BAĞ DOKUSU HASTALIKLARI VE İNTERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIĞI SEMPOZYUMU

16 - 18 OCAK 2026

Regnum Carya, ANTALYA



BİLDİRİ KİTABI

www.romatolojiveakciger.org

TÜRKİYE ROMATOLOJİ DERNEĞİ

Organizasyon Sekreteryası

D Event Turizm Organizasyon
İçerenköy Mah. Çayır Cad. No:5/25 Bay Plaza Kat:12 Ataşehir/İstanbul
+90 216 573 18 36 | kongre@devent.com.tr | www.devent.com.tr

DAVET

Değerli Meslektaşlarımız,

‘Sistemik Otoimmün Romatizmal Hastalıkların’ seyri sırasında pek çok doku ve organın tutulması bu hastalıkların immünpatolojisinden kaynaklanmaktadır; bu hastalıkların akciğer tutulumu ‘interstisyel akciğer hastalığı’ çok önemli morbidite ve mortalite nedenidir. Son yıllarda ‘SARD-ILD’ olarak adlandırılan bu klinik durumun erken tanınması ve uygun tedavisi sistemik romatizmal hastalıkların prognozunu olumlu yönde etkilemektedir. Bu nedenle sistemik romatizmal hastalıklara bağlı akciğer hastalıklarını bazen başlangıçta gören, bazen de izlemde konsültasyonla değerlendiren göğüs hastalıkları uzmanları ve bu hastalık grubunun tedavi ve takibinden sorumlu olan romatologların bu olguları multididisipliner ekip (multidisciplinary team-MDT) yaklaşımıyla değerlendirmesi hastaların prognozu açısından çok önemlidir. MDT yaklaşımı özellikle son yıllarda çok önem kazanmıştır; bu nedenle bizler Türkiye Romatoloji Derneği tarafından organize edilen bu toplantıda bu hastalıklara tanı koyan ve takip eden romatologlarla, akciğer tutulumu aşamasında bazen hastayı ilk gören veya sonrasında MDT yaklaşımı ile takip ve tedavisine katılan göğüs hastalıkları uzmanlarını bir araya getirmeyi planladık.

Bu toplantımızda hem romatoloji uzmanları için akciğerin fizyolojik takip parametrelerinin anlatıldığı bir kurs; hem de romatoloji ve göğüs hastalıkları uzmanlarına yönelik radyoloji kursu planladık; sonrasında bu grup hastaların tanı, takip ve tedavisinde deneyimli romatoloji ve göğüs hastalıkları uzmanlarının sunumları, olgu temelli tartışma oturumları ile bu alandaki farkındalığı artırmayı, erken tanı ve tedavi yaklaşımlarının gelişimine katkıda bulunmayı amaçladık. Katılımınız için şimdiden teşekkür eder eder, Antalya’nın güzel doğası ve havasında başarılı bir toplantı süreci geçirmenizi dileriz.

Saygılarımızla

Prof. Dr. Ender TERZİOĞLU **Prof. Dr. Özlem KUMBASAR**

BİLİMSEL PROGRAM

16 Ocak 2026, Cuma		
13:30 – 13:40	AÇILIŞ	Ahmet Gül, Ender Terzioğlu, Özlem Kumbasar
13:40-15:00	**GÜNLÜK PRATİKTE KULLANILAN TESTLER: Kime, Ne Zaman, Nasıl?** Oturum Başkanları: Eftal Yücel, Akın Kaya	
13:40 – 14:00	Spirometrik Testler	Hülya Dirol
14:00 – 14:20	Difüzyon Kapasitesi ve Solunum Kasları Değerlendirme Testleri	Öznur Yıldız
14:20 – 14:40	6 dk Yürüme Testi ve Mekik Yürüme Testi	Fatma Arslan
14:40 – 15:00	SARD-İAH için Biyolojik Markerlar Nelerdir?	Duygu Temiz Karadağ
15:00 – 15:30	**KAHVE MOLASI**	
15:30 – 17:00	**SARD İAH TANISINDA KULLANILAN GÖRÜNTÜLEME METODLARI** Oturum Başkanları: Şükran Erten, Can Sevinç	
15:30 – 16:30	Direkt Grafi ve HRCT Vakalarla Kullanımı	Recep Savaş
16:30 – 17:00	Akciğer Ultrasonografisi Vakalarla Kullanımı	Salih Pay
17 Ocak 2026, Cumartesi		
08:00 – 09:00	Meet the Professor	Oliver Distler
09:00 – 09:30	**KONFERANS** Oturum Başkanı: Ender Terzioğlu, Ahmet Gül	
	2025 ERS-EULAR SARD-ILD Guideline	Oliver Distler
09:30 – 10:40	**SKLERODERMA İAH** Oturum Başkanları: Yasemin Yalçınkaya, Gonca Karabulut, Dildar Duman	
09:30 – 09:50	Skleroderma İAH Tanı, Tarama ve Monitörizasyon	Figen Yargucu
09:50 – 10:10	Tedavi Yaklaşımları	Cemal Bes
10:10 – 10:25	Skleroderma İAH Vaka 1	Emre Bilgin

10:25 – 10:40	Skleroderma İAH Vaka 2	Emre Tekgöz
10:40 – 11:00	**KAHVE MOLASI**	
11:00 – 12:30	**ROMATOİD ARTRİT VE İAH** Oturum Başkanları: Merih Birlik, Funda Erbasan, Fatih Uzer	
11:00 – 11:30	Klinik Tanı, Takip ve Monitörizasyon	Nevsun İnanç
11:30 – 12:00	RA-İAH Tedavi Yaklaşımları	Ender Terzioğlu
12:00 – 12:15	RA-İAH Vaka 1	Mine Nokay
12:15 – 12:30	RA-İAH Vaka 2	Mustafa Erdoğan
12:30-13:30	**ÖĞLE ARASI**	
13:30 – 15:00	**MYOSİT İLİŞKİLİ İAH HASTALIĞI** Oturum Başkanları: Murat İnanç, Gamze Kırkıl	
13:30 – 14:00	Tanı, Takip ve Monitörizasyon	Gökçe Kenar
14:00 – 14:30	Tedavi Yaklaşımları	Levent Kılınç
14:30 – 14:45	Myosit İAH Vaka 1	Alper Sarı
14:45 – 15:00	Myosit İAH Vaka 2	Burak Okyar
15:00 – 15:30	**KAHVE MOLASI**	
15:30 – 16:30	**SARD – İAH VE PULMONER HİPERTANSİYON** Oturum Başkanları: Yasemin Kabasakal, Nesrin Öcal	
15:30 – 16:00	Göğüs Hastalıkları Gözüyle Pulmoner Hipertansiyon Yaklaşım	Nesrin Moğolkoç
16:00 – 16:30	Romatoloji Gözüyle Pulmoner Hipertansiyon Yaklaşım	Ali Akdoğan
16:30 – 18:30	**SJÖGREN – İAH** Oturum Başkanları: Mehmet Engin Tezcan, Nilgün Yılmaz Demirci, Sibel Bakırcı	
16:30 – 17:00	Sjögren İAH Tanı, Takip ve Monitörizasyon	Gökhan Sargın
17:00 – 17:30	Sjögren İAH Tedavi Yaklaşımları	Süleyman Serdar Koca

17:30 – 17:45	Sjögren İAH Vaka 1		Reyhan Bilici
17:45 – 18:00	Sjögren İAH Vaka 2		Hacer Gözde Gül Elgül
SÖZLÜ BİLDİRİLER			
18:00 – 18:05	SS-01	Soğuk Ellerden Akciğer Tutulumuna Uzanan Yol	Murat Taşçı
18:05 – 18:10	SS-02	Cilt Lezyonları ve Kreatin Kinaz Yüksekliği ile Gelen Miyozit Olgusu	Alper Yıldırım
18:10 – 18:15	SS-03	Mikofenolat Mofetil Kullanırken Akciğer Tutulumunda Progresyon Olan Sistemik Skleroz Olgusu	Serpil Ergülü Eşmen
18:15 – 18:20	SS-04	Sistemik Sklerozda Gelişen Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon: Bir Olgu Sunumu	Üçler Can Ateş
18:20 – 18:25	SS-05	Romatoid Artrit'in Akciğer Tutulumu İle İlişkili Kaviter Lezyon	Gezmiş Kimyon
18:25 – 18:30	SS-06	Aritmojenik Sağ Ventrikül Kardiyomiyopatisi (Arvd) ile Komplike Olmuş Sistemik Skleroz Olgu Sunum	Kübra Kalkan
18:30 – 18:35	SS-07	Primer Sjögren Sendromu ile İlişkili İnterstisyel Akciğer Hastalığında Klinik Özellikler ve Progresyon ile İlişkili Faktörler	Emine Büşra Ata
18:35 – 18:40	SS-08	SLE, Timik Karsinom ve Morvan Sendromu Birlikteliği: Nadir Bir Olgu Sunumu	Sevilay Batıbay
18:40 – 18:45	SS-09	Sjögren Hastalığında Depresyonun Yüksek Prevalansı ve Klinik Belirleyicileri: Çok Değişkenli Bir Analiz	Zeynep Dündar Ök
18:45 – 18:50	SS-10	Romatoid Artritte Metotreksata Bağlı Akciğer Toksisitesi: Olgu Sunumu	Şeref Sülükçü
18:50 – 18:55	SS-11	Refrakter Relapsing Polikondrit: Zorlu Bir Klinik Seyir	Şerife Coşkun Sağırkaya
18:55 – 19:00	SS-12	Bazal İmmünsüpresif Tedavi Almayan Sistemik Skleroz İlişkili İnterstisyel Akciğer Hastalığında Doğal Seyir ve Progresyon Belirteçleri: Tek Merkez Kohort Çalışması	İbrahim Karaduman
19:00 – 19:05	SS-13	Upadasitinib Tedavisinin Romatoid Artrit-İlişkili İnterstisyel Akciğer Hastalığı Üzerindeki Etkisi: Olgu Sunumu	Yeliz Zahiroğlu

19:05 – 19:10	SS-14	Zor bir Still vakası; Metotreksat ilişkili pnömonitis	Andaç Komaç
19:10 – 19:15	SS-15	Skleroderma Tanısı Olup Ex Olan Vakalara Retrospektif Bakış	Ayşe Nur Bayındır Akbaş

18 Ocak 2026, Pazar

08:30 – 10:00	**IPF – İAH – ILA BENZERLİK VE FARKLILIKLAR** Oturum Başkanları: Didem Arslan, Berna Akıncı Özyürek, Ömer Özbudak	
08:30 – 09:00	İPF ve Bağ Dokusu İlişkili İAH – Tanıda Farklılıklar ve Benzerlikler	Nesrin Öcal
09:00 – 09:30	İPF ve SARD ILD Tanı ve Tedavisinde Farklılıklar	Enes Yayla
09:30 – 10:00	İAH – ILA ve PPF Tanımları ve Yaklaşımlar	Gülfer Okumuş
10:00 – 10:30	**KAHVE MOLASI**	
10:30 – 11:50	**DİĞER HASTALIKLAR VE İAH** Oturum Başkanları: Gülen Hatemi, Fulsen Bozkuş, Sema Yılmaz	
10:30 – 10:50	SLE ve İAH	Bahar Artım Esen
10:50 – 11:10	ANCA Pozitif Vaskülit	Nihal Sinem Esatoğlu
11:10 – 11:30	AS ve İAH	Serdar Sezer
11:30- 11:50	Sarkoidoz ve İAH	Özlem Kumbasar

KURULLAR

DÜZENLEME KURULU

Mustafa Ender Terzioğlu
Murat İnanç
Özlem Özdemir Kumbasar

BİLİMSEL KURUL

Romatoloji
Ahmet Gül
Cemal Bes
Didem Arslan
Duygu Temiz Karadağ
Eftal Yücel
Figen Yargucu
Gülen Hatemi
Merih Birlik
Nevsun İnanç
Süleyman Serdar Koca
Yasemin Kabasakal
Yasemin Yalçınkaya

Göğüs Hastalıkları
Akın Kaya
Berna Akıncı Özyürek
Can Sevinç
Dildar Duman
Gamze Kırkıl
Gülfer Okumuş
İlknur Başyiğit
Nesrin Moğulkoç
Nesrin Öcal
Nilgün Yılmaz Demirci
Ömer Özbudak
Elif Yelda Niksarlıoğlu

*Bilimsel Kurul; isme göre alfabetik sıralanmıştır.

SÖZLÜ BİLDİRİLER

SS-01

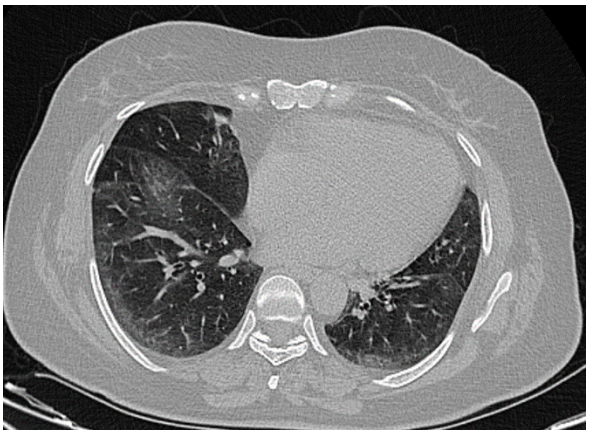
Soğuk Ellerden Akciğer Tutulumuna Uzanan Yol

Dr.Murat Taşçı*, Dr. Şeyda Nur Aydın Çelik* İnt. Dr. Güneş Sayğı**, İnt.Dr. Ozan Mert Koç**

* Bolu Abant İzzet Baysal Eğitim ve Araştırma Hastanesi İç Hastalıkları Kliniği

** Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi

Giriş: Bağ dokusu hastalıkları interstisyel akciğer hastalığı etiyolojisinde önemli bir yer tutar. İyi bir anamnez alınması ve dikkatli bir fizik muayene yapılması bağ dokusu hastalığı tanısı konulması aşamasında kritik rol oynar.



Olgu: Kırk sekiz yaşında kadın hasta elleri fazla üşüdüğü için dahiliye polikliniğine başvurmuş. Anamnezinden hastanın soğukta ellerinin önce beyazlaştığı sonra morardığı öğrenilince hasta romatolojiye yönlendirilmiş. Romatolojide yaptığımız değerlendirmede hastanın bir yıldır Raynaud fenomeni olduğunu tespit ettik. Efor dispnesi, anjina, kuru öksürük yakınmaları yoktu. Muayenesinde oda sıcaklığında dahi ellerinde soğukluk ve mor-beyaz renk değişimleri vardı. Her iki MKF eklemlerinin distalinde cilt sertliği ve yüz cildinde sertlik mevcuttu. Sağ 3. ve 4. parmağında pitting skar saptandı. Kapilleroskopisinde dev kapillerler, çalı manzarası olan kapillerler ve mikrohemoraji alanları izlendi. Telenjektazisi, kalsinozisi yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde ANA 1/3200 homojen pozitif, Anti Scl-70 (+++), RF pozitif, ACPA negatif olarak saptandı. Solunum fonksiyon testi ve karbon monoksit difüzyon testine uyum sağlayamadığı için ölçümler yapılamadı, bir sonraki vizitte tekrarlanması planlandı. Altı dakika yürüme testinde 400 mt. yürüdü, desatüre olmadı (başlangıç ve bitiş %99). Ekokardiyografide sistolik pulmoner arter basıncı 20 mmHg ölçüldü. Oskültasyonda bibaziller Velcro ralleri duyulan hastanın toraks BT'si çekildi. Bilateral akciğer parankiminde periferde izlenen, subplevral korunmanın olduğu, bilateral alt lob posterobazallerde daha da belirginleşen buzlu cam alanları ve retiküler dansiteler mevcut olup bulgular interstisyel akciğer hastalığı (sellüler NSIP paterni) ile uyumludur şeklinde raporlandı. Bu bulgularla hastaya sistemik skleroz tanısı konuldu. Mikofenolat mofetil 2x1000 mg, Nifedipin 30 mg 1x1, Asetilsalisilik asit 1x100 mg başlandı.

Sonuç: Bağ dokusu hastalığı ve buna bağlı interstisyel akciğer hastalığı tanısının erken dönemde konulması ve solunum yetmezliği, sağ kalp yetmezliği gibi morbiditesi ve mortalitesi yüksek komplikasyonlar gelişmeden önce tedaviye başlanması ve hastaların takibe alınması hayati önem taşır. Bu nedenle özellikle Raynaud ve diğer öncül semptomların gözden kaçmaması ve hastaların dikkatlice değerlendirilmesi gerektiğini düşünmekteyiz.

SS-02

CİLT LEZYONLARI VE KREATİN KİNAZ YÜKSEKLİĞİ İLE GELEN MİYOZİT OLGUSU

Alper Yıldırım[1]
[1]Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji

GİRİŞ

İdiyopatik inflamatuar miyopatiler (IIM) arasında dermatomiyozit (DM), antisentez sendromu miyoziti, immün aracılı nekrotizan miyopati (IMNM), inklüzyon cisimciği miyoziti (IBM) ve romatizmal hastalık çakışma sendromunun bir parçası olan miyozit bulunur. Bu hastalıklar, klinik olarak ilerleyici kas güçsüzlüğü ve kas dokusunda çeşitli derecelerde inflamatuar infiltratlar gibi histopatolojik bulgularla karakterizedir. Kas dışı klinik bulgular, kas biyopsisinde görülen spesifik bulgular ve hastalığa özgü serolojik anormallikler, bu hastalıkların birbirinden ayırt edilmesine yardımcı olur.

VAKA ÖZETİ

53 yaşında kadın hastanın daha öncesinden bilinen bir romatolojik hastalığı yokmuş. 2 yıldır ellerde ve vücutta renk değişikliği varmış (resim 1). Dermatoloji egzama ön tansı ile lokal tedavi verilmiş. Sonrasında eklem yerlerinde artraji ve alt/üst ekstremitede proksimal kaslarda kuvvet kaybı gelişmiş. Dahiliye de bakılan kreatinin kinaz (CK) :2941 U/L olması üzerine romatolojik hastalık araştırılmak üzere hasta kabul edildi. Hastanın gönderilen ANA (++) Granüller,(++) Sitoplazmik (++) ENA profili: JO1++ SSA+ DSDNA- C3:0,76 mg/dL C4 :0,25 mg/dL RF- CCP- BRUSELLA - ANCA- CRP: 8,8 mg/L ESR:45 mm/saat olarak geldi (Tablo 1). Nöroloji tarafından yapılan elektromiyografi (EMG): aktif miyopati ile uyumlu olarak geldi. Ciltteki lezyonlar için dermatoloji tarafından cilt biyopsi (*HE düzeyde belirgin dermal müsinöz birikim yoktur. Hiperkeratoz ve bazal vakuoler dejenerasyon dermatomyozitte de izlenebilir. Ancak melanofaj birikimi baskındır. Genel tablo daha çok postlezyoner hiperpigmentasyon lehinedir*) yapıldı. Döküntüler miyozit ilişkili düşünüldü. Malignite açısıdan yapılan jinekolojik muayene, mamografi, tomografiler ve endoskopik işlemlerde malignite saptanmadı. Toraks BT: *'Bilateral akciğer apeks düzeyinde subplevral fibrotik dansiteler izlenmiştir. Her iki akciğerde ağırlıklı olarak alt loblarda periferik yerleşimli fibrotik dansiteler, peribronşial kalınlaşmalar ve buzlu cam alanları izlenmiştir. Sol akciğer alt lob bazalde eşlik eden bronşektaziler mevcuttur (interstisyel akciğer hastalığı).'(resim 2)* ve SFT: DLCO:%60 FEV1:%94 FVC:%93 FEV1/FVC:%105 olarak geldi. Hasta yapılan tetkikler sonucu inflamatuar miyopati (antisentetaz sendromu) ve akciğer tutulum tanısı koyuldu. Hastaya 0.5-1 mg/kg/gün dozunda prednisolon ve mikofenolat mofetil 2x1000 mg/gün başlandı. Takiplerde steroid dozu 8 mg metil prednisolona kadar düşüldü. 2 yıldır takip edilen hastanın kas kuvvetleri iyi, CK değerleri normal seviyelerde ve akciğerde progresyon olmayarak takiplerine devam etmektedir.

