

SİSTEMİK SKLEROZ

SEMPOZYUMU-2



11 - 13 Şubat 2022
Mövenpick Otel, Ankara

BİLDİRİ
ÖZETLERİ



BİLİMSEL PROGRAM

11 Şubat 2022, Cuma		
15:50 - 16:00	Açılış	Ali Akdoğan
	Oturum Başkanları	Şule Apraş Bilgen, Gülay Kınıklı
16:00 - 16:30	Sistemik skleroz takibinde otoantikorlar	Duygu Temiz Karadağ
16:30 - 17:00	Otolog kemik iliği nakli - Olgu sunumu	Mustafa Erdoğan
17:00 - 17:15	Kahve Molası	
	Oturum Başkanları:	Melih Birlik, Berivan Bitik
17:15 - 18:15	Sözlü sunumlar	
12 Şubat 2022, Cumartesi		
	SSc Pulmoner Tutulum -1	
	Oturum Başkanları:	Gülen Hatemi, Orhan Küçükşahin
09:00 - 09:30	PH tanımı, Grup -2 PH	Barış Kaya
09:30 - 10:00	PH'da ekokardiografi	Uğur Karakulak
10:00 - 10:30	Olgu sunumu - 1	Gül Sandal Uzun, Emine Sarıyıldız
10:30 - 11:00	Kahve Molası	
	SSc Pulmoner Tutulum -2	
	Oturum Başkanları:	Murat İnanç, Veli Yazısız
11:00 - 11:30	İnterstisyel akciğer hastalığı şiddetini nasıl belirliyoruz?	Zeynep Pınar Önen
11:30 - 12:00	Pulmoner tutulumu olan hastalarda radyoloji	Macit Arıyürek
12:00 - 12:30	Olgu sunumu - 2	Zehra Özsoy, Ahmet Karataş
12:30 - 13:30	Öğle Yemeği	
	SSc Pulmoner Tutulum - 3	
	Oturum Başkanları:	Melih Birlik, Barış Kaya, Duygu Ersözlü
13:30 - 14:00	PAH: Risk değerlendirilmesi	Alper Sarı
14:00 - 14:30	PAH tedavisi	Mustafa Özmen
14:30 - 15:00	Olgu sunumu -3	Fatma Başıbüyük, Yeşim Erez
15:00 - 15:30	Kahve Molası	
	SSc Pulmoner Tutulum - 4	
	Oturum Başkanları:	Merih Birlik, Didem Arslan Taş, Yasemin Yalçinkaya
15:30 - 16:00	SSc – ILD İmmünsüpresif tedavi: Kime? Ne zaman? Hangi süre ile?	Süleyman Serdar Koca
16:00 - 16:30	SSc – ILD Antifibrotik tedavi: Kime? Ne zaman? Hangi süre ile?	Ali Akdoğan

16:30 - 17:00	Tartışma: Ben ne yapardım?	Numuna Aliyeva, Shirkan Amikishiyev
	Oturum Başkanları:	Süleyman Serdar Koca, Yüksel Maraş
17:00 - 18:00	Sözlü sunumlar	
13 Şubat 2022, Pazar		
	Olgu sunumu	
	Oturum Başkanları:	Süleyman Serdar Koca, Muhammad Çınar
09:00 - 10:00	Nerede hata yaptık?	Ali Akdoğan
	SSc - DU	
	Oturum Başkanları:	Merih Birlik, Şükran Erten, Samet Erdem
10:00 - 10:30	Raynaud fenomeni	Abdurrahman Tufan
10:30 - 10:50	NO yolağı	Duygu Temiz Karadağ
10:50 - 11:10	Endotelin rsp. antagonistleri	Ozan Cemal İçaçan
11:10 - 11:30	Prostoglandin yolağı	Alper Sarı
11:30 -12:30	DU nasıl tedavi edelim	Yasemin Yalçinkaya
12:30 - 13:00	Akılcı ilaç kullanımı	Levent Kılıç

KONUŞMA ÖZETLERİ

Mustafa Erdoğan - Sistemik Skleroz Tedavisinde Otolog Kök Hücre Nakli: Olgu Sunumu

Sistemik skleroz (SSk) tanılı hastalarda tutulum şiddetine bağlı olarak, tedaviye rağmen, 10 yıllık mortalite %50'yi bulabilmektedir. Son 25 yılda otoimmün hastalıkların tedavisi için otolog kök hücre tedavisi (OKHN) dört binden fazla hastaya uygulanmıştır. Avrupa Kan ve Kök Hücre Nakil Cemiyeti veri tabanında 2021 yılına kadar SSk tedavisi için OKHN uygulanmış 800 hasta bulunmaktadır. OKHN, SSk tanılı hastalarda uzun süreli remisyonu sağlamada ve sağ kalımı artırmada standart pulse siklofosfamid (CYC) tedavisine üstünlüğü gösterilmiş tek tedavidir. Ancak hala tedaviye bağlı toksisiteler nedeniyle uygun hasta seçimi konusunda çekinceler varlığını sürdürmektedir. İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi'nde OKHN uygulanan 3 vakanın özellikleri ve tedavi sonuçlarını paylaşmak istiyorum. Üç hastaya da siklofosfamid (CYC) 1000 mg/m² D1, D2; deksametazon 20 mg/gün; G-CSF 48 mIU 2x1 ile mobilizasyon ve CYC (50 mg/kg; D-5,-4,-3,-2) Tavşan ATG (10 mg/kg; D-3,-2,-1) ile hazırlık rejimi uygulandı.

Olgu 1: Yaygın cilt tutulumu, Raynaud, dijital ülser ve kontraktür komplikasyonlarıyla 2 yıldır izlenen 20 yaşında kadın. Tutulumların hızlı ilerleyişi, metotreksat (MTX), mikofenolat mofetil (MMF) ve Rituksimab (RTX) tedavilerine rağmen progresif cilt tutulumu ve eşlik eden gastrointestinal, pulmoner ve kardiyak tutulumları nedeniyle OKHN yapıldı. RTX tedavisinin birinci ayında ejeksiyon fraksiyonu hızlı düşüş ve kardiyak enzim yüksekliği saptanan hastada SSk ilişkili myokardit düşünüldü. OKHN sonrası, kardiyak fonksiyonlarında düzelme ve kardiyak enzimlerinde düşüş gözlemlendi. ATG sırasında ateş ve sinüs taşikardisi dışında yan etki görülmedi. Tedavi sonrası modifiye eklem kontraktürlerinde ve Rodnan cilt skorunda (mRSS [t.ö: 35 - t.s: 24] anlamlı gerileme saptandı. Ayrıca özofageal semptomlarında tam gerileme sağlandı. Hasta yaşam

kalitesinde belirgin artış olduğunu belirtti. Altıncı ay kontrol toraks BT'de interstisyel akciğer tutulumu stabil idi.

Olgu 2: Raynaud dışı semptomları 2014 yılında başlayan 28 yaşında erkek hastanın 2017 yılında kliniğimize başvuru anında mRSS 17 idi. Takipte MTX, MMF, rituksimab (RTX) tedavileri uygulandı. Takipte mRSS'u 9'a kadar gerileyen hastanın 5. RTX kürü sonrası cilt tutulumunda hızlı progresyon olması nedeniyle OKHN uygulanmasına karar verildi. Mobilizasyon rejimi için uygulanan siklofosfamid tedavisi sonrası cilt tutulumunda belirgin iyileşme sağlanmasına rağmen OKHN'nın 3. ayında mRSS'de gerileme olmadı. 3.aydan itibaren idame amacıyla MMF başlandı.

Olgu 3: Yaygın cilt tutulumuyla 7 yıldır izlenen 27 yaşında kadın, MTX, MMF ve RTX tedavileri altında progrese olması, SFT'de restriktif patern gelişmesi, dijital ülserler ve eklem kontraktürleri nedeniyle konvansiyonel tedavilere dirençli kabul edildi. OKHN'nın 3. ayında cilt tutulumu stabil, akciğer bulgusu olmayan hastada derin anemi (Hgb=5 g/dl) gelişti. Akut hemorajik gastrite bağlı gastrointestinal kanama saptandı.

SSk tedavisinde OKHN kısa dönemde cilt ve akciğer parankim tutulumunda sağ kalım ve remisyonu sağlamada standart aylık pulse CYC tedavisine üstün bulunmuştur [3,4,5] Çelişkili sonuçlar bildirilmiş olmasına rağmen tüm vücut ışınlaması ve CD34 seleksiyonunun nüksü azaltmada katkı sağladığı gösterilmiştir. OKHN tedavisine aday hastalarda tedaviyi geciktirmek, OKHN'ye engel olabilecek, pulmoner hipertansiyon ve myokard disfonksiyonu gibi organ tutulumlarına sebep olabilir. Hastalığın doğasına özgü özel komplikasyonlar ve tedaviye sekonder erken dönem mortalite riski sebebiyle OKHN, SSc takibinde deneyimli romatoloji ve tecrübeli nakil birimi olan merkezlerde uygulanmalı. Ayrıca, hastaların nakil öncesinde detaylı olarak kardiyak fonksiyonları ve pulmoner hemodinamik değerlendirmesi yapılmalıdır. Bu amaçla ekokardiyografik değerlendirme ve sağ kalp kateterizasyonuna ek olarak kardiyak MRI kullanımı teşvik edilmektedir. Bizim merkezimizde OKHN uygulanan üç hastamızda birinde belirgin ve hızlı olumlu yanıt gözlenirken, diğer iki hastada erken dönemde yeterli yanıt alınamamıştır. Ancak, tedavi başarısını değerlendirebilmek için daha uzun süre izleme ihtiyaç vardır.

Hızlı yanıt alınan 1 numaralı olgunun hastalık süresi diğer iki hastadan daha kısadır. Bu durum tedavinin erken dönemde daha başarılı olabileceğini düşündürmekle beraber SSk hastalarında cilt tutulumunda ilk 3 yılda spontan regresyon gözlenebilmesi bu ilişkiyi kurmayı zorlaştırmaktadır. Diğer yandan bizim hastamızda yaşam kalitesini etkileyen hızlı progresif cilt sklerozunun OKHN'den çok kısa süre sonra hızla regresyon göstermesi tedavi yanıtı olduğunu düşündürmektedir.

Uğur Karakulak – Pulmoner Hipertansiyonda Ekokardiyografi

Pulmoner hipertansiyon tanımı dinlenimde sağ kalp kateterizasyonu ile ortalama pulmoner arter basıncının 25 mmHg üzerinde ölçülmesidir. Son yıllarda bu eşik değer 20 mmHg'ya kadar düşürülmüştür. Sağ kalp kateterizasyonu sadece yüksek pulmoner arter basıncı değil aynı zamanda pulmoner hipertansiyon alt grupları arasında ayırıcı tanıda da bilgi sağlar. Bununla birlikte girişimsel bir tetkik olması nedeniyle tanıya giden algorithmada ilk sırada non-invaziv bir tanı aracı olan ekokardiyografi yer almaktadır.

Ekokardiyografide triküspit kapak yetersizlik jet velositesi temel alınarak pulmoner hipertansiyon tanı olasılığı saptanmakta ve algoritmaya yön vermektedir. Triküspit jet velositesine ek olarak destekleyici ekokardiyografik kriterler, temel olarak sağ kalp boşlukları ile sol kalp boşluklarını karşılaştırmak üzere kurulmuştur. Yüksek pulmoner arter basıncına bağlı olarak sağ ventrikül ve sağ atriyum işlevleri bozulmakta ve bu boşluklarda dilatasyon görülmektedir. Kombine ekokardiyografik parametrelere göre pulmoner hipertansiyon olasılığı öngörülmekte ve etyolojiye yönelik tanısal adımlar atılmaktadır. Ekokardiyografi sadece pulmoner hipertansiyon tanısında değil Tip 2 alt grup nedeni olarak kalp yetmezliği, kapak hastalıkları ve koroner arter hastalığı gibi sol kalp hastalıkları ve Tip 1 pulmoner arteryal hipertansiyon nedenlerinden biri olarak konjenital kalp hastalıkları hakkında da değerli bilgiler sunmaktadır.

Her ne kadar pulmoner arter basıncı tanı için önemli olsa da pulmoner hipertansiyon için prognostik öneme sahip olan ekokardiyografik parametreler sağ atriyal alan ve perikardiyal effüzyon varlığıdır. Dolayısıyla ekokardiyografi sadece tanı ve alt grup belirlemede değil aynı zamanda tedavi monitorizasyonu ve prognoz açısından da değerli bilgiler sağlamaktadır.

