım ;

Türkiye Romatoloji Derneği ve Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Romatoloji Bilimdalı tarafından düzenlenecek 2. Manisa Romatoloji Günlerinin 15-17 Mayıs 2025 tarihleri arasında Çeşme’de gerçekleştirileceğini siz değerli meslektaşlarımıza ilan etmekten mutluluk duymaktayız.

Alanında Deneyimli öğretim üyelerimiz ve uzmanlarımızın destek ve bilimsel katkıları ile gerçekleştireceğimiz Romatoloji, Dermatoloji, Gastroenteroloji hekimleri ile Hastalıklar ile ilgili tanı ve tedavi yöntemlerindeki gelişmelerin, yeniliklerin paylaşılacağı, bildiri sunumlarının yer alacağı bilimsel ve sosyal açıdan zengin bu toplantımızda sizlerle bir araya gelecek olmanın heyecanını şimdiden yaşıyoruz.

İlkbahara merhaba diyeceğimiz Ege’nin incisi Çeşme - Alaçatı günlerinde verimli geçeceğini düşündüğümüz toplantımıza katılımınız bizleri onurlandıracaktır. Görüşmek üzere sevgi ve saygılarımızla ...

Düzenleme Kurulu adına,

Prof. Dr. Timur Pırıldar

Düzenleme Kurulu

Sempozyum Başkanı

Dr. Timur Pırıldar

Sempozyum Sekreterleri

Dr. Özgül Soysal Gündüz

Dr. Sadettin Uslu

Dr. Özgür Akgül

Dr. Vedat Gerdan

Bilimsel Kurul

Dr. Timur Pırıldar

Dr. Özgür Akgül

Dr. Özgül Soysal Gündüz

Dr. Sadettin Uslu

Dr. İrem Kor

Dr. Mehmet Nedim Taş

Dr. Eda Otman Akat

Dr. Hüseyin Baygın

Dr. Semral Gülcemal

“2. Manisa Romatoloji Günleri”

15.05.2025 - Perşembe	
13:15 - 13:30	Açılış Timur Pırıldar
13:30 - 14:50	Oturum 1 Romatolojide Akılcı İlaç Kullanımı Oturma Başkanları: Yaşar Karaaslan, Eftal Yücel
13:30 - 13:50	Romatolojide Konvansiyonel Sentetik DMARD Tedavisi Kezban Armağan
13:50 - 14:10	JAK İnhibitörlerinin Güvenliği ve Etkinliği: Doğru Yolu Bulduk mu? Hüseyin Baygın
14:10 - 14:30	IL-17 İnhibisyonundan Neler Öğrendik ve Klinik Fırsatlar Nelerdir? Merve Uçar Baytaroglu
14:30 - 14:50	Romatolojide İVİG Tedavisi, Hangi Hastaya, Ne Zaman? Reyhan Köse Çobanoğlu
14:50 - 15:05	Kahve Arası
15:05 - 16:25	Oturum 2 Romatolojide Güncel Konular-I Oturma Başkanları: Gonca Karabulut, Mustafa Özmen
15:05 - 15:25	Dev Hücreli Arterit Tedavisine Güncel Yaklaşım Uğur Karasu
15:25 - 15:45	IgG4 ilişkili Hastalığın Tedavisine Güncel Yaklaşım Gezmiş Kimyon
15:45 - 16:05	SLE Nefriti Tedavisine Güncel Yaklaşım Melike Ersoy
16:05 - 16:25	Antifosfolipid Sendromu Tedavisine Güncel Yaklaşım Ayten Yazıcı
16:25 - 16:40	Kahve Arası
16:40 - 18:00	Oturum 3 Romatolojide Güncel Konular-II Oturma Başkanları: Sevtap Şimşek, Mehmet Şahin, Yusuf Karabulut
16:40 - 17:00	Hidroksiklorokin, Metformin ve Kolşisin: Terapötik Faydaları, Riskleri ve Yeniden Kullanım Potansiyeli Vedat Gerdan
17:00 - 17:20	Check Point İnhibitörleri ve Otoimmün Sorunlar İpek Türk
17:20 - 17:40	Romatolojide CAR-T Hücre Tedavisi Önay Gerçik
17:40 - 18:00	Romatoid Artritte Güncel Yaşam Tarzı Önerileri Sultan Baştürk

“2. Manisa Romatoloji Günleri”

16.05.2025 - Cuma	
08:45 - 09:30	Oturum 1 Bağ Dokusu Hastalığı-I Oturum Başkanları: Veli Çobankara Bağ Dokusu Hastalığı Tanı ve İzlemede Otoantikörlerin Yeri Nedir? Tartışmacılar: Nurullah Akkoç, Gökhan Keser, Taşkın Şentürk, Gökçe Kenar
09:30 - 10:00	Oturum 2 Uydu Sempozyumu-I  Oturum Başkanı: Özgür Akgül Ankilozan Spondilit Hastalarında Remsima'nın Etkililiği ve Güvenliliği Sadettin Uslu
10:00 - 11:00	Oturum 3 Bağ Dokusu Hastalığı-II Oturum Başkanları: Gökhan Keser, Hakan Emmungil
10:00 - 10:20	Raynaud Fenomeni Ayırıcı Tanısında Kapilleroskopi'nin Rolü Merih Birlik
10:20 - 10:40	Bağ Dokusu Hastalığı İlişkili Akciğer Tutulumunda Görüntüleme ve Solunum Fonksiyon Testlerinin Kullanımı Veli Yazısız
10:40 - 11:00	Sistemik Skleroz Tedavisine Güncel Bakış Figen Yargucu Zihni
11:00 - 11:15	Kahve Arası
11:15 - 12:15	Oturum 4 Bağ Dokusu Hastalığı-III Oturum Başkanları: Vedat Hamuryudan, Göksal Keskin
11:15 - 11:35	Miyozit: İdiyopatik mi? Çakışma mı? Paraneoplastik mi? Gerçek Şen
11:35 - 11:55	Sjögren Sendromu'nda Görüntülemeye Yönelik Güncel Yaklaşım Gökhan Sargın
11:55 - 12:15	Pulmoner Hipertansiyon: Güncel Yaklaşım Süleyman Serdar Koca
12:15 - 12:45	Oturum 5 Uydu Sempozyumu-II - abbvie Romatolojik Hastalıkların Tedavisinde RINVOQ Moderatör: İsmail Sarı Romatoid Artrit Tedavisinde İlk TNFi Yetersizliğinde RINVOQ Gerçek Şen Ankilozan Spondilit Tedavisinde İlk TNFi Yetersizliğinde RINVOQ Özgül Soysal Gündüz
12:45 - 13:45	Öğle Yemeği
13:45 - 14:45	Oturum 6 SpA' da Görüntüleme Oturum Başkanları: Sedat Kiraz, Taşkın Şentürk - Olgularla Sakroiliak MR ayırıcı tanısı; Romatologlar Ne Bilmeli? - Olgularla Spinal MR ayırıcı tanısı; Romatologlar Ne Bilmeli? - MR'ın ve BT'nin Omurga Yapısal Hasarının Teşhisi ve İlerlemesini Tahmin Etmedeki Rolü Nedir? Tartışmacılar: Nurullah Akkoç, Fatoş Önen, Özgür Akgül, Şebnem Örgüç
14:45 - 15:00	Kahve Arası

“2. Manisa Romatoloji Günleri”

15:00 - 15:30	Oturum 7 Biosimilar Therapies Oturum Başkanı: Nurullah Akkoç, Timur Pınıdar
15:00 - 15:30	The Role of Biosimilars in The Treatment of Rheumatic Diseases - ONLINE Tore Kvien
15:30 - 16:30	Oturum 8 TNF α İnhibitörleri Yeni Tedavilere Karşı: Bugün Neredeyiz? Oturum Başkanları: Süleyman Özbek, Merih Birlik
15:30 - 15:50	Anti-TNF Yanıtsız RA' da Cycle mı, Switch mi? Ahmet Mesut Onat
15:50 - 16:10	Anti-TNF Yanıtsız Ax-SpA' da Cycle mı, Switch mi? Şükran Erten
16:10 - 16:30	Anti-TNF Yanıtsız PsA' da Cycle mı, Switch mi? Sibel Bakırcı
16:30 - 16:45	Kahve Arası
16:45 - 17:45	Oturum 9 Artropatiye Radyografik Yaklaşım Oturum Başkanları: Ali Şahin, Vedat Gerdan
16:45 - 17:05	El Grafisinden Taniya Nasıl Gidilir? Sadettin Uslu
17:05 - 17:25	Omuz ve Dirsek Grafisinden Taniya Nasıl Gidilir? Nihan Cüzdan Balta
17:25 - 17:45	Kalça ve Diz Grafisinden Taniya Nasıl Gidilir? Özgül Soysal Gündüz
17:45 - 18:15	Oturum 10 Yapay Zeka Paneli Oturum Başkanı: Timuçin Kaşifoğlu
17:45 - 18:15	“Ben ve Yapay Zeka” İsmail Sarı, Semih Güllü

“2. Manisa Romatoloji Günleri”

17.05.2025 - Cumartesi	
09:00 - 09:45	Oturum 1 Nadir Hastalıklar-I Oturma Başkanları: Emine Figen Tarhan, İbrahim Kıyıcı
09:00 - 09:15	Eozinofilik Fasit Tuba Yüce İnel
09:15 - 09:30	Granüloamatöz Mastit Yeşim Erez
09:30 - 09:45	Castleman Hastalığı Menice Güler Şen
09:45 - 10:00	Kahve Arası
10:00 - 10:45	Oturum 2 Nadir Hastalıklar-II Oturma Başkanları: Tufan Türk, Pınar Talu
10:00 - 10:15	CPPD'nin Nadir Görülen Formu: Crowned Dens Sendromu Emre Ali Acar
10:15 - 10:30	Sapho Sendromu Tuba Demirci Yıldırım
10:30 - 10:45	Nadir Kemik Hastalıkları: Meloreostozis ve Osteopetrozis Ali Karakaş
10:45 - 11:00	Kahve Arası
11:00 - 12:00	Oturum 3 Sözlü Bildiriler Oturma Başkanları: Vedat Gerdan, Murat Yiğit, Mehmet Nedim Taş
11:00 - 11:10	S-07 Polimiyalji Romatika'nın Atipik Bir Klinik Görünümü: Olgu Sunumu Ceyhan Bıcalıoğlu
11:10 - 11:20	S-01 Biyolojik Tedavi Altında Olan Romatoloji Hastalarının HBV ve HCV Seroprevalansı Mehmet Nur Kaya
11:20 - 11:30	S-02 Erişkin Başlangıçlı Still Hastalığı: 20 Olgunun Değerlendirilmesi İrem Şahinoğlu
11:30 - 11:40	S-03 Ankilozan Spondilit Hastalarında Sakroiliak Ankilozun Klinik ve Radyolojik Özelliklerle İlişkisi: Retrospektif Bir Analiz Gülşay Alp
11:40 - 11:50	S-04 Farklı Prezantasyon Gösteren 3 Granüloamatöz Polianjitis Vakası Filiz Cemre Taşgöz
11:50 - 12:00	S-05 Seronegatif Romatoid Artrit Kliniğiyle Başlangıçlı IgG4 İlişkili Hastalık ve Anca İlişkili Vaskülit Birlikteliği Olgusu Özkan Uruk
12:00 - 12:10	S-06 Dudakta Kitle ile Başvuran Granüloamatöz Polianjitis Vakası Mevlüt Kaçar
12:10 - 12:20	S-08 Tekrarlayan Pyoderma Gangrenosum Olgusu Merve Çelik
12:20 - 12:30	S-09 Bir Adım Ötesini Düşünün: Artrit Maskesi Altında Mukopolisakkaridoz Sakina Mammadova
12:30 - 12:45	Oturum 4 Poster Turu Oturma Başkanları: İrem Kor, Eylem Yetimoğlu, Semral Gülcemal
	P-01 Triple A Sendromlu Bir Olgu Sunumu Şeref Sülükçü P-02 Orbital IGG4-RD Olgusu Semiha Köroğlu P-03 Kore ve Kalp Kapak Tutulumu ile Akut Romatizmal Ateşi Taklit Eden Antifosfolipid ve Sistemik Lupus Eritematozus Sendromu Olgusu Duygu Kerim P-04 Ateş ve Skrotal Ağrı ile Prezente Olan Poliarteritis Nodosa Vakası Merve Erkek
12:30 - 12:45	Kapanış

KONUŞMACI ÖZETLERİ

El Grafisinden Tanıya

Sadettin Uslu

Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Manisa

Özet:

Romatolojik hastalıkların tanısında klinik değerlendirme kadar görüntüleme yöntemleri de büyük önem taşır. El grafisi, inflamatuvar artritler başta olmak üzere birçok romatolojik hastalığın erken ve geç dönem bulgularını saptamada kolay uygulanabilir, düşük maliyetli ve yaygın bir görüntüleme yöntemidir. Bu yazıda, el grafisinin başlıca romatolojik hastalıklardaki tanısal değerini özetlemeyi amaçladık.

Giriş

Romatolojik hastalıkların önemli bir bölümü, el ve el bileği gibi küçük eklemlerde belirgin tutulum gösterir. Periferik artritler başvuran hastalarda, el radyografileri sıklıkla ilk tercih edilen görüntüleme yöntemidir.¹ El grafisi, özellikle inflamatuvar artritlerin ayırıcı tanısında uzun yıllardır kullanılan klasik bir yöntemdir. Klinik muayene ile birlikte yorumlandığında, hastalığın tanı, prognoz ve tedavi takibine dair değerli bilgiler sunar.² İnflamatuvar artritlerin yaygın radyografik bulgularına dair bilgi sahibi olmak, hem klinisyenler hem de radyologlar açısından büyük önem taşır. Bu çalışmada, sık görülen romatolojik hastalıklarda el radyografilerinde karşılaşılan karakteristik bulgular gözden geçirilmiştir.

Radyografik Görünümler

El radyografilerinde standart projeksiyonlar arasında posteroanterior (PA), oblik ve lateral görüntüler yer alır. Oblik görüntülere alternatif olarak Norgaard görüntüsü kullanılabilir; bu açı, eklem köşelerindeki erozyonların değerlendirilmesinde daha hassastır.²

El Radyografilerinin Yorumlanması

Sistematik bir değerlendirme için "ABCDES" şeklinde yaklaşım kullanılabilir.³ El radyografileri, yeni tanı konulan hastalarda değerlendirmenin yanı sıra hastalık progresyonunun izlenmesinde de kullanılabilir.

1. Romatoid Artrit (RA)

RA'da el grafisi, tanı ve hastalık takibinde en sık kullanılan yöntemlerden biridir. Erken evrede yumuşak doku şişliği ve juxta-artiküler osteopeni gözlenirken, ilerleyen dönemlerde simetrik eklem aralığı daralması, kemik erozyonları ve subluksasyonlar tipiktir.³ Özellikle MKF ve PİF eklemlerin simetrik tutulumu karakteristiktir.

2. Psöriyatik Artrit (PsA)

PsA'da eller en sık etkilenen bölgeler olup, interfalangeal eklemler baskın tutulur. PsA'da grafilerde asimetrik tutulum, daktilit bulguları, “kalem-kap” (pencil-in-cup) deformiteleri ve periostal yeni kemik oluşumu sık görülür. RA'dan ayırıcı özelliği olarak, kemik erozyonlarına eşlik eden kemik proliferasyonu öne çıkar.³

3. Osteoartrit (OA)

En sık görülen artropatidir. El OA'sında normal mineralizasyon, osteofit oluşumu, subkondral kist gelişimi ve asimetrik eklem aralığı daralması izlenir. PİF ve DİF eklemlerdeki osteofitlere sırasıyla Bouchard ve Heberden nodülleri denir.^{2,4}

4. Eroziv Osteoartrit (EOA)

Özellikle 60 yaş üzeri kadınlarda görülen EOA, interfalangeal eklemlerde inflamasyon eşliğinde ortaya çıkar. EOA'nın karakteristik radyografik bulgusu, merkezi erozyonlar sonucu oluşan “martı kanadı” (gull-wing) görünümüdür. Klasik osteoartritte bu tür erozyonlar ve ankiloz görülmez.^{2,4}

5. Kalsiyum Pirofosfat Dihidrat Artropatisi (CPPD)

Orta ve ileri yaş grubunda görülen CPPD, psödogut olarak da bilinir. Radyografik olarak eklem içi kalsifikasyonlar ve artropati ile karakterizedir. Sıklıkla eklem aralığında daralma, subkondral kist ve osteofit formasyonu izlenir.²

6. Gut

Monosodyum ürat kristallerinin birikimine bağlı gelişen gut, erkeklerde 60 yaş üzerindeki bireylerde en sık görülen inflamatuvar artrit nedenidir. Kristaller radyografide direkt olarak görünmez ancak tofuslerdeki kalsifikasyonlar değişen yoğunluklarda izlenebilir. Gutun tipik radyografik bulguları arasında asimetrik poliartriküler tutulum, tofüse bağlı eksantrik yumuşak doku kitleleri, normal kemik mineralizasyonu ve sklerotik kenarlı iyi sınırlı erozyonlar (“punched-out” lezyonlar) görünümü yer alır.⁵

7. Sistemik Lupus Eritematozus (SLE)

SLE, çoklu organ tutulumu gösteren sistemik bir otoimmün hastalıktır. El radyografilerinde en sık görülen bulgu, erozyon olmaksızın gelişen deformite ve subluksasyonlardır. Jaccoud artropatisi, MKF ve PİF eklemler, el bileği ve dizlerde eroziv olmayan deformitelerle karakterizedir.⁴

8. Sistemik Skleroz (Skleroderma)

Multisistemik bir hastalık olan sistemik sklerozda deri kalınlaşması ve vaskülit ön plandadır. El radyografilerinde en sık görülen bulgular, distal falanksların kemik kaybı (akro-osteoliz) ve yumuşak doku kalsifikasyonlarıdır.^{2,4}

9. Septik Artrit

Monoartrit ile başvuran her hastada septik artrit olasılığı dışlanmalıdır. Erken dönemde yumuşak doku şişliği ve eklem efüzyonu görülebilir.^{4,5}

Sonuç

El grafisi, romatolojik hastalıkların tanısında ve hastalık aktivitesinin takibinde temel bir araç olmaya devam etmektedir. Özellikle eroziv değişiklikler, eklem aralığı daralması ve yeni kemik oluşumları gibi radyografik bulgular, hastalığın doğasını anlamaya ve uygun tedaviyi planlamaya yardımcı olur. Multidisipliner bir yaklaşım içerisinde, klinik, laboratuvar ve radyolojik verilerin birlikte değerlendirilmesi tanıda en yüksek başarıyı sağlar.

Anahtar Kelimeler: X-ray, radyografi, romatoid artrit, psoriatik artrit, osteoartrit, sistemik lupus eritematozus, skleroderma, kristal artropati, septik artrit

Kaynaklar:

1. Kluckman, M. L., Bernard, S., & Bui-Mansfield, L. T. (2021). A Systematic Approach to Radiographic Evaluation of Arthritis of the Hand and Wrist. *Contemporary Diagnostic Radiology*, 44(11), 1-7.
2. Drosos, A. A., Pelechas, E., & Voulgari, P. V. (2019). Conventional radiography of the hands and wrists in rheumatoid arthritis. What a rheumatologist should know and how to interpret the radiological findings. *Rheumatology international*, 39(8), 1331-1341.
3. Żelnio, E., Taljanovic, M., Mańczak, M., & Sudoł-Szopińska, I. (2023). Hand and wrist involvement in seropositive rheumatoid arthritis, seronegative rheumatoid arthritis, and psoriatic arthritis—the value of classic radiography. *Journal of Clinical Medicine*, 12(7), 2622.
4. Ezzati, F., & Pezeshk, P. (2022). Radiographic findings of inflammatory arthritis and mimics in the hands. *Diagnostics*, 12(9), 2134.
5. Jacobson, J. A., Girish, G., Jiang, Y., & Resnick, D. (2008). Radiographic evaluation of arthritis: inflammatory conditions. *Radiology*, 248(2), 378-389.