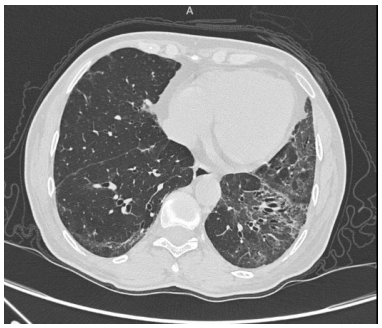
TARTIŞMA

İnterstisyel akciğer hastalığı (İAH), yetişkinlerde idiyopatik inflamatuar miyopatilerde, özellikle antisentetaz sendromu ve anti-MDA5 antikoru ile ilişkili dermatomiyozit hastalarında yaygındır. Akciğer belirtileri, subklinik İAH'dan hızla ilerleyen solunum yetmezliğine kadar değişebilir. Eşlik eden miyozit, karakteristik deri lezyonları, artrit ve Raynaud fenomeni yaygındır. Ancak, hastaların %16-65'i izole akciğer hastalığı ile başvurur. Miyozit spesifik ve miyozit ilişkili antikorların saptanması tanı ve hastalığın karakterizasyonuna yardımcı olabilir. Göğüs görüntüleme ve patoloji en sık nonspesifik interstisyel pnömoni ve organize pnömoni paternleri görülür. İmmünosupresyon, hızla ilerleyen hastalık için agresif kombinasyon tedavisi ve kronik İAH için gerektiğinde kademeli artışla tedavinin temelini oluşturur. İlerleyen fibrotik hastalıkta antifibrotik ajanların eklenmesi bir seçenektir ve şiddetli, son evre hastalıkta akciğer nakli düşünülebilir.

Resim 1. Hastanın kollarda hiperpigmente lezyonları



Resim 2. Hastanın toraks bilgisayarlı tomografisi (interstisyel akciğer hastalığı)



Tablo 1. Hastanın laboratuvar sonuçları

Parametre	Bulgular	Normal Değer
Romatoid Faktör	-	0-30 IU/ml
Anti-CCP	-	0-1,93 IU/ml
ENA Profil	**JO1++ SSA+**	
ANA	**ANA (++) Granüller,(++) Sitoplazmik**	
ESR	**45**	3-20 mm/saat
CRP	**8,8**	0,1-5 mg/L
Kreatinin kinaz (CK)	**2941**	38-176 U/L

SS-03

Mikofenolat mofetil kullanırken akciğer tutulumunda progresyon olan sistemik skleroz olgusu

Serpil ERGÜLÜ EŞMEN

Konya Şehir Hastanesi, Romatoloji, Konya

GİRİŞ

İnterstisyel akciğer hastalığı (İAH), sistemik skleroz (SSc) hastalarında akciğer tutulumunun başlıca formlarından biridir. İntersitisyel akciğer hastalığı nedeniyle mikofenolat mofetil (MMF) tedavisi alırken akciğer tutulumunda progresyon izlenen olgu sunuldu.

OLGU

Yaklaşık iki yıldır diffüz kutanöz sistemik skleroz nedeniyle takip edilmekte olan ve bir yıldır akciğer tutulumu nedeniyle 2000 mg/gün MMF tedavisi almakta olan kırk dört yaşında kadın hastanın kontrol değerlendirmesinde eforla nefes darlığında artış olduğu ve halsizliğinin olduğunu belirtti. Fizik muayenede; modifiye rodnan cilt skorunun 23 olduğu ve her iki dirsek proksimaline kadar deri sertliğinin olduğu görüldü. Dinlemekle akciğerde bibasiler ince velcro ral duyuldu. Hastanın tetkiklerinde ANA granüler ve homojen paternde pozitif, scl 70 +++ idi. Solunum fonksiyon testinde, bir yıl önce FVC %74 iken güncel FVC %64, dlco %47 olduğu, 6 dakika yürüme testinde 360 metre yürüdüğü, başlangıç oksijen saturasyonu %97, nabız 111/dk, kan basıncı 100/65 mmHg, kontrol oksijen saturasyonu %97, nabız 97/dk, kan basıncı 91/56 mmHg olduğu görüldü. Eko'da EF %60, PAB 23 mmHg ölçüldü. Hastanın önceki toraks HRCT'de izlenen her iki akciğerde alt lob perifer kesimlerinde yoğunlaşan hafif buzlu cam dansiteleri ile birlikte interlobüler septal belirginleşmelerin takipte artış gösterdiği ve bal peteği görünümünün olduğu görüldü. Hastanın genç yaşta olması, modifiye rodnan cilt skorunun yüksek olması, scl 70 pozitifliğinin olması ve düzenli 2000 mg/gün mikofenolat mofetil tedavisine rağmen görüntülemede akciğerde progresyon olması, bal peteği görünümünde artış olması, solunum fonksiyon testlerinde FVC'de düşüş olması nedeniyle aşılamanın ardından rituksimab ve nintedanip tedavisi eklendi.

TARTIŞMA

SSc, aşırı kollajen üretimi ve fibrozis süreciyle karakterize otoimmün bir hastalıktır. SSc ile ilişkili İAH, nonspesifik interstisyel pnömoni ve olağan interstisyel pnömoni olmak üzere çeşitli histopatolojik alt tiplerden oluşur. Etkilenen hastaların prognozu, akciğer tutulumu olmayan SSc hastalarından daha kötüdür. Dirseklerin proksimaline doğru deri sklerozunun yayılmasıyla karakterize yaygın kutanöz SSc, SSc'nin erken döneminde İAH gelişimi için bir risk faktörüdür. Deri sklerozunun genellikle ellerde, distal ekstremitelerde ve daha az oranda yüz ve boyunda sınırlı olduğu sınırlı kutanöz SSc'li hastalarda, hastalığın erken döneminde İAH gelişme olasılığı daha düşüktür, ancak geç bir bulgu olarak İAH gelişebilir. Antisentromer antikorları ILD'ye karşı koruyucu görünmekle birlikte anti-topoizomeraz I (antiScl-70) antikorlarının varlığı ILD olasılığını artırmaktadır. Erken dönem İAH sıklıkla asemptomatiktir. SSc ile ilişkili İAH'nin en sık görülen semptomları yorgunluk, nefes darlığı ve kuru öksürüktür. Fizik muayenede İAH'nin en karakteristik bulgusu, akciğerde bibaziler ince inspiratuar velcro ralleridir. Parmaklarda çomaklaşma nadirdir. Kor pulmonale belirtileri ileri İAH'de görülebilir. Tedavide mikofenolat mofetil, daha iyi bir güvenlik profili ve karşılaştırılabilir etkinliği nedeniyle siklofosfamide göre başlangıç tedavisi olarak tercih edilmesi önerilmektedir. Tosilizumab, siklofosfamid ve mikofenolata kontrendikasyonları veya intoleransı olan hastalar için düşünülebilecek bir alternatiftir. Rituksimab, siklofosfamide benzer etkinlik gösterdiği ve 24. ve 48. haftalarda FVC'de, 24. haftada altı dakikalık yürüme mesafesinde ve 24. ve 48. haftalarda yaşam kalitesinde başlangıç seviyesine kıyasla iyileşmeler sağladığı için MMF ile yeterli yanıt alınamayan hastaların tedavisine eklenmesi önerilmektedir. MMF veya siklofosfamide rağmen fibrotik hastalıkta ilerleme gösteren SSc-ILD'li hastaların, özellikle tedavinin ilk iki yılında artan mortalite ile ilişkisi göz önüne alındığında, standart tedaviye nintedanib eklenmesinden fayda görmektedir. Olgumuzun, genç yaşta olması, yaygın cilt tutulumunun olması, scl 70 pozitifliği, MMF tedavisi altında akciğer tutulumunda progresyon görülmesi ve bal peteği görünümü nedeniyle tedavisine rituksimab ve nintedanip eklendi.

SS-04

Sistemik Sklerozda Gelişen Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon: Bir Olgu Sunumu

Üçler Can Ateş, Handan Yarkan Tuğsal

Dokuz Eylül Üniversitesi Romatoloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

Amaç

Sistemik skleroz (SSk), yaygın damar disfonksiyonu ile cilt ve iç organlarda progresif fibrozisle seyreden kronik, multisistem bir hastalıktır. Klinik yelpaze kutanöz tutulumdan böbrek, akciğer, gastrointestinal ve kardiyak sistem gibi hayati organların ciddi etkilenimine kadar uzanır. Akciğer tutulumu; interstisyel akciğer hastalığı ve pulmoner arteriyel hipertansiyona (PAH) ilerleyebilen pulmoner vasküler hastalık şeklinde görülebilir.
Bu çalışmada, SSk'ya bağlı gelişen PAH tanılı bir olgunun sunulması ve literatürdeki sınırlı bilgi birikimine katkı sağlanması amaçlanmıştır.

Yöntem

Olgu sunumu; hastanın klinik belirtileri, laboratuvar bulguları ve radyolojik görüntülemeleri detaylı biçimde değerlendirilerek hazırlanmıştır.

Bulgular

- Hasta bilgisi: 32 yaşında, SSk tanılı kadın.
- Geçmiş tedavi: Metotreksat, prednizolon, asetilsalisilik asit ve nifedipin dış merkezde başlanmış.
- İzlem: PAH ve interstisyel akciğer hastalığı saptanması üzerine ritüksimab tedavisi eklenmiş.
- Başvuru: Oksijen bağımlı olan hasta, nefes darlığı ve bacaklarda şişlik şikâyetleri ile acil servise başvurmuş ve değerlendirildikten sonra romatoloji servisine yatırılmıştır.
- Tetkik sonucunda bulgular:
    - Pulmoner arter basıncı: 72 mmHg
    - Ejeksiyon fraksiyonu: %60
- Tedavi ve klinik seyir:
    - Kardiyoloji ilk değerlendirmesinde grup 3 PAH düşünülerek intravenöz(IV) furosemid başlanmıştır.
    - Tarafımızca grup 1 PAH ön tanısı ile IV iloprost trometamol uygulanmıştır.
    - Ritüksimab tedavisine romatoloji servisimizde devam edilmiştir.
    - Başlangıçta 6 L/dk oksijen desteği alan hastanın oksijen ihtiyacı 2 L/dk'ya düşmüştür.
    - Pretibial ödem gerilemiş, solunum fonksiyonlarında belirgin iyileşme izlenmiştir.
    - IV prostaglandin tedavisinden fayda görülmesi üzerine kardiyoloji tarafından hasta grup 1 PAH olarak yeniden değerlendirilmiş ve sildenafil + inhaler iloprost tedavisi ile taburcu edilmiştir.

Sonuç

Sistemik skleroz, akciğerde hem interstisyel hem de vasküler tutulumla seyredebilen kronik, multisistemik bir hastalıktır. SSk ilişkili PAH tedavisinde; endojen nitrik oksit düzeyini artıran fosfodiesteraz-5 inhibitörleri ile prostasiklin yolak agonisti olarak görev yapan iloprostun etkinliği bu olgu ile uyumlu şekilde gösterilmiştir. Olgu, doğru fenotip ayrımının (grup 1 / grup 3 PAH) tedavi yönlendirilmesinde kritik önem taşıdığını vurgulamaktadır.

SS-06

ARİTMOJENİK SAĞ VENTRİKÜL KARDİYOMİYOPATİSİ (ARVD) İLE KOMPLİKE OLMUŞ SİSTEMİK SKLEROZ OLGU SUNUMU

Kübra Kalkan, SBÜ , Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, İç Hastalıkları A.B.D., Romatoloji Kliniği

Burcu Aggül, SBÜ , Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Kardiyoloji A.B.D.

Cemal Bes, SBÜ , Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, İç Hastalıkları A.B.D., Romatoloji Kliniği

Sistemik Skleroz (SSc), eşlik eden vaskülopati ile birlikte cilt ve iç organ fibrozisi ile karakterize bir otoimmün bağ dokusu hastalığıdır. Pulmoner hipertansiyonun yanı sıra; SSc kardiyak tutulum aritmiler, kalp yetmezliği, perikardiyal hastalık, kapak anormallikleri ve miyokardiyal inflamasyon ve kardiyomiyopati dahil çeşitli klinik tablolarla karşımıza çıkabilir.

39 yaş kadın hasta, polikliniğimize yaklaşık bir yıldır farkettiği soğukta ellerde sararma ve giderek ilerleyen ciltte sertleşme nedeni ile başvurdu. Hastaya raynaud , sklerodaktili, kapillerskopide hem aktif hem geç dönem skleroderma bulguları(her alanda kapil sayısı 3-4 adet , kapiller yatak bozulmuş, mevcut kapillerin %90 ı geniş ve dev, eski ve yeni kanama alanları) var olması ve serolojisinde ANA:1/10000 DNA topoizomeraz pozitif, anti scl-70 +++ tespit edilmesi ile diffüz sistemik skleroderma tanısı konuldu. Hastanın fizik muayenesinde yüzde telenjiektazi, ağız açıklığında azalma, sağ el 3. parmakta iyileşmiş dijital ülser skarı izlendi ve mRodnan skoru 32 hesaplandı. Çekilen Toraks BT'de Her iki akciğer alt loblarda daha belirgin olmak üzere periferik retiküler dansite artışları ve yer yer eşlik eden traksiyon bronşektazileri izlendi. Solunum fonksiyon testinde FVC: 69 %, FEV1: 78 %, FEV1 /FVC: 111, DLCO:85 tespit edildi. 6 dakika yürüme testinde hasta 420 metre yürüdü, desaturasyon görülmedi. EKG de ventriküler ekstra atım(VEA) izlenen hastanın, 24 saatlik ritim holterinde temel ritim sinüs ritmiydi ancak sık ventriküler ekstra sistol(VES) izlendi. EKO da sağ ve sol ventrikül sistolik fonksiyonları normal bulunmakla birlikte(EF %60) , sağ ventrikül(RV) ve RVOT belirgin dilate izlendi, RV apikal bölgesinde trabekülasyon artışı ve RV apikali diskinetik izlendi. Bulguların Aritmojenik sağ ventriküler displazi (AVRD) ile uyumlu olduğu belirtildi. Hafif- orta trikuspit yetersizliği görüldü ve sPAB:32+3 MMHG hesaplandı. Pro BNP: 847 pg/ml (0-177), Troponin T :74 ng/L (0-14) idi. Düşük doz steroid, mikofenolat mofetil, asetilsalisilik asit ve diltiazem başlanıldı, hastaya ICD takılması planlandı, ARVD ilişkili genetik tarama istenildi ancak tedavi başlanıldıktan kısa süre sonra hasta vefat etti.

ARVD; Paroksismal ventriküler aritmiler ve ani kardiyak ölüm ile ilişkili kalıtsal bir myokardiyal hastalıktır. Patolojik olarak sağ ventrikül myokardında fibröz yağlanma ile karakterizedir. < 35 yaş hastalarda %20'ye varan ani kardiyak ölüme neden olması dolayısı ile genç hastalarda ani kardiyak ölümün en sık ikinci sebebi. Değişik penetrans ve ekspresyon ilişkileri ile otozomal dominant kalıtım özelliklerine sahiptir. Literatürde sistemik sklerodermaya bağlı kardiyak tutulumun , ARVD kriterlerini karşılayan kardiyomiyopati olarak karşımıza çıkabileceğini gösteren az sayıda vaka paylaşımı mevcuttur (1,2)

Kaynaklar

1. Arai S, et al. Systemic sclerosis complicated by arrhythmogenic right ventricular dysplasia that was misinterpreted as pulmonary arterial hypertension. Mod Rheumatol. 2012 Feb;22(1):152-7. doi: 10.1007/s10165-011-0484-x. Epub 2011 Jun 25. PMID: 21706262.
2. Diallo EH, et al. Systemic Sclerosis Presenting as Arrythmogenic Cardiomyopathy: A Case Series. CJC Open. 2025 Mar 14;7(5):628-631. doi: 10.1016/j.cjco.2025.03.009. PMID: 40433220; PMCID: PMC12105503.

SS-07

Primer Sjögren Sendromu ile İlişkili İnterstisyel Akciğer Hastalığında Klinik Özellikler ve Progresyon ile İlişkili Faktörler

Emine Büşra Ata[1], Göker Üstünel[2], Ezgi Çimen Güneş[1], Seda Çolak[1], Emre Tekgöz[1]

1. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Bilim Dalı
2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı

Amaç: Primer Sjögren sendromu, sıklıkla ağız ve göz kuruluğu ile prezente olan, glandüler bezlerin lenfositik infiltrasyonu ile karakterize, multisistemik otoimmun bir hastalıktır. Hastaların klinik olarak %13, radyografik olarak %30-40'ında interstisyal akciğer hastalığı (İAH) saptanmaktadır. Çalışmamızın amacı, primer Sjögren sendromu olan ve İAH eşlik eden hastalarda, klinik, radyolojik özellikleri incelemek, tedavi yanıtına ve progresyona etki eden faktörleri araştırmaktır.

Yöntem ve gereçler: Bu retrospektif gözlemsel çalışmaya primer sjögren sendromu için ACR/EULAR sınıflama kriterlerini (2016) karşılayan, aynı zamanda klinik ve radyolojik olarak İAH tanısı koyulan, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesinde takip edilen toplam 65 Sjögren İAH hastası dahil edildi. Hastaların demografik bilgileri, kullandığı ilaçlar, radyolojik görüntüleri ve solunum fonksiyon testi sonuçları incelendi. Progresyonla ilişkili faktörlerin bağımsız öngörücülerini belirlemek için lojistik regresyon analizleri yapıldı.