Kaynaklar

1. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. European Heart Journal (2016) 37, 67–119. doi:10.1093/eurheartj/ehv317
2. Clinical update on pulmonary hypertension. Yaghi S, et al. J Investig Med 2020;0:1–7. doi:10.1136/jim-2020-001291
3. State-of-the-Art Review: Echocardiography in Pulmonary Hypertension. Heart, Lung and Circulation (2019) 28, 1351–1364

Emine Sarıyıldız - Sistemik Sklerozlu Bir Olguda Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonun Farklı Bir Fenotipi

Emine SARIYILDIZ¹, Ali AKDOĞAN¹

¹ Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Romatoloji Bilim Dalı

Giriş: Pulmoner hipertansiyon (PH), sistemik sklerozun (SSc) sık ve ciddi bir komplikasyonudur. SSc'deki PH, SSc'nin kendisinin çeşitli klinik fenotipleri nedeniyle ve PH mekanizmaları bir hastadan diğerine değişebildiğinden oldukça heterojendir.

Olgu: 63 yaşında kadın, 2008 yılında raynoud fenomeni nedeni tarafımıza başvurmuş ve yapılan kapilleroskopide aktif skleroderma paterni, laboratuarda anti-scl 70 pozitifliği olması üzere limitli SSc tanısı almıştı. Hasta, 2-3 aydır devam eden öksürük şikayeti ile tarafımıza başvurdu. Hastanın FM'de; TA:110/70 mmHg, alın derisi kalın, dudaklar incelmış, sklerodaktilisi mevcut. El sırtı ve ön kolda deri hafif kalın idi (MRS:10). Hastanın geçmiş görüntülemelerinde 2012 yılında çekilen HRCT'de "interstisiyel kalınlaşmalar" mevcut, bu dönemde yapılan SFT'de FVC:%104, EKO'da sPAB:30 mmHg, EF:%68 ve BNP'si normal sınırlarda idi. Yapılan EKO takiplerinde 2013 yılında sPAB:40 mmHg, RV çapı:2.8 cm, 6 dk yürüme testi: 335 m olması üzere hastaya SKK yapıldı. Yapılan SKK'da sPAB/dPAB/oPAB:34/12/22 mmHg ve Wedge basıncı: 13 mmHg idi. Tedavisiz izlem kararı verilen hastanın bir yıl sonra yeniden yapılan EKO'da sPAB:70 mmHg, RV çapı: 2.9 cm ve 6 DYT: 370 m olması üzere yeniden SKK yapıldı. Basınçlar sPAB/dPAB/oPAB:35/15/23 mmHg ve Wedge basıncı: 11 mmHg idi. Tedavisiz izlemine devam edilen hastanın 2015 yılı EKO'sunda sPAB: 50 mmHg, RV çapı: 3.1 cm, 6 DYT:330 m ve BNP'si normalin üstünde idi. Bu nedenle hastaya yeniden yapılan SKK'da sPAB/dPAB/oPAB:45/20/28 ve wedge basıncı:18 mmHg saptanması üzere sol kalp hastalığına sekonder PH tanısı kondu.

Sonuç: SSc'deki PH, küçük pulmoner arterlerin vaskülopatisine (grup 1 PH), sol ventrikül sistolik veya diyastolik disfonksiyonuna yol açan miyokardiyal fibrozise bağlı (grup 2; kronik sol kalp hastalığına bağlı PH) veya interstisiyel akciğer hastalığına (grup 3; akciğer hastalığı veya kronik hipoksiye bağlı PH) sekonder olabilir. Altta yatan koşulların her biri için gereken tedavi farklı olduğundan, SSc'de PH'nin dikkatli bir şekilde fenotiplenmesi önemlidir.

Gül Sandal Uzun - Sistemik Skleroz ve Kardiyak Tutulum Vaka

53 yaş, kadın hasta, evli, 2 çocuk
Nefes darlığı, çarpıntı ve bacaklarda şişlik

07.07.2021

Skleroderma tipik cilt tutulumu, dijital ülser öyküsü olan, 4 yıldır raynaud fenomeni şikayeti olan hastada;

ANA 1/320 + (paterni ?), SS-B + , DFS 70 + olarak

Temmuz ayında Ankara 100. Yıl Hastanesi'nde skleroderma tanısı konulmuş.

MMF 2*2, PLQ 2*1, PREDNOL 4 MG, SİLDENAFİL 3*1

01.10.2021

BT: 'Kardiyomegali, aortada aterosklerotik duvar değişiklikleri. Minimal perikardiyal effüzyon (1cm'ye yakın), bilateral plevral mayi (3 cm'ye varan).

Her iki akciğerde pulmoner ödem lehine parankimal bulgular. Sol akciğer üst lobda RT'e sekonder değişiklikler. Göğüs duvarında ödem. Torakal spondiloz. PTE izlenmedi.' şeklinde raporlanmış.

Sistemik skleroz ve kardiyak tutulum ön tanısıyla yatırıldı.

ÖZGEÇMİŞ

Hastalıklar: Opere meme kanseri, hipertansiyon, prediyabet, Hashimoto tiroiditi, skleroderma Cerrahi/Girişimsel: C/S (1998 ve 2000) Meme koruyucu cerrahi + sentinel lenf nodu biyopsisi (2015) Total abdominal histerektomi + bilateral salpingooferektomi (2017) Sigara: kullanım öyküsü yok Alkol: kullanım öyküsü yok Bitkisel ilaç/uyuşturucu madde kullanımı: Yok Alerji: Bilinen yok Aşılar: Temmuz ve Ağustos'ta 2 doz Biontech

Evde kullandığı ilaçlar: Hidroksiklorokin 1x 200 mg Metilprednizolon 1 x 4 mg Letrozol 1x2.5 mg Levotiroksin 25 mcg (haftada 4 gün 37,5 mcg, cuma, cumartesi, pazar günleri 50 mcg) Pantoprazol 40 mg ASA 1x100 mg

Fizik Muayene

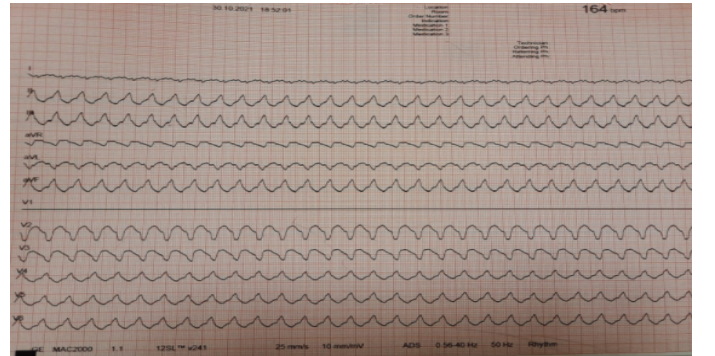
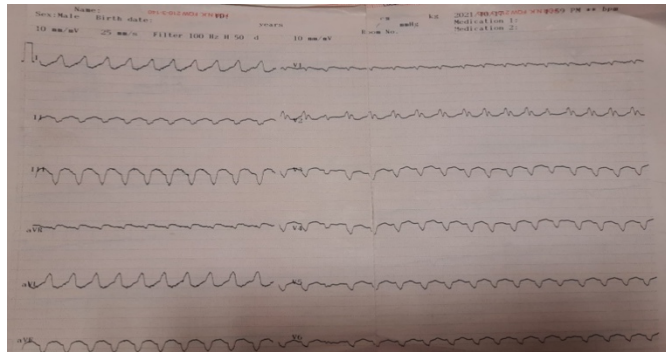
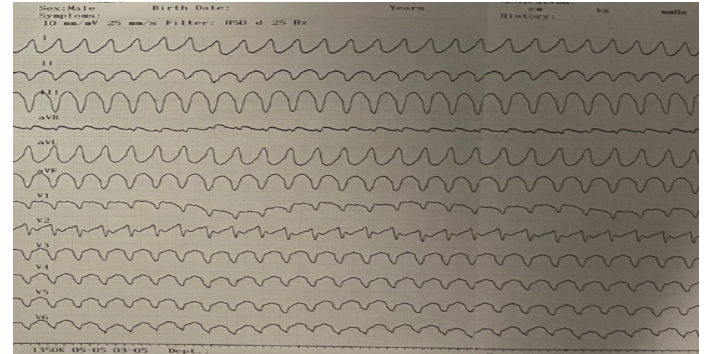
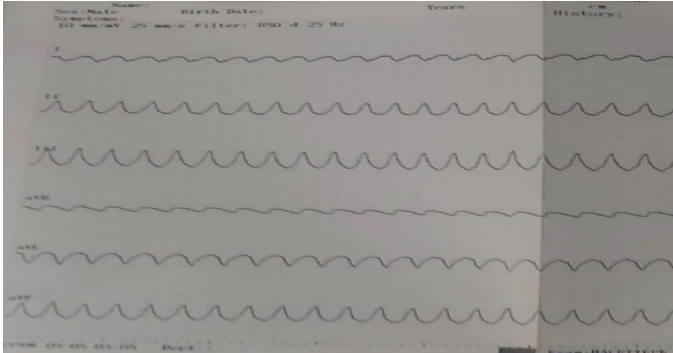
Sağ ve sol elde cilt kalınlaşmış, bilateral dirseklere kadar ön kolda cilt kalınlaşmış.(mrss: 16) Bilateral parmak uçlarında kurutlu ülserler Akciğer bazali bazalde bölümünde ince

kreptan raller var. Karaciğer kot altı ele palpabl Periferik nabızlar her dört ekstremitede zayıf alınıyor. Pretibial ödem: +/+

Yatış Anında Laboratuvar Bulguları

Tam Kan Sayımı	BFT	KCFT	DİK & AFR	TİT
Hemoglobin - 11,9 gr/dL	Sodyum (Na)-141 mEq/L	Albumin - 3,21 g/dL	D dimer - 1.3 mg/L	Renk - koyu sarı
LÖKOSİT - 7.0 K/μL	Potasyum - 3.57 mEq/L	Globulin - 2,53 g/dL	INR - 1.25	pH - 5,5
LENFOSİT - 1,530 K/μL	Kreatinin - 0,98 mg/dL	ALT - 19 U/L		Dansite - 1,024
MONOSİT - 0,49 K/μL	BUN - 12.43 mg/dL	AST - 27 U/L	CRP - 0.882 mg/dL	Protein - +
NÖTROFİL - 4,7 K/μL	Ürikasit - 6.99 mg/dL	ALP - 71 U/L	PCT - 0,03 ng/mL	Glukoz (TİT) - Negatif
EOZİNOFİL - 0,15 K/μL	Albumin - 3,21 g/dL	GGT - 26 U/L	ESR - 2 mm/saat	Nitrit - Negatif
BAZOFİL# - 0.05 K/μL	D.Kalsiyum - 9,41 mg/dL	Bilirubin, t - 1.6mg/dL		Eritrosit - 1
TROMBOSİT - 178 K/μL	Fosfor - 3,84 mg/dL	Bilirubin, d - 0,32 mg/dL		Lökosit - 5
	Magnezyum - 1,6 mg/dL	Bilirubin, i - 1.28 mg/dL		Maya Hücresi - [none]
	Albumin (mg/g kreatinin) - 61,71 mg/g			
	Protein (mg/g kreatinin) - 184,34			

SERVİS TAKİBİ ve EKG BULGULARI



YOĞUN BAKIM İZLEMİ:

Hasta DYBÜ'ye genel durumu orta-kötü, bilinci açık, oryante-koopere şekilde kabul edildi. İzleminde taşikardi atakları devam etti (VT ?, AT ?). Hastaya 09.10.2021 tarihinde DYBÜ'de Kardiyoloji Bölümü tarafından yatakbaşı TTE yapıldı: EF: %25, PAB: 35 mmHg, azalmış LV sistolik fonksiyonları. Global hipokinezi, 1 MY, 2 TY, RV komşuluğunda 5 mm, posteriora açıklık tarzında sıvı görüldü. Kollaps bulgusu yoktu. 09.10. 21 tarihinde Romatoloji Bölümü önerisiyle sistemik skleroz ilişkili myoardit olabileceği düşünülerek hastaya metiprednizolon 250 mg + siklofosfamid 500 mg + mesna 400 mg uygulandı.

Sistemik sklerozda en sık görülen aritmi ventriküler extrasistollerdir.

Aritmisi olanlarda mortalite artmıştır.

Ventriküler aritmisi olan hastayı nasıl tedavi ediyoruz ?