Kalça ve Diz Grafisinden Tanıya Nasıl Gidilir?

Dr. Özgül Soysal Gündüz

Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Romatoloji Bilim Dalı

Giriş

Kalça ve diz eklemleri, hareket sisteminde büyük yük taşıyan ve sıklıkla patolojik süreçlere maruz kalan sinoviyal eklemlerdir. Bu bölgelerdeki patolojilerin tanısında konvansiyonel radyografiler ilk basamak görüntüleme yöntemidir. Düşük maliyeti, erişilebilirliği ve güvenilirliği nedeniyle sıkça tercih edilmektedir.

Kalça Eklemi

Kalça eklemi, pelvisin asetabulumu ile femur başı arasında yer alan topuz-oyuk (ball-and-socket) tipi sinovyal bir eklemdir. Alt ekstremité ile gövde arasındaki yük aktarımında temel rol oynar.

Kalça Grafisi Teknikleri

- Standart Pelvis Ön-Arka (AP) Grafisi: Her iki bacak 15° iç rotasyonda alınmalıdır.
- Cross-table Lateral Grafi
- Frog-leg Lateral Grafi
- Dunn ve Modifiye Dunn Grafileri (45° Dunn)
- False-profile Grafisi

Grafilerde ideal pozisyonda; koksiks ve simfizis pubis aynı hizada olmalı, iliak kanatlar ve obturator foramen simetrik görünmelidir.

Kalça Grafilerinde Patolojik Bulgular

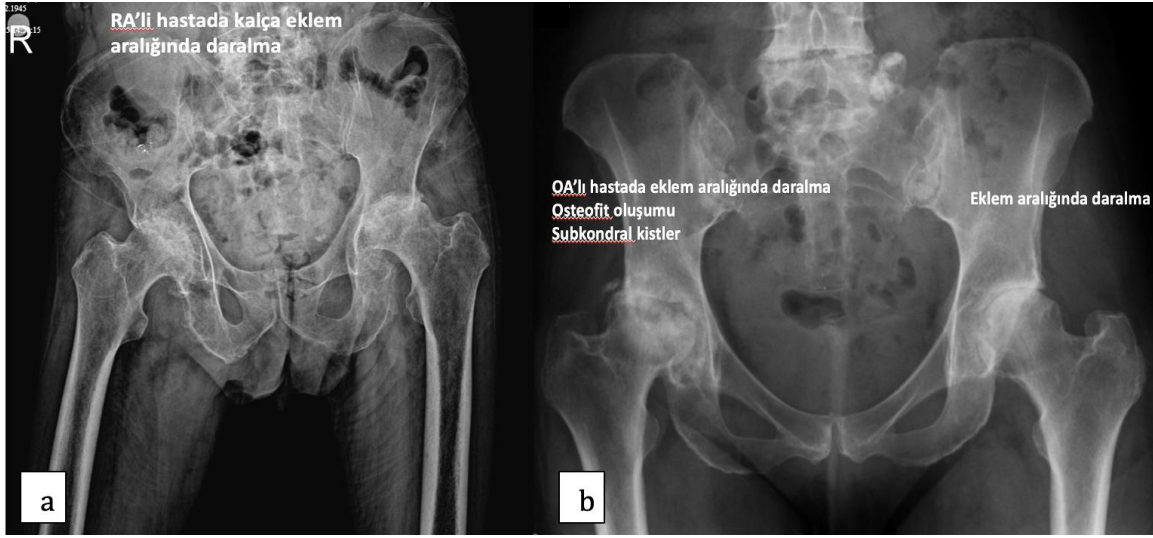
Romatoid Artrit (RA): Simetrik, üniform eklem aralığı daralması, periartiküler osteopeni, erozyonlar, sinovit, protrusio acetabuli, ankiloz (nadir), sekonder osteoartrit bulguları. Osteoartrit (OA): Eklem aralığında asimetrik daralma, osteofit oluşumu, subkondral kist ve skleroz.

Femoroasetabular Sıkışma (FAI): Cam tipi, pincer tipi ve miks olmak üzere 3 tipi mevcuttur. Mekanik ağrıya neden olur.

Geçici Osteoporoz ve Kemik İliği Ödemi: Orta yaş erkeklerde ve gebeliğin 3. trimesterinde görülür, grafi genellikle normaldir.

Avasküler Nekroz (AVN): Femur başında skleroz, kresant işareti, ileri evrede baş kollapsı.

Diğer Bulgular: Paget hastalığı (kemik trabekül yapısında bozulma), DISH (entezopatiler ve kemikleşme).



Şekil 1: Romatoid artrit (RA) (a) ve Osteoartritli (OA) (b) hastalarda kalça grafisi bulguları

Tablo 1: Romatoid artrit ve osteoartrit kalça grafisi bulguları karşılaştırma

Özellik	Romatoid Artrit	Osteoartrit
Eklem aralığı daralması	Simetrik, üniform	Asimetrik, fokal (genelde superior bölgede)
Osteofit oluşumu	Nadir	Yaygın
Erozyon	Marjinal, erken evrede	Nadir
Subkondral skleroz	Hafif ya da yok	Belirgin
Protrusio acetabuli	İleri evrede olabilir	Nadir

Diz Eklemi

Diz, tibiofemoral, patellofemoral ve proksimal tibiofibular eklemlerden oluşur. En geniş sinovyal eklem olup yük taşıma ve hareket işlevi görür.

Diz Grafi Tipleri

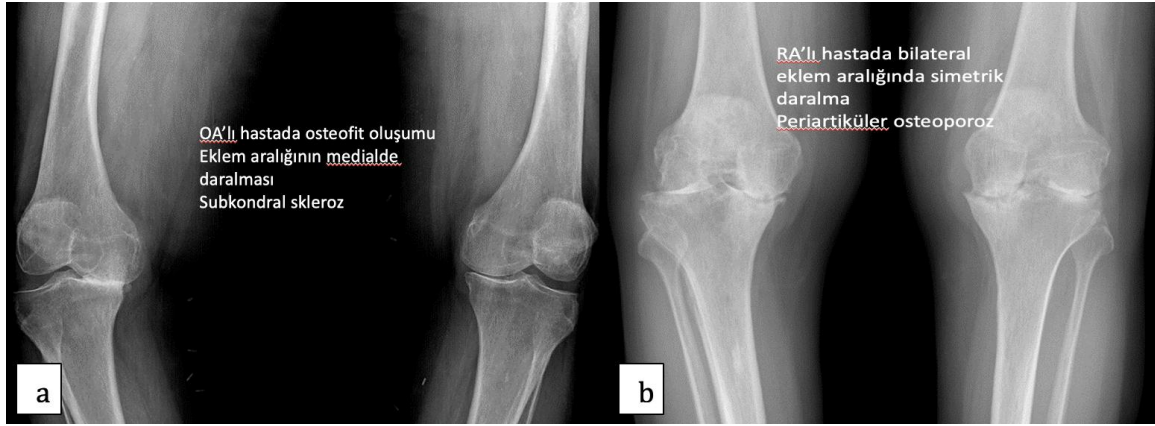
- AP ve Lateral Görüntü: Standart
- Interkondiler (Tünel) Grafisi: Eminensia interkondilaris ve femur kondilleri için
- Sunrise (Gündoğumu) Görünümü: Retropatellar yüzey değerlendirmesi
- Yük Altında AP Grafisi: Eklem aralığı daralması ve diz stabilitesinin değerlendirilmesi için

Diz Patolojileri

Gut Artriti: Tofüs oluşumu, sklerotik sınırlı erozyonlar.

Osteoartrit: Asimetrik daralmış eklem aralığı, osteofit ve subkondral skleroz.
Romatoid Artrit (RA): Simetrik daralma, periartiküler osteoporoz, efüzyon, sinovyal kistler.
Osteonekroz: Steroid kullanımı ve sistemik hastalıklarla ilişkili, femur kondillerinde radyolusens ve epifiz kollapsı.

Kondroblastom: Adölesanlarda görülen, tibia epifizinde yerleşimli lezyon.



Şekil 2: Osteoartritli (OA) (a) ve Romatoid artrit (RA) (b) hastalarda diz grafisi bulguları

Tablo 2: Osteoartrit ve Romatoid artrit diz grafisi bulguları karşılaştırma

Özellik	Osteoartrit (OA)	Romatoid Artrit (RA)
Eklem aralığı daralması	Asimetrik, genellikle medial kompartmanda	Simetrik, uniform
Osteofit oluşumu	Belirgin, yaygın	Genellikle yok veya hafif
Subkondral skleroz	Sıklıkla mevcut	Hafif ya da yok
Subkondral kistler	Sık	Daha az yaygın
Erozyon	Nadir	Marjinal, erken dönemde tipiktir
Periartiküler osteoporoz	Genellikle görülmez	Tipik, özellikle erken dönemde
Eklem efüzyonu	Hafif veya yok	Belirgin olabilir
Yumuşak doku şişliği	Genellikle eşlik etmez	Yaygın
Popliteal kist (Baker's kisti)	Nadir	Sık (özellikle kronik sinovitli olgularda)

Sonuç ve Mesajlar

Kalça ve diz ağrılarında ilk değerlendirme yöntemi olarak radyografi önerilir. Yumuşak dokular, kemik yapılar ve eklem hizalanması sistematik olarak incelenmelidir. Birçok kırık, artrit ve yapısal hastalık, ileri görüntüleme yöntemlerine gerek kalmadan radyografi ile tanı alabilir.

Kaynakça

1. Jacobson JA. Musculoskeletal Imaging, 3rd ed. Elsevier, 2016.
2. Resnick D, Kransdorf MJ. Bone and Joint Imaging, 3rd ed. Saunders, 2005.
3. Ganz R, et al. Femoroacetabular impingement: a cause for osteoarthritis of the hip. Clin Orthop Relat Res. 2003.
4. Mont MA, Hungerford DS. Non-traumatic avascular necrosis of the femoral head. J Bone Joint Surg Am. 1995.
5. Felson DT. Osteoarthritis as a disease of mechanics. Osteoarthritis Cartilage. 2013.

JAK İnhibitörlerinin Güvenliği ve Etkinliği: Doğru Yolu Bulduk mu?

Hüseyin Baygın

Manisa Merkezefendi Devlet Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Manisa

Janus kinaz inhibitörleri (JAKi), çeşitli inflamatuvar, otoimmün ve miyeloproliferatif bozuklukların tedavisinde kullanılan hedefe yönelik sentetik ilaçlardır. JAK ailesi dört tirozin kinazından oluşur: JAK1, JAK2, JAK3 ve tirozin kinaz 2 (TYK2) (1). Bir dizi sitokin ve büyüme faktörünün reseptörlerine ekstraselüler bağlanması, reseptörle ilişkili Janus kinazlarının (JAK'lar) hücre içi fosforilasyonu ile sonuçlanır. Aktive edilmiş JAK'lar, reseptörlerin hücre içi bileşenlerini fosforile ederek sinyal dönüştürücü ve transkripsiyon aktivatörü (STAT) transkripsiyon faktörlerinin aktifler. Aktive edilmiş STAT'lar çekirdekte birikir ve transkripsiyonu başlatır. Hücre içi sinyaller, dört JAK izoformunun, JAK1, JAK2, JAK3 ve tirozin kinaz 2 (TYK2) ve yedi STAT ailesi üyesinin kombinasyonları aracılığıyla iletilir (2). JAK'lara bağlı reseptörlerin ligandları esas olarak sitokinler, kemokinler, hormon benzeri sitokinler ve büyüme faktörleridir. Bu reseptörler moleküler yapılarına ve bağlanabildikleri ligandlara (tip I veya tip II reseptörler) göre iki kategoriye ayrılır (2,3).

JAK inhibitör seçiciliği sorunu; terapötik etkinliği korurken, sitokin ve büyüme faktörü inhibisyonunun öngörülebilir yan etkilerini sınırlayan etkili ve güvenli ilaçlara sahip olma ihtiyacından kaynaklanmaktadır. Seçiciliklerine göre JAK inhibitörleri birinci kuşak ve ikinci kuşak olarak gruplandırılmıştır. Birinci nesil, tofacitinib veya baricitinib gibi çeşitli JAK'ları inhibe eden seçici olmayan moleküllerdir. İkinci nesil ise upadacitinib veya filgotinib gibi JAK'ın bir izoformuna daha özgü moleküllerden oluşmaktadır (4,5). 2 küçük JAKi molekülü olan ruxolitinib (2011) ve tofasitinib (2012) sırasıyla miyelofibrozis ve romatoid artrit tedavisi için Amerika Birleşik Devletleri Gıda ve İlaç Dairesi (FDA) tarafından onaylandı. Bu tarihten zamanımıza kadar pek çok JAKi geliştirildi (6).

Romatoid Artrit’de JAK/STAT yolunun aktif olması fibroblast benzeri sinovitlerin anormal hiperplazisi, sinovyal inflamasyon ve kemik yıkımı ile ilişkili olduğu düşünülmektedir. Beş adet JAK inhibitörü mevcuttur: tofacitinib, baricitinib, upadacitinib, peficitinib, ve filgotinib. Baricitinib, tofacitinib ve upadacitinib ABD, Avrupa Birliği, Japonya ve diğer ülkelerde onay almıştır. Filgotinib, Avrupa Birliği ve Japonya’da son zamanlarda onay almıştır. Peficitinib, Japonya ve Kore’de RA için onaylıdır (7).

Tofasitinib; primer olarak JAK1 ve JAK3, daha az olarak ise JAK2’yi inhibe eder. Önemsiz düzeyde ise TYK2’yi inhibe etmektedir. Günde bir kez 11 mg uzun salımlı veya günde 2 kez 5 mg oral dozda kullanılır. Metotreksat(MTX) ve diğer csDMARD’lar ile kombine edilebilir veya monoterapi olarak kullanılabilir. Yapılan çalışmalarda MTX dirençli hastalarda tofasitinib yanıtı, plasebodan anlamlı olarak üstün ve adalimumab ile benzer saptanmıştır. Ayrıca, tofasitinib+MTX tedavisinin, adalimumab+MTX tedavisinden non-inferior olduğu gösterilmiştir. Tofasitinib monoterapisinin, MTX ile kombinasyon tedavisine göre daha az etkili olduğu gösterilmiştir (2,8,9). En yaygın yan etkiler nazofarenjit, alt solunum yolu enfeksiyonları, HZV reaktivasyonu, idrar yolu enfeksiyonları, mide bulantısı, serum kreatinin düzeylerinde ve karaciğer enzimlerinde artış, LDL ve HDL düzeylerinde orta düzeyde ve geri dönüşümlü artışla dislipidemi, nötropeni, anemi, ödem, baş ağrısı ve dispnedir (9). Güvenlilik

endişesiyle FDA, tofasitinib ilacı ile ilgili ek güvenlik verilerinin bildirilmesini şart koşmuştur. ORAL Surveillance çalışmasında en az bir kardiyovasküler risk faktörü olan 50 yaş ve üstü hastalarda, tofasitinib TNF inhibitörleri ile karşılaştırıldığında; artmış majör advers kardiyovasküler olay(MACE), pulmoner emboli, venöz tromboembolizm, fırsatçı enfeksiyonlar, malignite daha yüksek saptanmıştır. FDA tarafından bu yan etkilerin ‘sınıf yan etkisi’ olabileceği nedeniyle onaylanmış diğer iki JAK inhibitörü olan barisitinib ve upadasitinib için de uyarılar genişletilmiştir (8). STAR-RA çalışmasında; artmış KVH riskini belirlemek için tofasitinib ile tedavi edilen 10.000’den fazla RA hastası değerlendirilmiştir. Genel hasta popülasyonunda artan KVH riskine ilişkin kanıt bulunamamıştır. Ancak ORAL Surveillance çalışmasına benzer şekilde, KVH risk faktörleri veya KVH öyküsü olan hastalarda artmış risk tespit edilmiştir. TNF-inh. ile tofasitinib tedavisi karşılaştırıldığında malignite gelişme riskinin arttığına dair kanıt bulunamamıştır. Bu hastalarda daha uzun süreli takibe ihtiyaç olduğu vurgulanmıştır (1,8). Aktif AS tanısı olan hastalarda; ASAS20 yanıt oranı tofasitinib alanlarda placebo alanlara göre anlamlı olarak yüksek saptanmış. Güvenlik profilinde ciddi enfeksiyonlar, MACE, maligniteler, venöz tromboembolik olaylar görülmedi (2,10). Tofacitinib, en az bir csDMARD'a yetersiz yanıt veren ve TNF-inh almayan PsA hastalarında adalimumab ile karşılaştırılabilir bir etkinlik ve güvenlik profili saptandı. Daha önce TNF-inh. yetersiz yanıt veren PsA hastalarında etkili olduğu bulundu (2).

Barisitinib; JAK1 ve JAK2 inhibitörüdür. Günlük 2-4 mg oral dozda kullanılır. MTX ve diğer csDMARD’lar ile kombine edilebilir veya monoterapi olarak kullanılabilir (8). Plaseboya kıyasla etkinlik sonuçlarında istatistiksel olarak anlamlı iyileşmeler sağladığı belirtilmiştir. Erken aktif RA’lı hastalarda barisitinibin MTX’ten üstün olduğu gösterilmiştir. MTX’e yetersiz yanıt veren hastalarda, barisitinibin, adalimumab’dan üstün olduğu kanıtlanmıştır. MTX ile karşılaştırıldığında, radyografik eklem hasarı progresyonunu anlamlı derecede azalttığı bildirilmiştir (8,9). RA popülasyonunun tümünde, randomize klinik araştırmaların entegre verilerinden ve tamamlanmış uzun vadeli uzatma çalışmasından yola çıkarak; ciddi yan etki ve ölüm insidans oranı, genel popülasyonda gözlemlenen oranla tutarlıydı. En yaygın ölüm nedenleri malignite, enfeksiyonlar ve kardiyovasküler hastalıklardı (8,11).

Upadasitinib; seçici JAK1 inhibitörüdür. Günlük 15 mg dozda oral olarak kullanılır. RA, psöriyatik artrit (PsA), ankilozan spondilit (AS), atopik dermatit (AD) ve ülseratif kolit (ÜK), juvenil idiyopatik artrit, crohn hast, dev hücreli arterit tedavisinde kullanım onayları vardır. SELECT klinik programındaki 5 önemli Faz 3 çalışmanın tamamında plasebo, metotreksat ve adalimumab’a göre önemli ölçüde daha yüksek remisyon ve düşük hastalık aktivitesi oranları elde etti (8,12). Upadasitinib’in güvenlik profili genellikle biyolojik veya diğer JAK inhibitörleriyle gözlemlenen profillerle tutarlıdır (12). Upadasitinib alan r-axSpA grubunda plasebo grubuna kıyasla önemli ölçüde daha fazla hasta ASAS40 yanıtı gösterdi. Hem omurga hem de sakroiliak eklemlerdeki inflamasyonun derecesini azaltmada etkili olduğu gösterilmiştir. Ciddi enfeksiyon, zoster, malignite, venöz tromboembolik olay veya ölüm ilgili güvenlik sorunu ortaya çıkmadı. ASAS40 yanıt oranı, upadacitinib ile tedavi edilen nr-axSpA hastalarında plaseboya kıyasla anlamlı derecede daha yüksekti (2,13). PsA’lı hastalarda upadacitinib’in etkililiği ve güvenliğinin plasebo veya adalimumab ile karşılaştırılmasında, 12. haftada ACR20 yanıtına ulaşan hastaların oranı, plaseboya kıyasla upadacitinib 15 mg veya 30 mg ile daha fazlaydı ve upadacitinib’in 30 mg (ancak 15 mg değil) dozu, adalimumab’dan

üstündü. Advers olaylar, plaseboya kıyasla upadacitinib ile daha sık görüldü. Aktif PsA'sı olan ve bDMARD'lara yetersiz yanıt veren hastalarda, upadacitinib (15 mg veya 30 mg), PsA'nın belirti ve semptomlarının iyileştirilmesi için 24 hafta boyunca plasebodan daha etkiliydi (2).