Bulgular: Altmış beş Sjögren-İAH hastasının 48 (%73.8)'i kadındı. Tüm grubun yaş ortalaması 66,45 ± 10,74 yıl, sjögren için ortanca hastalık süresi 6,33 (1,44 – 33,79) yıl, İAH süresi ise 4,76 (0,55 – 20,78) yıl idi. Hastaların %93,8'inde kortikosteroid kullanımı bulunmakta olup, %85,7'si düşük dozda kortikosteroid kullanmıştı. İAH tipleri incelendiğinde, hastaların 44 (%67,7)'ü non spesifik interstisyel pnömoni, 13 (%20)'ü olağan interstisyel pnömoni, 7 (%10,8)'si lenfositik interstisyel pnömoni, 1 (%1,5)'i ise organize pnömoni tanılıydı. Progresyon varlığına göre hastalar 2 gruba ayrıldı (Progresyon varlığı BT'de progresyon olması ya da FVC'deki kötüleşmenin %5'ten fazla, ya da DLCO'da kötüleşmenin %10'dan fazla olması olarak tanımlandı). Başlangıçta İAH için immunsupresif tedavi alan ve 9-12. ayda verisine ulaşılabilen 47 hastanın 21 (%44,7)'inde progresyon var iken 26 (%55,3) hastada progresyon saptanmadı. Progrese olan grupta başlangıç İAH tedavisi olarak siklofosfamid (4, %19) ve mikofenolat mofetil (9, %42,9) daha çok tercih edilirken, progresyon olmayan grupta en sık azatiyopürin (13, %50) kullanıldı. Progresyon saptanan grupta başlangıç DLCO düzeyleri daha yüksekti ve bu grupta takip FVC ve DLCO'larında anlamlı düşüş izlendi ($p<0.05$) (Tablo 1). Çok değişkenli analizde ise hastaların başlangıç DLCO değeri yüksekse, progresyon olma olasılığının arttığı izlendi (OR=1,055, p=0,039). Ancak FVC değişiminin progresyon varlığı üzerine etkisi istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı (p=0,094) (Tablo 2).

Sonuç: Bu bulgular, sjogren hastalığında özellikle başlangıç DLCO'su yüksek olan hastaların progresyon açısından yüksek risk taşıdığını göstermektedir. Bu hastalar İAH tedavisinde etkili olan güçlü immunsupresif tedaviler almalarına rağmen progresyonu engellenememiştir. Bu bulgular, solunum fonksiyon testlerinden özellikle DLCO'nun akciğer tutulumunun yaygın olduğu hastalarda bile hastalığın başlangıç dönemlerinde bozulmayabileceğini göz önüne bir kere daha sermiştir. Ayrıca BT ve solunum fonksiyon testlerine göre benzer özellik taşıyan bu iki hasta gruplarından progresyonun olmadığı hastalarda azatiopürin kullanılmış olması da dikkat çekicidir. Her ne kadar güncel ERS/EULAR klavuzunda ilk basamak tedavide mikofenolat mofetil ön plana çıksa da azatiopürinin bu hasta grubundaki İAH'ın progresyonunu azalttığına dair tedavi gerçeğinin göz ardı edilmemesi gerekmektedir.

Tablo 1. Progresyon (BT ve/veya SFT ye göre) varlığı ile demografik ve klinik özelliklerin karşılaştırılması

	Progresyon yok (n=26)	Progresyon var (n=21)	p
Yaş	63.88 ± 11.42	67.38 ± 10.23	0.280[t]
Cinsiyet			
Kadın	20 (76.9)	16 (76.2)	1.000[f]
Erkek	6 (23.1)	5 (23.8)	
Komorbidite			
Yok	12 (46.2)	8 (38.1)	0.579[x]
Var	14 (53.8)	13 (61.9)	
Sigara			
İçmemiş	21 (80.8)	16 (76.2)	0.734[f]
İçmiş	5 (19.2)	5 (23.8)	
Essdai	10 (0 - 21)	8 (5 - 13)	0.919[m]
CRP	5.03 (1.1 - 106.3)	4.1 (0.6 - 25.3)	0.242[m]
Hastalık Süresi	5.88 (1.44 - 20.78)	5.95 (2.75 - 19.78)	0.067[m]
Başlangıç İAH Tedavi			
Sadece steroid	7 (26.9)[a]	4 (19)[a]	**0.016[f]**
Mikofenolat mofetil	6 (23.1)[a]	9 (42.9)[a]	
Azatiyopürin	13 (50)[a]	4 (19)[b]	
Siklofosfomid	0 (0)[a]	4 (19)[b]	
İAH Süresi	5.06 (0.79 - 20.78)	6.06 (0.55 - 11.78)	0.455[m]
Başlangıç Fvc	79 (51 - 123)	88 (67 - 155)	0.093[m]
9. Ay Fvc	88 (62-124)	87 (61-133)	0.845[t]
Fark Fvc	8 (-3 - 47)	-4 (-22 - 35)	**0.004[m]**
Başlangıç Dlco	58 (32-84)	77 (38-102)	**0.008[t]**
9. Ay Dlco	76 (38 - 94)	85 (50 - 102)	0.196[m]
Fark Dlco	0 (0 - 17)	-3 (-27 - 4)	**0.008[m]**
PHT			
Yok	23 (92)	15 (75)	0.214[f]
Var	2 (8)	5 (25)	
SFT			
Normal	12 (48)	13 (68.4)	0.176[x]
Bozuk	13 (52)	6 (31.6)	
BT'de Yaygınlık (Tanı Anı)			
Yok	11 (42.3)	11 (52.4)	0.491[x]
Var	15 (57.7)	10 (47.6)	

t: Bağımsız iki örnek t testi, Ortalama ± SS; m: Mann Whitney U testi, Ortanca (min.-maks.); x: Pearson ki-kare testi, f: Fisher's exact testi, n (%); Test ist.: Test istatistiği

Tablo 2. Progresyon varlığı ile ilişkili faktörlerin etkisinin incelenmesi

	Univariate		Multivariate	
	OR (%95 CI)	**p**	**OR (%95 CI)**	**p**
Fark Fvc	0.929 (0.871 - 0.991)	**0.025**	0.943 (0.88 - 1.01)	0.094
Başlangıç Dlco	1.06 (1.011 - 1.112)	**0.016**	1.055 (1.003 - 1.11)	**0.039**
Fark Dlco	0.693 (0.44 - 1.091)	0.113		

OR: Odds rratio, CI: Confidance interval, ki-kare=9.945, p=0.007

SS-08

SLE, Timik Karsinom ve Morvan Sendromu Birlikteliği: Nadir Bir Olgu Sunumu

Sevilay Batıbay[1]

[1]Göztepe Prof Dr Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: Morvan sendromu (MoS), anti-CASPR2/LGI1 antikorlarıyla ilişkili olup en sık timoma ile bağlantılı görülen paraneoplastik bir nöroimmün tablodur. Timoma hem MoS gelişimini tetikleyebilir hem de geniş bir otoimmün yanıtı uyarabilir. Sistemik lupus eritematozus (SLE), timoma olgularının %6–10'unda eşlik edebilir ve SLE, timoma tanısından önce, eş zamanlı veya sonrasında ortaya çıkabilir (1). SLE + timik karsinom + Morvan sendromu birlikteliği ise literatürde son derece nadirdir. Bu nedenle olgumuz, belirgin poliautoimmünite ve paraneoplastik mekanizmaların birlikteliğini gösteren dikkat çekici bir örnektir.

Olgu: 45 yaşında kadın hasta, 2004 yılında plevral efüzyon, küçük eklemlerde artrit, oral ülserler, ANA 4+ homojen patern ile birlikte anti-histon, anti-nükleozom, anti-Sm/RNP, anti-dsDNA pozitifliği ve C3 düşüklüğü saptanması üzerine SLE tanısı almış; hidroksiklorokin 200 mg/gün, metilprednizolon 4 mg/gün ve azatiyoprin 150 mg/gün tedavisi başlandı.

Hastada 2013 yılında kognitif yavaşlama, kas hiperaktivitesi, belirgin uykusuzluk ve otonomik disfonksiyon ortaya çıkmış; nörolojik değerlendirmede timoma saptanmış ve anti-CASPR2, anti-LGI1 ve voltaj kapılı potasyum kanal antikorlarının pozitifliği ile Morvan sendromu tanısı konmuştur. İzlemde akciğer, perikard ve periton metastazlarıyla seyreden metastatik timik karsinom gelişmesi üzerine hastaya timektomi, sağ üst lob wedge rezeksiyonu, perikard rezeksiyonu ve VATS ile plevranın total eksizyonu uygulanmış, postoperatif dönemde kemoterapi verilmiştir. Timektomi sonrası nörolojik yakınmaları devam eden hastaya Nöroloji tarafından aralıklı IVIG tedavisi uygulanmıştır. Romatolojik izlemlerinde belirgin Jaccoud artropatisi mevcuttu (Resim 1). Hastada azatiyoprin, leflunomid, mikofenolat mofetil ve metotreksata yanıtsız, persistan aktif artritler bulunması üzerine tedavi yeniden değerlendirildi. SLE eklem tutulumunun yanı sıra Morvan sendromunda immünolojik yanıtı modüle edebildiği bilinen Rituksimab, Romatoloji ve Nöroloji kliniklerinin ortak kararıyla başlandı.

Tartışma: Bu olguda SLE, timik karsinom ve Morvan sendromunun birlikte görülmesi, belirgin bir poliautoimmünite örneğini işaret etmektedir. Timik tümörlerin paraneoplastik immün yanıtı tetikleyerek CASPR2/LGI1 pozitifliği ile seyreden MoS'a yol açabileceği bilinmektedir. Hastamızda MoS tanısının timoma ile aynı dönemde ortaya çıkması, bu ilişkiyi destekler niteliktedir. SLE aktivitesi ise kronik otoimmün zeminde seyretmekte olup, doğrudan paraneoplastik mekanizma ile ilişkisi net değildir. Bu nedenle bu üçlü birliktelik, hem otoimmün hastalık kümelenmesini hem de timik neoplazilerde ortaya çıkabilen kompleks nöroimmün yanıtları düşündürmektedir.

Sonuç: Bu olgu, SLE–timik karsinom–Morvan sendromu birlikteliğinin son derece nadir olabileceğini ve geniş kapsamlı bir paraneoplastik otoimmün yanıtı işaret edebileceğini göstermektedir. Benzer olgularda multidisipliner yaklaşım, immünolojik değerlendirme ve uzun dönem izlem büyük önem taşımaktadır.

Anahtar kelimeler: Sistemik lupus eritematozus, Morvan sendromu, Timik karsinom, paraneoplastik sendrom

Kaynaklar

1. Macaron, Gabrielle et al. *Morvan Syndrome Secondary to Thymic Carcinoma in a Patient with Systemic Lupus Erythematosus.* Case Rep Neurol Med. 2016; 9142486.



Resim 1: SLE-jaccoud artropatisi

SS-09

Sjögren Hastalığında Depresyonun Yüksek Prevalansı ve Klinik Belirleyicileri: Çok Değişkenli Bir Analiz

Zeynep Dündar Ök [1] , Umut Bakay [1] , Tuğba İzci Duran[1]

1 Denizli Devlet Hastanesi, Romatoloji Kliniği

Arka Plan:

Sjögren hastalığı, sicca semptomlarının yanı sıra yorgunluk, yaygın ağrı, uyku bozukluğu ve bilişsel zorlanma gibi fiziksel ve psikolojik iyi oluşu olumsuz etkileyen çok boyutlu bir klinik tabloyla seyretmektedir. Depresyon bu yükün en önemli bileşenlerinden biridir ve uluslararası literatürde hastaların yaklaşık yüzde otuz ile elli beşi arasında değişen oranlarda bildirilmektedir. Bu durum depresyonun hastalığın ayrılmaz bir parçası olduğunu düşündürmekte ancak depresyonun klinik belirleyicileri tam olarak aydınlatılamamaktadır. Özellikle semptom yükü ile inflamatuvar aktivite arasındaki göreceli katkıları ayırmayı hedefleyen çalışmalar sınırlıdır.

Amaç:

Bu çalışmada Sjögren hastalığında depresyon prevalansını belirlemek, depresyonun klinik ve laboratuvar bulgularıyla ilişkisini değerlendirmek ve depresyonun bağımsız belirleyicilerini çok değişkenli analiz ile tanımlamak amaçlanmıştır. Depresyon değerlendirmesi Beck Depresyon Ölçeği kullanılarak yapılmıştır.

Yöntemler:

Toplam 185 hasta kesitsel olarak değerlendirildi. Demografik değişkenler, sicca semptomları, eklem tutulumu, fibromiyalji, hastalık süresi ve laboratuvar parametreleri kaydedildi. Hastalık aktivitesi ESSDAI ile ölçüldü. Gruplar arası karşılaştırmalar için Mann Whitney U ve ki kare testleri kullanıldı. Klinik olarak anlamlı değişkenler çok değişkenli lojistik regresyon modeline dahil edildi.

Bulgular:

Depresyon prevalansı yüzde 47.3 olarak saptandı. Bu oran uluslararası bildirilen yüksek depresyon yüküyle uyumludur ve Sjögren hastalığında depresif semptomların yaygınlığını ortaya koymaktadır. Depresyonu olan hastalarda ağız kuruluğu anlamlı olarak daha yüksekti ($p = 0.033$). Fibromiyalji ve depresyonun birlikte görülme sıklığı belirgin şekilde artmıştır ($p < 0.0001$). Yaş, BMI, hastalık süresi, ESSDAI, ESR ve CRP açısından anlamlı fark gözlenmedi. Çok değişkenli analizde fibromiyalji depresyonun en güçlü bağımsız belirleyicisi olarak saptandı (OR 9.82, yüzde 95 güven aralığı 5.10–18.67, $p < 0.0001$). Ağız kuruluğu ise bağımsız bir belirleyici olmamakla birlikte depresyonla ilişkili tek değişkenli bulgularda anlamlı bir farklılık göstermiştir.

Sonuç:

Sjögren hastalığında depresyon yaygındır ve sistemik inflamasyondan çok semptom yüküyle ilişkilidir. Özellikle Fibromiyalji varlığı depresyonla birlikte daha yüksek oranda saptanmıştır. Ağız kuruluğunun depresyonu olan hastalarda daha sık görülmesi sicca semptomlarının emosyonel durum üzerindeki etkisini vurgulamaktadır. Bu nedenle depresyon taraması ve semptom odaklı bütüncül yaklaşımlar klinik yönetimin ayrılmaz bir parçası olmalıdır.

SS-10

ROMATOİD ARTRİTTE METOTREKSATA BAĞLI AKCİĞER TOKSİSİTESİ: OLGU SUNUMU

Şeref Sülükçü [1]

Antalya Şehir Hastanesi1

Giriş

Metotreksat (MTX) romatoid artrit tedavisinde temel hastalık modifiye edici ajanlardan biridir; ancak nadiren pulmoner toksisiteye yol açabilir. MTX'e bağlı akciğer tutulumu genellikle tedavinin ilk ayları içinde gelişir ve çoğunlukla hipersensitivite pnömonisi benzeri bir tabloyla seyreder. Klinik spektrum **akut başlangıçlı ateş, non-prodüktif öksürük ve dispneden**, daha subakut süreçte ilerleyici nefes darlığı ve hipoksemiye kadar uzanabilir.

Görüntülemede tipik olarak **yaygın buzlu cam opasiteleri**, interstisyel infiltrasyon ve bazen fibrotik bantlar izlenir. Hastaların küçük bir kısmında kalıcı **pulmoner fibrozis** gelişebilmektedir.

Olgu Sunumu

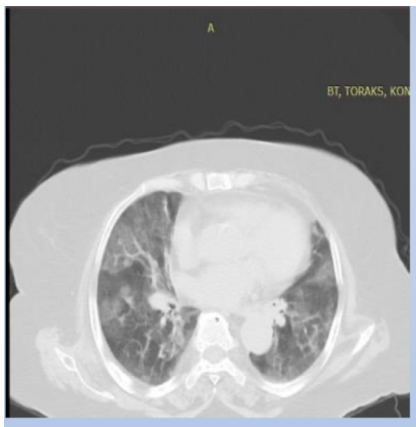
Romatoid artrit tanısıyla üç aydır **haftada 20 mg oral metotreksat** ve **günlük 5 mg prednizolon** kullanan **74 yaşındaki kadın** hasta, giderek artan **nefes darlığı, kuru öksürük ve subfebril ateş** şikâyetleriyle başvurdu.

Başvuru sırasındaki laboratuvar değerleri:

- **Lökosit:** 11.8 ×10³/µL
- **Nötrofil:** 10.9 ×10³/µL
- **CRP:** 13.8 mg/L
- **Sedimantasyon:** 42 mm/s
- **COVID-19 PCR:** Negatif

Toraks BT incelemesinde **bilateral yaygın buzlu cam dansiteleri**, üst loblarda belirgin interstisyel kalınlaşma ve bazı segmentlerde **hafif fibrotik retraksiyon alanları** izlendi (Şekil-1). Enfeksiyöz nedenler, kardiyak yetersizlik ve pulmoner emboli dışlandı.

Klinik ve radyolojik bulgular MTX'e bağlı **ilaç kaynaklı akciğer toksisitesi** ile uyumlu değerlendirildi. MTX tedavisi kesildi ve sistemik **metilprednizolon** başlandı. Takiplerinde nefes darlığında belirgin düzelme ve kontrol görüntülemede opasitelerde gerileme izlendi (Tedavi öncesi: Şekil-2, Tedavi sonrası: Şekil-3).



Resim-1



Resim-2



Resim-3

Tartışma

İlaç ilişkili akciğer hastalıklarının tanısı çoğu zaman zordur; zira klinik ve radyolojik bulgular özgül değildir. Kronik hastalıklar ve eş zamanlı ilaç kullanımı tanısal karışıklığa yol açabilir. MTX'e bağlı pulmoner toksisite nadir görülse de **erken tanınmadığında ciddi morbidite ve mortaliteye neden olabilir.**

Yeni başlayan solunumsal şikâyetler varlığında tedavi öyküsünün dikkatle sorgulanması, enfeksiyon ve diğer nedenlerin dışlanması ve gerekirse BT görüntüleme değerlendirmesi önemlidir. Uygun zamanda MTX'in kesilmesi ve immünsüpresif tedavi başlanması genellikle hızlı klinik iyileşme sağlar.

Sonuç

Metotreksat tedavisi altında gelişen yeni dispne ve öksürük şikâyetleri mutlaka pulmoner toksisite açısından değerlendirilmelidir. Erken tanı ve uygun tedavi mortal seyrin önüne geçilmesini sağlar.

Kaynaklar

1-Jakubovic BD, Donovan A, Webster PM, Shear NH. Methotrexate-induced pulmonary toxicity. Can Respir J

2013; 20:153-5

2-Hiliquin P. Renoux M. Perrot S. et al. Occurrence of pulmonary complications during methotrexate therapy in

rheumatoid arthritis.Br J Rheumatol ,1996;35:441

3- Kim YJ, Song M, Ryu JC. Inflammation in methotrexateinduced pulmonary toxicity occurs via the p38 MAPK

pathway. Toxicology 2009;256:183-90.

SS-13

Upadasitinib Tedavisinin Romatoid Artrit-İlişkili İnterstisyel Akciğer Hastalığı Üzerindeki Etkisi: OlguSunumu

Yeliz Zahiroğlu[1], (*Samsun Medicana Hastanesi*)

Romatoid artrite (RA) bağlı interstisyel akciğer hastalığı (RA-ILD), RA'nın en ciddi ekstra-artiküler tutulumlarından biridir ve mortaliteyi artırır. Tedavide rituksimab ve abatacept başlıca seçenekler olsa da bazı hastalarda progresyon devam eder.
JAK inhibitörlerinin (özellikle upadasitinib) RA-ILD üzerindeki etkisine dair kanıtlar sınırlıdır. Bu olgu ile çoklu tedaviye dirençli RA-ILD hastasında upadasitinib kullanımının sonuçlarını sunduk.