Kardiyak fibrozisi olması tedavi kararını etkiler mi?

Ablasyon ve ICD kimlere uyguluyoruz ?

Zehra Özsoy - Sistemik Skleroz İlişkili İnterstisyel Akciğer Hastalığı:

Remisyonda Fibrozis Gelişimi Ve Nintedanib

Zehra ÖZSOY, Ali AKDOĞAN

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi

İç Hastalıkları Anabilim Dalı & Romatoloji Bilim Dalı

Giriş: Sistemik skleroz (SS), cilt ve organların progressif fibrozis ve vasküler değişiklikleri ile karakterize, nedeni bilinmeyen kronik bir bağ dokusu hastalığıdır (1). Hastalığın patogenezinde vaskülopati, immün aktivasyon ve fibrosis sorumlu tutulmaktadır. Vaskülopati ve fibrozise sekonder deri, kalp, akciğer, gastrointestinal sistem ve böbrekler başta olmak üzere birçok doku ve organ etkilenebilmektedir (1,2). Klinik tablo asemptomatik olgulardan yüksek mortalite ile karakterize hızla ilerleyen hastalık arasında değişmektedir. SS ile ilişkili en önemli morbidite ve mortalite nedeni akciğer tutulumuna sekonder gelişen interstisyel akciğer hastalığıdır (3).

Vaka Özeti: 62 yaşında kadın hasta. 49 yaşında iken her iki el parmakları ve ayak bileklerinde şişlik, ağrı, 15 dakika süren sabah tutukluğu, soğukta ellerde morarma şikayetleri ile başvuruyor. Dudak çevresinde radyal katlantılar, ağız açıklığının azaldığı, malar bölgede telenjektazi, el ve ayak sırtı özellikle falanksalar üzerinde gerginlik saptanan hastanın C-reaktif proteini 1.34 mg/L, sedimentasyon 12 mm/saat ile romatolojik otoantikorları negatif saptanıyor. Kapilloroskopisinde kapiller dilatasyon saptanan hastanın toraks görüntülemesi interstisyel akciğer hastalığı uyumlu olarak bulunuyor (Resim 1). Ejeksiyon fraksiyonu %75, pulmoner arter basıncı 35 mmHg saptanırken solunum fonksiyon testinde (SFT), zorlu vital kapasite (FVC) %80 olarak saptanıyor. Hastaya sistemik skleroderma ve interstisyel akciğer hastalığı tanıları ile siklofosfamid ve metilprednizolon tedavileri başlanıyor. Birinci yıl kontrolünde şikayetlerinde ve görüntüleme yöntemlerinde gerileme saptanıyor ve mikofenolat mofetil (MMF) ile idame tedaviye geçiliyor. MMF tedavisinin 5. yılında nötropeni gelişmesi üzerine MMF tedavisi kesilerek ilaçsız takibe alınıyor. 5 yıl ilaçsız takip edilen hasta son kontrolünde nefes darlığı, ayaklarda ve ellerde şişlik nedeniyle başvurdu. Toraks görüntülemesinde bal peteği

görünümü ve fibrotik değişiklikler saptandı (Resim 2). 6 Dakika yürüme testinin 450 metreden 360 metreye düştüğü ve SFT'sinde FVC: %53'e gerilediği gözlemlendi. Mevcut tablo hastalığın ani progresyonu lehine yorumlanarak nintedanib tedavisine başlandı.

Tartışma: SS hastalarında mortaliteden temel sorumlu olan etken akciğer tutulumuna sekonder gelişen intertisyel akciğer hastalığıdır. İntertisyel akciğer hastalığı olan sistemik skleroz hastalarında geç dönemde de akciğer tutulumunda progresyon olabilir. İnflamasyon baskılı bu hasta grubunda pulmoner fibrozis gelişebilir. Fibrozisin baskın olduğu tablolarda nintedanib ile faydalı sonuçlar alınabilmektedir. Nintedanib'in miyofibroblast farklılaşmasını bloke ederek pulmoner, dermal ve miyokardiyal fibrozisi azalttığı saptanmıştır (4). Huang ve ark. SS hastalarında pulmoner vasküler düz kas hücrelerinin proliferasyonunu inhibe ederek mortalite nedeni olan pulmoner hipertansiyonu önlediği saptamışlardır (5).

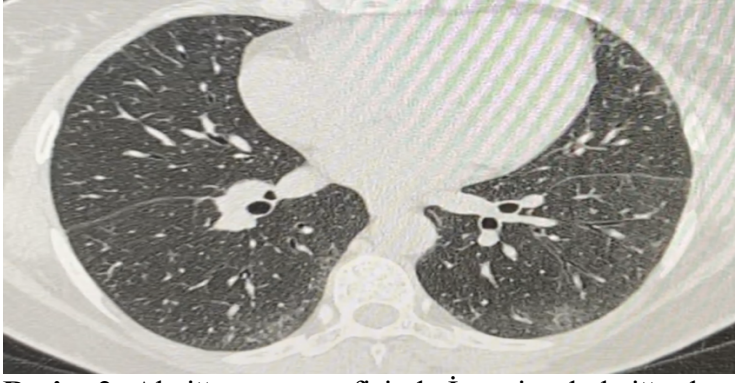
Anahtar kelimeler: Skleroderma, İntertisyel Akciğer Hastalığı, Fibrozis, Anti-Fibrotik Tedavi, Nintedanib

Kaynaklar:

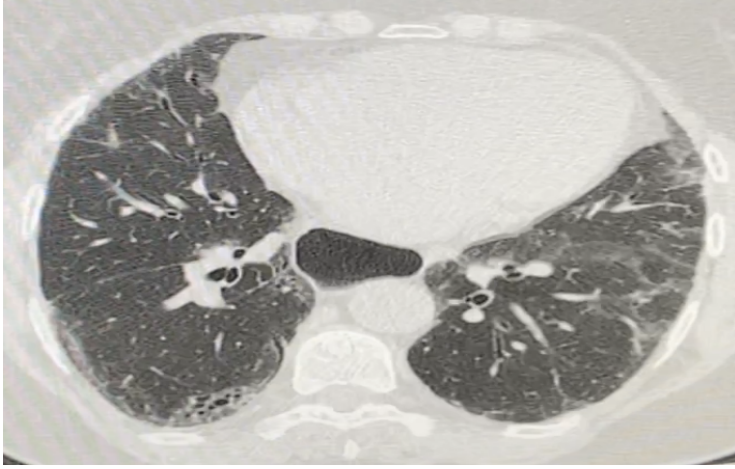
1. Varga J. Systemic sclerosis: an update. Bull NYU Hosp Jt Dis. 2008;66:198- 202.
2. Şendur N, Şendur ÜG. Skleroderma. Türkiye Klinikleri. 2018;15-20
3. Bruni C, Praino E, Allanore Y, Distler O, Gabrielli A, Iannone F et al. Use of biologics and other novel therapies for the treatment of systemic sclerosis. Expert Rev Clin Immunol 2017; 13(5):469-482
4. Huang J, Beyer C, Palumbo-Zerr K, Zhang Y, Ramming A, Distler A et al. Nintedanib inhibits fibroblast activation and ameliorates fibrosis in preclinical models of systemic sclerosis. Ann Rheum Dis 2017; 75(5):883-890
5. Distler O, Brown KK, Distler JHW, Assassi S, Maher TM, Cottin V, et al (2017) Design of a randomised, placebo-controlled clinical trial of nintedanib in patients with systemic sclerosis-associated interstitial lung disease (SENSCISTM). Clin Exp Rheumatol

RESİM BAŞLIKLARI:

RESİM 1: Akciğer tomografisinde her iki akciğerde bazal ve periferik yerleşimli retiküler dansite artışı, az miktarda traksiyon bronşektazisi ile bulgular intertisyel akciğer hastalığı uyumlu olarak saptanmıştır.



Resim 2: Akciğer tomografisinde İntertisyel akciğer hastalığı ile uyumlu gözlenmekle birlikte alt loblarda bal peteği görünümü ve fibrotik değişiklikler hastalığın progresyon olarak değerlendirilmiştir.



Ahmet Karataş - Erken Dönem Sistemik Skleroz Hastasında Gelişen İnterstisyel Akciğer Hastalığı

Sistemik skleroz (SSk), pulmoner tutulumla en sık yol açan ve pulmoner sorunların en sık mortalite nedeni olduğu bağ dokusu hastalığıdır. SSk'de en sık karşılaşılan akciğer tutulumları interstisyel akciğer hastalığı (İAH) ve pulmoner hipertansiyondur. Ssk ilişkili İAH alveolar inflamasyon, epitel hasarı ve fibroblast aktivasyonu sonucu pulmoner interstisyumda kalınlaşma olarak tanımlanmıştır.

Tanımlamaya bağlı olarak Ssk ilişkili İAH prevalansı %16-91 gibi farklı oranlarda bildirilmiştir. Diffüz tip SSk hastalarının yarısına yakınında görülürken sınırlı tip SSk hastalarında daha az sıklıkta bildirilmiştir. SSk ilişkili İAH bazı hastalarda progresif seyrederken bazı hastalarda daha yavaş bir seyir gösterir. Bu heterojen seyir tedavi ve izlem açısından önemlidir. Bu açıdan demografik, serolojik ve görüntüleme gibi progresyonu predikte eden birçok faktörün belirlenmesi takip ve tedavide önemli ipuçları sağlayabilir.

Vaka:

52 yaşında erkek hasta öksürük, nefes darlığı yakınmalarıyla Mart 2016 yılında Dicle Üniversitesi göğüs hastalıkları bölümüne başvurmuş. Yapılan değerlendirme sonrası toraks BT'de İAH bulguları olması üzerine romatoloji bölümüne yönlendirilmiş. Romatolojik sorgulamasında 5-6 aydır var olan Raynaud fenomeni dışında özellik saptanmadı. Fizik muayenede; şuur açık, koopere ve oryente, Tansiyon: 125/70 mmHg, kalp hızı:83 atım / dak, ritmik, solunum sayısı: 14/ dak. bulundu. Yüzde malar bölgede telenjiyektazileri ve el parmaklarında sklerodaktili mevcuttu. Her iki akciğer alt zonlarda velcro ral saptandı. Modifiye Rodnan deri skoru 9'du. Hepatosplenomegali ve lenfadenopati saptanmadı. Çekyat-mobilya ustası olarak çalışan hastanın özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu.

Yapılan tetkiklerde ANA (IFA) ++ 1/320 (nükleoler boyanma), ANTİ- SCL70, ANTİ SENTROMER ve ANTİ-LA negatif; ANTİ-RO ve RF pozitif (ağız ve göz kuruluğu tanımlamıyor), sedimantasyon: 34 mm/saat, CRP: 6.17 mg/L, Hb: 14 g/dl, WBC: 9560 µL, Plt:279000 µL, rutin idrar tetkiki normal olarak saptandı. FEV1:74, FVC: % 58, Toraks BT' de özofagus dilate görünümde, bilateral akciğerlerde volüm kaybına yol açıp, yapısal distorsiyona neden olan, subplevral tutulumun ön planda olduğu, üst loblarda bal peteği görünümüleri ve alt lob bazalde daha yaygın traksiyon bronşektazileri, fibrozis ile uyumlu buzlu cam opasiteleri, retiküler opasiteler ile birlikte kostofrenik açıların da tutulduğu interstisyel akciğer hastalığı paterni dikkati çekmektedir (Bağ doku zemininde olağan interstisyel pnömoni paterni düşünülür). Hastaya 6 kür aylık 1 gr siklofosfamid verildi, sonrasında mikofenolat mofetil, metilprednizolon ve hidoksiklorokin tedavileri ile devam edildi. Kontrol toraks BT'de buzlu cam alanları iyileşirken bal peteği görünümüleri devam

ediyordu. SFT takiplerinde anlamlı bir farklılık izlenmedi. Hasta halen romatoloji polikliniğimizce düzenli olarak takip edilmektedir.