Filgotinib; seçici bir JAK1 inhibitörüdür. Günlük 100-200 mg/gün kullanımı vardır. Orta ile şiddetli aktif RA'lı hastalarda monoterapi veya MTX ile kombinasyon hâlinde etkili olduğu gösterilmiştir. Herpes zoster, lipid ve kreatin fosfokinaz düzeyinde artışlar dışında, güvenlik açısından doza bağlı bir etki gözlenmemiştir. Etkinliği ve toksisitesi genel olarak diğer JAKi'lere benzerdir (8,14).

JAK inhibitörü reçete edilirken kardiyovasküler olaylar ve maligniteler için aşağıdaki risk faktörleri göz önünde bulundurulmalıdır: 65 yaş üstü, sigara içme öyküsü, kardiyovasküler diğer risk faktörleri (diyabet, obezite, hipertansiyon gibi), malignite için diğer risk faktörleri (başarılı bir şekilde tedavi edilmiş melanom dışı cilt kanseri dışında mevcut veya önceki malignite öyküsü), tromboembolik olaylar için risk faktörler (miyokard enfarktüsü veya kalp yetmezliği öyküsü, kanser, kalıtsal kan pıhtılaşma bozuklukları veya tromboz öyküsü ve ayrıca kombine hormonal kontraseptifler veya hormon replasman tedavisi alan, büyük cerrahi geçiren veya hareketsiz hastalar) (15).

Sonuç olarak; yüksek risk altındaki hasta gruplarında kullanılmaması uygun bir yaklaşım olacaktır. JAK inh, aynı grup etkisi olarak değerlendirilse de hücre içerisindeki etki yerleri arasında belirgin farklılıklar vardır ve bu da ilaçların etkinlik ve güvenlik profillerinde farklılıklara sebep olabilmektedir. JAK inh ile ilgili gerçek yaşam verilerini de içeren uzun dönem güvenlik ve etkinlik değerlendirmelerine ve diğer tedavi opsiyonları ile karşılaştırmalı çalışmalara ihtiyaç vardır.

Kaynaklar:

- 1- Tokareva K, Reid P, Yang V, et.al.JAK inhibitors and black box warnings: what is the future for JAK inhibitors? Expert Rev Clin Immunol. 2023;19:1385-1397.
- 2- Tanaka Y, Luo Y, O'Shea JJ, et.al.Janus kinase-targeting therapies in rheumatology: a mechanisms-based approach. Nat Rev Rheumatol. 2022;18:133-145.
- 3- Winthrop KL. The emerging safety profile of JAK inhibitors in rheumatic disease. Nat Rev Rheumatol. 2017;13:234-243.
- 4- Virtanen A, Spinelli FR, Telliez JB,et.al JAK inhibitor selectivity: new opportunities, better drugs? Nat Rev Rheumatol. 2024;20:649-665.
- 5- Chikhoun L, Poggi C, Moreau J, et.al. JAK inhibitors (JAKi): Mechanisms of action and perspectives in systemic and autoimmune diseases. Rev Med Interne. 2025;46:89-106.
- 6- Yıldırım A. Janus Kinaz inhibisyonu tarihçesi. Ersözlü ED, editör. Romatolojide Janus Kinaz İnhibisyonu. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2024. p.1-6
- 7- Ding Q, Hu W, Wang R, et.al. Signaling pathways in rheumatoid arthritis: implications for targeted therapy. Signal Transduct Target Ther. 2023;8:68.
- 8- Aydın Tufan M. Romatoid artrit tedavisinde Janus Kinaz inhibitörleri. Ersözlü ED, editör. Romatolojide Janus Kinaz İnhibisyonu. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2024. p.16-21.

“2. Manisa Romatoloji Günleri”

- 9- Angelini J, Talotta R, Roncato R, et.al. JAK-Inhibitors for the Treatment of Rheumatoid Arthritis: A Focus on the Present and an Outlook on the Future. *Biomolecules*. 2020;10:1002.
- 10- Deodhar A, Sliwinska-Stanczyk p, Xu H, et al. Tofacitinib for the treatment of ankylosing spondylitis: a phase III, randomised, double-blind, placebo-controlled study. *Ann Rheum Dis*. 2021;80:1004-13.
- 11- Taylor PC, Takeuchi T, Burmester GR, et.al. Safety of baricitinib for the treatment of rheumatoid arthritis over a median of 4.6 and up to 9.3 years of treatment: final results from long-term extension study and integrated database. *Ann Rheum Dis*. 2022;81:335-343.
- 12- Cite Sanmartí R, Corominas H. Upadacitinib for Patients with Rheumatoid Arthritis: A Comprehensive Review. *J Clin Med*. 2023;1:1734.
- 13- Uçar İ. Ankilozan spondilit tedavisinde Janus Kinaz inhibitörler. Ersözlü ED, editör. *Romatolojide Janus Kinaz İnhibisyonu*. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2024. p.28-32
- 14- Westhovens R. Filgotinib in rheumatoid arthritis. *Expert Rev Clin Immunol*. 2023;19:135-144.
- 15- Smolen JS, Landewé RBM, Bergstra SA, et.al. EULAR recommendations for the management of rheumatoid arthritis with synthetic and biological disease-modifying antirheumatic drugs: 2022 update. *Ann Rheum Dis*. 2023;82:3-18. 8

KPPD’nin Nadir Görülen Formu: Taçlanmış Dens Sendromu

Emre Ali Acar¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği

Özet:

Kalsiyum pirofosfat dihidrat (KPPD) kristallerinin eklem ve bağ dokularında birikimiyle oluşan KPPD hastalığı, farklı klinik tablolarla karşımıza çıkar. Bu varyantlardan biri olan Taçlanmış Dens Sendromu (TDS), ilk kez 1985’te tanımlanmıştır ve odontoid çıkıntı çevresindeki kalsifikasyonlarla karakterizedir. TDS genellikle 60 yaş üzeri bireylerde görülür ve başlıca semptomları şiddetli boyun ağrısı, boyun sertliği ve ateştir. Tanıda BT altın standart yöntemdir. MR inflamasyonu ve medulla basısını göstermede yardımcıdır. Ayırıcı tanıda menenjit, dev hücreli arterit ve servikal disk patolojileri yer alır. Tedavide ilk seçenek NSAİİ’lerdir, gerektiğinde kortikosteroid ve kolşisin kullanılabilir. Prognoz çoğunlukla iyidir.

Giriş ve Tanımlar:

Kalsiyum pirofosfat dihidrat depozisyonu (KPDD) terim olarak kalsiyum pirofosfat dihidrat kristallerinin vücutta depolanmasını ifade etmektedir ve bunun eklem aspirasyon örneklerinde polarize ışık mikrobisinde gösterilmesi veya eklem görüntülemelerinde saptanması ile tanı konulmaktadır. KPPD hastalığı ise bu kristallerin neden olduğu inflamatuvar artrit tablolarının genel adıdır. European League Against Rheumatism (EULAR)’ın 2011’de yayınladığı sınıflamada (1) asemptomatik KPPD, akut KPPD kristal artrit, kronik KPPD kristal artrit ve osteoartrit ile birlikte seyreden KPPD olmak üzere dört temel tutulum tanımlanmış olmakla birlikte daha nadir görülen spinal tutulum, psödo-nöropatik eklem tutulumu, taçlanmış dens sendromu (TDS) da görülebilen diğer varyantlardır. Akut artrit hastaların %97’sini oluştururken kronik inflamatuvar artritler %25 görülmektedir. TDS ise vakaların yaklaşık %7’sini oluşturmaktadır (2). Bu yazıda TDS’nin tanımı, epidemiyolojisi, kliniği, tanısı ve tedavisi tartışılacaktır.

TDS Tanım ve Epidemiyolojisi:

TDS ilk kez 1985 yılında Bouvet ve ark. tarafından servikal omurgada KPPD veya hidroksiapatit (HA) kristallerinin neden olduğu servikal ağrı ve görüntülemelerde odontoid etrafında taç veya halo şekilli kalsifikasyonların görülmesi şeklinde tanımlanmıştır (3). Atlantoaksiyal eklemi oluşturan 3 eklemden biri olan, pivotal eklem özelliği gösteren ve başın rotasyon hareketini sağlayan aksisin odontoid uzantısıyla atlasın anterior arkı ve krusiat ligamanın transvers parçası arasında oluşan eklemin tutulması ile gelişmektedir. Kalsifikasyonlar özellikle transvers ligaman etrafında olmakla birlikte, alar ligamanlar ve densin uç kısmındaki pannus dokusunda da görülebilir.

Hastalık nadir görülür. Bu nedenle prevalans ve insidansı tam bilinmemektedir. 60 yaş üstü bireylerde daha sık görülür ve ortalama tanı yaşı 73’tür. Kadın cinsiyette biraz daha sık görüldüğü bilinse de yeni çalışmalarda bu fark ortadan kalkmış gibi görünmektedir (4).

TDS Klinik Bulgular, Tanı ve Ayırıcı Tanı:

TDS'nin en sık görülen klinik bulguları boyun ağrısı, boyunda sertlik ve hareket kısıtlılığıdır. Hastaların önemli bir kısmında ateş, titreme ve iştahsızlık gibi sistemik belirtiler görülebilir. Baş ağrısı, omuz ağrısı ve çene kladikasyonu görülebilir. Daha nadir olarak ense sertliği ve sinir basısına bağlı nörolojik belirti ve bulgular görülebilir. Çoğunlukla akut faz yanıtları yüksek saptanır (4).

Hastalığın tanısı klinik belirtileri olan hastada görüntüleme çalışmaları ile konulmaktadır. Bilgisayarlı tomografi (BT) altın standart tetkiktir. BT'de transvers ligament çevresinde lineer kalsifik depozitler, aksiyel görüntülerde 2 paralel çizgi görünümü veya atlantoaksiyal eklem, alar ligament, densin ucundaki pannusta kalsifikasyon görülmesi tanısız kabul edilir (5). Manyetik rezonans görüntüleme (MR) kalsifikasyonları göstermede yetersiz olmakla birlikte inflamasyonu ve medulla basısı gibi komplikasyonları iyi göstermesi nedeni ile uygun olgularda tercih edilebilir (6). Görece yeni bir tanı modalitesi olan ve kristal türlerini de ayırt edebilen dual enerji BT de tanıda kullanılabilen bir diğer görüntüleme yöntemidir (7).

Ayırıcı tanıda menenjit, dev hücreli arterit, diskrit, romatoid artrit, polimiyaljiya romatika ve epidural abseler düşünülmelidir. Doğru teşhis lomber ponksiyon veya temporal arter biyopsisi gibi invaziv işlemlerin gereksiz yere yapılmasını önler (8).

TDS Tedavisi ve Prognozu:

Tedavide ilk seçenek non-steroidal anti-inflamatuvar (NSAİİ) ajanlardır (9). Hastalar genellikle günler içerisinde hızlı yanıt verirler. NSAİİ yanıtı olmayan vakalarda düşük-orta doz kortikosteroidler kullanılabilir ancak olguların çoğunluğu ileri yaşta olduğundan yan etkilere dikkat edilmelidir. Dirençli vakalarda bir diğer tedavi seçeneği kolşisinidir. Etkisi yavaş ortaya çıkar, daha çok eşlik eden KPPD olan ve uzun süreli tedavi gerektiren hastalarda tercih edilir.

Prognoz genellikle iyidir. Özellikle akut, tek atak geçiren ve predispozan faktörü olmayan olgularda iyi seyir gösterir. %10-20 olguda nüksler görülebilir. Bu gibi vakalarda düşük doz NSAİİ'ler veya kolşisin uzun süreli verilebilir. Geç tanı alan ve medulla basısı gelişen olgularda prognoz kötüdür.

Sonuç:

TDS, KPPD hastalığının nadir görülen bir tutulum şekli olup akut gelişen boyun ağrısı, boyun hareketlerinde kısıtlılık ve akut faz yanıtlarında yükseklik olan yaşlı hastalarda akla gelmelidir. Tanıda BT altın standarttır. NSAİİ'ler çoğu olguda başarılıdır ve prognoz genellikle iyidir.

Anahtar kelimeler: kalsiyum pirofosfat dihidrat depozisyonu, crowned dens sendromu, kristal artropati

Kaynaklar:

1. Zhang W, Doherty M, Bardin T, Barskova V, Guerne PA, Jansen TL, et al. European League Against Rheumatism recommendations for calcium pyrophosphate deposition. Part I: terminology and diagnosis. Ann Rheum Dis. 2011 Apr;70(4):563–70.
2. Pascart T, Latourte A, Tedeschi SK, Dalbeth N, Neogi T, Adinolfi A, et al. Features

Associated With Different Inflammatory Phenotypes of Calcium Pyrophosphate Deposition Disease: A Study Using Data From the International American College of Rheumatology/EULAR Calcium Pyrophosphate Deposition Classification Criteria Cohort. *Arthritis Rheumatol* Hoboken NJ. 2024 Dec;76(12):1780–8.

3. Bouvet JP, le Parc JM, Michalski B, Benlahrache C, Auquier L. Acute neck pain due to calcifications surrounding the odontoid process: the crowned dens syndrome. *Arthritis Rheum*. 1985 Dec;28(12):1417–20.

4. Hamdan O, Alajlouni Y, Mussa Q, Alsawalmeh A, Sabbah Q, Al-Zou'bi M, et al. Clinical features and diagnostic challenges in crowned dens syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Rheumatol Int*. 2025 Apr 25;45(5):124.

5. Tedeschi SK, Becce F, Pascart T, Guermazi A, Budzik JF, Dalbeth N, et al. Imaging Features of Calcium Pyrophosphate Deposition Disease: Consensus Definitions From an International Multidisciplinary Working Group. *Arthritis Care Res*. 2023 Apr;75(4):825–34.

6. Jiao S, Dong F, Liu R, Huang J, Meng Q. Crowned dens syndrome: A rare form of acute neck pain and headache that can be misdiagnosed or missed. *Am J Emerg Med*. 2023 Aug;70:209.e1-209.e3.

7. De Silva T, Rischin A. Crowned Dens Syndrome Illustrated by Dual Energy Computed Tomography Scan. *J Clin Rheumatol Pract Rep Rheum Musculoskelet Dis*. 2020 Dec;26(8):e293.

8. Dankert Eggum EN, Hevesi SA, Sandefur BJ. A Diagnosis Fit for a Queen: Crowned Dens Syndrome. *Clin Pract Cases Emerg Med*. 2024 Nov 18;8(4):381–3.

9. Bansal A, Gupta M. Crowned dens syndrome presenting as pyrexia of unknown origin (PUO). *Romanian J Intern Med Rev Roum Med Interne*. 2019 Sep 1;57(3):266–9.

SÖZEL BİLDİRİLER

S-01 Biyolojik Tedavi Altında Olan Romatoloji Hastalarının HBV ve HCV Seroprevalansı

HBV and HCV Seroprevalence in Rheumatology Patients Under Biological Treatment

Mehmet Nur Kaya¹

1 Hakkari Devlet Hastanesi, mehmetnurkaya@yahoo.com

ÖZET

Giriş: Biyolojik ilaç tedavisi gören romatoloji hastalarında hepatit B virüsü (HBV) ve hepatit C virüsü (HCV) seroprevalansı, viral reaktivasyon potansiyel riski nedeniyle kritik bir çalışma alanıdır. Birkaç çalışma bu konuyu araştırmış ve immünosüpresif tedavi gören hastalarda bu enfeksiyonların yaygınlığı ve yönetimi hakkında fikir sağlamıştır. Bu çalışmanın amacı biyolojik ilaç tedavisi kullanan romatoloji hastalarında HBV ve HCV seroprevalansını incelemektir.

Yöntem: Çalışmamız tek merkezde yürütülen retrospektif bir araştırma olarak planlanmıştır. Hakkari Devlet Hastanesi Romatoloji polikliniğinde takipli hastaların dosyaları incelendi. Bu çalışmaya 18 yaş üstü olanlar ve en az 3 ay süreyle ve en az bir biyolojik ajan tedavisi alan hastalar dahil edildi. Hastaların demografik verileri, hastalıkları, serolojik testleri olan HBsAg, anti-HBc IgG, anti-HBs, anti-HCV, HCV-RNA hasta dosyalarından elde edildi. Kullanılan biyolojik ajanlara göre değerlendirildiğinde adalimumab kullanan hastaların 7 (%7,6)’sinde anti-HBc IgG pozitifliği ve 6 (6,5)’sında anti-HBs pozitifliği, etanersept kullanan hastaların 2 (%2,2)’sinde anti-HBc IgG pozitifliği ve 4 (4,3)’ünde anti-HBs pozitifliği, sertolizumab ve infliksimab kullanan hastaların 3 (%3,3)’ünde anti-HBc IgG pozitifliği ve 3 (3,3)’ünde anti-HBs pozitifliği tespit edilmiştir.

Bulgular: Çalışmaya alınan hastaların sayısı 92 olup, ortalama yaşı 42 (21-74) olarak saptanmıştır. Serolojik parametreler açısından değerlendirildiğinde ise 24 (%26,1) hastada anti-HBs pozitifliği, 18 (%19,6) hastada anti-HBc IgG pozitifliği ve 2 (2,2) hastada ise HBsAg pozitifliği saptanmıştır. Ankilozan spondilit tanılı hastaların 17 (%18,5)’sinde anti-HBs pozitifliği ve 9 (%9,8) hastada anti-HBc IgG pozitifliği, Romatoid artrit tanılı hastalarda 6 (%6,5)’sinde anti-HBs pozitifliği ve 9 (%9,8) hastada anti-HBc IgG pozitifliği, psöriatik artrit tanılı hastalarda 1 (%1,1)’sinde anti-HBs pozitifliği ve 9 (%9,8) hastada anti-HBc IgG pozitifliği saptanmıştır.

Sonuç: Profilaktik antiviral tedavi, HBV reaktivasyon riskini yönetmede hayati önem taşır. Profilaksi kullanımı, diğer biyolojiklere kıyasla rituksimab alan hastalarda daha yüksek oranlar gözlenerek değişir. Biyolojik ilaçlar kullanan romatoloji hastalarında HBV ve HCV seroprevalansı dikkate değer olsa da, uygun profilaktik önlemlerle reaktivasyon riski genellikle düşüktür. Bu riskleri etkili bir şekilde azaltmak için sürekli izleme ve kişiye özel antiviral profilaksi önerilir.

Anahtar kelimeler: Hepatit B virüsü, Hepatit C virüsü, Biyolojik ajan

ABSTRACT

Introduction: Hepatitis B virus (HBV) and hepatitis C virus (HCV) seroprevalence in rheumatology patients receiving biologic drug therapy is a critical area of study due to the potential risk of viral reactivation. Several studies have investigated this topic and provided insight into the prevalence and management of these infections in patients receiving immunosuppressive therapy. The aim of this study was to examine the seroprevalence of HBV and HCV in rheumatology patients receiving biologic drug therapy.

Method: Our study was planned as a retrospective study conducted in a single center. Patients followed in Hakkari State Hospital Rheumatology clinic were examined. Patients over 18 years of age and those who received treatment with at least one biological agent for at least 3 months were included in this study. Demographic data of the patients, diseases, serological tests for HBsAg, anti-HBc IgG, anti-HBs, anti-HCV, HCV-RNA were obtained from patient files. When evaluated according to the biological agents used, anti-HBc IgG positivity was detected in 7 (7.6%) and anti-HBs positivity in 6 (6.5) of the patients using adalimumab, anti-HBc IgG positivity was detected in 2 (2.2%) and anti-HBs positivity was detected in 4 (4.3) of the patients using etanercept, anti-HBc IgG positivity was detected in 3 (3.3%) and anti-HBs positivity was detected in 3 (3.3) of the patients using certolizumab and infliximab.