Ellibeş yaş kadın hasta 12 yıldır çeşitli merkezlerde seropozitif romatoid artrit tanısıyla takip edilmiş. Geçmiş tedavi öyküsünde; metotreksat 15 mg / hafta subkutan , hidroksiklorokin 400 mg /gün başlandığı ancak zaman içinde interstisyel akciğer hastalığı gelişmesi ve ilerlemesi olduğu için kesildiği**,** leflunomid ile yeterli yanıt alınamadığı öğrenilmiştir. Hastaya Siklofosfamid intravenöz tedavi verilmiş ancak eklem bulguları devam etmiş ve akciğerde buzlu cam alanları azalmamıştır. Abatacept 162 mg / hafta subkutan tedavisi 9 ay sürdürülmüş ama hastalık aktivitesi azalmamıştır. Rituksimab tedavisinin iki kür uygulanmasına rağmen eklem ve akciğer bulgularında belirgin düzelme sağlanamadığı görülmüş. Ayrıca hasta 5 mg/gün prednizon ile düşük doz idame tedavisi almaktaydı.

Kliniğimize geldiğinde hastanın eklem ağrılarının arttığı, sabah tutukluğunun uzadığı ve efor dispnesi ile kuru öksürük yakınmalarının belirginleştiği görüldü. Klinik ve laboratuvar incelemelerinde DAS28-CRP: 5,8**,** CRP: 18 mg/L**,** ESR: 52 mm/s olarak ölçüldü. Pulmoner fonksiyon testlerinde FVC %64**,** 6 dakikalık yürüme testinde 360 metre olduğu kaydedildi. Yüksek çözünürlüklü toraks BT'sinde NSIP paterni ile uyumlu buzlu cam dansiteleri**,** subplevral fibrotik bantlar ve önceki tetkiklere göre hafif progresyon saptandı. Eklem muayenesinde el bileklerde metakarpafalengeal eklemlerde ayak bileklerde sinovit mevcuttu.

Bu klinik tablo ve multipl tedavilere rağmen süren hastalık aktivitesi nedeniyle hastaya upadasitinib 15 mg/gün tedavisi başlandı. Upadasitinib tedavisinin altıncı ayındaki değerlendirmede hastada belirgin klinik iyileşme saptandı. Eklem aktivitesi anlamlı şekilde azalarak DAS28-CRP düzeyi 5,8'den 2,8'e geriledi ve sabah tutukluğu süresinde net bir kısalma görüldü. Hastanın pulmoner semptomlarında, özellikle efor dispnesi ve kuru öksürükte belirgin düzelme oldu. Solunum fonksiyon testlerinde FVC %64'ten %66'ya**,** yükseldiği kaydedildi. Altı dakikalık yürüme mesafesi 360 metreden 400metreye çıktı ve hastanın efor kapasitesinde klinik olarak anlamlı artış olduğu gözlendi.

Upadasitinib, refrakter RA-ILD olgularında hem eklem hastalığı kontrolünde hem de akciğer tutulumunun stabilizasyonunda etkili olabilir. ILD progresyon hızını yavaşlatması ve fonksiyonel iyileşme sağlaması özellikle bDMARD başarısızlığı sonrası değerli bir tedavi seçeneği olabileceğini düşündürmektedir.
JAK inhibitörlerinin RA-ILD'deki yerinin netleşmesi için prospektif, kontrollü çalışmalara ihtiyaç vardır.

SS-14

Zor bir Still vakası; Metotreksat ilişkili pnömonitis

Andaç Komaç, Duygu Temiz Karadağ, Ayten Yazıcı, Ayşe Çefle

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji bilim Dalı, Kocaeli

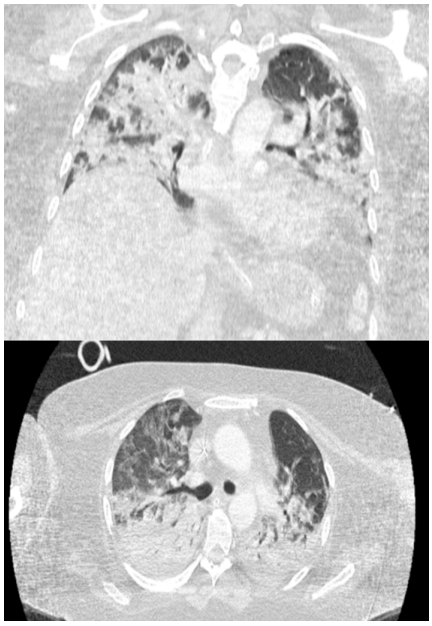
Giriş: Still hastalığı nedeni net olarak bilinmeyen günde 1 veya 2 defa yükselen ateş, ateş yüksekliğine eşlik eden somon rengi cilt döküntüsü, artrit-artralji, miyalji, hepato-splenomegali, lenfadenopati ile karakterize otoinflamatuar bir hastalıktır. ESH, CRP, ferritin yüksekliği, nötrofilik lökositoz, karaciğer fonksiyon testlerinde yükseklik sık saptanan laboratuar bulgularıdır. Tedavi ve takip aşamasında zorluklarla karşılaşılan bir Still vakası sunulmuştur.

Olgu: 51 yaş kadın hasta, bilinen diyabetes mellitus ve hipertansiyon öyküleri mevcut. 3 hafta önce başlayan olan boğaz ağrısı, ateş yüksekliği ile aile hekimine başvurmuş antibiyoterapiye rağmen ateş yüksekliği devam eden, halsizlik ve eklem ağrıları olan, akut faz değerlerindeki yükseklik görülen hasta ileri tetkik amaçlı romatoloji servisine yatırıldı. Fizik muayenesinde sol el 2-3 PIF'te artriti mevcuttu, günde iki defa 37,5-38 derece ateş yüksekliği olmaktaydı. Ateşe eşlik eden gövdenin üst kısmında cilt döküntüleri görüldü. CRP: 160 mg/dl, ESH: 53mm/sa, ferritin >7500 ng/ml saptandı. Ayrıntılı laboratuar sonuçları tablo'da verildi. Toraks ve batın görüntülemeleri, ekokardiyografisi normaldi. Hastaya metilprednisolon (MPZ) 40 mg/gün başlandı. 1 gün sonra ani gelişen hipotansiyon ve bilinç bozukluğu oldu. Kranial görüntülemeleri normal saptandı. Laboratuar tetkiklerinde karaciğer fonksiyon testlerinde ve LDH'ta ciddi artış, lökopeni, nötropeni, trombositopeni, sedimentasyon değerinde düşüş (12 mm/s), fibrinojen düşüklüğü gelişen hastaya kemik iliği aspirasyonu denendi ancak örnek alınamadı. Makrofaj aktivasyon sendromu düşünülerek hastaya 3 gün pulse 1 gram MPZ, IVIG tedavisi verildi. Takipte genel durumunda ve laboratuar tetkiklerinde düzelme olan hastaya sitopenileri devam etmesi nedeniyle siklosporin başlandı. 2 ay sonraki kontrolünde halsizlik, bulantı yakınmaları olan hastanın Na: 114mmol/L, K: 7 mmol/L saptandı. Servis yatışı yapılarak elektrolitleri düzenlendi. Siklosporin ilişkili olduğu düşünülerek siklosporin kesildi. Metotreksat (MTX) 15 mg/hft tedavisi başlandı. İlk dozunu servis yatışında alan genel durumu iyi olan hasta taburcu edildi. Hasta toplamda 3. kür IVIG tedavisini aldı. Evde 2. doz MTX sonrası nefes darlığı gelişen hasta acil servise başvurdu. Oksijen satürasyonu %50'lerde saptanan hasta entübe edilerek yoğun bakıma yatırıldı. Toraks BT'de bilateral akciğerde dependan belirgin infiltrasyon alanları izlenmektedir. Görünüm radyolojik olarak öncelikle ARDS ile uyumludur şeklinde değerlendirildi (Resim). Geniş spekturumlu antibiyoterapi başlandı. Göğüs hastalıkları, radyoloji konseyinde değerlendirilen hastada metotreksat ilişkili pnömonitis düşünüldü.3 gün 250 mg/pulse MPZ ardından 60 mg/gün idame verildi. Takipte ekstübe edilen hasta servise alındı, tosilizumab tedavisi ile taburcu edildi. 5 yıldır romatoloji poliklinik takiplerine ek sıkıntısı olmaksızın devam etmekte.

Tablo: Tanı anındaki laboratuar sonuçları

Glukoz:	**112 mg/dl**	**CRP:**	**160 mg/dl**	**Hct:**	**%40,6**
Üre:	**37,8 mg/dl**	**ESH:**	**53 mm/sa**	**PLT:**	**279x10^3/µL**
Kreatinin:	**0,5mg/dl**	**Ferritin:**	**>7500ng/ml**	**EBV VCA IGM:**	**Neg**
AST:	**44 U/L**	**ANA:**	**Negatif**	**CMV IGM:**	**Neg**
ALT:	**16 U/L**	**CCP:**	**Negatif**	**Rubella IGM:**	**Neg**
ALP:	**108 U/L**	**RF:**	**8,26**	**Toxoplasma IGM:**	**Neg**
GGT:	**53 U/L**	**ANCA:**	**Negatif**	**Brucella:**	**Neg**
LDH:	**535 U/L**	**Wbc:**	**23,2 x10^3/µL**	**Parvovirüs:**	**Neg**
T. Protein	**6,8 g/dl**	**Neu:**	**20,7 x10^3/µL**	**Hepatit serolojisi**	**Neg**
Albumin:	**3,10 g/dl**	**Lenf:**	**1 x10^3/µL**	**HİV:**	**Negatif**
CPK:	**56 U/L**	**Hgb:**	**13,3 gr/dl**	**Elektroferez:**	**Normal**

Resim: Toraks BT'de bilateral akciğerlerde yaygın infiltrasyon alanları



Tartışma: Still hastalığı kontrolsüz sitokin salınımı ile yaşamı tehdit edebilen MAS tablosunun görülebildiği hızlı tedavi edilmesi gereken romatizmal bir hastalıktır. Bu olguda MAS tablosuna ek olaraksiklosporin ilişkili ciddi elektrolit bozukluğu, ardından da metotreksat pnömonitisi gelişmiştir. MTX ilişkili pnömonitis akut/subakut (haftalar aylar içerisinde) başlayan kuru öksürük, nefes darlığı, ateş ile prezente olur. Genellikle tedavinin ilk 3-6 ayında görülür. Erken başlangıç daha ağır seyir ile ilişkilidir; diffüz infiltrasyon ve hipoksemi, steroid ihtiyacı ve hastaneye yatış ihtiyacı olur. Mortalitesi %10-20'lere ulaşabilir. İlacın kesilerek, steroid başlanması temel tedavi yaklaşımıdır.

Anahtar Kelimeler: Still hastalığı, Erişkin Still hastalığı, MAS, Makrofaj aktivasyon sendromu, Metotreksat pnömonitisi

SS-15

SON 10 YILDA EXİTUS OLAN 22 SKLERODERMA TANILI VAKANIN RETROSPEKTİF ANALİZİ

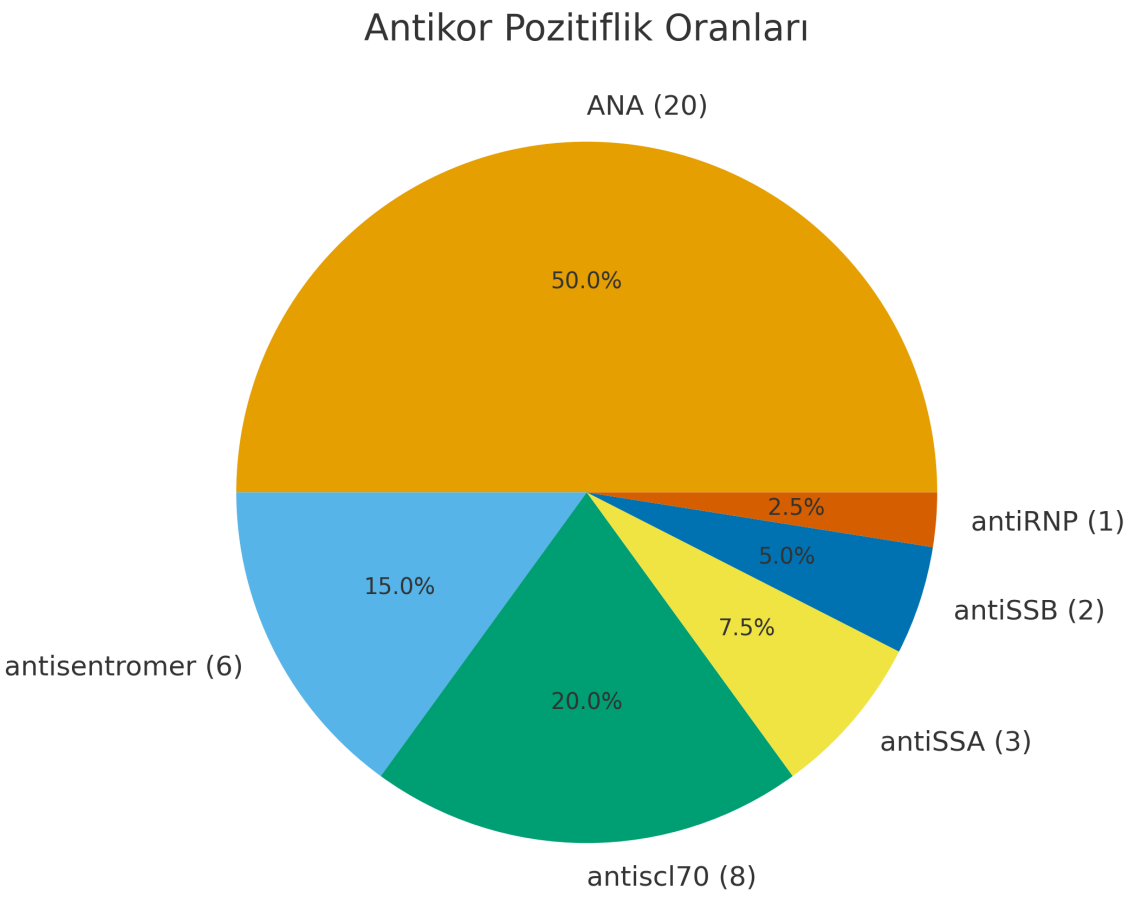
Ayşe Nur Bayındır Akbaş

Sistemik skleroz, otoimmün temelli, ilerleyici mikrovasküler endotel hasarı ve fibroblast aktivasyonu sonucu ortaya çıkan, deri ve iç organlarda yaygın fibrozis ile seyreden bir bağ dokusu hastalığıdır. Pamukkale Üniversitesi Romatoloji bölümünde takip edilen Son 10 yılda exitus olan 22 skleroderma tanılı vakamızı retrospektif olarak değerledirdik.

1. Temel Demografik ve Klinik İstatistikler

Hastalarımızın 17' si kadın '5i erkekti. Ortalama tanı yaşları 55 olarak hesaplandı. Takip süreleriortalama 9.2 yıldı.

2. Antikor Pozitifliği



3. HRCT Tutulum Paternleri

• NSIP: 14 hasta (%63.6)
• OP (Organizing pneumonia): 4 hasta (%18.2)
• Tutulum Yok: 4 hasta (%18.2)

4. Solunum Fonksiyon Testleri (SFT)

• %FVC: 71.37 ± 33.02
• %FEV1: 71.10 ± 32.16
• %DLCO: 37.32 ± 24.05

5. EKO PAB Değeri

Ortalama ± SD: 31.62 ± 12.16 mmHg

6. Klinik Bulgular

• Sklerodaktili: 19 (%86.4)
• Raynaud: 17 (%77.3)
• Telenjiektazi: 10 (%45.5)
• Pitting: 6 (%27.3)
• Digital ülser: 6 (%27.3)
• Digital gangren: 4 (%18.2)

7. İmmünsupresif Tedavi Kullanımı

• Methotreksat: 7
• Azathioprin: 12
• MMF: 15
• Rituksimab: 10

8. PAH ve Antifibrotik Tedavi Kullanımı

• İloprost: 9
• Bosentan: 9
• Sildenafil: 4
• Nintenatinib: 1
• Pirfenidon: 0

Exitus Nedeni	Sayı
Kardiyak / Kardiyopulmoner Arrest	9
Sepsis	3
Solunum Yetmezliği / Solunum Arresti	5
COVID İlişkili Solunum Yetmezliği	1
Aspirasyon Pnömonisi + Solunum Yetmezliği	1
Kandida Sepsisi	1
Pulmoner Hemoraji	1
Belirtilmemiş	2

POSTER BİLDİRİLER

PP-01

Sistemik Skleroz-Miyozit-Sjögren Sendromu Üçlü Overlap Sendromu: Olgu Sunumu

Fatih Albayrak[1], Orhan Zengin[1]

[1]*Gaziantep Üniversitesi, Romatoloji Kliniği*

Giriş: Overlap sendromlar, birden fazla bağ dokusu hastalığının klinik ve serolojik özelliklerinin bir arada görüldüğü nadir durumlardır. Anti-PM-Scl ve anti-SS-A (Ro) antikorlarının birlikte pozitifliği, sistemik skleroz (SSk), miyozit ve Sjögren sendromu overlap sendromunu düşündürür.

Olgu: 45 yaşında kadın hasta, nefes darlığı ve kas güçsüzlüğü şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenede Raynaud fenomeni saptandı, sklerodaktili yoktu. Schirmer testi göz kuruluğu ile uyumluydu. Laboratuvar bulgularında sedimantasyon 52 mm/saat, CRP 24 mg/L, AST 145 U/L, ALT 118 U/L, CK 1850 U/L ve LDH 485 U/L olarak bulundu. Serolojik testlerde ANA, anti-PM-Scl ve anti-SS-A antikorları pozitif saptandı. Solunum fonksiyon testlerinde FEV1/FVC: %70, DLCO: %65 (öngörülenin) olarak hafif-orta derecede restriktif patern mevcuttu. Toraks HRCT'de bilateral buzlu cam opasiteleri izlendi. Hastaya SSk-miyozit-Sjögren sendromu üçlü overlap sendromu ile ilişkili interstisyel akciğer hastalığı (İAH) tanısı konuldu.

Tedavi ve Takip: Hastaya metilprednizolon 1 mg/kg/gün, hidroksiklorokin 400 mg/gün ve mikofenolat mofetil (MMF) 2x1000 mg başlandı. Steroid tedavisi kademeli olarak azaltıldı. Takiplerinde kas güçsüzlüğünde belirgin düzelme, kas enzimlerinde gerileme ve semptomlarında iyileşme kaydedildi.

Sonuç: Multiple otoantikor pozitifliği olan hastalarda overlap sendromlar akılda tutulmalı ve multisistem tutulum araştırılmalıdır. Kombine immünsüpresif tedavi ile erken dönemde başarılı sonuçlar elde edilebilir.