Tartışma

Sistemik skleroz hastalarında mortalitenin en önemli nedenlerinden biri akciğer tutulumudur. SSk ilişkili İAH prevelansı hastalık seyri boyunca artar, bununla birlikte genellikle İAH'ın başlangıcı ilk Raynaud fenomeni dışı semptomdan sonraki 5 yıl içerisinde görülür. SSk'lı hastaların %70-80'inde yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı toraks tomografi (YRBT) ile interstisyel anormallikler görülürken, hastaların sadece %30-40'ında klinik olarak anlamlı İAH gelişmektedir. SSk ilişkili İAH'da en sık saptanan patern NSIP iken %10-15 oranında UIP paterni görülmektedir. Özellikle ilk 3 yılda İAH gelişmesi giderek artan sıklıkta görülmektedir ve agresif klinik seyirle ilişkilidir. SSk hastalarında İAH gelişimi açısından risk faktörleri arasında anti-topoizomeras I varlığı, erkek cinsiyet, Afro-Amerikan ırkı ve yaygın cilt tutulumu yer alır. Tırnak yatağı kapilleroskopisinde anormal bulgu, dijital ülser, uzun hastalık süresi ve pulmoner hipertansiyon (PH)'u olan SSk hastalarında İAH daha yaygındır.

İAH gelişen SSk hastalarında başlangıçtaki karbon monoksit difüzyon kapasitesi (DLco), mortalite için prediktiftir. Başlangıçtaki YRBT'deki tutulumun yaygınlığı, İAH progresyonu ve mortalite için prediktiftir. Yaygın cilt tutulumu azalmış akciğer fonksiyonu ile ilişkilidir. 12-24 ayda zorlu vital kapasitede (FVC) ve DLco'da düşüş mortaliteyi predikte eden iki önemli parametredir.

SSk-İAH'ın heterojenliği, erken veya hafif hastalıkta asemptomatik süreç ve İAH'ın SSk'lı hastalarda mortalite ve morbidite ile ilişkisi göz önüne alındığında, yeni tanı konulan SSk hastalarını değerlendirirken ve izlerken yukarıdaki parametreleri dikkate almak önemli bir aşamadır. Hastaların başlangıçta İAH açısından YRBT ve pulmoner fonksiyon testleri ile değerlendirilmesi önemlidir. Sunulan vaka örneğinde olduğu gibi erken dönem sınırlı tip SSk hastalarında İAH görülebilir. Bu hastalarda tedavi kararı ayrı bir tartışma konusudur. SSk ilişkili İAH için immünsupresif tedavinin başlatılması için kesin kriterler oluşturulmamıştır. SSk ilişkili İAH tedavisinde ilacın toksisitesi ve hastalığın progresif olması göz önünde bulundurulmalıdır.

Hastaların, akciğer fonksiyonunda önemli bir kayıp meydana gelmeden önce, erken başlanılan tedaviden fayda görme olasılıklarının daha yüksek olduğu düşünülmektedir. FVC'de en hızlı düşüş, progresif seyirli SSk ilişkili İAH hastalarının yaklaşık yarısında, hastalığın ilk üç yılı içinde meydana gelir ve sonuçta akciğer hasarı ve fibrozis erken dönemde görülebilen komplikasyonlardır. Tedavide siklofosfamid, mikofenolat mofetil, tosilizumab, rituksimab, azatiopürin, gibi immünsupresif tedaviler kullanılmaktadır. Ayrıca SENCIS çalışmasından elde edilen sonuçlara dayanarak, immünsupresif tedavilere rağmen ilerleyici olan hastalarda antifibrotik tedavi (nintetanib) kullanılabilir. Bununla

birlikte hangi hastaların antifibrotik tedaviden daha fazla fayda göreceđi, tedavi başlama zamanlaması ve süresi net olarak bilinmemektedir. Sonuç olarak klinisyen SSk ilişkili İAH'da tedaviye başlama zamanı, uygun ilaç seçimi, tedavi süresi ve takip parametrelerini göz önünde bulundurmalıdır.

Kaynaklar

1. Perelas A, Silver RM, Arrossi AV, Highland KB. Systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. *Lancet Respir Med.* 2020;8(3):304-320.
2. Distler O, Assassi S, Cottin V, et al. Predictors of progression in systemic sclerosis patients with interstitial lung disease. *Eur Respir J.* 2020;55(5):1902026.
3. Roofeh D, Jaafar S, Vummidi D, Khanna D. Management of systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. *Curr Opin Rheumatol.* 2019;31(3):241-249.
4. Hoffmann-Vold AM, Maher TM, Philpot EE, Ashrafzadeh A, Distler O. Assessment of recent evidence for the management of patients with systemic sclerosis-associated interstitial lung disease: a systematic review. *ERJ Open Res.* 2021;7(1):00235-2020.
5. Highland KB, Distler O, Kuwana M, et al. Efficacy and safety of nintedanib in patients with systemic sclerosis-associated interstitial lung disease treated with mycophenolate: a subgroup analysis of the SENSICIS trial. *Lancet Respir Med.* 2021;9(1):96-106.

Alper Sarı – PAH: Risk Değerlendirilmesi

Sistemik sklerozun (SSk) major komplikasyonlarından biri olan pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH) mortalite ve morbiditenin önemli nedenlerinden birisidir. Tüm SSk hastalarının yaklaşık % 7-12'sini etkilediği tahmin edilmektedir (1). SSk ilişkili PAH'ta 3 yıllık sağ kalımın yaklaşık %50 civarındadır (1). Sağkalımda azalmayla ilişkili olarak tanımlanan faktörler arasında ileri yaş, erkek cinsiyet, karbonmonoksit difüzyon kapasitesinde (DLCO) azalma, Dünya Sağlık Örgütü (WHO) fonksiyonel sınıf 4, 6 dakika yürüme mesafesinin (6DYM) <165 metre olması, perikardiyal effüzyon, azalmış kardiyak indeks ve artmış sağ atriyum basıncı yer almaktadır (1).

Avrupa Kardiyoloji Cemiyeti (ESC) ve Avrupa Solunum Derneği (ERS) tarafından yayınlanan tedavi kılavuzları PAH hastalarının takip ve tedavisinde risk temelli bir yaklaşımın kullanılmasını önermektedir. Bu yaklaşımda hastaların tedavi başlangıcında ve takip vizitlerinde çeşitli fonksiyonel (sağ kalp yetmezliğinin klinik bulguları, semptomlarda ilerleme, senkop, fonksiyonel sınıf, 6 dakika yürüme mesafesi, kardiyopulmoner egzersiz testi parametreleri) biyokimyasal (natriüretik peptit düzeyleri), ekokardiyografik (sağ atriyum alanı ve perikardiyal effüzyon varlığı) ve hemodinamik (sağ atriyum basıncı, kardiyak indeks ve mikst venöz oksijen saturasyonu) risk kategorilerinde düşük riskli alanda tutulması hedeflenmektedir. ESC/ERS tarafından tanımlanan risk kategorisi veya bunun sadeleştirilmiş verisyonları ile ilgili yapılan birçok kayıt kütüğü çalışması, farklı risk kategorilerindeki hastalarda sağkalımın belirgin olarak farklı olduğunu ve başlangıçta ve takipte düşük risk kategorisinde olmanın sağkalım avantajı sağladığını göstermiştir. Bu çalışmalar arasında İsviçre PAH Kayıt Kütüğü Çalışması, COMPERA (Comparative, Prospective Registry of Newly Initiated Therapies for Pulmonary Hypertension) çalışması, FPHN (French Pulmonary Hypertension Network) ve REVEAL (Registry to Evaluate Early And Long-term Pulmonary Arterial Hypertension Disease Management) çalışmaları yer almaktadır (2-5). Bu çalışmalara dahil edilen hastaların ancak %16-24'ünü bağ doku ilişkili PAH hastaları oluşturmakta olup, FPHN çalışmasında bağ doku ilişkili PAH hastaları dahil edilmemiştir. SSk-PAH birçok yönden idiyopatik PAH (IPAH)'tan farklılık göstermektedir. Hemodinamik parametreler IPAH hastalarında daha şiddetli iken, SSk-PAH hastaları daha yaşlıdır ve natriüretik peptit düzeyleri daha yüksektir (1). En önemlisi SSk-PAH hastalarında IPAH ve SSk dışı konnektif doku ilişkili PAH hastalarına göre sağkalım oranları daha düşüktür (1). SSk-PAH hastalarında kötü prognozun nedeni tam olarak bilinmese de hastaların çoğunda eşlik eden interstisyel akciğer hastalığı varlığı ve sağ ventrikülün artan basınca karşı adaptasyon yeteneğinin daha kötü olmasının bu duruma yol açtığı düşünülmektedir. Yine önemli bir prediktif faktör olan 6 dakika yürüme mesafesi SSk hastalarında muskuloskeletal problemler ve bozulmuş sol ventrikül fonksiyonları gibi birçok

faktörden etkilenebilmektedir. Vazodilatör ilaçlarla ilgili yapılan klinik çalışmalarda SSk-PAH hastalarında 6 dakika yürüme mesafesindeki artış IPAH hastalarına göre daha düşük olarak bulunmuştur. Mevcut risk sınıflamalarından sadece REVEAL PAH etyolojisini toplam skora dahil etmektedir. Buna göre bağ doku ilişkili PAH'a sahip olmak toplam risk puanını + 1 puan artırmaktadır (5). FPHN ve REVEAL risk skorları ayrı çalışmalarda Ssk-PAH hastaları üzerinde uygulanmıştır. FPHN risk sınıflamasının SSk-PAH hastalarında riski kabul edilebilir oranda predikte ettiği ancak ilk takip vizitindeki FPHN risk skorunun prognostik öneminin bazal değerlendirmeden daha önemli olduğunu göstermiştir. REVEAL risk skorlamasını değerlendiren çalışmada farklı risk kategorileri arasında ayırım yapabilme yeteneğinin yeterli olduğu ancak kalibrasyonunun düşük olduğu gösterilmiştir. Bu skorlamaya göre düşük 6 dakika yürüme mesafesi ve yüksek natriüretik peptit düzeyi olan yeni tanı SSk-PAH hastalarında riskin olduğundan yüksek tahmin edilebileceği belirtilmiştir. Sonuç olarak SSk-PAH diğer PAH tiplerinden belirli klinik özellikler ve prognoz açısından farklılık göstermektedir. Genel PAH popülasyonunda oluşturulmuş olan risk skorlama sistemlerinin SSk-PAH hastalarında kullanımında dezavantajlar olabilir ve risk her hasta için dikkatle değerlendirilmelidir.

Referanslar

1. Naranjo M, Hassoun PM. Systemic Sclerosis-Associated Pulmonary Hypertension: Spectrum and Impact. *Diagnostics (Basel)*. 2021 May 20;11(5):911.
2. Kylhammar D, Kjellström B, Hjalmarsson C, Jansson K, Nisell M. A comprehensive risk stratification at early follow-up determines prognosis in pulmonary arterial hypertension. *Eur Heart J*. 2018 Dec 14;39(47):4175-4181.
3. Hoeper MM, Kramer T, Pan Z, Eichstaedt CA, Spiesshoefer J. Mortality in pulmonary arterial hypertension: prediction by the 2015 European pulmonary hypertension guidelines risk stratification model. *Eur Respir J*. 2017 Aug 3;50(2):170074
4. Boucly A, Weatherald J, Savale L, Jaïs X, Cottin V et al. Risk assessment, prognosis and guideline implementation in pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J*. 2017 Aug 3;50(2):1700889.
5. Benza RL, Gomberg-Maitland M, Miller DP, Frost A, Frantz RP et al. The REVEAL Registry risk score calculator in patients newly diagnosed with pulmonary arterial hypertension. *Chest*. 2012 Feb;141(2):354-362.

Mustafa Özmen - Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon Tedavisi

Doç Dr Mustafa Özmen¹

1 İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD, Romatoloji BD

Pulmoner hipertansiyon (PH), pulmoner arter basıncının (PAB) yükselmesiyle karakterize bir hastalıktır ve istirahatte yatay pozisyonda sağ kalp kateterizasyonu (Right heart catheterization - RHC) ile ölçülen ortalama PAB'nin (oPAB) 20 mm Hg'nin üzerinde olması şeklinde tanımlanır (1).

PH, hastalığın etiyojisine, mekanizmasına ve hemodinamik özelliklerine dayanan 5 grupta sınıflandırılmaktadır ve **pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH)** grup 1'i oluşturmaktadır. Pre-kapiller PH'lardan birisi olan PAH, oPAB'nin >20 mm Hg, pulmoner vasküler rezistansın (PVR) ≥ 3 WU ve pulmoner arteriyel kama basıncının (PAKB) ≤ 15 mm Hg olması şeklinde tanımlanır (2).