Results: The number of patients included in the study was 92, and the median age was 42 (21-74). When evaluated in terms of serological parameters, anti-HBs positivity was found in 24 (26.1%) patients, anti-HBc IgG positivity was found in 18 (19.6%) patients and HBsAg positivity was found in 2 (2.2) patients. Anti-HBs positivity was found in 17 (18.5%) and anti-HBc IgG positivity was found in 9 (9.8%) patients with ankylosing spondylitis diagnosis, anti-HBs positivity was found in 6 (6.5%) and anti-HBc IgG positivity was found in 9 (9.8%) patients with rheumatoid arthritis diagnosis, and anti-HBs positivity was found in 1 (1.1%) and anti-HBc IgG positivity was found in 9 (9.8%) patients with psoriatic arthritis diagnosis.

Conclusion: Prophylactic antiviral therapy is crucial in managing the risk of HBV reactivation. Prophylaxis use is changing, with higher rates observed in patients receiving rituximab compared to other biologics. Although HBV and HCV seroprevalence is considerable in rheumatology patients receiving biologics, the risk of reactivation is generally low with appropriate prophylactic measures. Continued monitoring and personalized antiviral prophylaxis are recommended to effectively reduce these risks.

Keywords: Hepatitis B virus, Hepatitis C virus, Biological treatment

GİRİŞ

Hepatit B virüsü (HBV) ve hepatit C virüsü (HCV) enfeksiyonları, romatolojik rahatsızlıklar için biyolojik ilaç tedavisi gören hastalar için önemli riskler oluşturur. İmmünsüpresif tedavilerin kullanımı, bu hastaların yönetiminde kritik bir endişe olan viral reaktivasyona yol açabilir (1). Bu popülasyonda HBV ve HCV'nin seroprevalansını ve reaktivasyon oranlarını anlamak, etkili hasta yönetimi ve tedavi planlaması için önemlidir.

Romatoloji hastalarında HBV ve HCV seroprevalansı çalışmalar arasında değişmektedir.

Türkiye'de yapılan bir çalışmada, hepatit B yüzey antijeni (HBsAg) ve anti-HCV için seroprevalans oranları sırasıyla %4 ve %1 olarak bildirilirken, hepatit B yüzey antikoru ve çekirdek antikor için seropozitiflik oranları %31,9 ve %30,6 olarak bildirilmiştir (2). Başka bir çalışmada, 316 hasta arasında %1,2'sinin HBsAg pozitif, %5,7'sinin HBsAg negatif ancak anti-HBc pozitif olduğu ve bunun da çözülmüş bir enfeksiyona işaret ettiği bulunmuştur (3).

Bu çalışmada biyolojik tedavi altındaki romatoloji hastalarında HBV açısından HBsAg ve anti-HBc IgG, HCV için anti-HCV ve HCV-RNA seroprevalansını ile birlikte bu grup hastalarda biyolojik ilaç kullanımını takiben gelişen HBV ve HCV reaktivasyonu sıklığını tespit etmektir.

YÖNTEM

Çalışma dizaynı ve hasta seçimi

Çalışmamız tek merkezde yürütülen retrospektif bir araştırma olarak planlanmıştır. Nisan 2024 ile Mart 2025 tarihleri arasında Hakkari Devlet Hastanesi Romatoloji polikliniğinde takip edilen hastalar ile çalışma planlandı. Çalışma popülasyonu ankilozan spondilit, romatoid artrit, psöriatik artrit, Behçet hastalığı, ANCA-ilişkili vaskülit, Ailevi Akdeniz Ateşi, Sjögren sendromu ve dev hücreli artrit tanısı almış hastalardan oluşmaktadır. Bu çalışmaya 18 yaş üstü olanlar ve en az 3 ay süreyle ve en az bir biyolojik ajan tedavisi alan hastalar dahil edildi. Biyolojik tedavi alan hastalar etki mekanizmaları şu şekildedir: Çalışmaya dahil edilen hastaların kullandığı ilaçlar etki mekanizmalarına göre; TNF- α inhibitörleri (adalimumab, etanersept, sertolizumab, infliksimab, golimumab), IL-17 inhibitörü secukinumab, anti-CD20 antikoru rituksimab, JAK inhibitörü tofasitinib ve upadasitinib, IL-6 inhibitörü tosilizumab ve IIL-1 inhibitörleri olan anakinradır.

Hastaların demografik verileri, hastalıkları, serolojik testleri (HBsAg, anti-HBc IgG, anti-HBs, anti-HCV, HCV-RNA) hasta dosyalarından alındı. HBV DNA testi pozitif olup biyolojik tedavi kullanımında bakılan HBV DNA titresinde >1 10 IU/ml artış olanlar ve HBV DNA testi negatif olup biyolojik tedavi altında HBV DNA testi pozitif olanlar HBV reaktivasyonu olarak kabul edilmiştir.

İstatistik analiz

Kategorik değişkenler, yüzde olarak gösterilen vaka sayısı açısından sunuldu. Normal dağılım gösteren değişkenler ortalama ve standart sapma (SS) kullanılarak tanımlanırken, normal dağılım göstermeyen veriler medyan ve çeyrekler arası aralık (CAA) kullanılarak özetlendi. İstatistiksel analizler Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) yazılımı sürüm 28 kullanılarak gerçekleştirildi. Çalışmanın tüm aşamalarında Helsinki Bildirgesi'nde belirtilmiş olan etik değerler göz önünde bulundurulmuştur.

BULGULAR

Çalışmaya alınan hastaların ortanca yaşı 42 (21-74) olup, 41 (%44,6) hasta erkek olarak saptanmıştır. Hastaların 37'si ankilozan spondilit, 29'u romatoid artrit, 10'u Behçet hastalığı ve 8 hasta ise psöriatik artrit olarak tespit edildi. Serolojik parametreler açısından değerlendirildiğinde ise 24 (%26,1) hastada anti-HBs pozitifliği, 18 (%19,6) hastada anti-HBc IgG pozitifliği ve 2 (2,2) hastada ise HBsAg pozitifliği saptanmıştır. Demografik, serolojik ve subgruplarla ilgili diğer veriler tablo-1'de verilmektedir.

Ankilozan spondilit tanılı hastaların 17 (%18,5)'sinde anti-HBs pozitifliği ve 9 (%9,8) hastada

“2. Manisa Romatoloji Günleri”

anti-HBc IgG pozitifliği, romatoid artrit tanılı hastalarda 6 (%6,5)’sinde anti-HBs pozitifliği ve 9 (%9,8) hastada anti-HBc IgG pozitifliği, psöriatik artrit tanılı hastalarda 1 (%1,1)’sinde anti-HBs pozitifliği ve 9 (%9,8) hastada anti-HBc IgG pozitifliği saptanmıştır. Hastalıklara bağlı olarak serolojik sonuçlarla ilgili diğer bilgiler tablo-2’de gösterilmektedir.

Kullanılan biyolojik ajanlara göre değerlendirildiğinde adalimumab kullanan hastaların 7 (%7,6)’sinde anti-HBc IgG pozitifliği ve 6 (6,5)’sında anti-HBs pozitifliği, etanersept

kullanan hastaların 2 (%2,2)’sinde anti-HBc IgG pozitifliği ve 4 (4,3)’ünde anti-HBs pozitifliği, sertolizumab ve infliksimab kullanan hastaların 3 (%3,3)’ünde anti-HBc IgG pozitifliği ve 3 (3,3)’ünde anti-HBs pozitifliği tespit edilmiştir. Diğer biyolojik ajan kullanımı ile ilgili bilgiler tablo-3’de verilmiştir.

“2. Manisa Romatoloji Günleri”

Tablo 1. Romatolojik tanıli hastaların demografik, serolojileri ve serolojik altgrup verileri

Yaş, ortalama (ÇAA)	42 (21-74)
Erkek, n (%)	41 (44.6)
Tanı, n (%)	
Ankilozan spondilit	37 (40.1)
Romatoid artrit	29 (31.5)
Psoriatik artrit	8 (8.7)
Behçet hastalığı	10 (10.8)
ANCA-ilişkili vaskülit	2 (2.2)
Ailesel Akdeniz ateşi	3 (3.3)
Sjögren sendromu	1 (1.1)
Dev hücreli arterit	2 (2.2)
HBV ve HCV seroloji laboratuvar, n (%)	
HBsAg	2 (2.2)
Anti-HBc IgG	18 (19.6)
Anti-HBs	24 (26.1)
Anti-HCV	2 (2.2)
HCV-RNA	0 (0)
HBV seroloji grupları, n (%)	
Testler negatif	54 (58.7)
Aşı pozitif	19 (20.7)
Doğal Bağışık	5 (5.4)
İzole Anti-HBc IgG pozitif	10 (10.9)
HBV Enfekte	3 (3.3)
HCV seroloji grupları, n (%)	
Testler negatif	92 (100)
Kronik HCV	0 (0)

ÇAA: çeyrekler arası aralık, HBV: Hepati-B virüsü, HCV: Hepati-C virüsü

Tablo 2. Hastalıklara göre seroloji sonuçları

	HBsAg	Anti-HBc IgG	Anti-HBs	Anti-HCV	HCV-RNA
Ankilozan spondilit, n (%)	1 (1.1)	9 (9.8)	17 (18.5)	1 (1.1)	0 (0)
Romatoid artrit, n (%)	1 (1.1)	6 (6.5)	6 (6.5)	1 (1.1)	0 (0)
Psoriatik artrit, n (%)	0 (0)	1 (1.1)	1 (1.1)	0 (0)	0 (0)
Behçet hastalığı, n (%)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
ANCA-ilişkili vaskülit, n (%)	0 (0)	1 (1.1)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Ailesel Akdeniz ateşi, n (%)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Sjögren sendromu, n (%)	0 (0)	1 (1.1)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Dev hücreli arterit, n (%)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)

Tablo 3. Kullanılan biyolojik ajanlara göre seroloji sonuçları

	HBsAg	Anti-HBc IgG	Anti-HBs	Anti-HCV	HCV-RNA
Adalimumab, n (%)	1 (1.1)	7 (7.6)	6 (6.5)	1 (1.1)	0 (0)
Etanersept, n (%)	0 (0)	2 (2.2)	4 (4.3)	0 (0)	0 (0)
Sertolizumab, n (%)	0 (0)	3 (3.3)	3 (3.3)	0 (0)	0 (0)
İnfliksımab, n (%)	1 (1.1)	3 (3.3)	3 (3.3)	1 (1.1)	0 (0)
Golimumab, n (%)	0 (0)	1 (1.1)	2 (2.2)	0 (0)	0 (0)
Secukinumab, n (%)	0 (0)	1 (1.1)	2 (2.2)	0 (0)	0 (0)
Rituksımab, n (%)	0 (0)	1 (1.1)	1 (1.1)	0 (0)	0 (0)
JAK inhibitörü, n (%)	0 (0)	0 (0)	1 (1.1)	0 (0)	0 (0)
Tosilizumab, n (%)	0 (0)	0 (0)	1 (1.1)	0 (0)	0 (0)
Anakinra, n (%)	0 (0)	0 (0)	1 (1.1)	0 (0)	0 (0)

SONUÇ VE TARTIŞMA

Biyolojik ilaç tedavisi gören romatoloji hastalarında HBV ve HCV seroprevalansı, viral reaktivasyon potansiyel riski nedeniyle kritik bir endişe kaynağıdır. Bu tartışma için, hasta popülasyonlarında HBV ve HCV seroprevalansı ve reaktivasyon riskleri hakkındaki mevcut anlayışa dair kapsamlı bir genel bakış sağlamak amacıyla birden fazla çalışmadan elde edilen bulguları sentezlemektedir.

Birkaç çalışma, romatoloji hastalarında HBV belirteçlerinin yaygınlığını vurgulamıştır. Örneğin, bir çalışmada biyolojik ilaç tedavisi kullanan hastalar arasında %0,4'ünün HBsAg pozitif, %34,4'ünün anti-HBs pozitif ve %25,1'inin anti-HBc IgG pozitif olduğu bulunmuştur. Reaktivasyon nadirdi ve incelenen 53 biyolojik ilaç tedavisinden yalnızca birinde, özellikle düzenli profilaktik tedavi olmaksızın tosilizumab kullanan bir hastada meydana geldi (1).

Başka bir çalışmada, romatoid artrit hastalarında %2,6 ve spondiloartrit hastalarında %2 HBsAg pozitifliği oranları, anti-HBc pozitifliği oranları ise sırasıyla %20,3 ve %12,5 olarak bildirilmiştir (2). HBV reaktivasyonu riski, farklı biyolojik tedavilere göre değişmekte olup, rituksimab ve tocilizumab ile daha yüksek riskler ilişkilendirilmiştir (4). Romatoloji hastalarında HCV seroprevalansı HBV'den daha düşük görünmektedir. Bir çalışmada, romatoid artrit hastalarının %0,8'inde ve spondiloartropati hastalarının %0,3'ünde anti-HCV pozitifliği gözlenmiştir (2). Başka bir çalışmada, biyolojik ve hedefli sentetik DMARD'larla tedavi edilen hastalarda %0,5'lik bir anti-HCV pozitifliği oranı bulunmuştur (5). HCV reaktivasyonu riski genellikle düşüktür, ancak özellikle kronik enfeksiyonlu hastalarda endişe kaynağı olmaya devam etmektedir (6).

Profilaktik antiviral tedavi, biyolojik tedavi gören hastalarda HBV reaktivasyonunu önlemek için önemli bir stratejidir. Profilaksi kullanımı farklı biyolojik ilaçlar arasında önemli ölçüde değişir. Örneğin, profilaktik antiviral ilaçlar TNF-alfa inhibitör tedavilerinin %28,6'sında, rituksimab tedavilerinin %100'ünde ve tofasitinib tedavilerinin %75'inde kullanılmıştır (1). Düşük reaktivasyon oranlarına rağmen, şiddetli sonuç riskini azaltmak için tarama ve profilaksinin önemi vurgulanmaktadır (7).

Biyolojik ilaçlar kullanan romatoloji hastalarında HBV ve HCV seroprevalansı, viral reaktivasyonu önlemek için dikkatli tarama ve yönetim stratejilerine olan ihtiyacı vurgular. Reaktivasyon riski genellikle düşük olsa da, kullanılan biyolojik tedavi türüne göre değişir ve bu da kişiye özel profilaktik yaklaşımların önemini vurgular. Bu tedavi altındaki popülasyonda hasta sonuçlarını optimize etmek için sürekli araştırma ve kapsamlı tarama protokolleri esastır.

KAYNAKÇA

1. Ayar, K., Asan, A., & Hattatoğlu, T. Evaluation of Hepatitis B Seroprevalence and Hepatitis B Reactivation Frequency in Rheumatology Patients Using Biological Drug Therapy. *Klimik Dergisi/Klimik Journal*. 2021; 34.
2. Ersözlü, D., Ekici, M., Coşkun, B., Badak, S., Bilgin, E., Kalyoncu, U., Yağız, B., Pehlivan, Y., Küçükşahin, O., Erden, A., Solmaz, D., Atagündüz, P., Kimyon, G., Beş, C., Çolak, S., Mercan, R., Kaşifoğlu, T., Emmungil, H., Kanitez, N., Ateş, A., Koca, S., Kiraz, S., & Ertenli, A. POS1184 Epidemiological Characteristics of Viral Hepatitis in Patients with Rheumatic Diseases – Implications From Treasure Database. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2022
3. Çırakoğlu, D., & Yılmaz, E. Prevalence of Hepatitis B Serology and Reactivation in Rheumatology Patients Receiving Biologic or Targeted Synthetic Disease-Modifying Antirheumatic Drugs. *Medical Records*. 2024
4. Mori, S., & Fujiyama, S. Hepatitis B virus reactivation associated with antirheumatic therapy: Risk and prophylaxis recommendations.. *World journal of gastroenterology*. 2015; 21 36.

“2. Manisa Romatoloji Günleri”

5. Kaplan, H., Cengiz, G., Şaş, S., & Kara, H. Examining the Seroprevalance and Antiviral Prophylaxis Rate of Hepatitis B and C Virus in Rheumatic Patients Treated with Biological and Targeted Synthetic Disease Modifying Anti-rheumatic Drugs: Results from a Tertiary Center in Central Anatolia. *Genel Tıp Dergisi*. 2023
6. Snast, I., Atzmony, L., Braun, M., Hodak, E., & Pavlovsky, L. Risk for hepatitis B and C virus reactivation in patients with psoriasis on biologic therapies: A retrospective cohort study and systematic review of the literature. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2017; 77.
7. Isik, O., Basaran, E., Karadağ, T., Yazıcı, A., & Çefle, A. AB0016 Hepatitis B Seroprevalence and Reactivation Frequency In Patients Using Biological Drugs Other Than Rituximab; Single Center Results. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2023

S-02 Erişkin Başlangıçlı Still Hastalığı: 20 Olgunun Değerlendirilmesi

İrem Şahinoğlu¹

1 Mersin Toros Devlet Hastanesi

Amaç :Erişkin başlangıçlı Still hastalığı (EBSH), tipik olarak yükselen ateş, döküntü, eklem ağrısı, lökositoz ve hiperferritinemi ile karakterize, etiyolojisi bilinmeyen sistemik bir inflamatuvar durumdur. Bu çalışmada EBSH tanısı alan 20 olguluk klinik deneyimimizin paylaşılması amaçlandı. **Gereç ve Yöntem:** Çalışma 2018–2022 yılları arasındaki dört yıllık dönemde Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi İç Hastalıkları/Romatoloji kliniğinde Yamaguchi kriterlerine göre EBSH tanısı almış hastaların bilgilerinin retrospektif olarak incelenmesiyle gerçekleştirildi. Dosya kayıtları incelendi, klinik ve laboratuvar özellikleri kaydedildi ve sonuçlar yorumlandı. **Bulgular:** Çalışmaya toplam 20 hasta (12 kadın, 8 erkek) dahil edildi. Hastalık median başlangıç yaşı 36,5 (18– 70yıl) olarak bulundu. En sık görülen klinik bulgular artralji (%95), ateş (%90), boğaz ağrısı (%80) ve döküntü (%70) idi. Hastalarımızın %40’inde lenfadenopati, %35’inde splenomegali, %60’inde hepatomegali, %25’inde plevral efüzyon, %20’inde perikardiyal efüzyon saptandı. Laboratuvar bulgularının median değerleri sırasıyla; C reaktif protein 175 (29–363) mg/dl, eritrosit sedimentasyon hızı 76 (4–120) mm/saatti, hastaların %80’ inde lökositoz mevcuttu ve median lökosit sayısı 13.750 (5,920 - 29,570) idi. Nötrofil oranı %80 üzerinde olan hasta sayısı toplam hastaların %70’i kadardı. Hastalarımızın tamamında serum ferritin düzeyi artmıştı ve median ferritin değeri 2.132 (358-40.000) idi. Takipte 11 hasta monosiklik , 6 hasta polisiklik, 3 hasta kronik artiküler formda seyir gösterdi. **Sonuç:** Bir dışlama tanısı olmasına karşılık diğer hastalıklar gözden geçirildikten sonra ateş, çok yüksek ferritin düzeyleri ve döküntü EBSH için oldukça özgün bulgular olarak kabul edilebilir. Bu nedenlerle malign hastalıklar , diğer romatolojik hastalıklar ve enfeksiyöz hastalıkların ayırıcı tanısı yapılırken mutlaka EBSH da akla getirilmelidir

Anahtar Kelimeler: Erişkin başlangıçlı Still hastalığı ,klinik bulgular, laboratuvar bulgular

S-03 Ankilozan Spondilit Hastalarında Sakroiliak Ankilozun Klinik ve Radyolojik Özelliklerle İlişkisi: Retrospektif Bir Analiz