Anahtar Kelimeler: *Overlap sendrom, anti-PM-Scl, interstisyel akciğer hastalığı*

PP-02

Nadir Bir Prezentasyon: Ailesel Akdeniz Ateşi Zemininde Gelişen Pulmoner AA Amiloidozu

Orhan Zengin, Fatih Albayrak

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Gaziantep

AMAÇ

Ailesel Akdeniz Ateşi (FMF), MEFV genindeki mutasyonlarla ilişkili, tekrarlayan ateş ve serozit ataklarıyla karakterize herediter bir otoinflamatuar hastalıktır. Uzun süreli kontrolsüz inflamasyon AA amiloidozuna yol açabilir ve en sık böbrek tutulumu görülür. Pulmoner amiloidoz ise oldukça nadir bir komplikasyondur. Bu olgu sunumunda, MEFV gen mutasyonu saptanmayan ancak klinik olarak FMF tanısı konulan ve izole pulmoner AA amiloidozu gelişen bir hastayı sunarak bu nadir prezentasyona dikkat çekmeyi amaçladık.

OLGU

Kırk iki yaşında kadın hasta, yaklaşık bir yıldır devam eden öksürük ve nefes darlığı şikayetleriyle başvurdu. Özgeçmişinde yıllardır tekrarlayan karın ağrısı ve ateş atakları mevcuttu. Fizik muayenede bilateral bazallerde ince raller duyuldu. Laboratuvar incelemesinde akut faz reaktanları yüksek (CRP ve sedimentasyon yüksek), serum amiloid A (SAA) düzeyi artmış olarak saptandı. Böbrek fonksiyon testleri ve proteinüri normal sınırlardaydı. Toraks bilgisayarlı tomografisinde bilateral akciğer parankiminde retiküler ve nodüler lezyonlar izlendi. Etiyolojiye yönelik yapılan transbronşiyal biyopside Kongo red pozitifliği ve immünohistokimyasal inceleme AA tipi amiloidoz ile uyumlu bulundu. MEFV gen analizi negatif olan hastada, klinik bulgular (tekrarlayan ateş, karın ağrısı atakları, yüksek akut faz yanıtı) ve kolşisin tedavisine dramatik yanıt göz önüne alınarak klinik FMF tanısı konuldu. Kolşisin tedavisi başlanan hastanın takiplerinde akut faz reaktanlarında belirgin düşüş gözlendi.

SONUÇ

FMF'de amiloidoz en sık böbreği tutmakla birlikte, nadir olarak pulmoner tutulum da görülebilmektedir. MEFV gen mutasyonu negatif olan hastalarda bile klinik kriterler ve tedavi yanıtı tanıda yol gösterici olabilir. Kronik inflamatuar hastalık zemininde açıklanamayan pulmoner semptomlar varlığında, özellikle yüksek SAA düzeyleri eşliğinde, pulmoner amiloidoz ayırıcı tanıda akılda tutulmalı ve histopatolojik doğrulama yapılmalıdır. Erken tanı ve etkin anti-inflamatuar tedavi, amiloid birikiminin progresyonunu önlemede kritik öneme sahiptir.

Anahtar Kelimeler: Ailesel Akdeniz Ateşi, pulmoner amiloidoz, AA amiloidozu, interstisyel akciğer hastalığı

PP-03

Antisentromer Pozitif Limited Skleroderma ve Non-Fibrotik HP Birlikteliği: Vaka Sunumu

Zeynep TÜZÜN[1], Doğukan AKÇALIOĞLU[2], Özlem ERÇEN DİKEN[3]
1. Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi , Romatoloji Bilim Dalı
2. Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi , Romatoloji Bilim Dalı
3.Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi , Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Giriş

Limited sistemik skleroz (lcSSc), özellikle akciğer ve kardiyopulmoner tutulum açısından yakın izlem gerektiren kronik bir bağ dokusu hastalığıdır. Antisentromer antikor pozitifliği genellikle lcSSc ile ilişkilidir ve PAH açısından risk oluşturabilir. Mesleki organik toz maruziyeti olan hastalarda ise tabloya hipersensitivite pnömonisi (HP) eşlik edebilir. Bu olguda, romatolojiye ilk başvurudan itibaren gelişen tanısal süreç sonunda lcSSc + seronegatif poliartrit + non-fibrotik HP **şüphesi** birlikteliği izlenen bir hastanın multidisipliner yönetimi sunulmaktadır.

Olgu

49 yaşında kadın hasta, son bir yıldır artan efor dispnesi, ellerde uyuşma ve sol ayak bileği artriti ile romatoloji polikliniğine başvurdu. Özgeçmişinde astım olup Fludalt ve Ventolin kullanmaktaydı. Mesleki öyküsünde çiftçilik, buğday–susam ekimi ve tavuk yetiştiriciliği mevcuttu.

Muayenede sol ayak bileğinde artrit ve akciğer oskültasyonunda ince raller izlendi.
Laboratuvarda:Antisentromer antikor pozitif, Serolojik olarak RF/anti-CCP negatifti.

Kapilleroskopide dilate kapillerler, mikrohemorajiler ve ekstravazasyon saptanarak limited skleroderma lehine değerlendirildi.

Toraks BT'de her iki akciğerde mozaik perfüzyon izlendi; kitle saptanmadı.(Şekil 1)
EKO'da TRV max: 2.4 m/sn, PABs 23+5 mmHg olup PAH açısından belirgin bulgu yoktu.

SFT: FVC %100 → %93, DLCO %65 → %67 (stabil).
HP ön tanısı ile istenen V/P sintigrafisi, düşük olasılıklı PTE ile uyumlu değerlendirildi.
BAL incelemesinde CD4/CD8: **0.42** olup HP lehine bulundu.

Multidisipliner (Göğüs Hastalıkları–Romatoloji–Kardiyoloji) değerlendirme ile hasta non-fibrotik HP şüphesi ile izleme alındı.

Artrit yönetimi için MTX 15 mg SC, Plaquenil 2×1, astım/HP için Fludalt Duo, planlandı. Takipte semptomları gerileyen hastaya mesleki maruziyetten uzaklaşması önerildi.

Tartışma

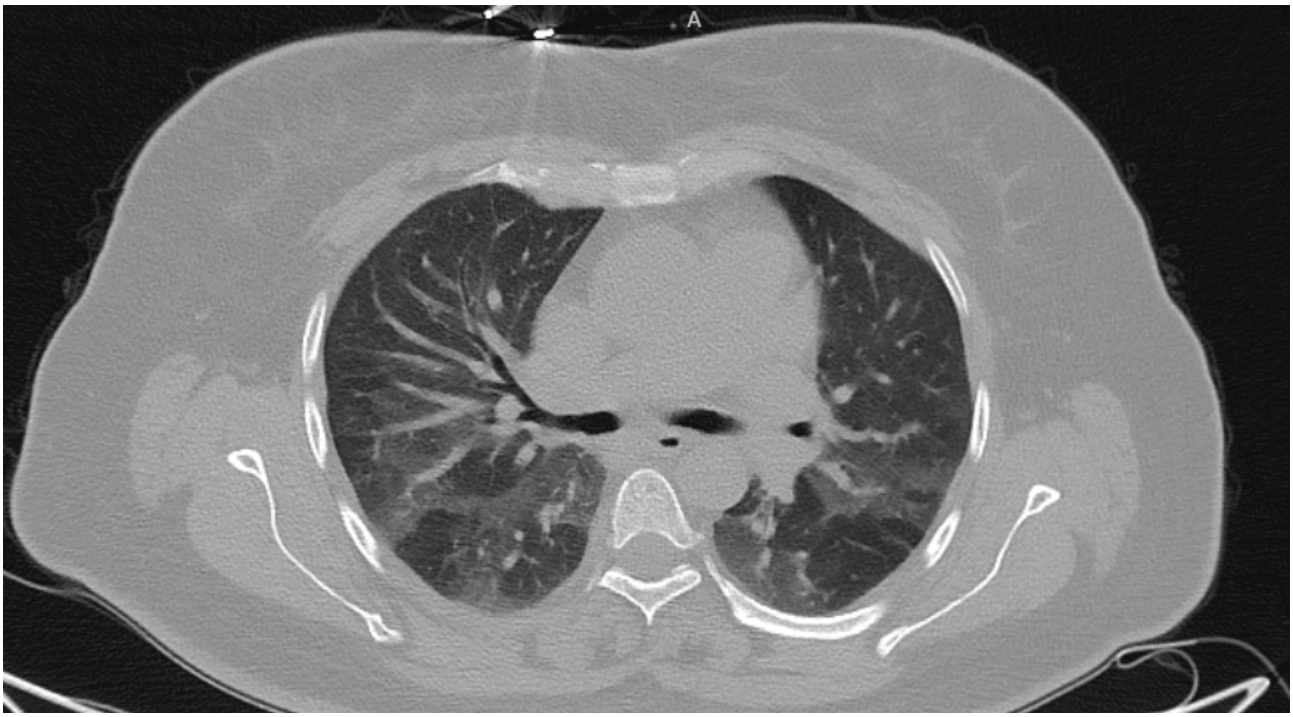
Bu olgu, antisentromer pozitifliği nedeniyle lcSSc ön tanısını kuvvetlendiren, ancak klinik ve radyolojik bulgularla HP–SSc ilişkili interstisyel akciğer hastalığı ayrımının önemli olduğu bir durumu temsil etmektedir. Mozaik perfüzyon, organik toz teması ve BAL'da CD4/CD8 düşüklüğü HP'yi desteklerken, hastanın otoimmün zemini ve kapilleroskopisi SSc tanısını güçlendirmiştir. DLCO'nun stabil seyretmesi, progresif fibrotik pnömoniyi dışlamada yardımcı olmuştur. Romatoloji–göğüs hastalıkları iş birliği tedavi kararında belirleyici olmuştur.

Sonuç

Hastada limited skleroderma + seronegatif poliartrit + non-fibrotik HP şüphesi birlikteliği mevcuttur. Mesleki maruziyet, otoantikor profili, kapilleroskopi ve HRCT/BAL bulgularının birlikte değerlendirilmesi tanıya ulaşmada kritik rol oynamıştır. Multidisipliner yaklaşım ile hasta yakın izleme alınmış; akciğer fonksiyonları stabil seyreden hastada semptom ve DLCO değişikliği olmadığı sürece steroid tedavisi ertelenmiş ve akciğer

bulgularının sklerodermaya sekonder İAH ile uyumlu olmaması nedeniyle immünsüpresif tedavi planlanmamıştır. Bu olgu, skleroderma hastalarında her akciğer bulgusunun mutlaka skleroderma ile ilişkili olmayabileceğini ve doğru tanı için multidisipliner değerlendirmenin önemini göstermektedir.

Şekil 1.



Toraks BT’de bilateral mozaik perfüzyon alanları

PP-04

YALNIZCA AKCİĞER BULGULARI İLE PREZENTE OLAN AMİYOPATİK DERMATOMİYOZİT OLGU SUNUMU

Meryem Dumlu, Kartal Dr Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi
Mehmet Engin Tezcan, Kartal Dr Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi

GİRİŞ

Anti-Melanoma Differentiation-Associated gene 5 (MDA-5) Dermatomiyozit (DM), interstisyel akciğer hastalığı (İAH) ve cilt bulguları ile seyreden yakın zamanda tanımlanmış bir dermatomiyozit alt grubudur.

Anti-MDA-5 antikorları DM'e spesifiktir ve tüm DM vakalarının yaklaşık %7 ila %60'ında tespit edilebilir

[1]. MDA-5 antikoru ile ilişkili amiyopatik DM, mukokutanöz ülserasyon, palmar papüller, skar bırakmayan alopesi ve büyük olasılıkla altta yatan ciddi vaskülopatiye bağlı pannikülit gibi benzersiz kutanöz özelliklerle ilişkilidir [2].

OLGU

48 yaşında efor dispnesi şikayeti ile başvuran kadın hastanın yapılan görüntülemelerinde progresyon gösteren İAH bulguları mevcuttu. Romatolojik sorgulmasında, fizik muayenesinde ve düşük titrede romatoid faktör pozitifliği dışında romatolojik serolojisinde özellik yoktu. Pulse steroid tedavisi ile şikayetlerinde kısmi düzelme olması ve idame steroid tedavisinde doz azaltılması ile birlikte semptomlarında kötüleşme olması İAH etyolojisinde rol oynayabilecek immunolojik mekanizmalar açısından yeniden değerlendirilmesini gerekli kıldı. Yapılan ileri incelemelerde miyozit panelinde MDA-5 antikoru pozitif olarak görüldü.

SONUÇ

MDA-5 dermatomiyoziti cilt bulguları ve buna yüksek oranda eşlik eden İAH birlikte görülmesine karşın, cilt tutulumu olmaksızın da tanı alabilmektedir. Hızlı ilerleyen ve standart ilk basamak tedaviye yanıt alınamayan İAH etyolojisinde akılda tutulmalıdır.

ANAHTAR KELİMELER

MDA-5 Dermatomiyozit, interstisyel akciğer hastalığı

GİRİŞ

DM tipik olarak simetrik kas zayıflığı, yüksek kas enzimleri ve karakteristik kutanöz bulgularla ortaya çıkar. Hastalığa özgü otoantikorlar (anti-Mi-2, anti-NXP2 vb) dahil olmak üzere antikor pozitiflikleri görülebilir. Kullanılan test ve laboratuvara bağlı olarak inflamatuar miyopatili hastaların yüzde 45- 85inde miyosit spesifik antikorlar tespit edilmektedir [3]. Klinik olarak amiyopatik DM hastaları (CAMD), kas tutulumuna dair klinik kanıt bulunmayan kutanöz bulguları olan hastalardır. Klinik olarak anlamlı kas hastalığı olmamasına rağmen, eşlik eden akciğer hastalığı veya malignite yine de ortaya çıkabilir, bu nedenle uygun incelemeyi gerektirir. Klasik DM li hastalara benzer şekilde, MDA-5 Dermatomiyoziti gibi bazı (CAMD) hastalarında miyozite özgü antikorlar bulunacaktır.

MDA-5 Dermatomiyozit hastalarında, MDA-5 antikorlarının varlığı, yüksek oranda İAH (%90-95) ve özellikle hızlı ilerleyen İAH (%50-80) ile ilişkilendirilmiştir . MDA-5 antikor pozitifliği, artan 90 günlük mortalite ile bağlantılıdır ve CADMli kişilerde, özellikle de hızlı ilerleyen İAH geliştirebilecek Asyalı hastalarda kötü prognozun bilinen bir belirleyicisidir [4]. MDA-5 antikoru CADM-ILD nin ayrıcaimmünsüpresif tedavilere dirençli olduğu bilinmektedir ve siklofosfamid (CYC), takrolimus (TAC) veya siklosporin ile kombine yüksek doz glukokortikoidlerle tedaviye rağmen 6 aylık mortalite %50ye kadar çıkmaktadır. [5].

OLGU

48 yaşında kadın hasta son bir kaç aydır olan ve artan nefes darlığı şikayetiyle göğüs hastalıkları polikliniğine başvurdu. Hipoksemik olan hasta interne edilerek ileri tetkik yapıldı. Romatolojik sorgulamasında özellik yoktu. Soygeçmişinde romatolojik hastalık ya da malignite yoktu. Fizik muayenesinde akciğer seslerinde velcro raller işitildi. Hassas ya da şiş eklem, deri döküntüsü gibi romatolojik hastalıkları işaret edebilecek fizik muayene bulgusu yoktu. Yüksek rezolüsyonlu akciğer bilgisayarlı tomografik görüntülemesinde spefisik hastalık tanımlaması yapılamamakla birlikte organize pnömoni lehine anlamlı olabilecek İAH bulguları görüldü. İlk başta kriptojenik kabul edilerek pulse steroid tedavisi başlandı ve şikayetlerinde kısmi düzelme olduğu görüldü. İdame steroid tedavisine geçilmesi ve doz azaltılması ile birlikte semptomlarında kötüleşme olması, İAH etyolojisinde rol oynayabilecek immunolojik mekanizmalar açısından yeniden değerlendirilmesini gerekli kıldı. Yapılan ileri incelemelerde miyozit panelinde MDA-5 antikoru pozitif olarak görüldü. MDA-5 Dermatomiyoziti tanısı ile pulse steroid, intravenöz immunglobulin, siklofosfamid, siklosporin tedavisi almasına rağmen artan oksijen ihtiyacı olması üzerine entübe edildi, takip eden günlerde hemodinamik instabilite görüldü ve mortalite ile sonuçlandı.

TARTIŞMA

MDA-5 dermatomiyoziti cilt bulguları ve buna yüksek oranda (%90-95) eşlik eden İAH birlikte görülmesine karşın, cilt tutulumu olmaksızın da meydana gelebilmektedir. Hızlı ilerleyen, ve standart ilk basamak tedaviye yanıt alınamayan İAH etyolojisinde akılda tutulmalıdır. Her ne kadar antikor pozitiflikleri hastanın tanısından çok prognoz tayini ve malignite araştırılması, İAH açısından değerlendirilmesi gibi hastalık takibinde kullanılsa da bazı atipik vakalarda tanı açısından da yol gösterici olacaktır.

KAYNAKLAR

1 Liubing Li, Qian Wang, Funing Yang, Chanyuan W, Si Che, Xiaoting Wen, Chenxi Liu , Yongzhe Liç Anti- MDA5 antibody as a potential diagnostic and prognostic biomarker in patients with dermatomyositis. Oncotarget. 2017 Feb 24;8(16):26552–26564

2Mark McPherson, Sofia Economidou, Andreas Liampas, Panagiotis Zis, Konstantinos Parperis. Management of MDA-5 antibody positive clinically amyopathic dermatomyositis associated interstitial lung disease: A systematic review. Seminars in Arthritis and Rheumatism Volume 53, April 2022, 151959

3 Nakashima R. Clinical significance of myositis-specific autoantibodies. Immunol Med. 2018;41(3):103. Epub 2018 Nov 17.

4 Anca Bobirca 1,2,†, Cristina Alexandru 2,†, Anca Emanuela Musetescu 3,†, Florin Bobirca 4,*, Anca Teodora Florescu 2, Magdalena Constantin 5, Tiberiu Tebeica 6, Alesandra Florescu 3, Sebastian Isac 7,

Mihai Bojinca 1,2, Ioan AncutaÇ Anti-MDA5 Amyopathic Dermatomyositis—A Diagnostic and Therapeutic Challenge. Life (Basel). 2022 Jul 23;12(8):1108.

5 Hideaki Tsuji 1, Ran Nakashima 1, Yuji Hosono 2, Yoshitaka Imura 3, Masato Yagita 3, Hajime Yoshifuji 1, Shintaro Hirata 4, Takaki Nojima 4, Eiji Sugiyama 4, Kazuhiro Hatta 5, Yoshio Taguchi 5, Masaki Katayama 6, Kiminobu Tanizawa 1, Tomohiro Handa 1, Ryuji Uozumi 1, Shuji Akizuki 1, Kosaku Murakami 1, Motomu Hashimoto 1, Masao Tanaka 1, Koichiro Ohmura 1, Tsuneyo Mimori 1. Multicenter Prospective Study of the Efficacy and Safety of Combined Immunosuppressive Therapy With High-Dose Glucocorticoid, Tacrolimus, and Cyclophosphamide in Interstitial Lung Diseases Accompanied by Anti- Melanoma Differentiation-Associated Gene 5-Positive Dermatomyositis. Arthritis Rheumatol. 2020 Mar;72(3):488-498.