PAH'nin yaklaşık yarısı idiyopatik, yarısı ise bir hastalıkla ilişkilidir. İlişkili olduğu durumların yarısını bağ dokusu hastalıkları (BDH) oluşturmaktadır. **BDH ilişkili PAH** (BDH-PAH) olgularının yaklaşık dörtte üçünü Sistemik skleroz (SSk) oluşturmaktadır; tüm PAH olgularının yaklaşık %20'si SSk hastasıdır. SSk dışında PAH'ye neden olan diğer BDH arasında özellikle mikst bağ dokusu hastalığı (MBDH) ve sistemik lupus eritematoz (SLE) yer alır (3).

PAH tanı ve tedavisi, bu konuda uzmanlaşmış merkezlerde çok disiplinli bir ekip tarafından yapılmalıdır. Bu ekipte romatolog, kardiyolog, göğüs hastalıkları uzmanı ve radyolog olmalıdır. Bu, hastadaki PH nedeninin kesin belirlenmesi ve ona göre tedavinin planlanması için önemlidir. Bu ekip, tedavi kararlarını verirken her hastayı ayrı değerlendirmeli ve hastaya özel tedavi planlaması yapmalıdır (4).

PAH tedavisi, genel ve destekleyici tedaviler ve PAH spesifik tedaviler olarak 2 ana gruba ayrılır. Tüm hastalara genel ve destekleyici tedavi önerilmelidir. PAH spesifik tedavi genel olarak WHO FS 2, 3 veya 4'e giren hastalarda kullanılmaktadır. RHC ile tanı konulmadan PAH spesifik tedavi başlanmamalıdır (5).

Genel ve destekleyici tedavi olarak oral antikoagülan (SSk-PAH'de kullanımı önerilmemektedir), sıvı yüklenmesine yönelik diüretik ilaçlar, atriyal aritmi ve sağ kalp yetmezliğine yönelik digoksin ve oksijen tedavisi önerilir. Hastaların ağır fiziksel aktivitelerden kaçınmaları önerilmektedir. Diğer taraftan egzersiz eğitiminin SSk dahil BDH-PAH hastalarında çalışma kapasitesini, yaşam kalitesini ve muhtemelen sağkalımı iyileştirdiği bulunmuştur. Hastalar influenza ve pnömokok enfeksiyonlarına karşı aşılanmalıdır.

Kalsiyum kanal blokeri, idiyopatik PAH'de oldukça sınırlı etkiye sahiptir. Fakat SSk-PAH'de etkileri neredeyse hiç yoktur (%2) ve bu etki çoğu zaman geçicidir. Ayrıca sağ kalp yetmezliğini kötüleştirebilirler. Bu nedenlerle SSk-PAH tedavisinde önerilmezler.

PAH spesifik ilaç olarak son 20 yılda pek çok ilaç geliştirilmiştir. 1995 yılında epoprostenolle başlayan süreç sonucunda bugün 10 ilaç kullanıma sunulmuştur. Etki ettikleri yollara göre 3 ana grup PAH spesifik ilaç vardır; nitrik oksit yolağı, endotelin-1 yolağı ve prostasiklin yolağı üzerinden etkili olanlar.

Nitrik oksit yolağı üzerine etkili olanlar fosfodiesteraz-5 inhibitörleri (sildenafil, tadalafil) ve guanilat siklaz stimülatörüdür (riosisuat). **Endotelin-1 yolağı** üzerine etkili olanlar endotelin reseptör antagonistleridir (bosentan, ambrisentan, masitentan). Prostrasiklin yolağı üzerine etkili olanlar prostrasiklin analogları (epoprostenol, treprostiniil, iloprost) ve prostrasiklin reseptör agonistidir (seleksipag).

PAH spesifik ilaçlar WHO FS 2, 3, ve 4'te kullanılır. WHO FS 4'te ilk tercih edilen ilaç epoprostenoldur. PAH spesifik ilaçlar tek başlarına veya kombine kullanılabilir. Kombine tedavi, baştan veya eklenerek yapılabilir. Son yıllarda yapılan çalışmalarda her iki şekilde de kombine tedavinin, etki açısından monoterapiye karşı daha üstün olduğuna dair bilgiler mevcuttur. Monoterapiye yanıt olmadığında genelde tercih edilen, başka ilaca geçmek yerine başka grup ilaçlarla kombinasyon yapmaktır. Yine son yıllarda yapılan

alıřmalarda bařtan kombine tedavinin, eklenerek kombine tedaviye gre daha stn olduėuna dair veriler vardır. PAH spesifik ilalar farklı gruplardan olmak kaydıyla ikili ve hatta l olarak kombine edilebilir.

PAH spesifik ilalarla SSk-PAH hastalarında yařam kalitesinde, kardiyak hemodinamiklerde ve yařam sresinde olumlu etkiler grlmřtr. Bu ilalarla erken tedavi ile PAH, henz geri dnřmsz noktaya gelmeden ilerlemesi durdurulabilir. Bu nedenle PAH aısından bařlangıta ve yıllık yapılan taramalar sayesinde PAH tanısı erken konulursa tedaviye yanıt aısından bir fırsat penceresi oluřturulabilir.

Kaynaklar

1. Thomas CA, et al. Diagnosis and management of pulmonary hypertension in the modern era: insights from the 6th world symposium. *Pulm Ther* 2020;6:9-22.
2. Simonneau G, et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2019;53:1801913. doi:10.1183/13993003.01913-2018.
3. Fayed H, et al. Pulmonary Hypertension Associated with Connective Tissue Disease. *Semin Respir Crit Care Med* 2019;40:173-83.
4. Gali N, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The joint task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J* 2016;37:67-119.
5. zmen M, Gcenmez S, Otman Akat E. Systemic sclerosis and pulmonary hypertension. *Ulus Romatol Derg* 2021;13(1):29-40.

Fatma Başıbüyük - Sistemik Skleroz İlişkili Pulmoner Arteriel Hipertansiyon Vaka Sunumu

¹Fatma Başıbüyük, ¹Yeşim Erez, ²Bahri Akdeniz, ¹Fatoş Önen, ¹Merih Birlik

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

² Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, İzmir

GİRİŞ: Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH), Sistemik skleroz (SSk) hastalarının yaklaşık %10’unda görülmektedir ve SSk hastalarında ciddi bir morbidite ve mortalite sebebidir. PAH’ın erken evrelerinde hastalar tamamen asemptomatik olabilir.(1) Bu nedenle PAH’ın erken tanı ve tedavisi önemlidir.

VAKA ÖZETİ:

Bilinen skleroderma tanılı 68 yaşındaki kadın hasta nefes darlığı yakınması ile başvurdu. Başvurusundan 6 yıl önce reynaud fenomeni ve digital ülserleri nedeni ile tetkik edilen hastaya skleroderma tanısı konulmuş ve nifedipin ve asetilsalisik tedavisi başlanmış. Efor dispnesi olan hastanın transtorasik ekokardiyografik (EKO) incelemesinde pulmoner arter basıncı (PAB) 58 mmHg, 3. derece trikuspit yetmezlik (TY) ve sağ kalp boşluklarında dilatasyon saptandı. Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografide her iki akciğer bazal segmentte interstisyel akciğer hastalığı başlangıcı ile uyumlu olabilecek bulgular görüldü. Solunum fonksiyon testlerinde DLCO: % 52, FVC/DLCO: 3.2. 6 dakika yürüme testi 450 metre hesaplandı. EKO da PAH için yüksek riskli olan hastaya sağ kalp kateterizasyonu yapıldı. Sağ kalp kateterizasyonu sonrası pulmoner arter basıncı 50/14 (26) mmHg saptandı. PAH tanısı konulan hastaya SUT ödeme kapsamında 1. basamak tedavi olarak tadalafil monoterapisi başlandı. Tadalafil tedavisi altında takibi devam etmekte.

TARTIŞMA-SONUÇ :

SSk hastalarında PAH sık görülen ve morbidite ve mortalite üzerine olumsuz etkisi olan bir durumdur.(2) PAH tedavisinde güncel çalışmalar kombine tedaviyle başlamayı desteklemekle(3,4) birlikte ülkemizde hastalarda SUT ödeme kapsamında monoterapi başlanabilmektedir. Monoterapi ile uzun dönem takip ettiğimiz PAH hastalarımız mevcuttur.

Kaynakça:

1. Galie N, Humbert M, Vachiery JL, et al. 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the joint task force for the diagnosis and treatment of

pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): endorsed by: Association for European Pediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Respir J* 2015;46:903-975.

2. Khanna D, Gladue H, Channick R, et al. Scleroderma Foundation and Pulmonary Hypertension Association. Recommendations for screening and detection of connective tissue disease-associated pulmonary arterial hypertension. *Arthritis Rheum* 2013;65:3194-3201.

3. Initial combination therapy of ambrisentan and tadalafil in connective tissue disease-associated pulmonary arterial hypertension (CTD-PAH) in the modified intention-to-treat population of the AMBITION study: post hoc analysis Masataka Kuwana ,1 Christiana Blair,2 Tomohiko Takahashi,3 Jonathan Langley,4 John G Coghlan5 Pan et al. *Arthritis Research & Therapy* (2019) 21:217 <https://doi.org/10.1186/s13075-019-1981-0>

4. Association Between Initial Treatment Strategy and Long-term Survival in Pulmonary Arterial Hypertension Athénaïs Boucly, Laurent Savale, Xavier Jaïs, Fabrice Bauer, Emmanuel Bergot, Laurent Bertoletti, Antoine Beurnier, Arnaud Bourdin, Hélène Bouvaist, Sophie Bulifon, et al. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, American Thoracic Society, 2021, 204 (7), pp.842-854. [ff10.1164/rccm.202009-3698OC](https://doi.org/10.1164/rccm.202009-3698OC)[ff. ffhal-03274671f](https://doi.org/10.1164/rccm.202009-3698OC)

Yeşim Erez - Sistemik Skleroz ilişkili Pulmoner arteriel Hipertansiyon Vaka sunumu

¹Yeşim Erez, ¹Fatma Başbüyük , ²Bahri Akdeniz, ¹Fatoş Önen, ¹Merih Birlik

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

² Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, İzmir

GİRİŞ: Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH), Sistemik skleroz (SSk) hastalarında önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. SSk hastalarının yaklaşık %10’unda PAH gelişir. PAH’ın erken dönemde tanınması ve etkin tedavisi önemlidir (1).

VAKA ÖZETİ:

Bilinen komorbiditesi olmayan 62 yaşındaki kadın hasta yaklaşık bir yıldır olan ellerde morarma şikayetiyle başvurdu. Hastanın romatolojik sorgulamasında; Raynaud, ağız-göz kuruluğu, eklem ağrısı vardı. Fizik bakışında; ağız açıklığında azalma, sklerodaktili, telenjiektazi , yüz çizgilerinde silinme olduğu görüldü. Kapilleroskopik incelemede SSk ile uyumlu patern saptandı. ANA 1/1280 sentromerik paternde pozitif, ENA’da anti-sentromer pozitif bulundu (Tablo 1). Hasta 2013 EULAR/ACR Sınıflandırma kriterlerine göre limited kutanöz SSk olarak kabul edildi. Tanı sırasında major organ tutulumu saptanmayan hastanın tedavisi nifedipin, asetilsalisilik asit ve hidrosiklorokin olarak düzenlendi. Hastanın izlemde egzersiz kapasitesinde azalma olduğu görüldü. Pulmoner tutulum açısından tetkikleri planlandı. Yüksek çözünürlüklü Bilgisayarlı Tomografi’de interstisyel akciğer hastalığı ile uyumlu bulgu görülmedi. Solunum fonksiyon testlerinde DLCO: % 56, FVC/DLCO: 3.1 olarak bulunurken BNP:1478 pg/mL saptandı. Transtorasik Ekokardiyografide ortalama pulmoner arter basıncı: 85 mmHG, TAPSE:20, sağ atriyal ve ventrikül dilatasyonu olması üzerine hastaya sağ kalp kateterizasyonu yapıldı. Sağ kalp kateterizasyonu sonrası PAH tanısı konulan hastaya ilioprost başlandı. İlioprost sonrası 6. ay değerlendirmesinde PAH açısından yüksek riskli grupta devam eden hastanın tedavisi bosentan- ilioprost kombinasyon tedavisi olarak düzenlendi. Kombinasyon tedavisi sonrası PAH risk grubu orta olarak devam ettiği ve klinik yanıt alındığı görüldü.

TARTIŞMA-SONUÇ :

SSk hastalarında PAH spesifik tedavilerin kullanılması ile mortalitede ve hastane yatışında azalma, fonksiyonel kapasitenin artması ile birlikte yaşam kalitesinde iyileşme sağlanmıştır. Monoterapi ile yeterli klinik yanıtın alınamadığı hastalarda kombinasyon tedavilerinin gecikmeden kullanılması ve hastaların yakın izlemi önerilmektedir (2).