Gülşay Alp¹, Haluk Cinaklı²

1 Uşak Eğitim Araştırma Hastanesi

2 Kırklareli Eğitim Araştırma Hastanesi

Amaç: Bu çalışmanın amacı, ankilozan spondilit (AS) hastalarında sakroiliak (SI) eklem ankilozu varlığına göre klinik, fonksiyonel ve radyolojik özellikleri karşılaştırmaktır. **Yöntem:** Bu retrospektif çalışma, modifiye New York kriterlerine göre tanı almış toplam 262 AS hastasını kapsamaktadır. Sakroiliak ankiloz, radyolojik olarak unilateral (tek taraflı) veya bilateral (iki taraflı) grade 4 sakroiliit varlığı şeklinde tanımlanmıştır. İlk analizde, unilateral ve bilateral ankilozu olan hastalar birleştirilerek "ankiloz grubu" oluşturulmuş ve bu grup, ankilozu olmayan hastalarla karşılaştırılmıştır. İkinci analizde ise yalnızca bilateral ankilozu olan hastalar değerlendirilmiştir. Klinik, fonksiyonel, radyolojik veriler ve tedavi bilgileri ki-kare ve t-testi ile analiz edilmiştir. **Bulgular:** Toplam ankiloz grubu ile Karşılaştırma: erkek cinsiyet oranı anlamlı şekilde daha yüksekti ($p<0.001$). Sigara kullanımı ($p=0.002$), alkol tüketimi ($p=0.023$), HLA-B27 pozitifliği ($p=0.038$) ve komorbidite sıklığı ($p=0.038$) da bu grupta daha fazlaydı. Kalça tutulumları, sakral entesit, simfizit, servikal ve lomber sindesmoftitler ile faset eklem ankilozu bu grupta daha sık gözlemlendi (tümü $p<0.001$). Fonksiyonel skorlar (BASMI), mSASSS skorları ve spinal mobilite parametreleri anlamlı olarak daha kötüydü. Biyolojik tedavi ($p=0.004$) ve metotreksat kullanımı ($p=0.049$) da bu grupta daha sıklı. BMI, NSAİİ kullanımı ve periferik tutulumlar açısından fark saptanmadı. Bilateral ankiloz grubu ile Karşılaştırma: erkek cinsiyeti bu grupta da baskındı ($p<0.001$). Sigara kullanımı ($p=0.009$), alkol tüketimi ($p=0.020$), HLA-B27 pozitifliği ise anlamlı olmamakla birlikte eğilim gösterdi ($p=0.080$). Kalça tutulumları, simfizit, sakral entesit, servikal ve lomber sindesmoftitler, faset eklem ankilozu ve yapısal hasar bulguları bu grupta daha belirgindi (tümü $p<0.001$). Spinal mobilite, BASMI ve mSASSS bileşenleri anlamlı olarak daha kötüydü. Semptom süresi ve hastalık süresi de bu grupta anlamlı olarak daha uzundu ($p<0.001$). Biyolojik tedavi kullanımı yüksek olmakla birlikte anlamlı fark göstermedi ($p=0.068$). Her iki analizde de BMI, NSAİİ kullanımı, periferik artrit, üveit, daktilit ve entesit varlığı açısından gruplar arasında anlamlı fark saptanmadı. **Sonuç:** Sakroiliak ankiloz, özellikle bilateral formu, ileri yapısal hasar ve fonksiyonel bozukluklarla ilişkilidir. Erkek cinsiyeti, sigara kullanımı, HLA-B27 pozitifliği ve kalça tutulumları bu grupta daha sık görülmektedir. Sakroiliak ankilozun varlığı, AS hastalarının klinik yönetiminde dikkate alınması gereken önemli bir parametre olabilir.

Anahtar Kelimeler: Ankilozan Spondilit, BASMI, HLA-B27, mSASSS, Sakroiliak Ankiloz

S-04 Farklı Prezantasyon Gösteren 3 Granüloamatöz Polianjitis Vakası

Filiz Cemre Taşgöz¹

1 Bitlis Tatvan Devlet Hastanesi

FARKLI PREZENTASYON GÖSTEREN 3 GRANÜLOMATÖZ POLİANJİTİS VAKASI
Giriş Granüloamatöz polianjitis (GPA) öncelikli olarak küçük damarları etkileyen nekrotizan bir vaskülitir. İzole olarak üst solunum yollarını tutabildiği gibi, hayatı tehdit eden pulmonorenal sendroma yol açabilmektedir. Burada üç farklı klinik tablo ile gelen GPA vakalarını sunacağım. 1.vaka: 26 yaşında erkek hasta eylül 2020 tarihinde pulmonorenal sendrom, c-anca + ve böbrek biyopsisinde immün birikim olmayak glomerulonefrit olması nedeni ile GPA olarak değerlendirilmiş. Hasta o dönem 6 kür siklofosfamid ve steroid tedavisi almış idame olarak mikofenolat mofetil verilmiş, kasım 2023 tarihinde nüks olması üzerine rituksimab tedavisine geçilmiş, en son dozu 03.01.2025 tarihinde olacak şekilde 7 defa 15 gün aralıklarla 1000 mg rituksimab almış. En son dozdan 1 hafta sonra kanlı balgam, hipotansiyon, kreatinin yüksekliği ile yeniden başvurdu, c-anca +, akut faz reaktanları yüksek olan hasta nüks olarak değerlendirildi. Hastaya 3 gün 1000 mg pulse ; sonrasında 1mg/kg metilprednizolon ve 3000mg mikofenolat mofetil verildi. Remisyona giren hasta steroid azaltma planı ile izleniyor. 2.vaka 51 yaşında kadın hasta 2016 yılında işitme kaybı, akciğer tutulumu, böbrek tutulumu ve c-anca pozitif olması nedeni ile GPA tanısı almış. Hasta 6 kür siklofosfamid, mikofenolat mofetil ve en son 2019 tarihinde olacak şekilde 8 doz 500 mg rituksimab almış. Hasta 2x500mg mikofenolat mofetil ile remisyonda izlenmekteydi. 10.03.2025 tarihinde hasta kanlı burun akıntısı şikâyeti ile kliniğe başvurdu. Akut faz reaktanları yüksekti. Kulak burun boğaz konsültasyonu: sağ ve sol nazal pasajda yaygın kurutlu lezonlar saptandı. Hasta izole üst solunum yolu nüksü olarak değerlendirildi. Hastaya 0,5 mg/kg steroid başlandı ve mikofenolat mofetil dozu 3000mg 'a çıkarıldı. Hastanın akut faz reaktanları geriledi. Kliniği toparladı. Remisyona giren hasta steroid azaltma şeması ile izlenmeye devam ediyor. 3.vaka 56 yaşında erkek hasta 10.2023'te ciltte döküntü, nörolojik semptomlar ve proteinüri ile kliniğe başvurmuş, hastanın yapılan tetkiklerinde distal simetrik polinöropati ve c-anca +olması üzerine hasta GPA olarak kabul edilmiş. Hastaya 2x1000 mg mikofenolat mofetil ve 1mg /kg metilprednizolon başlanmış, hasta 2x1000 mg mikofenolat mofetil ve 4 mg metilprednizolon ile remisyonda seyrederken 10.03.2025 tarihinde sağ ön kolda şişlik kızarıklık, ciltte sertleşme ve ısı artışı ile geldi. Hastaya yapılan tetkikler sonucu tromboflebit olduğu anlaşıldı. 2x1 amoksisilin klavulonik asit ve 2x0,6 ml enoksaparin başlandı.

Tartışma

GPA çok farklı klinik tablolara yol açabilmektedir. Ayrıca bu hastalarda hiperkoagülasyona yatkınlık olabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Granüloamatöz Polianjitis, Wegener Granüloamatözü, ANCA ilişkili vaskülit.

S-05 Seronegatif Romatoid Artrit Kliniğiyle Başlangıçlı Ig G4 İlişkili Hastalık ve Anca İlişkili Vaskülit Birlikteliği Olgusu

Özkan Urak¹, Gökçe Kenar Artın¹

1 Dokuz Eylül Üniversitesi Hastanesi, Romatoloji Bilim Dalı

Giriş

Hem Ig G4 ilişkili hastalık(Ig G4-İH) hem de ANCA ilişkili vaskülit(AİV) otoimmün kökenli olup damar duvarında karakteristik değişiklikler göstermektedir. Klinik tutulum açısından eş zamanlı veya sırayla ortaya çıkan birliktelik görülebilmektedir[1]. Sistemik tutulumla ilişkili olarak her iki hastalık da eklem tutulumu durumlarında romatoid artrit(RA) ile birliktelik de gösterebilmektedir[2, 3].

Olgu

3 yıl kadar önce yaygın eklem ağrısı şikayetiyle başvuran 52 yaşında kadın hastanın metakarpofalangeal eklemlerinde simetrik şişlik ve hassasiyet saptandı. Özgeçmişinde episklerit ve 10 paket-yıl sigara öyküsü mevcuttu. Romatolojik sorgusunda ek özellik saptanmayan hastanın hemogramı normositik anemi ile uyumlu, rutin kan biyokimyası olağan, CRP: 40 mg/L, sedimentasyon: 90mm/saat, RF ve anti-CCP negatif saptandı. Hasta seronegatif RA kabul edilerek subkütan metotreksat tedavisi başlandı. Takibinde hastalık aktivitesi kontrol altına alınamayan hastanın tedavisine leflunomid eklendi; fakat hipertansiyon nedeniyle kesildi. Hastalık aktivasyonu devam eden hastaya adalimumab 40mg/2 hafta tedavisi başlandı. Eklemlerindeki yakınmaları gerileyen ve el grafisinde erozyon görülmeyen hasta takibe devam edildi.

1 yıl kadar önceki başvurusunda 1 aydan uzun süreli trapezius ve romboideus kaslarında ağrısı olması üzerine fizik tedavi bölümünce lokal enjeksiyon tedavileri uygulandığı; fakat yanıt alınamadığı öğrenildi. Akut faz değerlerinin yüksekliği, gece olan sırt ağrıları ve kilo kaybı da başlaması nedeniyle malignite/vaskülit ön tanılarıyla yapılan taramalarda PET-BT tetkikinde üst torakal vertebral düzeyinde medulla spinalis trasesi boyunca gözlenen F18-FDG tutulumu olması nedeniyle beyin cerrahi tarafından opere edildi. Patoloji sonucu inflamatuvar süreçle uyumlu obliteratif endarterit ve IgG4/IgG oranı %50'nin üzerinde saptandı. Hematoloji tarafınca da plazma hücre diskrazileri ve lenfoproliferatif hastalıklar dışlandı. Serum Ig G4 düzeyi 536mg/dL saptanan hastada Ig G4-İH düşünülerek 1mg/kg metilprenizolon ve azatiopürin 150mg/gün tedavisi başlandı. 4 ay kadar sonra hastada şiddetli konstitusyonel yakınmalar ve anüri gelişmesi üzerine bakılan kreatinin: 7.4mg/dL saptandı. C-ANCA ve PR-3 pozitifliği de saptanan hastaya böbrek biyopsisi yapıldı. Biyopsi sonucu kresentrik glomerulonefritle uyumlu olup ANCA ilişkili vaskülit olarak değerlendirilerek intravenöz siklofosfamid tedavi verildi. Siklofosfamid tedavisinin idamesi için hastaya tekrar 150mg/gün azatiopürin tedavisi verildi. Takibinde konstitusyonel yakınmaları, akut faz değerleri ve ANCA titresinde gerileme sağlandı.

Tartışma

Ig G4-İH ve AİV birbirine benzer klinikle ortaya çıkabilmesine rağmen patofizyolojileri tam olarak anlaşılabilmiş değildir. Özellikle AİV'lerden granümatöz polianjitis ile Ig G4-İH arasında patofizyolojik süreçler açısından benzerlik olduğu ve bu durumun ortaya çıkabilecek overlap sendrom ile ilişkili olabileceği düşünülmektedir[1]. Bu durumun aksine birlikteliğinin

co-insidental ortaya çıkabilebileceğini düşündüren sonuçlar da mevcuttur[4]. Hastaların takibinde klinik, radyolojik ve patolojik değerlendirmelerinin dikkatle takip edilmesi bu açıdan önem arz etmektedir.

Referanslar

1. Danlos, F.X., et al., *Antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitides and IgG4-related disease: A new overlap syndrome*. Autoimmun Rev, 2017. **16**(10): p. 1036-1043.
2. Grzybacz, D., et al., *Rare Overlap of Granulomatosis With Polyangiitis in a Patient With Rheumatoid Arthritis*. Cureus, 2021. **13**(11): p. e19303.
3. Asano, N. and Y. Sato, *Rheumatoid lymphadenopathy with abundant IgG4(+) plasma cells : a case mimicking IgG4-related disease*. J Clin Exp Hematop, 2012. **52**(1): p. 57-61.
4. Erden, A., et al., *Do ANCA-associated vasculitides and IgG4-related disease really overlap or not?* Int J Rheum Dis, 2019. **22**(10): p. 1926-1932.

S-06 Dudakta Kitle ile Başvuran Granülomatöz Polianjitis Vakası

A Case of Granulomatous Polyangiitis Presenting with Lip Mass

Mevlüt Kaçar¹, Merve Çelik¹, Sadettin Uslu¹

¹Manisa Celal Bayar Üniversitesi Hafsa Sultan Hastanesi Romatoloji Kliniği

ÖZET

Granülomatöz polianjitis (GPA) hastalarında başta sinonazal bölge olmak üzere baş ve boyun bölgesi tutulumları sıklıkla gözlenmektedir. 23 yaşında erkek hasta dudakta şişlik, el ve diz eklemlerinde artrit, tibia ön yüzünde purpurik lezyon ile tarafımıza başvurdu. Tetkiklerinde proteinüri ve PR3 ANCA pozitifliği saptandı. Ciltteki purpurik lezyondan yapılan biyopside lökositoklastik vaskülit, renal biyopside kresentrik nekrotizan glomerülonefrit saptanması üzerine mevcut laboratuvar ve histopatolojik bulgular ile hastaya GPA tanısı konuldu. Hastanın dudak biyopsisi tanısız olmamakla birlikte nötrofilden zengin yangısal hücreler ve ülser saptandı. İntravenöz pulse metilprednizolon tedavisi sonrası dudaktaki kitlesel lezyon hızla regrese oldu. İndüksiyon ve remisyon tedavilerinde sırasıyla rituximab ve mikofenolat mofetil tedavileri verilen hastada takiplerinin 6. ayında relaps gözlenmedi. GPA’da oral mukoza bulguları genellikle gingival hipertrofi ve ülserle lezyonlar olup hastamızda olduğu gibi kitlesel lezyonlar şeklinde ortaya çıktığında malignite ile karışabilmektedir. Sistemik bulguların yokluğunda atipik bulguların tanısız süreçte zorluklar yaşatabileceği ve erken tanı tedavinin önemine vurgu yapmak istedik.

ABSTRACT

Involvement of the head and neck region, especially the sinonasal region, is frequently observed in patients with granulomatous polyangiitis (GPA). 23-year-old male patient presented to us with lip swelling, arthritis in the hand and knee joints, and purpuric lesion on the anterior aspect of the tibia. Proteinuria and PR3 ANCA positivity were found in his investigations. A biopsy of the purpuric lesion on the skin revealed leukocytoclastic vasculitis and renal biopsy revealed crescentric necrotising glomerulonephritis. A diagnosis of GPA was made with the present laboratory and histopathological findings. Although lip biopsy was not diagnostic, neutrophil-rich inflammatory cells and ulcers were found. After intravenous pulse methylprednisolone treatment, the mass lesion on the lip rapidly regressed. The patient was treated with rituximab and mycophenolate mofetil for induction and remission, respectively. No relapse was observed in the 6th month of follow-up. Oral mucosal findings in GPA are usually gingival hypertrophy and ulcerated lesions and can be confused with malignancy when they occur as mass lesions as in our patient. We wanted to emphasise that atypical findings in the absence of systemic findings may cause difficulties in the diagnostic process and the importance of early diagnosis and treatment.

Anahtar Kelimeler: 1-Granülomatöz Polianjitis 2- GPA 3-Dudak kitle

GİRİŞ

Granülamatöz polianjitis (GPA) anti-nötrofilik sitoplazmik antikorların varlığı ile birlikte nekrotizan granülomların meydana geldiği ve çoğunlukla küçük damarları etkileyen sistemik vaskülitir (1). Hastalığın ilk başvuru genellikle solunum yolları (sinonazal), böbrekler ve pulmoner sistemi etkilemiş olduğu gözlenir (2). Hastalığın seyri süresince %6-13 oranında oral mukozal tutulum geliştiği gösterilmiş olup, %2 hastada ise başlangıç bulgusu olarak ortaya çıkmıştır (3). Bu olgu sunumunda **dudakta kitle ve artrit şikayeti ile başvuran ve ileri incelemeler sonucunda GPA tanısı alan 23 yaşındaki erkek hastayı** sunarak, hastalığın atipik başlangıç formlarına dikkat çekmeyi amaçladık.

VAKA

Bilinen kronik hastalık öyküsü olmayan 23 yaşında erkek hasta dudakta şişlik ,bilateral el eklemlerinde ve sağ dizinde şişlik gelişmesi üzerine tarafımıza başvurdu. Hastanın mevcut eklem şikayetleri son bir aydır giderek şiddetlenmiş. Hastanın tarafımıza başvurmamasından yaklaşık 2 ay önce septum deviasyonu nedeniyle opere edilmiş, operasyon sonrası yara yerinin geç iyileşmesi ve bu süreçte gelişen kanlı burun akıntısı nedeniyle birkaç defa antibiyotik kullanımı olmuş sonrasında nazal şikayetleri tekrarlamamış. Tarafımıza başvurmadan 2 gün öncede dudağında ani başlayan bir şişlik gelişmiş ve eş zamanlı sol tibia ön yüzünde döküntüsü meydana gelmiş. Yapılan fizik muayenesinde simetrik 2. Ve 3. MKF eklemlerinde artrit ve sağ dizinde artrit, üst dudak orta hatta yakın yaklaşık 2cm boyutlarında kitlesel oluşum ve sol alt ekstremitte tibia ön yüzünde yaklaşık 3cmx3cm lik alanda basmakla solmayan purpura tarzında döküntü saptandı. Hastanın laboratuvar tetkiklerinde sedimentasyon: 111 mm/saat, CRP: 192 mg/L olup akut faz yanıtlarının yüksek olduğu, ayrıca kreatin: 1,63 mg/dL ve üre: 45 mg/dL olup renal yetmezliğinde tabloya eşlik ettiği gözlemlendi. Tam idrar tetkikinde 31 eritrosit, 14 lökosit ve +3 proteinüri gözlemlendi. Akabinde yapılan 24 saatlik idrar analizinde 3,8 gram proteinüri mevcuttu ve renal ultrasonografisinde özellik yoktu. RF, anti-CCP ve ANA tetkikleri negatif olarak sonuçlandı. Vaskülit şüphesi ile bakılan PR3 ANCA tetkiki pozitif saptandı. Cilt biopsisinde lökostatik vaskülit ve renal biyopside kresentrik nekrotizan glomerülonefrit saptandı. Dudak biyopsisinde subepiteyal alanda nötrofillerden zengin mikst yangısal hücre infiltrasyonu ve ülser izlenmesine rağmen yeterli kesit olmadığından net tanı konulamadı. Mevcut laboratuvar ve histopatolojik bulgular ile hastaya granülamatöz polianjitis tanısı konularak 3 gün 1 gram pulse ve sonrasında 1mg/kg/gün dozunda metilprednizolon başlandı. Tedavinin 3. gününde eklem şikayetleri ve döküntüsü tamamen düzeldi, dudakta bulunan kitlesel lezyon geriledi (**şekil 1**). Remisyon indüksiyon tedavisinde hastanın çocuk sahibi olma isteği de göz önünde bulundurularak 2 hafta ara ile 1 ay içerisinde 2 defa rituximab 1000mg verildi. Hasta Rituximab 2. Doz öncesi değerlendirildiğinde dudaktaki lezyonun tamamen gerilediği gözlemlendi. Metilprednizolon kademeli olarak doz azaltılan hasta, remisyon idamesinde günde 2 gram mikofenolat mofetil kullanılmaktadır. Takiplerinin 6. ayında, renal fonksiyonları normal olup, purpurik ve kitlesel lezyon açısından relaps gözlenmemiştir.