PP-05

Juvenil psöriatik artrit hastasında otoimmün poliglandüler sendrom tip 3 ile ilişkili nadir miyokardiyal tutulum

Neslihan Kara Çanlıoğlu [1], Betül Sözeri [1]

[1] Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

Amaç

Otoimmün poliglandüler sendrom (APS), birden fazla endokrin bezin otoimmün hasarı ile seyreden ve diğer otoimmün hastalıklarla da ilişkili olabilen klinik bir tablodur. APS tip 3 ise, otoimmün tiroid hastalığı ile birlikte Addison hastalığı ve hipoparatiroidizmin bulunmadığı diğer otoimmün hastalıkların eşlik etmesiyle tanımlanır (1). Klinik spektrumu geniş olmakla beraber kardiyak tutulum son derece nadirdir. Literatürde APS tip 2 ve 3 hastalarında kardiyak MR ile sol ventrikül fonksiyon değişiklikleri gösterilmiştir (2). Bu bildiride, juvenil psöriatik artrit ve çölyak hastalığı öyküsü bulunan bir çocukta APS tip 3 kapsamında gelişen tekrarlayan miyokardit atakları sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

On üç yaşındaki erkek hasta, yedi yaşında eklem şişliği, daktilit, pitting ve psöriatik döküntülerle başvurarak juvenil psöriatik artrit tanısı aldı. Aralıklı dönemlerde metotreksat ve kortikosteroid tedavileri uygulandı. On iki yaşında ateş ve göğüs ağrısı ile başvurduğunda ilk miyokardit atağı gelişti. Ekokardiyografide ejeksiyon fraksiyonunda belirgin düşüş ve hafif mitral yetersizlik, EKG'de ise QTc uzaması saptandı. Bir yıl sonra ikinci miyokardit atağı meydana geldi ve bu dönemde ejeksiyon fraksiyonu %32–46 arasında ölçüldü.

Özgeçmişinde çölyak hastalığı bulunan ve anne-babası arasında akrabalık öyküsü olan hastanın laboratuvar incelemelerinde anti-parietal antikor, anti-TPO (Tiroid Peroksidaz Antikor) ve düşük titrede anti-skin antikor pozitifliği tespit edildi. Bulgular, otoimmün poliglandüler sendrom tip 3 (APS tip 3) kapsamında miyokardiyal tutulum olarak değerlendirildi.

Hastaya aylık intravenöz immunglobulin, düşük doz steroid ve mikofenolat mofetil tedavileri başlandı. Bu tedavi altında hastanın son bir yıldır miyokardit atağı tekrarlamadığı gözlendi.

Sonuç

Bu olgu, APS tip 3'ün nadir bir kardiyak komplikasyonuna dikkat çekmektedir. APS tip 3 tanısı olan olgularda kardiyak yakınmalar titizlikle değerlendirilmelidir. Miyokardiyal tutulumun erken tanınması ve immunmodülatör tedaviyle kontrol altına alınması, morbidite ve mortalitenin önlenmesinde kritik önemdedir.

Referanslar

1. Fernández Miró M, Colom Comí C, Godoy Lorenzo R. Autoinmune polyendocrinopathy. Med Clin (Barc). 2021 Sep 10;157(5):241-246. English, Spanish. doi: 10.1016/j.medcli.2021.02.004.
2. Molashenko NV, Troshina EA, Babaeva DM, Malysheva NM, Nikankina LV, Bostanova FA. [Instrumental and laboratory parameters of myocardial function in adult patients with autoimmune polyglandular syndrome type 2, 3]. Probl Endokrinol (Mosk). 2020 Sep 25;66(4):16-23. Russian. doi: 10.14341/probl12554.

PP-06

Sistemik Skleroz-İlişkili İnterstisyel Akciğer Hastalarında İmmünsüpresif Tedavi Paternleri, Takip Sonuçları ve Progresyon Oranları: Retrospektif Bir Kohort Çalışması

İbrahim Vasi[1], İbrahim Karaduman[1], Nilgün Demirci Yılmaz[2]

[1]*Romatoloji Bilim Dalı, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi*

[2]*Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi*

Giriş

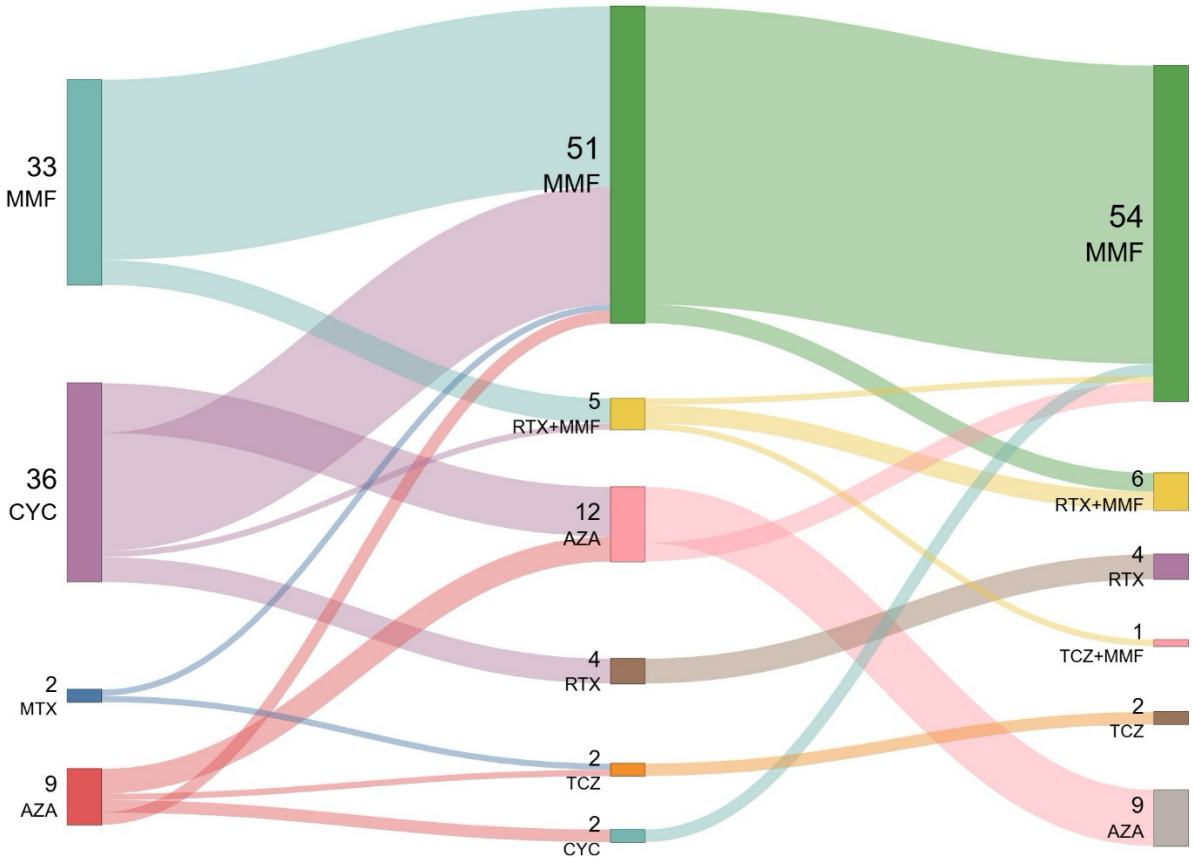
Sistemik sklerozda interstisyel akciğer hastalığı (SSc-ILD), morbidite ve mortalitenin başlıca belirleyicisidir ve hastalık yönetiminde immünosupresif tedavilere erken ve doğru yanıt büyük önem taşır. Güncel tedavi seçenekleri arasında mikofenolat mofetil (MMF), siklofosfamid (CYC), azatiyoprin (AZA), rituksimab (RTX), tosilizumab (TCZ) ve metotreksat (MTX) yer alsa da, gerçek yaşam verilerinde bu ajanların uzun dönem solunum fonksiyonları üzerindeki etkileri ve progresif pulmoner fibroz (PPF) gelişimi üzerindeki katkıları yeterince tanımlanmamıştır. Bu nedenle farklı tedavi basamaklarında kullanılan ilaçların FVC/DLCO değişimleri ve PPF oranlarına etkisini değerlendiren çalışmalar klinik karar süreçleri için kritik önemdedir. Bu çalışma, 2010–2025 yılları arasında takip edilen SSc-ILD hastalarında tedavi yanıtını sistematik olarak incelemeyi amaçlamaktadır.

Metot

Bu retrospektif kohort çalışma, 2010–2025 yılları arasında Gazi Üniversitesi Hastanesi Romatoloji Kliniği'nde takip edilen toplam 237 sistemik skleroz hastası arasından interstisyel akciğer hastalığı bulunan bireyleri kapsamaktadır. İAH varlığı teyit edilen 124 hasta ön değerlendirmeye alındı. Bu hastaların 88'inin en az bir immünosupresif tedavi (MMF, CYC, AZA, RTX, TCZ veya MTX) kullandığı belirlendi. Tedavi başlanma ve kesilme zamanlarında verileri eksik olan 8 hasta dışlandı. Böylece nihai analiz, uygun takip verilerine sahip 80 SSc-İAH hastası üzerinde gerçekleştirildi. Hastaların tedavi öncesi, tedaviyi izleyen 1. yıldaki ve son vizitteki FVC/DLCO değerleri ile PPF kriterlerine göre ilerleme durumu kaydedildi ve karşılaştırıldı.

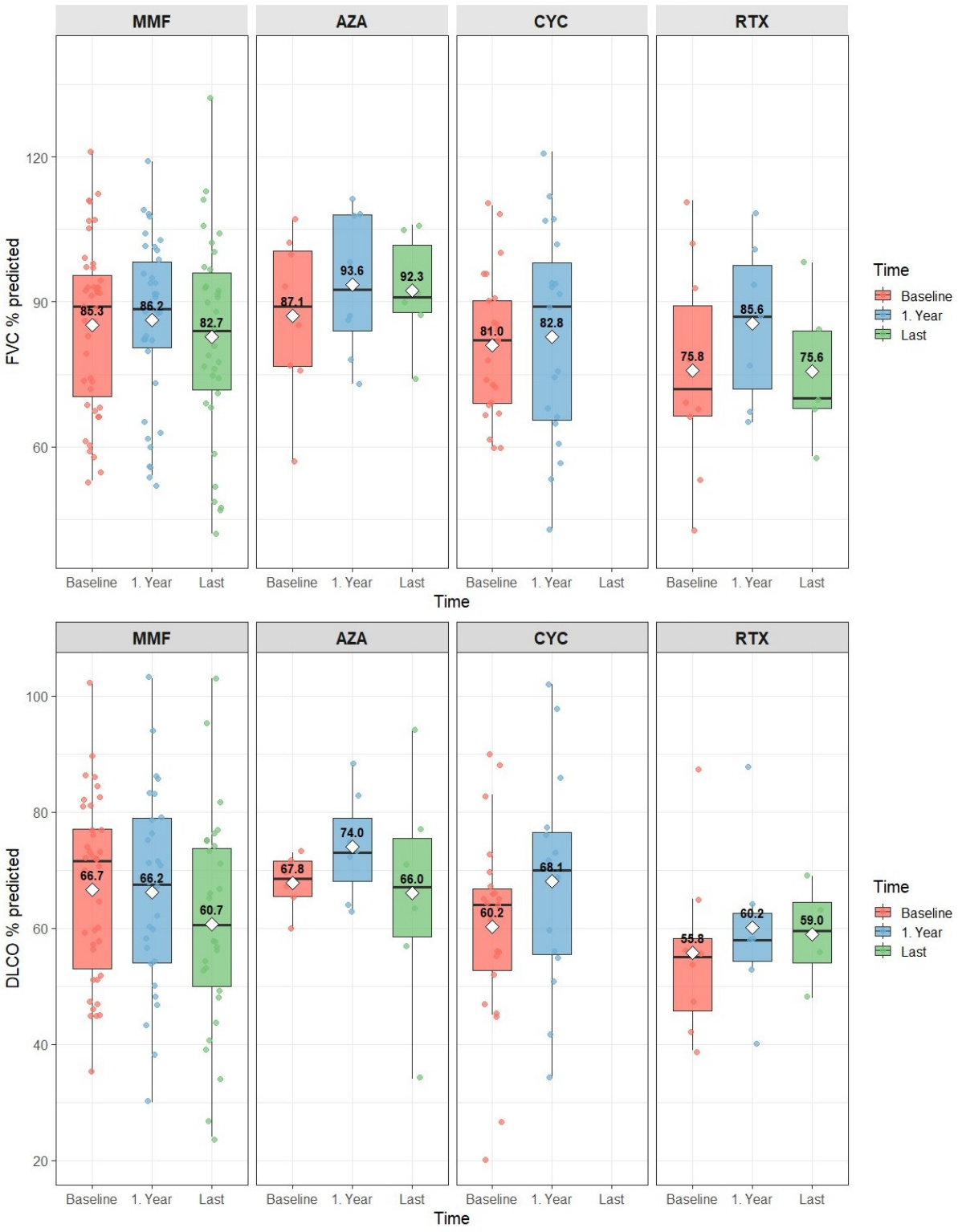
Bulgular

Birinci basamak tedaviler incelendiğinde, hastaların 33'ü MMF, 36'sı CYC, 2'si MTX ve 9'unun AZA tedavisi aldığı görüldü. Birinci ve ikinci basamakta MMF kullanan toplam 51 hastanın 48'inin MMF ile devam ettiği, 3'ünün RTX+MMF'e geçtiği belirlendi. CYC'den ikinci basamakta MMF'ye geçen 19, AZA'ya geçen 8, RTX'e geçen 4 ve RTX+MMF'e geçen 1 hasta olduğu saptandı. AZA ile başlayan hastalarda ikinci basamakta 4 hastanın AZA, 2 hastanın MMF, 2 hastanın CYC ve 1 hastanın TCZ aldığı görüldü. İlaç kullanım verisi **Figür 1'** de sankey diyagramı olarak verilmiştir.



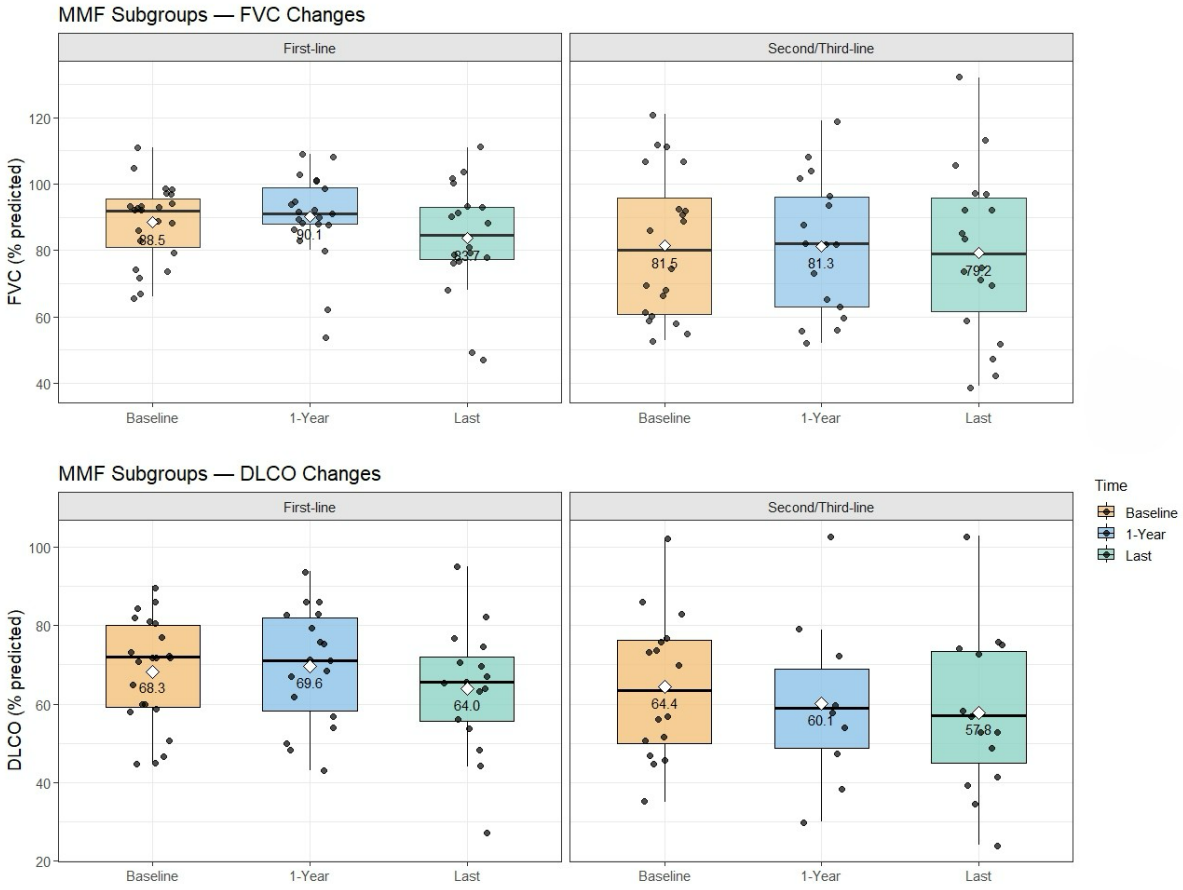
Figür 1. Tedavi basamakları boyunca uygulanan tedavi akışlarını ve rejimler arasında geçiş yapan hasta sayıları

Tedavi gruplarına göre hastaların başlangıç, 1. yıl ve son vizitteki solunum fonksiyonları **Figür 2'de gösterilmiştir**. MMF grubunda FVC değerleri sırasıyla **85.3%, 86.2% ve 82.7%** olarak izlendi. AZA grubunda FVC'nin **87.1%, 93.6% ve 92.3%**, CYC grubunda **81.0%, 82.8%**, RTX grubunda ise **75.8%, 85.6% ve 75.6%** olduğu kaydedildi. DLCO açısından MMF kullanan hastalarda değerler **66.7%, 66.2% ve 60.7%** idi. AZA grubunda DLCO **67.8%, 74.0% ve 66.0%**, CYC grubunda **60.2% ve 68.1%**, RTX grubunda ise **55.8%, 60.2% ve 59.0%** olarak ölçüldü. Bu bulgular, her tedavi grubunda zaman içindeki FVC ve DLCO değişimlerini ortaya koymaktadır.