Tablo 1. Laboratuvar

Hb/Htc	12.4 g/dL/38.8%
Plt	248 (10 ³ /µL)
WBC/neu	6.1 / 3.1 (10 ³ /µL)
ALT/AST	28/17 (U/L)
T bil/ d bil	1.17 / 0.7 mg/dL
BUN	20 mg/dL
Kreatinin	0.89 mg/dL
Na/ K/Cl	140 / 4.65/ 101 mmol/L
LDH	435 U/L
CK	97 U/L
ESH	10 mm/h
CRP	4.4 mg/L
TİT	Protein neg , eritrosit (-), lökosit (-)
ANA	1/1000 sentromerik patern
ENA profili	Anti-sentromer (+3)
C3-C4	Olağan
BNP	1478 pg/mL

***PAH tedavisi öncesine ait laboratuvar değerleridir.**

Kaynakça:

1. Khanna D, Gladue H, Channick R, et al. Scleroderma Foundation and Pulmonary Hypertension Association. Recommendations for screening and detection of connective tissue disease-associated pulmonary arterial hypertension. Arthritis Rheum 2013;65:3194-3201.
2. Galie N, Humbert M, Vachiery JL, et al. 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the joint task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): endorsed by: Association for European Pediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). Eur Respir J 2015;46:903-975.

Numune Aliyeva - Akciğer Tutulumu ile Başvuran Çok Erken Sistemik Skleroz Olgusunda İlerleyici Seyirli İnterstisyel Akciğer Hastalığı

Giriş ve Amaç: İnterstisyel akciğer hastalığı (İAH) sistemik skleroz (SSk) hastalarının en önemli ölüm nedenlerinden birisidir ve 10 yıllık mortalite %40'lara varan oranlarda bildirilmiştir. Progresif İAH olguların %25-30'unda gelişmektedir. SSk ilişkili İAH'de toraks HRCT'de sıklıkla non-spesifik interstisyel pnömoni (NSIP) ve daha az sıklıkta usual interstisyel pnömoni (UIP) bulguları görülmektedir. Standart tedavide immunsupresif ilaçlar, refrakter olgularda ise biyolojik tedavi ve antifibrotikler, şiddetli ve hızlı ilerleyen tablolarda otolog hematopoetik kök hücre nakli ve akciğer nakli gibi tedavi seçenekleri yer almaktadır (2). Sunumumuzda standart tedaviye dirençli SSk ilişkili İAH olgusundan bahsetmeyi planladık.

Olgu: Kırk altı yaşında kadın hasta, altı ay önce ortaya çıkan kuru öksürük ve giderek artan nefes darlığı nedeniyle göğüs hastalıkları polikliniğinde değerlendirilmiş, fizik muayenede her iki akciğer bazallerinde ince raller duyulmuş ve İAH yönünden tetkik edilmiştir. Solunum fonksiyon testlerinde FVC %76 ve DLCO %40, 6 dakikalık yürüme testinde Borg Dispne Skoru 3 olan hastada toraks HRCT'de en geniş yerinde 8 mm kalınlığında perikardiyal effüzyon, sağ paratrakeal, subkarinal alanlarda, her iki hilusta, aksiller fossada büyüğü 2 cm boyutunda multipl lenfadenopatiler, her iki akciğerin alt loblarında yaygın buzlu cam dansitesi ile uyumlu değişiklikler, minimal peribronşiyal kalınlaşmalar, buzlu cam dansitesinde konsolide alanlar saptanmıştır. Ekokardiyografide ejeksiyon fraksiyonu %55, sol ventrikül relaksasyonunda azalma ve hafif mitral yetmezlik saptanmıştır. İAH nedeniyle istenen serolojik tetkiklerde . antinükleer antikor (ANA) (1:2560 titrede homojen paternde ve 1:160 titrede nükleer paternde) ve anti-scl70 antikor pozitifliği tespit edilen hasta romatolojik değerlendirme için tarafımıza yönlendirilmiştir. Belirgin Raynaud fenomeni ve cilt tutulumu henüz olmayan, şiş (puffy) parmaklar, İAH, anti-Scl70 pozitifliği ile çok erken SSk düşünülen hastada İAH'a yönelik düşük doz prednizolon ve azatiyoprin (AZA) 100 mg/gün tedavisi başlanmıştır. Tedavinin 3. ayında fonksiyonel sınıfı aynı, FVC %67 ve DLCO %47 olarak değerlendirilmiş, bununla birlikte Raynaud fenomeni ve ciltte kalınlaşma şikayetleri belirgin hale gelmiştir (modifiye Rodnan deri skoru =12). Hızlı ilerleyen cilt tutulumu ve ilerleyici İAH nedeniyle AZA kesilerek siklofosamid 1 gr pulse aylık infüzyon şeklinde 6 ay süreyle verilmiş ve mikofenolat mofetil (MMF) 2 gr/gün ile tedaviye devam edilmiştir. Yaygın cilt tutulumu bulgularında artış devam etmese de belirgin gerileme olmaması ve FVC - DLCO düşüşünün devam etmesi üzerine MMF'ye ek olarak rituksimab (RTX) tedavisi (o. ve 15.günlerde 1000 mg iv infüzyonu) başlandı. Tedavinin 6. ayında COVID-19 enfeksiyonu geçiren hastaya RTX tedavisinin 2.kürü uygulanamadı. Mevcut tedavi altında cilt tutulumu bulgularında gerileme oldu, fonksiyonel dispne skoru daha iyi, FVC %55 ve DLCO %28 olarak ölçüldü.

Tartışma: SSk-İAH seyrinde median sürvi 15 yıl beklense de hastalık ilerleme hızını etkileyen çok sayıda faktör mevcuttur. Erkek cinsiyet, sigara, geç hastalık başlangıç yaşı, UIP paterni, artrit, dijital ülser, pulmoner hipertansiyon, progresif cilt fibrozu, renal hastalık, myokardiyal fibroz progresif İAH ile ilişkili bulunan faktörlerdir. Bizim olgumuz ilk olarak İAH bulgusu ile başvurmuş, Raynaud fenomeni ve yaygın cilt tutulumu sonradan belirgin hale gelmiştir, hızlı ilerleyen cilt tutulumu dışında diğer olumsuz faktörler var olmasa da İAH tablosunun hızlı seyrettiği görülmüştür. B hücrelerinin inflamasyon ve fibrozis regülasyonunda rolü nedeniyle , RTX ile B hücre depleksyonu tedavisi SSk hastalarında progresif İAH'de kaçış tedavisi olarak uygulanmaktadır (*) ancak olgumuzda kısmi yanıt alınabilmiştir. Refrakter olgular gözönüne alındığında yeni tedavi seçeneklerine ihtiyaç duyulduğu görülmektedir.

Anahtar kelimeler: sistemik skleroz, ilerleyici interstisyel akciğer hastalığı

Kaynaklar:

*Systemic sclerosis-associated interstitial lung disease; Apostolos Perelas, Richard M Silver, Andrea V Arrossi, Kristin B Highland; Lancet Respir Med 2020 Published Online February 27, 2020

Shirkhan Amikishiyev - Sistemik Skleroz ile İlişkili Çoklu İmmünsupresif Tedaviye Dirençli ve İlerleyici İnterstisyel Akciğer Tutulumu ve Bu zeminde Gelişen Akciğer Malignitesi

Shirkhan Amikishiyev¹, Yasemin Yalçinkaya¹, Numune Aliyeva¹, Bahar Artım Esen¹, Ahmet Gül¹, Gulfer Okumus², Murat Inanc¹

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

²İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı

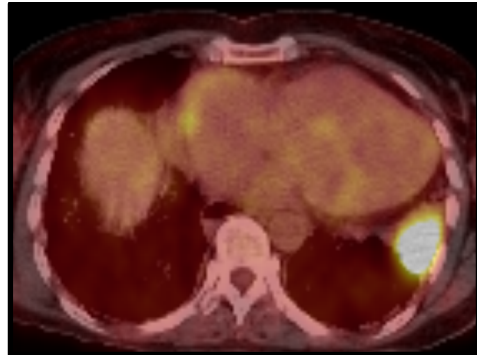
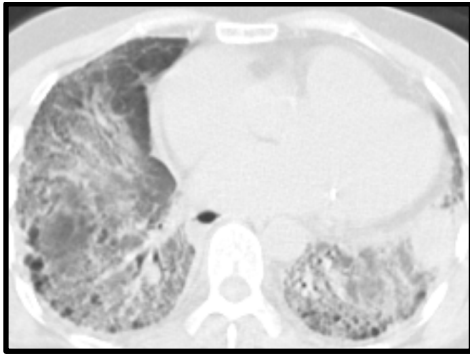
Giriş: Sistemik skleroz seyrinde interstisyel akciğer tutulumu (İAH) immunsupresif tedavilere rağmen bazı hastalarda progresif seyredabilmektedir. Sunacağımız vakada cilt tutulumu geri planda, çoklu immünsupresif tedaviye rağmen ilerleyici İAH olan ve bu zeminde akciğer malignitesi gelişen olgunun sunulması planlandı.

Olgu: Kırk yaşında kadın hastada, 2011 yılında soğukta ellerde beyazlama ve morarma, sklerodaktili, yutma güçlüğü, nefes darlığı şikayetleri, laboratuvarında ANA 1/640 homojen (+), anti-Scl70 (+) tetkik sonuçları, HRCT’de İAH bulguları ile Sınırlı deri tutulumu ve İAH tanısı konulmuştur. SSk-İAH’ye yönelik düşük doz glukokortikoid ile birlikte siklofosfamid 1 gram pulse/aylık infüzyon tedavisi 6 ay süreyle verilerek sonrasında azatiyoprin 100 mg/gün ve prednizolon 5 mg/gün ile devam edilmiştir. 2015 yılında solunum şikayetlerinde artış, solunum fonksiyon testlerinde düşüş ve radyolojik progresyon saptanması nedeniyle siklofosfamid tedavisi toplam 10 grama tamamlanmış, azatiyoprin ile idame tedavisine devam edilmiştir. 2017 yılında klinik, fonksiyonel (FVC:%54, DLCO:%22) ve radyolojik progresyon saptanması, 6 dakikalık yürüme testinde hipoksik olması (başlangıç SpO2:%97, bitiş SpO2:%88) nedeniyle mikofenolat mofetil 2 gram/gün tedavisine geçildi. 2018 yılında ekokardiyografide ilk kez pulmoner arter basıncı (PAB: 40 mmHg) saptanarak sağ kalp kataterizasyonu yapıldı ve prekapiller pulmoner hipertansiyon (ortPAB: 26 mmHg, PCWP:12 mmHg, CO:3.5 lt/dk, PVR :8WU) saptandı. İAH progresyonu nedeniyle MMF tedavisine rituksimab 2000 mg/6 ay eklendi. 2019 yılında görüntülemelerde fibrotik alanlarda artış olması üzerine anti-fibrotik tedavi nintedanib 2*150 mg eklendi. Ağustos 2020 tarihinde konstitüsyonel semptomlar gelişen hastada PET/BT görüntülemesinde sol akciğer üst lobda 2.2x2.3 cm boyutlarındaki konsolidasyon alanında, sol akciğer alt lobda kostal plevraya yaslanan 2.6x3.7 cm boyutlarındaki kitle lezyonunda artmış FDG tutulumu (SUDmax:11.8) görüldü (Resim 1). Sol alt lob TTİAB sonucunda küçük hücreli karsinom ve plevral sıvı sitolojisinde adenokarsinom tanıları geldi. Kemoterapi başlanan hasta 6 ay sonra bakterial pnömoni nedeniyle vefat etti.

Tartışma: Çoklu immünsupresif ve biyolojik tedavilere rağmen ilerleyici seyreden ve antifibrotik tedavi ihtiyacı olan SSk-İAH'ı ve ilerleyici inflamasyon/fibrozis zemininde gelişen primer akciğer malignitesi olan olgumuz sunulmuştur. Tedaviye dirençli İAH ve fibrozis zeminde malignite gelişebileceği akılda tutulmalıdır.