Şekil 1: Tedavi öncesi ve sonrası üst dudak orta hatta yakın bölgedeki kitlesel lezyon

TARTIŞMA

GPA hastalarının organ tutulumları incelendiğinde %85 gibi büyük bir kısmında baş ve boyun bölgesinin etkilendiği gözlenir (4). Baş ve boyun bölgesi etkilenen hastalar kendi içerisinde değerlendirildiğinde en çok görülen tutulum alanının sinonazal bölge olduğu gözlenmektedir. Bizim hastamızda da GPA tanısı konulmadan önce hikayesinde sinonazal bölgeyle ilişkili semptomların olduğu görülmüştür. Oral bölge lezyonlarına bakıldığında genellikle diş eti hipertrofisi, oral ülserler veya nazofarenks tutulumuna bağlı bulgular izlenmektedir (5). Hastamızda dudakta meydana gelen kitlesel lezyon GPA'nın daha nadir görülen prezentasyon şekli olup malignite ile karışabilir. Vakamızda olduğu gibi dudakta meydana gelen kitle lezyonuna artrit, renal yetmezlik ve purpurik döküntünün eşlik etmesi GPA tanısını desteklemiştir. Fakat sistemik bulguların yokluğunda izole kitle lezyonları tanı sürecinde zorluk yaratabilir ve tanı gecikmeleri yaşanabilir. Tedavi sonrası kitlesel lezyonun hızlı regrese olması erken tanı ve tedavinin önemini ortaya koymaktadır.

KAYNAKLAR

1. Lutalo PMK, D'Cruz DP. Diagnosis and classification of granulomatosis with polyangiitis (aka Wegener's granulomatosis). *J Autoimmun* 2014; **48–49**: 94–98.
2. Almouhawis, H. A., Leao, J. C., Fedele, S., & Porter, S. R. (2013). Wegener's granulomatosis: a review of clinical features and an update in diagnosis and treatment. *Journal of Oral Pathology & Medicine*, 42(7), 507–516.
3. Labrador AJP, Valdez LHM, Marin NRG, Ibazetta KAR, Chacón JAL, Fernandez AJV, Valencia MSV, Marchant SW, Sanchez KBT, Villacrez CA. Oral granulomatosis with polyangiitis a systematic review. *Clin Exp Dent Res*. 2023 Feb;9(1):100-111. doi: 10.1002/cre2.706.
4. Jennette JC, Falk RJ. Small-vessel vasculitis. *New England Journal of Medicine*. 1997;337(21):1512-23.

“2. Manisa Romatoloji Günleri”

5. Almouhawis, H. A., Leao, J. C., Fedele, S., & Porter, S. R. (2013). Wegener's granulomatosis: a review of clinical features and an update in diagnosis and treatment. *Journal of Oral Pathology & Medicine*, 42(7), 507–516.

S-07 Polimiyaljia Romatika'nın Atipik Bir Klinik Görünümü: Olgu Sunumu

An Atypical Manifestation of Polymyalgia Rheumatica: A Case Report

Dr. Ceyhan Bıçlıoğlu, Dr. Özgür Akgül

Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı,
Romatoloji Bilim Dalı

Özet

Amaç

Polimiyaljia Romatika (PMR), tipik olarak omuz ve pelvik kuşakta inflamatuvar ağrı ve sabah tutukluğu ile seyreden bir romatizmal hastalıktır. Bununla birlikte, atipik anatomik tutulumlar tanı sürecini güçleştirebilir. Bu olgu sunumunda, interspinöz bursit ve peroneal tendinit gibi alışılmadık bölgelerde tutulum gösteren bir PMR vakası sunulmaktadır.

Olgu

Altmış dört yaşındaki kadın hasta, iki senedir devam eden ve iki aydır artan boyun ve omuz ağrısı şikayetleriyle başvurdu. Hikayesinde sabahları yaklaşık 1,5 saat süren tutukluk ve yaygın kas-iskelet sistemi ağrısı mevcuttu. Fizik muayenede omuz ve boyun hareketlerinde kısıtlılık, biceps tendonları üzerinde hassasiyet ve servikal spinöz çıkıntılarda belirgin ağrı gözlemlendi. Laboratuvar incelemelerinde eritrosit sedimentasyon hızı ve C-reaktif protein düzeyi yüksek bulunurken; romatoid faktör ve anti-CCP antikorları negatifti. Servikal MRG'de C6–7 seviyesinde interspinöz bursit ve C5–6 düzeyinde syrinx kavitesi izlendi. Omuz ultrasonografisinde bilateral supraspinatus tendiniti, ayak bileği ultrasonografisinde ise sağ peroneal tendinit saptandı. Klinik, laboratuvar ve görüntüleme bulguları birlikte değerlendirildiğinde hasta PMR tanısı ile değerlendirildi ve 16 mg/gün metilprednizolon tedavisine başlandı. Birinci ay kontrolünde semptomlarda %80 oranında gerileme gözlemlendi.

Tartışma

PMR genellikle omuz ve kalça kuşağında sinovit ve bursit ile karakterizedir. Ancak farklı bölgelerdeki inflamatuvar tutulumlar, özellikle interspinöz bursit gibi nadir bulgular, tanıda kafa karışıklığına yol açabilir. İnterspinöz bursit PMR'de sık olmamakla birlikte, MRG veya 18F-FDG PET/BT ile omuz çevresi, iskiyal tüberozite ve interspinöz bölgelerde tutulum birlikteliği, tanısız özgüllüğü ve duyarlılığı artırmaktadır. Sunulan olgu, interspinöz bursitin PMR tanısında katkı sağlayabilecek atipik bir bulgu olduğunu göstermektedir.

Sonuç

İnterspinöz bursit, PMR'de nadir gözlenen bir tutulum biçimi olsa da, özellikle atipik klinik tablolarda tanıya yardımcı olabilir. Multimodal görüntüleme yöntemleri ile desteklendiğinde, PMR tanısında değerli bir radyolojik bulgu olarak önem kazanmaktadır.

Anahtar kelimeler: Polimiyaljia Romatika, interspinöz bursit, supraspinatus tendiniti, peroneal tendinit, atipik tutulum

Abstract

Objective

Polymyalgia Rheumatica (PMR) is a rheumatic disease typically characterized by inflammatory pain and morning stiffness in the shoulder and pelvic girdles. However, atypical anatomical involvement may complicate the diagnostic process. In this case report, we present a patient with PMR exhibiting uncommon sites of involvement, including interspinous bursitis and peroneal tendinitis.

Case Report

A 64-year-old female presented with complaints of neck and shoulder pain that had persisted for two years and had significantly worsened in the past two months. Her history revealed generalized musculoskeletal pain and morning stiffness lasting approximately 1.5 hours. On physical examination, limited and painful range of motion in the shoulders and neck, tenderness over the biceps tendons, and marked pain over the cervical spinous processes were observed. Laboratory investigations revealed elevated erythrocyte sedimentation rate and C-reactive protein levels, while rheumatoid factor (RF) and anti-cyclic citrullinated peptide (anti-CCP) antibodies were negative. Cervical MRI showed interspinous bursitis at the C6–7 level and a syrinx cavity at the C5–6 level. Bilateral supraspinatus tendinitis was noted on shoulder ultrasonography, and right peroneal tendinitis was detected on ankle ultrasonography. Based on the combined clinical, laboratory, and imaging findings, a diagnosis of PMR was made, and treatment with methylprednisolone at a dose of 16 mg/day was initiated. At the one-month follow-up, an approximately 80% improvement in symptoms was observed.

Discussion

PMR is typically characterized by synovitis and bursitis in the shoulder and hip girdles. However, inflammatory involvement of other regions—particularly rare findings such as interspinous bursitis—may complicate the diagnostic process. Although interspinous bursitis is not commonly observed in PMR, its co-occurrence with shoulder and ischial tuberosity involvement on MRI or 18F-FDG PET/CT has been associated with increased diagnostic sensitivity and specificity. The presented case demonstrates that interspinous bursitis can be an atypical but diagnostically valuable feature of PMR.

Conclusion

Although interspinous bursitis is an uncommon manifestation of PMR, it may aid in diagnosis, especially in cases with atypical clinical presentations. When supported by multimodal imaging, it serves as a significant radiological clue in confirming PMR.

Keywords: Polymyalgia Rheumatica, interspinous bursitis, supraspinatus tendinitis, peroneal tendinitis, atypical involvement

Giriş

Polimiyalji Romatika (PMR), klinik olarak omuz, kalça kuşağı ve boyunda ağrı ile sabah tutukluğu ile karakterize inflamatuvar bir romatizmal hastalıktır. Dev hücreli arterit ile ilişkili olabilir. Neredeyse tamamen 50 yaş üstü bireyleri etkiler ve prevalansı yaşla birlikte artış gösterir. PMR'nin en yüksek insidansı 70–80 yaş aralığında gözlenmektedir.

Hastalık en sık omuz ve kalça kuşağında tenosinovit ve/veya bursit ile seyreder, ancak atipik bulgular ve farklı anatomik lokalizasyonlarda da kendini gösterebilir.

Olgu

64 yaşında kadın hasta, yaklaşık iki yıl önce başlayan boyun ağrılarının son iki aydır belirgin şekilde artarak omuzlara yayıldığını ifade etmesi üzerine polikliniğimize başvurdu. Hastanın ağrısı inflamatuvar özellikte olup uykudan uyandırmamakta, ancak sabahları yaklaşık 1,5 saat süren tutukluk tariflemektedir. Sistem sorgusunda, hastanın kızı dışında (psoriasis öyküsü mevcut) anlamlı bir özellik bulunmamaktadır. Dev hücreli arterit öyküsü yoktu. Hasta, servikal siringomiyeli tanısı ile beyin cerrahisi tarafından takip edilmekte olup bilinen başka bir sistemik hastalığı yoktur.

Fizik muayenede, omuz eklem hareketlerinin bilateral olarak ağrılı ve son derecede kısıtlı olduğu, biceps tendonları üzerinde hassasiyet bulunduğu gözlenmiştir. Boyun hareketleri özellikle rotasyon yönünde ağrılı ve kısıtlı olup spinöz çıkıntılarda belirgin hassasiyet saptanmıştır. Nörolojik muayenede defisit izlenmemiştir; ancak sol taraf Hoffman refleksi pozitif, sol biceps derin tendon refleksi ise hipoaktif olarak değerlendirilmiştir. Kalça eklemleri normal ve ağrısız hareket etmekte olup, sağ ayak bileği lateral malleol çevresinde minimal şişlik ve hassasiyet mevcuttur.

Laboratuvar incelemelerinde; sedimentasyon hızı yüksek (50 mm/saat) bulunurken, CRP değeri 0.8 mg/dL olup yükselmiş ve romatoid faktör (RF) ve anti-CCP antikorları negatif saptanmıştır. Diğer tetkikler normal olarak değerlendirilmiştir (Tablo 1).

“2. Manisa Romatoloji Günleri”

Tablo 1:hastanın laboratuvar değerleri

Tetkik Adı :	Sonuç	Durum	Birim	Referans Aralığı / Karar Sınırı	Önceki Sonuçlar
WBC	8.63		10 ³ /µL	4.5-11	
RBC	4.96		10 ⁶ /µL	3.83-5.08	
HGB	13.7		g/dL	11.7-15.5	
HCT	41.8		%	34.5-46.3	
MCV	84.3		fL	80.4-95.9	
MCH	27.7		pg	27.2-33.5	
MCHC	32.8		g/dL	32.5-35.2	
RDW	14.8	Y	%	11.7-13.4	
PLT	326		10 ³ /µL	159-388	
MPV	10.5	Y	fL	7.4-10.4	
PCT	0.34		%		
PDW	16.3		fL		
LYM%	3.46	Y	10 ³ /µL	1.2-2.6	
MON%	0.37		10 ³ /µL	0.3-0.8	
BASO%	0.03		10 ³ /µL	0-0.2	
NEU%	4.6		10 ³ /µL	1.8-4.4	
EO%	0.17		10 ³ /µL	0.1-0.5	
LYM%	40.1		%	20-44	
MON%	4.3		%	4.1-9	
BASO%	0.3		%	0.3-1.8	
NEU%	53.4		%	50-70	
EO%	1.9		%	0.8-4	
NRBC#	0				
NRBC%	0				
IMG#	0.07				
IMG%	0.8				
FLAG	Cihaz Mesajı				
Platelet Clump?					
NLR	1.33			0-3.13	
Sedim 1 Saat	59	Y	mm/saat	0-30	

Tetkik Adı :	Sonuç	Durum	Birim	Referans Aralığı / Karar Sınırı	Önceki Sonuçlar
Glukoz	110	Y	mg/dL	74-106 <70 mg/dL Hipoglisemi 100-125 mg/dL Bozulmuş açlık glukozu ≥ 126 mg/dL Diyabet	
BUN	15		mg/dL		
Üre	33		mg/dL	17-43	
Kreatinin	0.89		mg/dL	0.51-0.95	
AST	25		U/L	0-35	
ALT	20		U/L	0-35	
Vitamin B12	488		pg/mL	126-505	
CRP	0.8	Y	mg/dL	0-0.5	
eGFR	69			> 60	

Tetkik Adı :	Sonuç	Durum	Birim	Referans Aralığı / Karar Sınırı	Önceki Sonuçlar
RF	8.38		IU/mL	0-15	

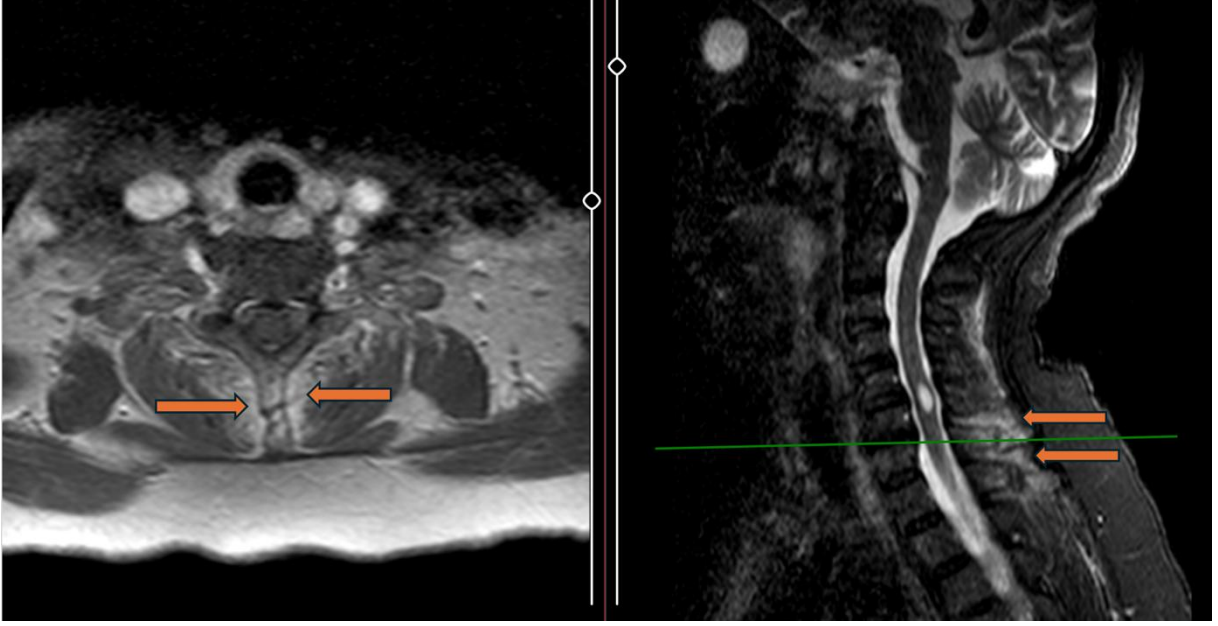
Tetkik Adı :	Sonuç	Durum	Birim	Referans Aralığı / Karar Sınırı	Önceki Sonuçlar
Anti CCP 2	< 0.40		U/mL	0.25-1.87 Sonucun > 5.00 U/ml olması örnekte anti-CCP IgG antikorlarının tespit edildiğini gösterir.	

servikal MRI’de C6-7 seviyesinde interspinöz bursit ve C5-6 düzeyinde syrinx kavitesi saptanmıştır(şekil 1-2). Omuz ultrasonografisinde bilateral supraspinatus tendiniti, sağ ayak bileği USG’sinde ise peroneal tendinit gözlenmiştir(şekil 3).

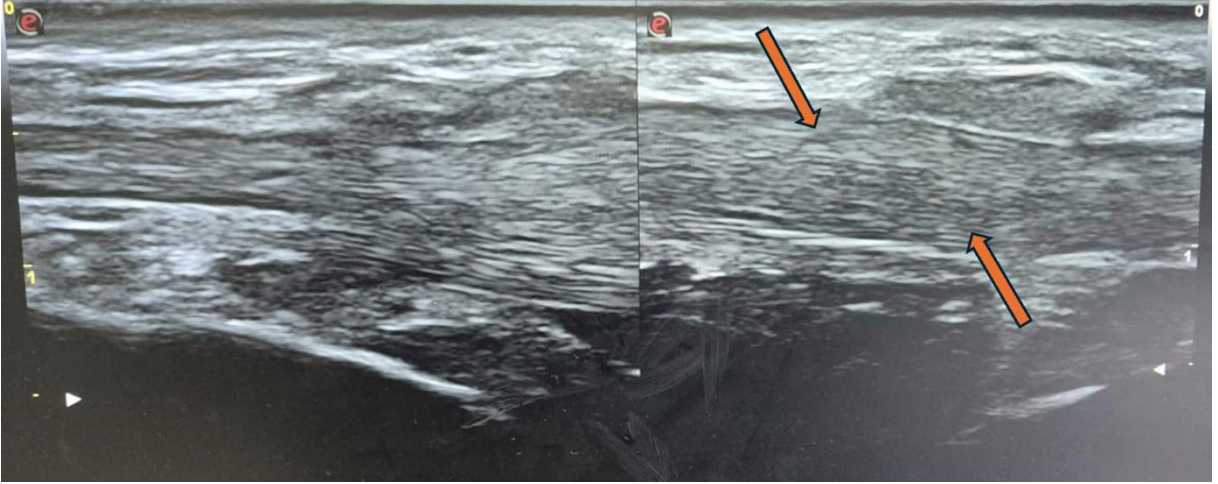
Şekil 1:T1 sagital görüntüde interspinöz alanda hipointens bursit görüntüsü



Şekil 2: İnterspinöz bağların ödemi ve bursitini gösteren hiperintens aksiyal (sol), Sagittal (sağ) T2 yağ baskılı görüntüsü (oklar)



Şekil 3:sol da sol ayak bileğinin normal peronal tendonu. Sağda ise genişlemiş sağ peroneal tendon görüntüsü(peroneal tendinit)



Tüm klinik, laboratuvar ve radyolojik bulgular birlikte değerlendirildiğinde, hasta Polimiyaljia Romatika (PMR) tanısı ile değerlendirilmiş ve 16 mg/gün dozunda metilprednizolon tedavisine başlanmıştır. Tedavi sonrası birinci ay kontrolünde hastanın semptomlarında yaklaşık %80 oranında gerileme gözlenmiş, hasta düzenli kontrollerle izlem altına alınmıştır.