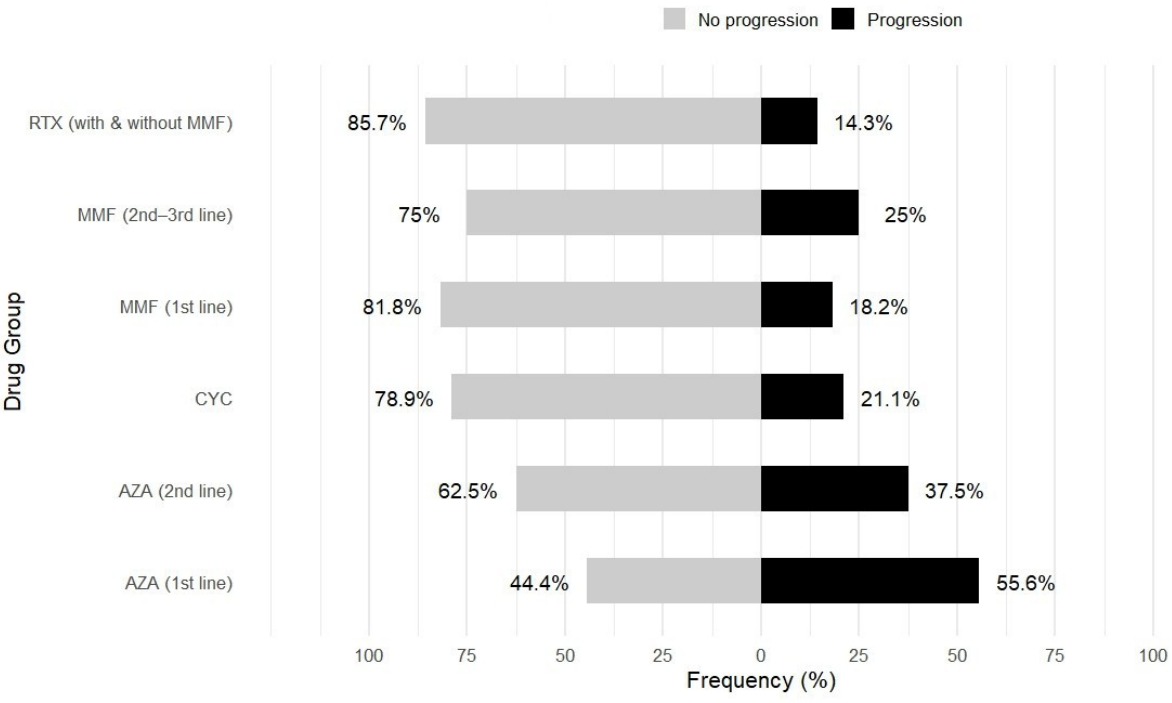
Figür 2. Tedavi gruplarında başlangıç, birinci yıl ve son takip değerlendirmelerinde FVC% ve DLCO% değerlerindeki değişimleri.

MMF birinci basamak tedavisi alan hastaların başlangıç, 1. yıl ve son vizit solunum fonksiyon değerleri **Figür 3'te gösterilmiştir**. Bu grupta FVC değerleri sırasıyla **88.5%, 90.1% ve 83.7%**, DLCO değerleri ise **68.3%, 69.6% ve 64.0%** olarak ölçüldü. MMF'nin ikinci ve üçüncü basamakta başlandığı alt grupta FVC'nin **81.5%, 81.3% ve 79.2%**, DLCO'nun ise **64.4%, 60.1% ve 57.8%** düzeylerinde izlendiği kaydedildi. Bu veriler, MMF'nin hem birinci hem ikinci ve üçüncü basamakta kullanıldığı hastalarda zaman içerisindeki FVC ve DLCO değişimlerini göstermektedir.



Figür 3. MMF Tedavisi Alan Hastalarda FVC ve DLCO Değişimlerinin First-line ve Second/Third-line Alt Gruplarına Göre Zaman İçindeki Dağılımı

Hastaların tedavi gruplarına göre PPF gelişimi **Figür 4'te gösterilmiştir**. RTX (tek başına veya MMF ile kombinasyon) alan hastalarda progresyon oranı **%14.3**, MMF'nin ikinci veya üçüncü basamakta kullanıldığı hastalarda **%25**, MMF birinci basamak tedavisi alanlarda **%18.2** olarak saptandı. CYC grubunda progresyon **%21.1**, AZA ikinci basamak tedavisi alan hastalarda **%37.5**, AZA birinci basamakta kullanılan hastalarda ise **%55.6** olarak belirlendi. Bu oranlar, tedavi gruplarına göre PPF kriterlerine dayalı progresyon sıklığını göstermektedir.



Figür 4. Tedavilere Göre Progresyon ve Non-progresyon Oranlarının Yüzdelik Dağılımı

Sonuç

Bu retrospektif kohort analizinde, SSc-ILD hastalarında tedavi basamakları ve uzun dönem solunum fonksiyonları değerlendirildiğinde, MMF'nin hem birinci hem de ikinci ve üçüncü basamakta düşük PPF oranları ile ilişkili olduğu görülmüştür. Buna karşın, güncel CTD-ILD tedavi kılavuzlarında öneriler arasından çıkarılan AZA'nın her iki basamakta da belirgin şekilde daha yüksek progresyon sıklığı ile ilişkili olduğu saptanmıştır. Bu bulgular, gerçek yaşam verilerinin MMF'nin kılavuzlarda önceliklendirilmesini desteklediğini ve AZA'nın sınırlı etkinliğine dair güncel yaklaşım ile uyumlu olduğunu göstermektedir. Çalışmamız, tedavi seçiminde kılavuz önerilerini güçlendiren ve klinik karar süreçlerine katkı sağlayan önemli bir gerçek yaşam örneği sunmaktadır.

PP-07

RF ve anti-CCP pozitifliği ile yanıltıcı romatolojik başvuru: HIV enfeksiyonu tanısı alan olgu

[1]Rabia Pişkin Sağır, [2]Mesude Seda Aydoğdu

[1] Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Malatya

[2] Malatya Turgut Özal Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Malatya

Giriş

Romatoid faktör (RF) ve anti-CCP pozitifliği çoğunlukla romatoid artrit (RA) ile ilişkilendirilse de, çeşitli enfeksiyonlar, maligniteler ve immün yetmezlik tablolarında yalancı pozitiflik veya sekonder otoimmün aktivasyon görülebilir. Özellikle açıklanamayan sistemik semptomlarla birlikte otoantikor pozitifliği saptanan hastalarda ayırıcı tanının geniş tutulması gereklidir.

Amaç

Eklem şikâyeti olmayan bir hastada yüksek otoantikor düzeylerinin HIV enfeksiyonu ile ilişkili olabileceğini göstererek, romatoloji pratiğinde enfeksiyöz nedenlerin dışlanmasının önemini vurgulamaktır.

Olgu

Akut faz yüksekliği nedeni ile genel cerrahi servisinde takip edilen 59 yaş erkek hasta tarafımıza RF ve anti-CCP yüksekliği nedeni ile danışıldı, hastanın 10 yıl önce sağ nefrektomi (patoloji bilinmiyor) ve 2022'de noninvaziv papiller ürotelyal karsinom öyküsü mevcuttu. Hastanın herhangi bir eklem ağrısı veya sabah tutukluğu yoktu. Son 3 aydır yaklaşık 10 kg kadar istemsiz kilo kaybı, ateş ve gece terlemelesi mevcuttu, 1 ay önce bacakta zona öyküsü, son 15 gündür de baş dönmesi şikayeti mevcuttu. Romatolojik sorguda ağız ve göz kuruluğu dışında özellik olmayıp fiizk muayanede aktif artrit bulgusu izlenmedi. Laboratuvar incelemesinde RF: 88 IU/mL, anti-CCP: 130 U/mL, WBC: 3.500/mm³, Hb: 10.8 g/dL, CRP: 7 mg/L, sedimentasyon: 84 mm/saat idi olarak tespit edildi. Böbrek ve karaciğer fonksiyonları normaldi. Hastanın malignite öyküsü olması nedeni ile akut faz yüksekliği etyoloji tespiti için PET/BT çekilmesi planlandı. Ayrıca yakın zamanlı zona öyküsü ve b semptomları olması nedeni ile hepatit ve anti HIV istendi, Anti-HIV: 932 ve HIV RNA pozitif saptandı. Hasta ileri değerlendirme ve tedavi için enfeksiyon hastalıklarına yönlendirildi.

Tartışma

HIV enfeksiyonu bağışıklık sistemini derinden etkileyerek hem poliklonal B hücre aktivasyonu hem de otoantikor pozitifliğine yol açabilir. RF ve anti-CCP yüksekliği RA'yı düşündürse de, artrit bulgusu olmayan ve sistemik semptomları ön planda olan hastalarda HIV başta olmak üzere enfeksiyöz etkenler mutlaka dışlanmalıdır. Bu olgu, romatolojik otoantikor pozitifliğinin altta yatan enfeksiyonun ilk bulgusu olabileceğini ve erken taramanın önemini göstermektedir.

Anahtar kelimeler: HIV enfeksiyonu, otoantikor pozitifliği, romatolojik ayırıcı tanı.

PP-08

Granülomatozis polianjitis ile birlikte görülen granülomatöz mastit vakası

Fatih Taştekin

İzmir Şehir Hastanesi Romatoloji Kliniği, İzmir

Giriş:

İdiyopatik granülomatöz mastit (İGM), sıklıkla emzirme öyküsü olan kadınlarda meme dokusunda non-kazeifiye granülomlarla karakterize, nadir, kronik, inflamatuar meme hastalığıdır. Spesifik radyografik bulgusu olmayıp, kesin tanı biyopsi ile konabilir. Ayırıcı tanıda meme kanseri, enfeksiyonlarla birlikte sistemik eritematozus lupus, Sjögren sendromu, Crohn hastalığı, İgG4 ile ilişkili hastalık, sarkoidoz ve granülomatozis polianjitis (GPA) gibi otoimmün hastalıklar bulunur. Çoğunlukla idiyopatiktir. İGM'nin steroide iyi yanıt vermesi ve diğer otoimmün hastalıklara eşlik etmesi otoimmün alt yapısı olabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar kelimeler: Granülomatous Mastit, Granülomatöz hastalık, kronik, Polianjiitli Granülomatozis, Wegener Granülomatozisi

Olgu:

28 yaşında, G4P4Y4, en son 1 yıl önce emziren kadın hastada memede ağrı, kitle, akıntı nedenli genel cerrahide değerlendirilip biyopsi yapılmış ve kistik nötrofilik granulamatoz mastit saptanmış. Drenaj ve antibiyoterapilere yanıt vermeyen hasta 2 aydır devam eden artraljileri de olması üzerine romatolojiye yönlendirilmiş. Hastada metatarsofalangeal eklemler ve sağ dirsekte hassasiyet ile proksimal interfalangeal ve metakarpofalangeal eklemlerde artritler, ayrıca sol memede akıntılı lezyon mevcuttu. Laboratuvarında c-ANCA 1/100 ve PR3 ANCA pozitif diğer otoantikorlar ve akut faz reaktanları negatif saptandı. İdrar ve üst-alt solunum yolları tutulum bulgusu yoktu. Hastaya GPA ve İGM nedenli methotrexate 15 mg ve prednol 16 mg planlandı. Fakat gebe kaldığını öğrenen hasta tedaviye başlamadı. 9 haftalıkken düşük gelişen hastaya önerilen tedavi başlandı. Artraljilerinde ve memedeki lezyonda tam remisyon sağlandı. Takiben prednol 4mg'a düşüldü, methotrexate 15mg sc ile devam edildi. 1 yıllık takibinde hastada nüks gelişmedi. Stabil olarak takip edilmektedir.

Tartışma:

GPA küçük ve orta boy damarları etkileyen nekrotizan granülomatöz vaskülittir. Genellikle üst ve alt solunum yolları ile böbrek tutulumu olmakla birlikte her organı etkileyebilir. GPA'da meme tutulumu çok nadirdir.

İGM tedavisinde cerrahi, antibiyotikler, sistemik veya lezyon içi kortikosteroidler kullanılabilemektedir. Metotreksat ve azatioprin gibi immünosüpresif ilaçlar ile anti-TNF tedaviler veya ritüksimab relaps veya dirençli vakalarda denenebilir.

Bizim vakamız memeden alınan biyopside kazeifiye olmayan granülomlar bulunması nedenli GPA tutulumu düşünülmeyip GPA'ya eşlik eden granülomatöz mastit olarak düşünülmüştür. Tedavide GPA ile benzerlik göstermesi nedenli methotrexate ve steroid kullanılmış ve hem mastit hemde eklem tutulumlarında tedavi yanıtı alınmıştır. GPA ya eşlik eden İGM vakası çok nadir görülmesi sebebiyle yayınlanmıştır.

PP-09

Sistemik Skleroz ve ANCA Pozitifliğinin Birlikteliğinde Gelişen Overlap İnterstisyel Akciğer Hastalığı: Mikst Paternli Nadir Bir Olgu

Duygu Şahin, İstanbul Kartal Dr. Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği

Mehmet Engin Tezcan, İstanbul Kartal Dr. Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği

Giriş:
Sistemik skleroz (SSc) ilişkili interstisyel akciğer hastalığı (İAH), NSIP paterninin baskın olduğu, progresyon riski yüksek bir tablodur. Ancak anti-nötrofil sitoplazmik antikor (ANCA) pozitifliğinin eşlik ettiği nadir durumlarda vaskülitik bileşen akciğer tutulumunun heterojenliğini artırabilir. Bu olgu, SSc ile ANCA pozitifliğinin birlikteliğinde gelişen karma paternli İAH'nın klinik ve görüntüleme özelliklerini ortaya koymaktadır.

Olgu Sunumu:
58 yaşında kadın hasta, 1 yıldır Raynaud fenomeni, el ve yüz cildinde sertleşme, tekrarlayan sinüzit atakları ve son 3 ayda artan efor dispnesi nedeniyle değerlendirildi. Fizik muayenede parmak uçlarında skar dokusu, telenjiektaziler ve belirgin cilt kalınlaşması (modifiye Rodnan deri skoru: 17) saptandı. Solunum muayenesinde bibaziler krepitan mevcuttu.

Laboratuvar değerlendirmesinde ANA pozitif, anti-Scl70 pozitif, p-ANCA (MPO) yüksek titrede pozitif bulundu. Böbrek fonksiyonları normaldi; aktif idrar sedimentine rastlanmadı. Yükselmiş CRP ve hafif eozinofili mevcuttu. Pulmoner fonksiyon testlerinde FVC %74, DLCO %52 olarak ölçüldü.

HRCT'de bazal ve periferal alanlarda belirginleşen retikülasyon, yer yer bal peteği görünümü, buna eşlik eden yamalı buzlu cam alanları ve sınırlı konsolidasyon odakları izlendi. Radyolojik görünüm, fibrotik NSIP üzerine süperpoze organize pnömoni (OP) ve küçük damar inflamasyonu düşündüren perivasküler yoğunluklarla uyumluydu. ANCA pozitifliği nedeniyle alveoler hemoraji açısından bronkoskopi yapıldı; hemorajiye dair bulgu yoktu.

Hasta için "SSc-ANCA ilişkili overlap İAH" ön tanısı konularak tedaviye yüksek doz steroid, mikofenolat mofetil ve rituksimab kombinasyonu başlandı. Altı aylık takipte FVC %78'e, DLCO %57'ye yükseldi; HRCT'de OP komponentlerinde gerileme izlenirken fibrotik alanlar stabil seyretti.

Tartışma ve Sonuç:
Sistemik sklerozda ANCA pozitifliği nadir olup vaskülitik bileşen eklenmesi klinik seyri ve akciğer tutulumunun davranışını değiştirebilir. Bu olguda, fibrotik NSIP zemininde gelişen yamalı OP odakları, heterojen inflamatuvar bir sürecin varlığını desteklemektedir. ANCA yüksekliği, alveoler hemoraji açısından uyarıcı olsa da, hemorajinin olmaması vaskülitik aktivitenin akciğer parankimini daha sınırlı, mikst paternle etkilediğini düşündürmektedir. Erken dönemde birden fazla immünosüpresif ajanın kullanılması, OP bileşeninin gerilemesini ve genel stabilizasyonu sağlamıştır. Bu olgu, SSc hastalarında atipik radyolojik paternlerin vaskülitik eş tanı ile ilişkili olabileceğini ve ANCA pozitifliğinin İAH yönetiminde tedavi algoritmasını değiştirebileceğini vurgulamaktadır.

PP-10

Progresif interstisyel fibrozis ile karakterize bir sistemik sklerozis vakası

Şerife Şeyda Zengin Acemoğlu[1]

Gaziantep Şehir Hastanesi Romatoloji

GİRİŞ

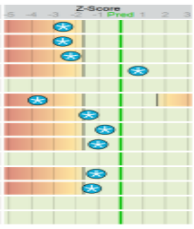
Sistemik skleroz (SSc), fibrozis ve vaskülopati nedeniyle önemli morbidite ve mortalite ile ilişkili nadir bir otoimmün bağ dokusu hastalığıdır. Akciğer fibrozu SSc'li hastaların yaklaşık üçte birinde görülür, ancak diffüz SSc'li hastaların %20'sinde ve sınırlı SSc'li hastaların %12'sinde klinik olarak anlamlıdır. (1) Akciğer tutulumu herhangi bir zamanda gelişebilir ve başlangıç SSc'nin ilk 3 yılı içindeyse prognoz daha kötü olabilir. EUSTAR veri tabanındaki erken SSc grubunda, hastaların %50'sinde İAH'de önemli veya orta dereceli ilerleme görülmüştür. (2)

OLGU

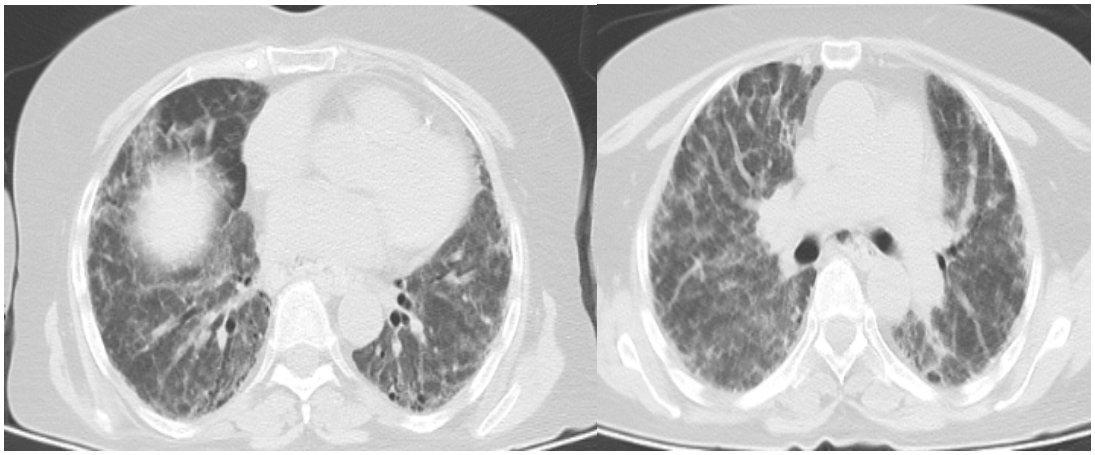
45 yaş kadın hasta. Suriye uyruklu. 20 yıl önce Suriye'de tanı almış. Kullandığı ilaçlar bilinmiyor. Başvuruda difüz Ssc ile uyumluydu. Rodnan cilt skoru 38 idi. Türkiye'ye göç sonrası hastanın çekilen torkas BT'sinde NSIP paterninde akciğer tutulumu saptanmış ve hastaya MMF başlanmış. Geldiğinde MMF 1 gr, prednol 8 mg, nifedipin 30 mg kullanıyordu. PAB: 20 idi. Oksijen kondansatörü ile günlük yaşamına devam ediyordu.