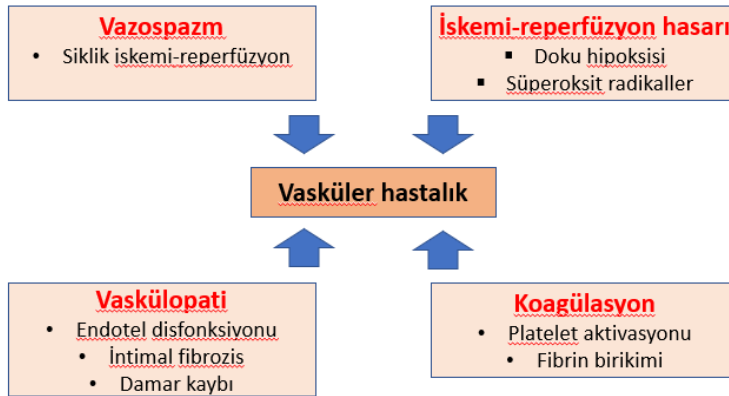
Anahtar Kelimeler: Sistemik skleroz (SSk), interstisyel akciğer tutulumu (İAH), 6 dakikalık yürüme testinde (DYT)

Resim 1: Olgunun Toraks HRCT ve PET/BT Görüntü Örnekleri



Duygu Temiz Karadağ - Nitrik Oksit (No) Yolağı

Sistemik sklerozda (SSk) vasküler hastalığın patofizyolojisine pek çok faktör katkıda bulunur. Bunlar arasında tekrarlayan vazospazmlara bağlı iskemi-reperfüzyon atakları, doku hipoksisi ve sonrasında ortaya çıkan süperoksit radikalleri, endotel disfonksiyonu ve intimal fibrozis zemininde gelişen vaskülopati, ve bunların sonucunda uyarılan platelet aktivasyonu ve fibrin birikimine sekonder görülen koagülasyon vardır (Şekil-1).



Şekil-1. Sistemik sklerozda vasküler hastalığa katkıda bulunan faktörler (Kaynak [1]'den adapte edilmiştir.)

Önceleri kan ve damar duvarı arasında basit bir bariyer olarak görülen endotel hücrelerinin tüm vasküler yatağı kontrol eden dinamik bir organ olduğu artık bilinmektedir. Endotel hücreleri vasküler homeostazın sağlanması için çeşitli vazoaktif faktörlerin salınmasından sorumludur. Bu faktörlerden biri olan nitrik oksit (NO), oldukça reaktif bir hücrel sinyal molekülüdür. Hücreler arasında kolayca dağılan, gaz formunda serbest radikal olan bir sinyal molekülüdür.

NO'nun önemli fonksiyonları:

- | | | |
|--------------------------------|----------------------|----------------------|
| • vasküler tonusu | • lökosit adezyonu | • gastrointestinal |
| • anjiyogenez | • hava yolu tonusu | organlarda |
| • düz kas hücre proliferasyonu | • insülin sekresyonu | nörotransmisyon veya |
| • platelet agregasyonu | • nöral gelişimi | kontraksiyon |

Nitrik oksit (NO), nitrik oksit sentaz (NOS) enziminin katalizlediği bir reaksiyonla oluşur. Bu reaksiyon ile Arjinin aminoasiti elektron vericisi olarak dihidronikotinamid-adenin dinukleotid fosfatın (NADPH) kullanıldığı iki basamaklı bir oksidasyon reaksiyonu ile sitrullin ve NO'ya dönüştürülür.



İnsan vücudunda üç tip nitrik oksit sentaz (NOS) tanımlanmıştır: endotelial NOS (eNOS), nöronal NOS (nNOS) ve uyarılabilir NOS (iNOS) (Tablo-1).

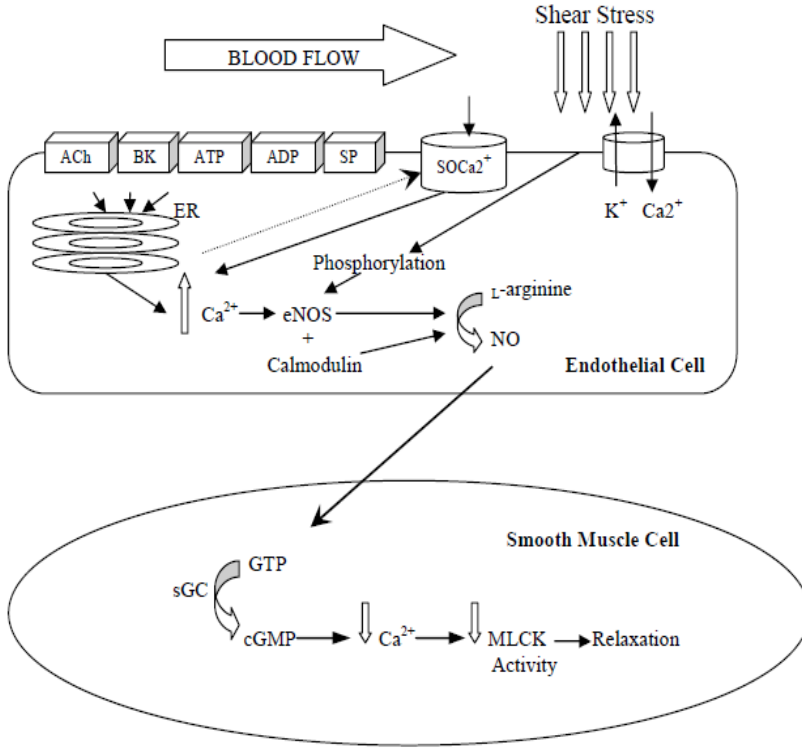
Tablo-1. İnsan vücudunda tanımlanmış nitrik oksit sentaz izoformları ve özellikleri

İsim	Gen	Lokasyon	Fonksiyon
Nöronal NOS (nNOS/NOS1)	NOS1 (Kromozom 12)	Sinir sistemi Kas-iskelet sistemi	Sinaptik nörotransmitter salınımını düzenleyen nöronal haberci
Uyarılabilir NOS (iNOS/ NOS2) Kalsiyum sensitif	NOS2 (Kromozom 17)	Bağışıklık sistemi Kardiyovasküler sistem	Patojenlere bağışık yanıt
Endotelial NOS (eNOS/NOS3/cNOS)	NOS3 (Kromozom 7)	Endotel	Vazodilatasyon

Endotelial nitrik oksit sentaz (eNOS) ve Nitrik oksitin (NO) üretilmesi:

Memelilerde vasküler tonus, insülin sekresyonu ve hava yolu tonusunun kontrolünde birincil sinyal oluşturmaktadır. Kalp fonksiyonunun düzenlenmesinde ve anjiyogeneze (yeni kan damarlarının büyümesi) rol alır. eNOS, embriyonik kalp gelişiminde ve koroner arterlerin ve kalp kapakçıklarının morfogenezinde kritik bir öneme sahiptir. Vasküler tonus açısından en önemli olan NOS izoformu eNOS'tur. eNOS tarafından üretilen NO'nun, arterlerde artan kan akışından kaynaklanan gerilmeye yanıt olarak üretilen "endotel derive relaksing faktöre" özdeş bir vazodilatör olduğu gösterilmiştir. Bu, düz kasları gevşeterek kan damarlarını genişletir.

İnaktive eNOS hücre membranındaki kaveol denilen cepçiklerde kaveolin proteinine bağlı olarak bulunur. Hücre içi Ca^{2+} arttığı durumlarda eNOS kaveolinden serbestleşir ve aktive olur. NO agonistleri (bradikinin, asetilkolin, adenozin trifosfat, substance P) endoplazmik retikulumdan Ca^{2+} salınımına yol açar. Ca^{2+} sitoplazmadaki kalmoduline bağlanarak kompleks oluşturur ve yapısında değişikliklere yol açar. Kalsiyum-kalmodulin kompleksi eNOS'a bağlanarak enzimi aktifler. eNOS bir oksidasyon reaksiyonu ile arjinden sitrüllin ve NO sentezlenmesini sağlar. Bu şekilde olan NO üretimi endoplazmik retikulumdaki hücre içi Ca^{2+} düzeylerine ve hücre içi Ca^{2+} eksikliğinde hücre dışından içeriye diffüze olan Ca^{2+} düzeylerine bağlıdır. Hücre içerisindeki Ca^{2+} düzeylerinde azalma kalsiyum-kalmodulin kompleksinin eNOS'tan ayrılmasına ve kalveoline bağlanarak inaktive olmasına yol açar. Ca^{2+} azalma olduğu durumlarda NO alternatif yollarla da sentezlenir. Bunlardan bir tanesi eNOS'un fosforilasyonudur. cGMP bağımlı protein kinazlar ve protein kinaz B (PKB) eNOS'un bu durumlarda fosforilasyonundan sorumludur. NO, sentezlendikten sonra endotel hücrelerinden düz kas hücrelerine girerek soluble guanil siklaz (sGC) enzimine bağlanır. Bağlanmanın ardından aktive olan sGC enzimi $GTP \rightarrow cGMP$ dönüşümünü sağlar. Hücre içi cGMP artışı kalsiyumun sarkoplazmik retikuluma girmesini sağlayarak hücre içi kalsiyum konsantrasyonlarını azaltır. Böylece cGMP düz kaslarda gerilmeyi azaltır. Ayrıca K^+ kanallarının hiperpolarizasyonu ile düz kaslarda gevşemeye yol açar. Miyozin hafif zincir fosfatazi aktive eden bir cGMP-bağımlı protein kinazı stimüle eder ve miyozin hafif zincirlerini defosforile eder. Bu yolla da düz kas relaksasyonuna yol açar [2] (Şekil-2).



Şekil-2. Nitrik oksit sentezi ve düz kas hücrelerinde relaksasyon (Kaynak [3])

Nitrik Oksit (NO) Yolağına Etkili Tedaviler
Fosfodiesteraz 5 inhibitörleri (PDE5i):

5

Fosfodiesteraz 5 düz kaslarda bulunan ve cGMP → 5'-GMP'e yıkılmasını sağlayan bir enzimdir. Fosfodiesteraz 5 inhibitörleri (PDE5i) yapısal olarak cGMP'ye benzer ve PDE5'e bağlanmak için onunla yarışır. Böylece cGMP'nin hidrolizini engeller ve hücre içi cGMP artışına yol açar. cGMP'nin düz kas kontraksiyonu üzerindeki etkilerine protein kinaz G (PKG) aracılık eder. PKG regülatör miyozin fosfatazin miyozin bağlayıcı subünitini, kalsiyumla aktive maxi K⁺ kanallarını ve IRAG'ı (IP₃ receptor-associated cGMP kinase substrate) fosforiller. Bu substratların fosforillenmesi hücre içi Ca²⁺ konsantrasyonunda ve Ca²⁺ duyarlılığında azalmaya yol açar. Bu durum düz kaslarda relaksasyon ile sonuçlanır [4].

Kaynaklar

1. Hughes M, Herrick AL. Digital ulcers in systemic sclerosis. Rheumatology (Oxford). 2017 Jan;56(1):14-25. doi: 10.1093/rheumatology/kew047. Epub 2016 Apr 19. PMID: 27094599.
2. Cyr AR, Huckaby LV, Shiva SS, Zuckerbraun BS. Nitric Oxide and Endothelial Dysfunction. Crit Care Clin. 2020 Apr;36(2):307-321. doi: 10.1016/j.ccc.2019.12.009. PMID: 32172815
3. Sandoo A, van Zanten JJ, Metsios GS, Carroll D, Kitas GD. The endothelium and its role in regulating vascular tone. Open Cardiovasc Med J. 2010 Dec 23;4:302-12. doi: 10.2174/1874192401004010302. PMID: 21339899; PMCID: PMC3040999.
4. Andersson KE. PDE5 inhibitors - pharmacology and clinical applications 20 years after sildenafil discovery. Br J Pharmacol. 2018 Jul;175(13):2554-2565. doi: 10.1111/bph.14205. Epub 2018 Apr 25. PMID: 29667180; PMCID: PMC6003652

Ozan Cemal İaçan - Sistemik Skleroz ilişkili dijital lser tedavisinde Endotelin Reseptr Antagonistleri

Sistemik Sklerozis (SSk); hastaların byk blmnde fibrozis ve vaskler bozukluklarla seyreden konnektif doku hastalıėıdır. Hastaların % 90' ından fazlasında Raynaud fenomeni (RF) olur. RF soėuk ve diėer uyaranlara baėlı olarak vaskler sistemdeki hipertrofi ve oklzyona baėlı olarak oluėur. Daha Őiddetli formlarda RF dijital lserlere (D) neden olur. D' ler genellikle parmak ularında aėrılı lserler olarak prezente olurlar. (1) D' ler Ssk hastalarında ciddi bir klinik problem ve hasara neden olurken, hayat kalitesinde de ciddi anlamda bozulmaya yol aarlar.