Tartışma

Polimiyalji romatizma (PMR), boyun, omuzlar ve pelvik kuşak gibi proksimal bölgelerdeki inflamatuvar ağrı ve sabah tutukluğu ile karakterize, yaşlılarda sık görülen bir romatizmal hastalıktır. Sinovit ve bursit PMR de karakteristik tutulumdur. Genel olarak proksimal ekstremitelerde tutulumu ağırlıklı olmasına rağmen bu yapıların vücudun birçok bölgesinde bulunması atipik tutulumları da beraberinde getirir. dizler (%40),el bilekleri (%40) ,periferik artrit %8-25), RS3PE (%8-12),bilek fleksörlerinin tenosinovitine bağlı karpal tünel sendromu (%14) diğer tutulum yerleridir(1).

interspinöz bursit, özellikle servikal ve lomber omurgada gözlenen yeni bir görüntüleme bulgusu olarak dikkat çekmektedir. MRG çalışmaları, interspinöz bursitte artmış metabolik aktivite veya kontrast tutulumu ile bu bölgedeki inflamasyonu gösterebilmektedir. Özellikle **omuz çevresi periartiküler tutulum, iskiyal tüberozite çevresinde hamstring peritendiniti ve interspinöz bursit** olmak üzere üç ana bölgede tutulum olması durumunda, PMR tanısı yüksek olasılıkla düşünülmektedir. Bu üç bölgeden ikisinde 18F-FDG tutulumu varsa, PMR için %90,9 duyarlılık ve %92,4 özgüllük gibi oldukça güçlü tanısal değerler bildirilmiştir(2)

Ne var ki, interspinöz bursitin PMR'deki görülme sıklığı oldukça değişkendir. 16 PMR hastasının dahil edildiği bir MRG çalışmasında yalnızca %37'sinde interspinöz bursit saptanmıştır(3). Bu bulgu, interspinöz bursitin PMR'de sık rastlanan bir durum olmadığını, genellikle **tesadüfen tespit edildiğini** ortaya koymaktadır.

interspinöz bursit, PMR'nin tipik klinik bulguları ile birlikte değerlendirildiğinde, özellikle ayırıcı tanıda zorluk yaşanan olgularda önemli bir ipucu olabilir. Ancak, bu bulgunun her hastada görülmediği, bazı olgularda klinik iyileşmeye rağmen MRG veya PET/BT bulgularının devam edebileceği ve postinflamatuvar değişiklikleri yansıtabileceği de unutulmamalıdır(4)

Sonuç

interspinöz bursit, PMR'de **sık görülmeyen fakat tespit edildiğinde tanısal değeri yüksek** olan bir bulgudur. Klinik bulgularla birlikte değerlendirildiğinde, interspinöz bursitin varlığı, PMR tanısını destekleyici önemli bir faktör olabilir.

Referanslar

1. Espígol Frigolé G, Dejaco C, Mackie SL, Salvarani C, Matteson EL, Cid MC. Polymyalgia rheumatica. *Lancet*. 2023;402(10411):1459-1472.
2. Owen CE, Liew DFL, Poon AMT, et al. Abnormalities at three musculoskeletal sites on whole-body positron emission tomography/computed tomography can diagnose polymyalgia rheumatica with high sensitivity and specificity. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2020;47(10):2461-2468.
3. Leão RV, Calich ALG, Calich I, et al. Magnetic resonance imaging findings in patients with polymyalgia rheumatica. *Radiol Bras*. 2022;55(6):346-352.
4. Huwart A, Garrigues F, Jousse-Joulin S, et al. Ultrasonography and magnetic resonance imaging changes in patients with polymyalgia rheumatica treated by tocilizumab. *Arthritis Res Ther*. 2018;20(1):11. doi:10.1186/s13075-017-1499-2

S-08 Tekrarlayan Pyoderma Gangrenosum Olgusu

Merve Çelik¹, Mevlüt Kaçar¹, Sadettin Uslu¹

1 Manisa Celal Bayar Üniversitesi

Giriş:

Pyoderma gangrenosum(PG) genellikle alt ekstremiteleri etkileyen menekşe renkli,keskin sınırlı ülserasyonlarla karakterize nadir bir nötrofilik dermatozudur. Özellikle travma bölgelerinde oluşur. Daha çok orta yaşlı kadınlarda görülür.Genellikle otoimmün hastalılarla birlikte görülür.tedavisinde steroid, kolşisin, azathiopurin, siklosporin, mikofenolat mofetil, biyolojik ajanlar,IL-12/IL-23 inhibitörleri, JAK inhibitörleri kullanılır.

Vaka Özeti:

41 yaşında erkek hasta bilinen diyabetes mellitus ve hipertansiyon tanıları mevcut olup alt extremitede 2 yıl önce başlayan yara şikayeti ile tarafımıza başvurdu.

Hasta 2022 yılında alt extremitede olan ülser lezyon nedeni ile yatırılarak tedavi edilmiş. hastaya yaklaşık 2 ay kadar antibiyoterapi lokal steroidli krem, günlük pansuman ve aralıklı debridman uygulanmış. Lezyonlarında iyileşme görülünce hasta taburcu edilmiş. Ancak hastanın lezyonu Haziran 2023’de tekrarlamış. Hastaya tekrar yatış verilmiş. Hastanın tibia posteriorundan punch biyopsisi yapılmış. Hastanın biyopsi sonucu pyoderma gangrenosum ile uyumlu olması nedeni ile prednol 40 mg başlanmış. Prednol tedavisi azaltılmaya başlanınca hastanın lezyonları tekrarlamış. Bu nedenle hastaya azathiopurin başlanmış. Azatiopurine alerjik reaksiyon gelişmesi üzerine kesilmiş ve siklosporin başlanmış.

Hasta kliniğimize yatırıldı. Hasta pyoderma gangrenosum tanısı ile piperasilin tazobactam ve teikoplanin, prednol 40 mg verildi. Hastada behçet lehine bulgu saptanmadı. Hasta malignite açısından tetkik edildi. Endoskopi ve kolonoskopi yapıldı ve normal olarak değerlendirildi. Hastanın bilateral alt ekstremitte doppler usg yapıldı, venöz yetmezlik derin ven trombozu saptanmadı.Rf ve anti CCP, ANCA ve ANA negatif olup sedim:68 mm/h CRP:10.5 mg/dL Hastanın yaklaşık 15 gün sonra kreatinin değerinde progresyon olması nedeni ile siklosporin tedavisi stoplandı . Hepatit markerlerinde anti-hbs negatif anti hbc Ig G pozitif olması nedeni ile entekavir başlandı. Hastaya infliximab tedavisi planlandı. Quantiferon pozitif olması nedeni ile hastaya izoniazid başlanarak eş zamanlı infliximab tedavisi verildi. Hasta infliximab tedavisinden fayda gördü.

Tartışma:

Pyoderma gangrenosum(PG) genellikle ailevi akdeniz ateşi,Behçet hastalığı,ülseratif kolit chron hastalığı gibi inflamatuvar barsak hastalığı ile birlikte görülme eğilimindedir. Vakamızda tekrarlayan pyoderma gangrenosum ile birlikte herhangi bir ek hastalık tespit edilmemiştir. Vakamız steroid, kolşisin, azathiopurin, siklosporin tedavilerinden ziyade infliximab tedavisinden yeterli yanıt almıştır.

S-09 Bir Adım Ötesini Düşünün: Artrit Maskesi Altında MPS

Gözde Nur Çolak¹, **Sakina Mammadova²**, Havva Yazıcı², Ayşe Yüksel Yanbolu², Sedef Alpdoğan², Ebru Canda², Sema Kalkan Uçar², Mahmut Çoker²

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı

Giriş: Mukopolisakkaridozis Tip VI (Maroteaux Lamy Sendromu) otozomal resesif kalıtmı, multisistemik organ tutulumu ile ilerleyen ve N-asetilgalaktozamin 4-sülfataz enzimini (Arilsülfataz B) kodlayan *ARSB* genindeki mutasyonlar sonucu gelişen bir lizozozomal depo hastalığıdır. Hastalarda başvuruda boy kısalığı, dejeneratif eklem hastalığı, eklem kontraktürleri, dizostozis multipleks gibi iskelet bulgularının yanı sıra organomegali, kardiyak ve solunum sistemi tutulumu, göz ve işitme bulguları görülebilmektedir. Özellikle atenüe forma sahip hastalarda bulguların başlangıç yaşının ileri, hastalığın ilerleme hızı ve klinik belirtilerin daha silik olması tanıda gecikmelere neden olmaktadır. Lokomotor sistem tutulumu nedeniyle uzun süre izlenen ve bilim dalımıza başvuru sonrası tanı alan hastamız, atenüe forma güzel bir örnek olması amacıyla sunulmuştur.

Olgu: Ebeveynler arasında akrabalık olmayan 17 yaşındaki kız hastada, 4 sene önce fark edilen bilateral el parmaklarında deformiteler, yürüme - merdiven çıkmada zorluk ve 1.5 senedir belirginleşen artralji yakınma öyküsü vardı. Artrit ön tanısı ile antiinflamatuvar tedavi alan hasta, tetkiklerinde romatolojik hastalığı destekleyen spesifik patoloji saptanamaması ve gözlenen dismorfik bulguların olası romatolojik hastalıklar ile açıklanamaması üzerine bilim dalımıza sevkle başvurdu. Fizik muayenesinde yakınma bulgularına ek olarak kaba yüz görünümü, torakolomber kifoz, sol torasik skolyoz, kuru saç, boy kısalığı (-2.3 SDS) ve kalp oskültasyonunda sistolik üfürüm vardı. Laboratuvar incelemelerinde idrar glukozaminoglikan (GAG) atılımında artış (110 mg/gr kreatinin, N<30), N asetil galaktozamin 4 sülfataz enzim düzeyinde düşüklük (<0.22 nmol/mL/saat, N:0.85-3.8, kuru kan), ekokardiyografide mitral ve aort yetmezliği, mitral kapakta ekojenite artışı görüldü. *ARSB* geninde c.979C>G (maternal) ve c.200T>A (paternal) mutasyonları saptanması üzerinde hasta MPS tip VI tanısı aldı ve enzim replasman tedavisi başlandı.

Sonuç: Klasik MPS VI formuna sahip hastalar genellikle daha gürültülü klinik bulgular ile seyrederken atenüe forma sahip hastalar daha geç yaşta, hafif klinik belirtileriyle ortaya çıkmaktadır. Laboratuvar analizlerinde hafif yüksek / normal idrar GAG seviyelerinin bulunması, ayırıcı tanıda hastaların atlanmasına neden olabilmektedir. Hastamızda olduğu gibi eklem bulguları olan hastaların dikkatli anamnez, ayrıntılı fizik bakı ile değerlendirmesi, geç tanıyı önleyecektir. Ayrıca ülkemizde lizozomal depo hastalıklarına yönelik yenidoğan tarama testinin olmaması da klinik değerlendirmede göz önünde bulundurulmalıdır. Semptomların erken tanınması tedaviye erken ulaşımında çok önemlidir.

Anahtar Kelimeler: MPS tip VI, Maroteaux Lamy Sendromu, artralji, eklem deformitesi

POSTER BİLDİRİLER

P-01 Triple A Sendromlu Bir Olgu Sunumu

A Case Report of Triple A Syndrome

Seref Sülükçü¹

Antalya Şehir Hastanesi¹ serefsulukcu@hotmail.com

ÖZET

Triple A sendromu (Allgrove sendromu) akalazya, alakrime, adrenal yetmezlik ve progresif nörolojik hastalıkla karakterize seyrek görülen otozomal resesif bir hastalıktır. Bu sendromla ilişkili gen kromozom 12q13 bölgesinde AAAS (Achalasia-Addisonianism-Alacrima syndrome) geni olarak tanımlanmaktadır. (1) Bu yazımızda *keratokonjonktivitis sikka* tanısı ile romatoloji polikliniğine yönlendirilen hastada yapılan değerlendirmeler sonrasında Triple A sendromu tanısı alan 18 yaşındaki erkek olguyu sunduk.

SUMMARY

Triple A syndrome (Allgrove syndrome) is a rare autosomal recessive disorder characterized by achalasia, alacrima, adrenal insufficiency and progressive neurological disease. The gene associated with this syndrome is defined as the AAAS (Achalasia-Addisonianism-Alacrima syndrome) gene on chromosome 12q13. (1) In this article, we report an 18-year-old male patient who was referred to the rheumatology outpatient clinic with a diagnosis of keratoconjunctivitis sicca and was diagnosed with Triple A syndrome after evaluation.

OLGU

18 yaşında erkek hasta tarafımıza *keratokonjonktivitis sikka tanısı* (Schirmer: bilateral < 1 mm) ile ileri tetkik açısından yönlendirildi. Ağız kuruluğu şikayeti yoktu. ANA ve ANA profili negatif saptandı. Hastanın 14 yaşında ACTH dirençli adrenal yetmezlik tanısı aldığı öğrenildi. Anne-baba akraba evliliği olup; hastamızda mental retardasyon mevcuttu. Yutma güçlüğü nedeniyle 9 yaşında akalazya tanısı alan olgunun; konuşma bozukluğu, tek taraflı işitme kaybı, motor, kas güçsüzlüğü mevcuttu. Hasta olası genetik hastalıklar açısından; Tıbbi Genetik bölümüne yönlendirildi. 605378 pozitifliği ile OMIM#231550 c.1331 + 1G > A mutasyonu ile Triple A tanısı aldı.

TARTIŞMA

Triple A sendromunda; Alakrime olağan görülen belirti olmasa da, muhtemelen en erken ve en tutarlı özelliiktir. Akalazya ve adrenal yetmezlik; erken ve olağan görülen belirtilerdir. Nörolojik özellikler daha geç yaşlarda ortaya çıkar. Otonomik belirtiler en yaygın nörolojik bozukluktur. Polinöropati, amiyotrofi, optik atrofi diğer yaygın nörolojik problemlerdir. Alakrime; Schirmer testi ile teşhis edilirken, akalazya özofageal monometri, adrenal yetmezlik ACTH uyarılı kortizol seviyeleri ile en iyi şekilde teşhis edilir. Alakrime; yapay gözyaşları ile, adrenal yetmezlik; glukokortikoid ve gerekirse mineralokortikoid replasmanı ile tedavi edilir. Akalazya da ise dilatasyon veya Heller miyotomisi ile tedavisi uygulanabilir.(2)

KAYNAKÇA

1. Huebner A, Kaindl AM, Knobeloch K, Petzold H, Mann P, Koehler K. The triple A syndrome is due to mutations in ALADIN, a novel member of the nuclear pore complex. Endocr Res 2004; 30: 891–899

“2. Manisa Romatoloji Günleri”

2. Sarathi, Vijaya, and Nalini S. Shah. "Triple-A syndrome." Diseases of DNA Repair (2010): 1-8

P-02 Orbital Igg4-Rd Olgusu

Semiha Köroğlu¹, Ezgi Yıldız Güvercin¹, Duygu Kerim¹, Kenan Aksu¹, Gökhan Keser¹
¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir

Giriş İmmünoglobulin G4 ile ilişkili hastalık (IgG4-RD), birden fazla organı etkileyebilen, immün aracılı fibroinflamatuvar bir durumdur. Sıklıkla radyolojik bir bulguya veya bir doku örneğinin histopatolojik incelemesine dayanarak tesadüfen tanınır. IgG4 ile ilişkili oftalmik hastalık (IgG4-ROD), IgG4-RD'li hastaların %17-23'ünde görülür ve ekstraoküler kaslar dahil olmak üzere orbita ve periorbital dokuları kapsayabilir.

Olgu 57 yaşındaki tip 2 DM, HT tanıları olan kadın hastanın 2018'de gözlerinde sulanma, kızarma başlamış. Verilen konjonktivit tedavileri sonrasında şikayetleri devam edince göz yaşı kanallarından opere edilmiş, sağ iki karüncülün hipertrofiye olduğu görülmüş, karüncül eksizyonu sonrası tüp implantasyonu yapılmış, takipte tüp tıkanınca çıkarılmış. 2021'de kornea perforasyonu nedeniyle sağ gözüne kornea nakli ve amniyon membran transplantasyonu (amt) yapılmış. İntraoperatif bilateral korneaların eridiği gözlenmiş. Enfeksiyöz nedenlere bağlanamayan korneal erime, enflamasyon yönünden değerlendirilmiş, yapılan tetkiklerde CRP: 5mg/L ANA(-) ANCA(-) antiCCP(-) saptanmış, kısa süreli sistemik kortikosteroid verilmiş. Her 2 gözde ağrı ve görme azlığı şikayetleri devam eden hastanın sağ gözüne korneal ülser nedeniyle 7 kere amt ve otolog göz serumu uygulamaları yapılmış, görme kaybı gelişince 2023'de sağ göz evissere edilmiş. Sol göz kornea epitelizeasyon defekti nedeniyle tekrarlayan amt, oral mukozal greft uygulamaları yapılmış. Devam eden inflamasyon nedeniyle ekim 2023'de kornea biyopsisi yapılmış, patoloji raporu: Histopatolojik incelemede subepitelyal alanda yoğun plazma hücre popülasyonu, İmmunohistokimyasal incelemelerde plazma hücre popülasyonu Kappa ve IgG ile yoğunluklu pozitif, IgG4:IgG hücre oranı %40, igg4 pozitif plazma hücreleri >100 saptanmış. Bu bulgularla öncelikle "IgG4 ilişkili hastalık" yönünde değerlendirilmiş. Tetkiklerinde IgG4: 4.27g/L CRP: 14mg/L SAA: 26.8mg/L RF<10 AST:7U/L ALT:6U/L kreatinin: 0.85 mg/dl WBC: 12 HB: 11.4 PLT: 349.000. ANA (-), ANCA(-), anti CCP (-). Çekilen boyun, toraks, abdomen MR anjiyografi ve tomografilerinde başka tutulum alanı, aortit, vaskülit bulgusu saptanmadı. EKO: LV diyastolik disfonksiyon (evre 1) LVEF / RVEF normal. Yapılan tükrük bezi biyopsisinde IgG4-RD açısından tanısal bir özellik saptanmamıştır. İgG4-RD nedeniyle metilprednizolon (MP) 40 mg/gün ve azatiopürin 3*1 başlandı, 1 ay sonra bakılan tetkiklerinde igg4:2.71g/L CRP:5.9mg/L. MP 4 mg/gün ve azatiopürin 3*1 tedavisi altında göz hastalıkları tarafından kornea nakli yapılması planlanmaktadır.

Sonuç Dirençli inflamatuvar romatizmal hastalıklarda uygun hastalarda histopatolojik örnek alınmaya çalışılmalıdır. Romatizmal hastalıklar içinde az görülen IgG4 ilişkili hastalık düşünülen olgular, diğer organ tutuluşları açısından araştırılmalıdır. Erken tedavi, etkilenen dokularda yıkıcı değişiklikleri önleyebilir.