SFT: (DLCO bakılamayan merkezde yapıldı. Ayrıca bundan sonra SFT hemodinami ve ağız açıklığı darlığı nedeni ile yapılamadı)

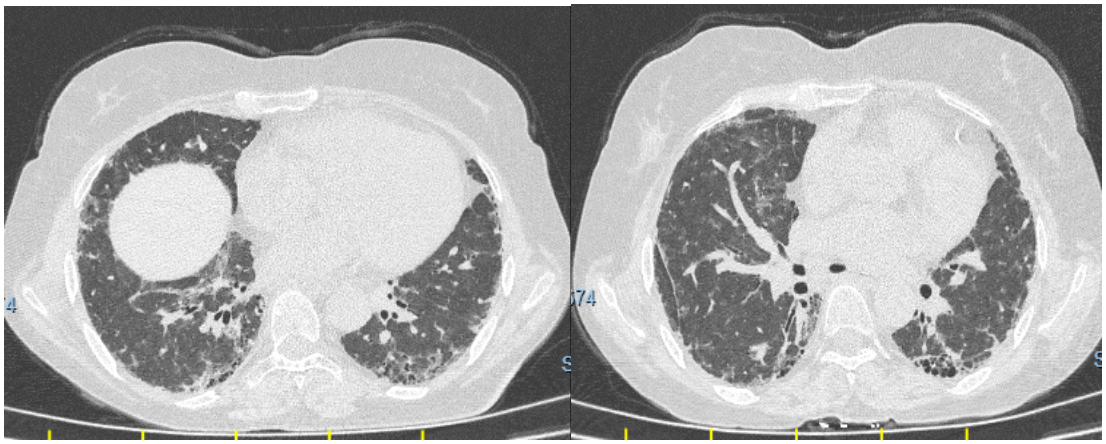
	Pred	Best	%(B/P)	1
VC IN	2.37	1.29	54	1.29
FVC	2.30	1.18	51	1.18
FEV 1	1.92	1.08	56	1.08
FEV 1 %...	78.46	83.61	107	83.61
IC forced	1.56	1.01	65	1.01
Mean...	0.80	0.34	43	0.34
PEF	5.46	4.17	76	4.17
MEF 75	5.03	4.09	81	4.09
MEF 50	3.44	2.31	67	2.31
FEF 50 %...		»		»
MFEF 75/25	2.89	1.97	68	1.97
MEF 25		0.39	30	0.39
Level date		20.11.24		20.11.24
Level time		11:19		11:19



Nisan 2024 (ilk vizit öncesi toraks BT)

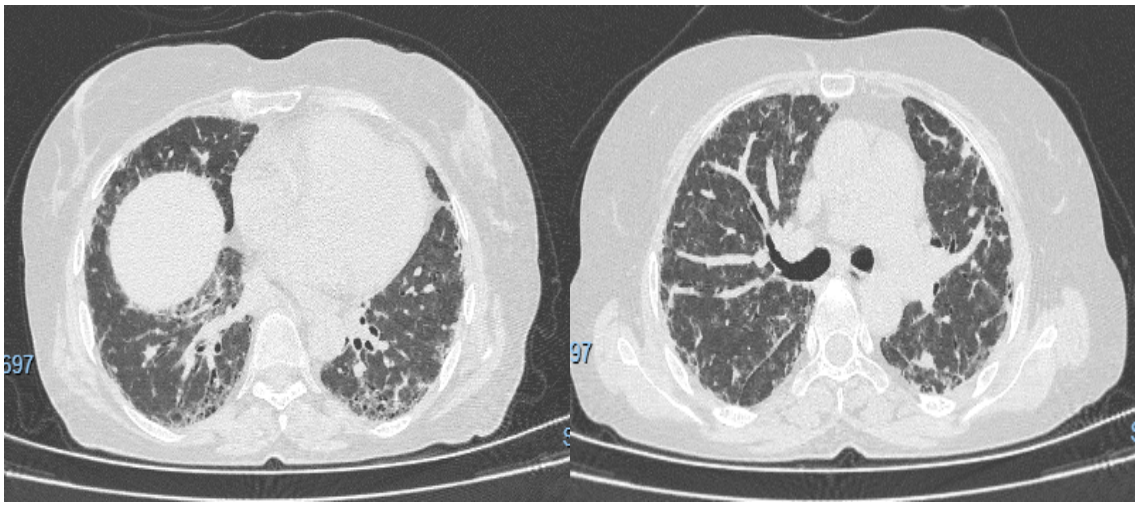


Hastanın kontrol HRCT çekildi. (Kasım 2024)



Hastanın HRCT'si fibrozisde progresyon olarak değerlendirildi. MMF 2 gr'a çıkarıldı. Renal kriz riski nedeni ile prednol dozu 4 mg a düşürüldü. Hastaya nintedanib 150 mg başlandı ancak hasta GİS yan etkileri nedeni ile ilacı tolere edemedi. Bu sırada hastaya 6 ay ara ile iki kez 10 gün ilomedin tedavisi verildi. Hastada aktif DÜ bu sırada hiç gelişmedi. İzlemde hastanın oksijen desteği kesilemedi.

Nisan 2025 kontrol HRCT



Hastanın akciğer fibrozisinde progresyon saptandı ve hastanın MMF tedavisi kesilerek Ritüksimab tedavisine geçildi. 1 kür 1000 mg (2 hafta ara ile) RTX sonrası takipte hastanın oksijen desteği kesilebildi.

TARTIŞMA

Kohort çalışmaları ve plasebo kontrollü çalışmalardan elde edilen sonuçlar da dahil olmak üzere kanıtlar, SSc-ILD için immünosupresyonun faydasını desteklemektedir. (3) Siklofosfamidi MMF ile karşılaştıran SLS II'nin sonuçları; 2 yıllık MMF tedavisi, 1 yıllık oral siklofosfamid ve ardından hiçbir tedavi uygulanmamasıyla benzer bir etkinliğe sahipti, ancak daha iyi tolere edildi ve daha güvenliydi. (4) MMF'yi anti-fibrotik tedaviyle birleştirmenin faydası vardır, çünkü SENSCIS çalışmasında hem MMF hem de nintedanib alan hasta alt grubunda, her ikisiyle de tedavi edilenlere kıyasla FVC'de daha az kötüleşme gözlendi. (5) Daha iyi tolere edilebilecek siklofosfamide bir alternatif olarak rituximab'ı destekleyen kanıtlar artmaktadır. (6)

REFERANSLAR

1) Nihtyanova SI, et al. Prediction of pulmonary complications and long-term survival in systemic sclerosis. Arthritis Rheumatol. 2014;66:1625–1635. doi: 10.1002/art.38390.
2) Hoffmann-Vold AM, et al. Progressive interstitial lung disease in patients with systemic sclerosis-associated interstitial lung disease in the EUSTAR database. Ann. Rheum. Dis. 2021;80:219–227. doi: 10.1136/annrheumdis-2020-217455.
3) Bukiri H, Volkmann ER. Current advances in the treatment of systemic sclerosis. Curr. Opin. Pharmacol. 2022;64:102211. doi: 10.1016/j.coph.2022.102211.
4) Tashkin DP, et al. Mycophenolate mofetil versus oral cyclophosphamide in scleroderma-related interstitial lung disease (SLS II): a randomised controlled, double-blind, parallel group trial. Lancet Respir. Med. 2016;4:708–719. doi: 10.1016/S2213-2600(16)30152-7.
5) Distler O, et al. Nintedanib for systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. N. Engl. J. Med. 2019;380:2518–2528. doi: 10.1056/NEJMoa1903076.
6) Ebata S, et al. Safety and efficacy of rituximab for systemic sclerosis: a double-blind, parallel-group comparison, investigators initiated confirmatory randomized clinical trial (DESIRES Study) [abstract] Arthritis Rheumatol. 2021;73:0496.

PP-11

Sulfasalazin Kullanımına Sonucu Gelişen İlaç İlişkili Eozinofili ve Sistemik Semptomlar (DRESS) Sendromu

Mesude Seda Aydoğdu[1], Gülistan Alpağat[2]

[1]Malatya Turgut Özal Üniversitesi, İç Hastalıkları ABD, Romatoloji BD

[2]Başakşehir Çam ve Sakura Hastanesi, İç Hastalıkları ABD, Klinik İmmunoloji ve Alerji Hastalıkları BD

Amaç: İlaç ilişkili eozinofili ve sistemik semptomlar (DRESS) sendromu; ateş, deri döküntüleri, lenfadenopati ve organ tutulumları ile karakterize ağır ilaç aşırı duyarlılık reaksiyonudur. En sık bildirilen ilaçlar arasında fenitoin, karbamazepin, dapson, sulfasalazine, allopurinol, vankomisin, sülfonamidler yer almaktadır. Biz burada sulfosalazin kullanımı sonrası DRESS gelişen bir olgu sunumu yapmayı planladık.

Olgu: 42 yaşında kadın hasta, ateş yüksekliği, yüzde şişlik, tüm vücutta kaşıntılı kızarıklık, bulantı kusma nedeniyle acile başvurdu. Romatoid artrit tanılı hasta, 1,5 aydır hidroksiklorokin, sulfasalazin, pantoprazol, folik asit, kalsiyum ve D vitamini replasmanı almaktaydı.

Fizik muayenede ateş 38,8 °C ve kan basıncı 120/75 mmhg idi. Hastanın tüm vücutta basmakla solan, yaygın morbiliform döküntüsü, periorbital ve orta yüz bölgesinde simetrik fasiyal ödemi mevcuttu (Resim 1-3). Boyunda, bilateral axillada ve inguinalde ele gelen lenf nodları mevcuttu. Hastanın bazallerde bilateral solunum sesi azalmıştı. WBC=17,14 K/uL (3,5-10,5), nötrofil =11,19 K/uL (2-6,9), lenfosit =4,13 K/uL (0,6-3,4), eozinofil =1,32 K/uL (0-0,7), hemoglobin=12,8 g/dL (13,5-17,5), trombosit=336 K/uL (150-450), B12=450 pg/mL (191-663), folik asit=7,6 ng/mL (3,1- 17,5) bulundu. AKŞ=91 mg/dL (70-110), albümin= 3,1 g/L (3,5-5,5), total protein = 4,8 g/L (6,4-8,5) (C-reaktif protein (CRP)=29,1 mg/L (0-5) ve sedimantasyon=56 m/h (0-20) idi. TFT normaldi. Üre=13,7 mg/dL (15-45), kreatinin= 0,65 mg/dL (0,5-1,1), Na=125 mmol/L (136-148), K= 3,90 mmol /L, Ca=7,2 mg/dL (8,4-10,6),ALT=84 U/L (0-35), AST=53 U/L (0-35), ALP=378 U/L (40-150), GGT=779 U/L, T.bilurubin= 2,3 mg/dL (0,2-1,2), D.biluribin: 1,37 mg/dL (0-0,2) idi. Kese taşı,boyunda, bilateal inguiinal-aksiller LAP, bilateral plevral effüzyonü mevcuttu. Hasta romatoloji servisine yatırıldı. Hematoloji, dermatoloji ve Klinik İmmunoloji ve Allerji bölümlerine konsülte edildi. Periferik yaymasında eozinofili görüldü (Resim 4). RegiScar skorlamasına göre ateş yüksekliği (+1), eozinofili (+1), cilt tutulum oranı>%50 (+1), DRESS ile uyumlu döküntü (+1), karaciğer tutulumu (+1), akciğer tutulumu (+1) toplam 6 puanla DRESS kabul edildi. Tüm ilaçları kesildi 1mg/kg iv prednol, lokal kortikosteroid, hidrasyon, LMWH, ppi, desefin başlandı. Takiplerinde cilt lezyonları geriledi, bulantı kusma geçti. CRP yanıtı alındı. 7.günde ab tedavisi sonlandırıldı. Haftalık 10 mg prednol tedavisi azaltılarak takibe alındı

Sonuç: DRESS tanısı için patognomonik bir bulgu ve/veya tanısal test yoktur. Tanı ilaç alımıyla ilişkili olabilecek uyumlu klinik tablonun varlığında laboratuvar bulgularını da göz önüne alarak klinik olarak yapılmaktadır. Mortalite oranı %10'lara ulaşır. Şüpheli olgularda detaylı öykü, klinik gözlem ve laboratuvar incelemeleri hızlıca yapılmalıdır. Sorumlu ilacın kesilmesi ilk yapılması gerekendir ve hastalığın yönetimi DRESS şiddetine göre belirlenir.

Anahtar Kelimeler: Sulfosalazin, ağır ilaç reaksiyonu, İlaç İlişkili Eozinofili ve Sistemik Semptomlar (DRESS) Sendromu, sistemik steroid tedavisi

Resim-1



Periorbital ve orta yüz bölgesinde simetrik fasiyal ödem

Resim-2



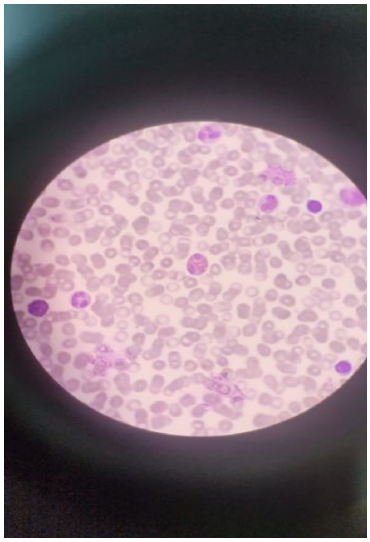
yaygın döküntü

Resim-3



yaygın döküntü

Resim-4



Atipik lenfositoz, eozinofil

PP-12

Bağ Doku Hastalıkları ve İnterstisyel Akciğer Hastalıklarında Hemşirelik Yaklaşımları

Safiye Özkan Sarılı, İstanbul Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü

Özet

Bağ doku hastalıkları (BDH) ve İnterstisyel Akciğer Hastalıkları (İAH), sistemik inflamasyon, bağ dokusu tutulumu ve ilerleyici solunum fonksiyon kaybı ile karakterize kompleks kronik hastalıklardır. Bu hastalıklarda erken tanı, düzenli klinik izlem ve multidisipliner yaklaşım, hastalık seyrini ve hastaların yaşam kalitesini doğrudan etkilemektedir. Hemşireler, hasta eğitimi, semptom yönetimi, tedavi uyumu, solunum izlem süreçleri ve psikososyal destek alanlarında bakımın merkezinde yer alır.

Hemşirelerin temel görevleri arasında; oksijen satürasyonu ve solunum fonksiyon testlerinin takibi, immünosupresif ve antifibrotik tedavilerin yan etki yönetimi, pulmoner rehabilitasyon yönlendirmesi, günlük yaşam aktivitelerinin değerlendirilmesi ve hasta ile aileye yönelik eğitim yer almaktadır. Ayrıca hemşireler, hastaların kaygı, belirsizlik ve yaşam tarzı değişikliklerinden kaynaklanan psikososyal yüklerini azaltmada önemli rol oynar.

BDH ve İAH hastalarında bütüncül ve kanıta dayalı hemşirelik uygulamalarının yaygınlaştırılması; erken komplikasyon yönetimi, tedavi uyumunun artırılması ve mortalite riskinin azaltılmasına katkı sağlamaktadır. Sonuç olarak, hemşirelik bakımının güçlendirilmesi ve multidisipliner ekip içinde etkin rol alınması, bu hasta grubunda bakım kalitesini önemli ölçüde artırmaktadır.

Kaynaklar

1. Travis, W. D., Costabel, U., Hansell, D. M., King, T. E., Lynch, D. A., Nicholson, A. et al. (2013). An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: Update of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine, 188(6), 733–748.

2. Distler, O., Highland, K. B., Gahlemann, M., Azuma, A., Fischer, A., Mayes, M. D., et al. (2019). Pathophysiology of connective tissue disease–associated interstitial lung disease. The Lancet Respiratory Medicine, 7(9), 735–746.

3. Holland, A. E., Hill, C. J., Glaspole, I., Goh, N. S. L., McDonald, C. F., Dowman, L. (2015). Pulmonary rehabilitation for interstitial lung disease. Cochrane Database of Systematic Reviews, 2015(9), Article CD006322.

4. Swigris, J. J., Kuschner, W. G., Jacobs, S. S., Wilson, S. R., Gould, M. K. (2014). Health-related quality of life in patients with interstitial lung disease. Chest, 145(2), 282–288.

5. Brown, K. K. (2020). Connective tissue disease–associated interstitial lung disease: A focus on nursing care and patient management. Journal of Clinical Nursing, 29(15–16), 2801–2812.

PP-13

Psöriazis mi Dermatomiyozit mi? Risankizumab Kullanan Hastada Gecikmiş Tanı Öyküsü

Tuba DEMİRCİ YILDIRIM

İzmir Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği

55 yaşında kadın hasta, yaklaşık bir yıldır geçmeyen döküntüler nedeniyle dış merkezde psöriazis tanısıyla takip edilmiş ve bu süre boyunca risankizumab kullanmıştı. Son aylarda döküntülerde artış olduğu için psöriyatik artrit düşünülerek metotreksat 15 mg/hafta tedavisi eklenmiş, ancak hasta belirgin bir fayda görmediğini belirtmişti.

Hasta son altı ayda 15 kg istemsiz kilo kaybı yaşamış ve merdiven çıkma, oturup kalkma gibi günlük aktivitelerde belirgin güçsüzlük gelişmişti. "Yatağımdan ancak sürünerek kalkabiliyorum" şeklinde tarif ettiği ciddi proksimal kas güçsüzlüğü mevcuttu.

Laboratuvar incelemesinde CK 1800 U/L, AST 120 U/L, ALT 110 U/L saptandı. ANA negatifti, ENA panelinde Anti–Mi-2 pozitif bulundu. Kas MRG'si miyozit ile uyumluydu. EMG'de miyopatik ünit potansiyelleri izlendi. Malignite taramaları (toraks–abdomen BT, jinekolojik değerlendirme, endoskopi–kolonoskopi, meme taraması) normaldi. Cilt biyopsisi psöriazisi desteklemedi.

Klinik, laboratuvar ve görüntüleme bulguları ile hasta **Anti–Mi-2 pozitif dermatomiyozit** olarak değerlendirildi. Takipte risankizumab tedavisi kesildi, 0,5 mg/kg/gün sistemik kortikosteroid ve mikofenolat mofetil (MMF) eş zamanlı olarak başlandı. Klinik yanıt ile CK düzeylerine göre steroid dozu kademeli olarak azaltılarak, MMF dozu arttırıldı.

Kesin nedensellik gösterilemese de risankizumab gibi IL-23 inhibitörlerinin immün sistemi modüle ederek otoimmün reaksiyonları tetikleyebileceği bildirilmiştir. Hastada DM'nin risankizumab tedavisi sonrası belirginleşmesi bu açıdan dikkat çekicidir.

Sonuç

Bu olgu, kronik ve tedaviye yanıtsız dermatolojik lezyonlarla başvuran hastalarda dermatomiyozitin mutlaka akılda tutulması gerektiğini vurgulamaktadır. Kas güçsüzlüğünün eklenmesiyle birlikte hızlı değerlendirme, miyozit spesifik antikorlarının test edilmesi ve görüntüleme yöntemleri tanıyı kolaylaştırır. Anti–Mi-2 pozitifliği iyi prognoz göstergesi olmakla birlikte, erken tanı fonksiyonel kaybın önlenmesi açısından kritik öneme sahiptir.



Şekil: Periorbital ödem, şal belirtisi, El dorsumunda eritemli, hafif ödemli, kabarıklık gösteren dermatomiyozite özgü papüler lezyonlar