Anahtar Kelimeler IgG4-RD

**P-03 Kore ve Kalp Kapak Tutulumu ile Akut Romatizmal Ateşi Taklit Eden
Antifosfolipid ve Sistemik Lupus Eritematozus Sendromu Olgusu**

**A Case of Antiphospholipid and Systemic Lupus Erythematosus Syndrome Mimicking
Acute Rheumatic Fever with Chorea and Heart Valve Involvement**

Duygu Kerim¹, Altuğ Can², Figen Yargucu Zihni³

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir,
duygucar231@hotmail.com

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İzmir,
altug.ccan@gmail.com

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir,
figenyargucu@gmail.com

ÖZET

33 yaşında kadın hastanın ilk hastalık prezentasyonu 32 haftalık gebeliği preeklampsisi nedeniyle fetal kayıpla sonuçlandıktan iki hafta sonrasında başlayan kore ve kalp kapak tutulumu ile olmuştur. Hasta dış merkezde Akut Romatizmal Ateş gibi tedavi edilmiş, ancak sonrasında takipsiz kalmıştır. Beş yıl sonraki gebeliğinde de preeklampsisi gelişmesi üzerine 31 hafta, 6. gününde doğum yapmış ve bir hafta sonrasında başlayan EKG’de ST depresyonu ve kardiyak enzim yüksekliğiyle NSTEMI (Non-ST Elevasyonlu Miyokard İnfarktüsü) olarak değerlendirilmiş ve romatoloji görüşü alınmamıştır. Üç yıl sonra, mitral kapak replasman operasyonu için olan başvurusunda bisitopeni saptanması üzerine araştırdığımız hastada 1/5120 homojen ANA pozitifliği, lökopeni, trombositopeni, yüksek titre üçlü antifosfolipid antikor pozitifliği, arteriyel oklüzyon ve gebelik morbidite öyküsüyle SLE ve AFS tanıları konulmuştur. Kontrol vizitlerine düzenli olarak gelmeyen, ilaçlarını kullanmayan hastada takipte arteriyel/venöz trombozlar, livedoid vaskülopati ve SLE nefriti de gelişmiştir. Dirençli bir sigara içicisi olan hastada, kötü ilaç uyumunun yanı sıra altta yatan hızlanmış ateroskleroz, aPL antikor pozitifliğinin de eşlik ediyor olması kardiyak, nörolojik, renal, hematolojik, vasküler ve gebelik morbiditesi gibi bir çok sistemde tutulum olmasını açıklamaktadır.

Anahtar kelimeler: Antifosfolipid sendromu, antifosfolipid antikorlar, Sistemik Lupus Eritematozus

ABSTRACT

A 33-year-old woman's 32nd week pregnancy resulted in fetal loss due to preeclampsia. Two weeks later, she developed chorea and heart valve involvement. She was treated as Acute Rheumatic Fever at an external center, but was not followed up afterwards. She developed preeclampsia in her other pregnancy five years later, and she was taken to the 31st week for a cesarean section. NSTEMI (Non-ST Elevation Myocardial Infarction) developed one week after delivery and no rheumatology opinion was obtained. Three years later, bicytopenia was detected in her application for mitral valve replacement surgery. During the investigation, we detected 1/5120 homogeneous ANA positivity, leukopenia, thrombocytopenia, high titer triple antiphospholipid antibody positivity. We diagnosed SLE and AFS with arterial occlusion and pregnancy morbidity history. The patient did not come to her follow-up visits regularly and did not use her medications. Arterial/venous thrombosis, livedoid vasculopathy and SLE nephritis also developed during follow-up. In the patient, who was a persistent smoker, in addition to

poor medication compliance, the underlying accelerated atherosclerosis and the accompanying aPL antibody positivity explain the involvement of many systems such as cardiac, neurological, renal, hematological, vascular and pregnancy morbidity.

Keywords: Antiphospholipid syndrome, antiphospholipid antibodies, Systemic Lupus Erythematosus

GİRİŞ

Antifosfolipid sendromu (AFS), antifosfolipid antikorlarının (aPL) kalıcı laboratuvar kanıtlarına eşlik eden arteriyel, venöz veya mikrovasküler tromboz, gebelik morbiditesi ya da kalp kapak kalınlaşması, livedo racemosa gibi nontrombotik belirtilerle karakterize sistemik otoimmün bir hastalıktır. AFS, primer olarak ortaya çıkacağı gibi sistemik lupus eritematozus (SLE) gibi altta yatan bir hastalığa sekonder de ortaya çıkabilir. SLE ile ilişkili AFS'li hastalarda livedoid vaskülopati, kalp kapak hastalığı, trombositopeni, arteriyel/venöz tromboz ve fetal kayıp olma olasılığı primer AFS'li hastalara göre daha yüksektir (1, 2).

VAKA

Bilinen hastalık tanısı olmayan 33 yaşında kadın hastanın, Eylül 2012 tarihinde 32 haftalık gebeliği preeklampsi nedeniyle fetal kayıpla sonuçlanmış. İki hafta sonrasında başlayan dört ekstremitede istemsiz koreiform hareketler, konuşma bozukluğu, distonik postür nedeniyle koreatetoz olarak değerlendirilmiş, etiyoloji araştırılmak üzere EÜTF (Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi) Nöroloji servisinde tetkik edilmiş. Kranial MRG'sinde bilateral derin beyaz cevher ve periventriküler beyaz cevherde hiperintens tutulum, sağ serebellar hemisferde difüzyon kısıtlanması izlenmiş. Hemogram ve biyokimyasında ESH: 61 CRP: 24 mg/L dışında patoloji saptanmamış. Olası enfektif ve endokrinolojik patolojiler ekarte edilmiş. Görüntülemelerinde hepatosplenomegali (HSM) ve supraklavikular, mediastinal, bilateral aksillar, mezenterik multipl lenf nodları saptanınca lenfoproliferatif hastalık ön tanısıyla yapılan kemik iliği biyopsisi (KİAB) hipersellüler olarak sonuçlanmış. EKO'da (ekokardiyografi) ejeksiyon fraksiyonu (EF) normal, 2. derece mitral yetmezlik (MY) saptanınca kore bulgularının geçirilmiş Akut Romatizmal Ateş (ARA) ile uyumlu olduğu düşünülmüş, penisilin profilaksisi başlanmış.

Takipsiz kalan hasta, Mart 2017'de preeklampsi gelişmesi üzerine 31 hafta, 6. gününde doğum yapmış. Bir hafta sonrasında başlayan göğüs ağrısı şikayetiyle olan başvurusunda EKG'de ST depresyonu ve kardiyak enzim yüksekliği saptanması üzerine NSTEMI (Non-ST Elevasyonlu Miyokard İnfarktüsü) olarak değerlendirilerek koroner anjiyografi yapılmış. Koroner arterler normal saptanmış. EKO'da MY 3'-4', EF %49 saptanmış. Hastaya mitral kapak replasmanı (MVR) önerilmiş. Asetilsalisilik asit (ASA) 1x100mg, beta bloker ve antihiperlipidemi tedavisiyle taburcu edilmiş, romatoloji görüşü alınmamış.

Haziran 2020'de, dış merkeze MVR operasyonu için olan başvurusunda anemi, trombositopeni saptanınca operasyon yapılamamış, hematolojiye yönlendirilmiş. HSM ve bisitopeni olması üzerine tekrar KİAB yapılmış, miyeloproliferatif hastalıklar dışlanmış. Tetkikler sırasında sağ tibia ön yüzde ülser lezyonlar ve sağ ant tibial arterde oklüzyon saptanmış, düşük molekül ağırlıklı heparin (DMAH) 0.6 ml 2x1 başlanmış. ANA 1/5120, homojen, 1/2560 sitoplazmik, ANA profil Ro 52: 1+, Anti-dsDNA (Crithidia, IFA): 3, Antids-DNA (ELISA): 696, Anti-Ro(ELISA): negatif, Anti-La (ELISA): negatif, Lupus Antikoagülan Tarama-LA 1 (DRVVT ile): 59 sn (31-44), LA 1/LA2: 1.9, ACA IgG: 28, ACA IgM: 73, Anti-B2 GPI IgG: 60, Anti-B2 GPI IgM: >200 saptanması üzerine tarafımızca değerlendirildi. Bağ doku sorgulaması negatifti. 30 paket/yıl sigara öyküsü vardı. Hipokomplementemisi ya da proteinürisi yoktu. Periferik

yayması normaldi. 1/5120 homojen ANA, anti-ds-DNA pozitifliği, lökopeni (2600), trombositopeni (105bin), aPL antikor pozitifliği, arteriyel oklüzyon ve gebelik morbidite öyküsüyle SLE ve AFS tanılarıyla 2020 Ağustos'ta EÜTF Romatoloji servisine yatırıldı. Hastanın EKG'sinde anterolateral derivasyonlarda T negatifliği gelişmesi üzerine yapılan koroner anjiyografisi normal olarak değerlendirildi. EF si %50, MY 3', mitral kapak uçları kalın fibrotik, korda tendinealar kısalmış saptandı. Kontrol kranial MRG'sinde vaskülitik bulgu bulunmadı. Alt ekstermitedeki lezyonlarına yönelik 5 gün intravenöz iloprost tedavisi uygulandı. Takiplerinde kreatinini 1.38'e progrese olan, 0.72 g/gün proteinürisi ve tam idrar tetkikinde (TİT): 5 eritrosit/hpf olan hastaya trombositleri 88bin olması nedeniyle renal biyopsi yapılamadı. 3 gün boyunca 1 gr pulse metilprednizolon (MP) ardından toplamda 6 gr siklofosfamid (CYC) (NIH rejimi) uygulandı, hidroksiklorokin (HQ) başlandı. Altıncı ayın sonunda proteinürisi 0.60 gr/güne, kreatinin: 0.9 seviyelerine kadar düzeldi. İdame tedavi olarak Mikofenolat Mofetil (MMF) 3x1 başlandı. HQ, düşük doz steroid ve DMAH 0.6 ml 2x1 devamı önerildi.

Hasta 2021 Nisan'da 1.24 gr/gün proteinüri, 1.5 aydır antibiyotiklere yanıtızsız sağ alt ekstremitesinde ağrılı, akıntılı, derinleşen 3x3 cm çapında iki adet aktif ülser gelişmi olması üzerine EÜTFH Romatoloji servisine yatırıldı. Rutinlerinde kreatinin: 1.15, CRP: 17, ESH: 12, C3: 113, C4: 14, WBC: 6270, Hgb: 10.1 PLT: 114 bin, 24 saatlik idrarda 1.56 gr/gün proteinüri saptandı. Sağ alt ekstremitte venöz doppler USG'de sağ popliteal vende kronik DVT sekeli değişiklikleri mevcuttu. Sağ radial arterde nabız alınamaması nedeniyle çekilen üst ekstremitte BT anjiyoda sağ a. radialisinin tam oklüde olduğu saptandı. İloprost 2 amp/gün infüzyon ve antibiyoterapi başlandı. SLE-AFS renal tutuluş açısından renal biyopsi yapıldı. Tedavi altında biyopsi yapıldığı için bulgular net olamamakla birlikte öncelikle membranöz glomerülonefrit olarak değerlendirildi. 3 gün 500 mg pulse MP sonrası, 6 gr CYC verildi. DMAH 0.6 ml 2x1, HQ 200 mg 1x1, düşük doz MP, kalsiyum tedavisine devam edildi.

Takiplerine düzenli olarak gelmeyen, ilaçlarını kullanmayan hasta, 2025 ocak'ta nefes darlığı ve göğüs ağrısı şikayeti ile acil servise başvurmuş. Akut kardiyak ve pulmoner patolojiler dışlanan hastada alt ekstremitte venöz doppler usg'sinde sol iliofemoral vende subakut DVT ile uyumlu dolum defekti saptanması üzerine girişimsel radyolojide endovasküler tromboaspirasyon işlemi yapılmış, Rivaroksaban ile taburcu edilmiş. Ancak hasta 2 hafta sonra acil servise sol bacakta ısı artışı, çap farkı, selülit bulgularıyla gelince EÜTFH Romatoloji servisine yatırıldı. Görüntülemelerde yeni gelişen arteriyel oklüzyon ya da venöz tromboz bulgusuna rastlanmadı. Kliniği livedoid vaskülopati ve selülit ile uyumluydu. Üçlü AFS antikor pozitifliği olan hastada Rivaroksaban kesildi, DMAH 0.6 ml 2x1 başlandı. Biyokimyasında PLT: 97bin, HGB: 8.8 idi ancak PY'de hemoliz saptanmadı. Hipkomplementemisi yoktu. TİT'de 0.7 gr/gün proteinürisi mevcuttu, aktif sedimenti yoktu. Kümülatif dozda CYC tedavisi alan hastaya RTX başlandı. MMF, HQ, düşük doz steroid ve DMAH 0.6 ml 2x1 tedavisinin devamı önerildi.

SONUÇ VE TARTIŞMA

Antifosfolipid sendromunda merkezi sinir sistemi tutulumu hem vasküler trombozla hem de antikorların nöronal dokuya doğrudan hasarıyla ilişkilidir. İnme ve geçici iskemik atak, AFS'nin en yaygın nörolojik belirtileridir. Kore ise nadir görülen bir bulgudur, ortalama 21 yaşında başlar ve kadınlarda daha yaygındır (3). AFS'nin kardiyak belirtileri sıklıkla kapakta kalınlaşma, nodüller ve Libman-Sacks endokarditi olarak da bilinen nonbakteriyel vejetasyonları içerir. En sık mitral kapak tutulur. Mitral kapak yetmezliği ve stenoza yol açabilir (4). AFS'li hastalarda gebelik veya doğum sonrası tromboembolik hastalık riski %5 ila %12 iken, genel obstetrik popülasyonda bu oran %0,025 ila %0,10'tir (5). Mikrovasküler trombozla

ilişkili olarak livedo racemosa, splinter hemoraji, parmak kangreni ve livedoid vaskülopati gibi cilt bulguları izlenebilir (6).

Sistemik lupus eritematosuslu hastalarda, erken ve hızlanmış ateroskleroz, özellikle koroner arter hastalığı (KAH) önemli bir morbidite ve erken ölüm nedenidir (7). Sigara kullanımı bu riski artırır. Eşlik eden aPL antikor pozitifliği olanlarda in situ tromboz, embolizasyon ve aterosklerozun hızlanmasına yol açabilir (8). Renal tutulumu olan SLE hastalarının KAH açısından en yüksek riske sahip oldukları düşünülmektedir. Bu, muhtemelen hipertansiyon, hiperlipidemi gibi geleneksel risk faktörlerinin, daha yüksek dozda glukokortikoidlerin ve daha yüksek düzeyde sistemik inflamasyonun kombinasyonundan kaynaklanmaktadır (9).

Dirençli bir sigara içicisi olan, kötü ilaç uyumunun yanı sıra altta yatan hızlanmış ateroskleroz, yüksek titre üçlü aPL antikor pozitifliğinin neden olduğu kardiyak, nörolojik, vasküler, renal, hematolojik ve gebelik morbiditesinin eşlik ettiği AFS ve SLE tanılı hastada tutulumu yönelik uygun immünsupresif ve antikoagülan tedavinin seçimi önemlidir. Yüksek titre üçlü aPL antikor pozitifliği olması ve arteriyel oklüzyon olması nedeni yeni nesil antikoagülanlardan kaçınılmalıdır.

KAYNAKÇA

1. Djokovic A, Stojanovich L, Kontic M, et al. Association between cardiac manifestations and antiphospholipid antibody type and level in a cohort of Serbian patients with primary and secondary antiphospholipid syndrome. *Isr Med Assoc J*, 2014;16:162.
2. Unlu O, Erkan D, Barbhuiya M, et al. The Impact of Systemic Lupus Erythematosus on the Clinical Phenotype of Antiphospholipid Antibody-Positive Patients: Results From the AntiPhospholipid Syndrome Alliance for Clinical Trials and InternatiOnal Clinical Database and Repository. *Arthritis Care Res (Hoboken)*, 2019;71:134.
3. Cervera, R., Boffa, M. C., Khamashta, M. A., and Hughes, G. R. (2009) The Euro-phospholipid project: epidemiology of the antiphospholipid syndrome in Europe. *Lupus* 18, 889–893.
4. Farzaneh-Far A, Roman MJ, Lockshin MD, et al. Relationship of antiphospholipid antibodies to cardiovascular manifestations of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum*, 2006;54:3918.
5. Lima F, Khamashta MA, Buchanan NM, et al. A study of sixty pregnancies in patients with the antiphospholipid syndrome. *Clin Exp Rheumatol*, 1996;14:131.
6. Gibson GE, Su WP, Pittelkow MR. Antiphospholipid syndrome and the skin. *J Am Acad Dermatol*, 1997;36:970.
7. Schoenfeld SR, Kasturi S, Costenbader KH. The epidemiology of atherosclerotic cardiovascular disease among patients with SLE: a systematic review. *Semin Arthritis Rheum*, 2013;43:77.
8. Gustafsson J, Gunnarsson I, Börjesson O, et al. Predictors of the first cardiovascular event in patients with systemic lupus erythematosus - a prospective cohort study. *Arthritis Res Ther*, 2009;11:R186.
9. Faurschou M, Mellekjaer L, Starklint H, et al. High risk of ischemic heart disease in patients with lupus nephritis. *J Rheumatol*, 2011;38:2400.

P-04 Ateş ve Skrotal Ağrı ile Prezente Olan Poliarteritis Nodosa Vakası

Merve Erkek¹, Fatma Başbüyük¹, Gökçe Kenar Artın¹
1 Dokuz Eylül Üniversitesi Romatoloji Bd

Giriş: Poliarteritis nodosa (PAN), orta ve küçük boyutlu damarları etkileyen, çoklu organ tutulumuna neden olan sistemik, nekrotizan bir vaskülitir. Klinik belirtileri multisistemiktir, periferik sinirler, cilt, gastrointestinal sistem, böbrekler, kalp ve merkezi sinir sisteminin tutulumu görülebilir. Kesin tanısı biyopsi ile koyulur ancak biyopsiler negatifse veya elde edilemiyorsa, visseral anjiyografi PAN tanısını destekleyen birden fazla mikro anevrizma ortaya çıkarabilir. Vaka: 66 yaşında erkek hasta, 10 gündür olan ateş yüksekliği ve testiküler ağrı nedeniyle ürolojiye gittiğinde yapılan skrotal USG’de epididim-orşit saptanmış. Verilen siprofloksasin tedavisiyle şikayetlerinde gerileme olmaması üzerine etiyoloji araştırılmak üzere enfeksiyon hastalıkları servisine yatırıldığında ateş etiyolojisine yönelik alınan kültürlerinde üreme saptanmayan hastanın viral seroloji tetkikleri de negatif sonuçlanmış. CRP: 117mg/L sedimentasyon:69mm/sa prokalsitonin: 0,07 ng/mL sonuçlanan hastaya başlanan piperasilin-tazobaktam tedavisine yanıt alınmamış. Testiküler ağrıya yönelik yapılan skrotal USG’de ağrıyı açıklayacak patolojik bulgu saptanmayan, ateş yüksekliği devam eden hastanın izleminde bilateral bacak distalinde nöropatik yakınmaları başlamış. Gezici artraljileri de olan hasta tarafımıza romatolojik etiyoloji değerlendirilmek üzere danışıldı. İstenen ANA ve ANCA testleri negatif, serum ferritin düzeyi 424ng/ml saptandı. PET-BT’de patolojik bulgu saptanmayan hastaya 3 gün süreyle 1gr pulse steroid verilmesi sonrasında ateş ve nöropatik yakınmalarında gerileme görülmesi üzerine 1mg/kg prednizon ile tedavisine devam edildi. Skrotal ağrı, polinöropatik yakınmalar, ateş ve akut faz yüksekliği olan hastada PAN tanısı olabileceği düşünüldü. Testis biyopsisi planlandı ancak hasta onay vermediği için biyopsi alınamadı. Bunun üzerine çekilen torakoabdominal BTanjiyo sonucu ‘Sol iliak arterde bifurkasyon sonrasında yaklaşık 2 cm’lik segmentte anevrizmatik dilatasyon izlenmiş olup, en geniş yerinde çapı 2 cm ölçülmüştür.’ şeklinde raporlandı. Hasta PAN olarak değerlendirildi, 3gr siklofosfamid tedavisi sonrasında, kortikosteorid dozu kademeli azaltılarak eklenen mikofenolat mofetil tedavisi ile izlemde remisyonda seyretmektedir. Sonuç: Klasik PAN oldukça nadir görülen ve mortalitesi yüksek bir hastalıktır. Nedeni bilinmeyen ateş etiyolojisinde özellikle testiküler ağrı, nöropatik yakınmalar ve cilt bulguları eşlik ettiği durumlarda PAN tanısının akla gelmesi önem arz etmektedir.

Anahtar Kelimeler: Ateş, Skrotal ağrı, Poliarteritis nodosa, Vaskülit