SSk' de anormal vaskler cevabın altında yatan nedenler tam olarak bilinmemektedir. Baėlatıcı nedenler olarak; endotelial hcre hasarı, prostasiklin ve nitrik oksit gibi vazodilatr mediatrlerde kayıp olması ve vazokonstrktr mediatrlerin anormal cevapları dėnlmektedir. Endotelial hasar sonrası endotelin-1 (ET-1) salınımının arttıėı, ET-1' de vaskler dz kas hcrelerinde kontraksiyona neden olmaktadır. ET-1' in SSk hastalarının serumlarında artmıė dzeyde bulunması vaskler hastalık patogenezinde rol oynayabileceėini dėndrmėtir. (2)

Endotelin' in vcutta  farklı peptid izoformu bulunmaktadır (ET-1, ET-2, ET-3). ET-1 kardiyovaskler sistemde baskın olarak bulunan izoformdur. ET-1' in ETA ve ETB olmak zere iki reseptr bulunmaktadır. Bosentan ve masitentan her iki reseptr de bloke ederken, ambrisentan ETA reseptrn selektif olarak bloke etmektedir. (3)

D'lerin iyileėmesi ve nlenmesi ile ilgili bosentan iin iki adet randomize kontroll alıėma mevcuttur; var olan lserlerin iyileėmesi zerine etkili bulunmamıėtır ama yeni dijital lser oluėumunu nlemede etkili bulunmuėtur. (1) Ambrisentan ile yapılan bir klinik alıėmada; D'lerin iyileėmesi zerine olumlu etkisi gsterilmiė olup, yeni geliėen dijital lserlerde azalma saėlamadıėı saptanmıėtır. (4) Masitentan ile yapılan iki adet randomize kontroll alıėma sonucunda yeni dijital lser geliėimi zerinde etkili olmadığı grlmėtir. (5)

Kaynaklar;

1. Tingey T, Shu J, Smuczek J, Pope J. Meta-analysis of healing and prevention of digital ulcers in systemic sclerosis. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2013 Sep;65(9):1460-71. doi: 10.1002/acr.22018. PMID: 23554239.
2. Korn JH, Mayes M, Matucci Cerinic M, Rainisio M, Pope J, Hachulla E, Rich E, Carpentier P, Molitor J, Seibold JR, Hsu V, Guillevin L, Chatterjee S, Peter HH, Coppock J, Herrick A, Merkel PA, Simms R, Denton CP, Furst D, Nguyen N, Gaitonde M, Black C. Digital ulcers in systemic sclerosis: prevention by treatment with bosentan, an oral endothelin receptor antagonist. *Arthritis Rheum*. 2004 Dec;50(12):3985-93. doi: 10.1002/art.20676. PMID: 15593188.
3. Enevoldsen, F.C.; Sahana, J.; Wehland, M.; Grimm, D.; Infanger, M.; Krger, M. Endothelin Receptor Antagonists: Status Quo and Future Perspectives for Targeted Therapy. *J. Clin. Med*. 2020, 9, 824. <https://doi.org/10.3390/jcm9030824>
4. Chung L, Ball K, Yaqub A, Lingala B, Fiorentino D. Effect of the endothelin type A-selective endothelin receptor antagonist ambrisentan on digital ulcers in patients with systemic sclerosis: results of a prospective pilot study. *J Am Acad Dermatol*.

2014 Aug;71(2):400-1. doi: 10.1016/j.jaad.2014.04.028. PMID: 25037794; PMCID: PMC4356009.

5. Khanna D, Denton CP, Merkel PA, Krieg T, Le Brun FO, Marr A, Papadakis K, Pope J, Matucci-Cerinic M, Furst DE; DUAL-1 Investigators; DUAL-2 Investigators. Effect of Macitentan on the Development of New Ischemic Digital Ulcers in Patients With Systemic Sclerosis: DUAL-1 and DUAL-2 Randomized Clinical Trials. JAMA. 2016 May 10;315(18):1975-88. doi: 10.1001/jama.2016.5258. PMID: 27163986.

SÖZLÜ SUNUMLAR

[SS-02]

Juvenil Lokalize Skleroderma: Tedavi, Prognoz ve Komplikasyonlar

Emil Aliyev, Yağmur Bayındır, Seher Şener, Seza Özen

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç

Juvenil lokalize skleroderma (JLS)'da prognoz genellikle sistemik forma göre daha iyidir, ancak bu durum alt tip, tedaviye yanıt, ekstrakutanöz tutulum ve başvuru yaşıyla değişebilir. Bizde çalışmamızda JLS'li hastalarımızın alt tiplere göre değişen tedavi seçeneklerinden, hastalık prognozu ve komplikasyonlardan bahsetmeyi amaçladık.

Gereç ve Yöntem

Ocak 2016 ila Ocak 2022 tarihleri arasında Çocuk Romatoloji polikliniğimizde takip edilen 49 JLS hastasının tıbbi tedavi kayıtları geriye dönük olarak değerlendirildi.

Bulgular

Hastaların tanıdaki ortalama yaşı 7.3 ± 3.4 idi ve 16'sı (%29.6) erkekti. Hastalarımızdaki en sık JLS alt tipi lineer skleroderma idi (n=24, %49). Bunu sınırlı (plak) (%38.8) ve jeneralize (%9.3) tip morfea izlerken, bir hastada (%1.9) pansklerotik morfea mevcuttu. Hastalarımızın tanıdaki ortalama modifiye Rodnan skorları 3 (2-4) idi. İki sınırlı morfea hastası hariç diğer tüm hastalara (%95.7) sistemik tedavi verildi. Sistemik tedavide, tüm JLS alt tiplerinde ilk olarak kortikosteroid ve metotreksat kombinasyonu tercih edildi. Başlangıçta, ağır hastalığı olan (yüksek Rodnan skoruna sahip), yüz bölgesi yerleşimli veya ekstremitelerde kısıtlı yapılabileceği öngörülen hastalara (%20.4) pulse metilprednizolon tedavisi uygulandı. İzlemde 9 hastada (%18.4) relaps görüldü, bunlardan 7'sinde (%14.3) metotreksat kesilerek, mikofenolat mofetile geçildi. Ek olarak tedaviye dirençli dört (%8.1) hastada intravenöz immünglobülin tedavisi uygulandı. Pansklerotik skleroderma ve 'en coup de sabre' lezyonu olan iki hastada tüm bu tedavilere rağmen cevap alınamadı. Bu nedenle biyolojik ajan tedavisine geçildi, her iki hastaya da tosilizumab (TCZ) verildi. Lineer sklerodermalı hastada TCZ'ye iyi yanıt alınırken, pansklerotik sklerodermalı hastada yanıtızlık nedeniyle TCZ de kesilerek, rituksimab tedavisi uygulandı. Hastalarımızın %73.5'inde tam remisyon gözlemlenirken, %25.6'sında parsiyel remisyon elde edildi. Genel komplikasyon oranımız düşük (%14.3) olmakla beraber; beş hastada ciddi kozmetik sorunlar, üçünde fleksiyon kontraktürleri ve birinde ekstremitelerde asimetrisi görüldü.

Sonuç

Juvenil lokalize sklerodermalı hastalarımızdaki deneyimlerimiz sonucunda, hastalığının seyrinin ve tedavi direncinin çok yüksek olmadığını söyleyebiliriz. Ancak bunun yanı sıra bazı ağır ve derin formlarda gelişebilecek komplikasyonlar unutulmamalı ve hastaların yakın takip edilmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Juvenil lokalize skleroderma, komplikasyon, tedavi

[SS-03]

Taksan İlişkili Sistemik Sklerozis

İffet Merve Uçar Baytaroğlu, Tolgahan Akca, Gökhan Sargın, Songül Çildağ, Taşkın Şentürk
Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji, Aydın

Giriş: Sistemik skleroz yaygın fibrozis ve vaskülopatinin eşlik ettiği kronik otoimmün romatizmal bir hastalıktır. Paklitaksel gibi taksan türevi ilaç kullanımı ile kümülatif doz bağımlı olarak skleroderma benzeri cilt değişiklikleri meydana gelebilmektedir^{1,2}. Bu durum genelde 3 ay içinde gelişmekte olup Raynaud fenomeni saptanmayabilir. Ayrıca hastalarda kapilleroskopik bulgular ve immünolojik belirteçler negatiftir^{3,4}. Burada sunduğumuz olgudaki amacımız, ilaca bağlı gelişen sistemik sklerozda nadir olarak sistemik bulguların da pozitif olabileceğini vurgulamaktır.

Vaka Sunumu: 67 yaş kadın hasta, Ekim 2020’de invaziv duktal karsinom tanısı ile opere ediliyor ve ardından paklitaksel, doksorubisin, adriamisin ve siklofosamid içeren kemoterapisi Haziran 2021 tarihinde tamamlanıyor. Temmuz 2021’de radyoterapi uygulamasından 2 ay sonrasında ekstremitelerinde başlayan ciltte sertleşme şikayeti ile kliniğimize yönlendiriliyor. Kliniğimize başvurusunda ciltteki sertlik şikayetinin yanı sıra nefes darlığı da tarifleyen hastanın fizik muayenesinde parmak uçlarından omuzlara kadar ve diz altından ayak ucuna kadar olan cildinde sklerotik değişiklikler izleniyor. Raynaud fenomeni, dijital ülseri, telenjektatik değişiklikler saptanmayan hastanın radyoterapi öncesi çekilen BT’inde usual interstisyel pnömoni dikkati çekiyor. Yapılan laboratuvar tetkiklerinde ANA (+++) ve anti-Scl-70 (++) olarak saptanıyor. Toraks BT ve EKO’da plevral ve perikardiyal effüzyonu saptanan hasta sistemik skleroz tanısı ile servisimize yatırılıyor ve 32 mg metilprednizolon tedavisi başlanıyor. Tedavi sonrası plevral ve perikardiyal effüzyonlarında belirgin gerileme saptanan hastanın halen kliniğimizde takip edilmektedir.

Tartışma: Taksan kullanımı ile lokalize skleroderma veya skleroderma benzeri cilt değişiklikleri olmakla birlikte nadir olarak da sistemik skleroz gelişebilmektedir⁴. Bu durumun; taksanların TNF-alfa, IL-2, IL-6, IFN-gamada artış ve yardımcı T hücreleri, B lenfositler ve fibroblastlar arasındaki sitokin iletişiminin bozularak otoimmüniteyi tetiklemesine bağlı olduğu düşünülmektedir⁵. Taksan ilişkili skleroderma benzeri bulguların kendine özgü lokalize bir klinik tablosu olduğu düşünülse de sistemik tutulumun ön planda olduğu olguların da olabileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: paklitaksel, raynaoud, sistemik skleroz, taksan

Resim-1



Sistemik sklerozis el bulguları

Resim-2



Kapilleroskopi görüntüsü

[SS-04]

Bir Raynaud Fenomeni Taklitçisi

Ayşenur Yalçıntaş Kanbur, Çağdaş Şahap Oygür, Berivan Bitik, Günay Şahin Dalğış, Ahmet Eftal Yücel

Başkent Üniversitesi Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Raynaud fenomeni (RF) genel popülasyonda yaygındır. Soğuğa ve emosyonel strese karşı gelişen dijital arteriyel dolaşımın abartılı bir vasküler yanıtıdır. Bu vakamızda RF ön tanısıyla polikliniğimize yönlendirilen hasta aracılığıyla RF hakkında bilgi vermek istedik.

Vaka: Bilinen sistemik hastalığı olmayan 45 yaşındaki erkek hasta yaklaşık 1 haftadır olan el tırnaklarında morarma yakınmasıyla kalp damar cerrahisi ve kardiyoloji bölümleri tarafından tetkik edilmiş, patoloji saptanmamış. RF ön tanısı ve eşlik eden romatolojik hastalık etyolojisi için Romatoloji Polikliniğimize yönlendirilmiş. Mevsim itibariyle soğuk maruziyeti olmayan, daha önce aynı yakınması olmayan hastanın, balıkçı dükkanı olduğu ve buz teması olduğu için tetkik edilmesi planlandı. Anamnezinde patolojik verilere ulaşamayan hastanın fizik muayenesi ve romatolojik muayenesi normal sınırlar içindeydi. Tetkiklerinde biyokimya, hemogram, CRP, eritrosit sedimentasyon hızı değerlerinde anormallik saptanmadı, ANA, ENA paneli de negatif olarak rapor edildi. Tırnak dibi incelemesi yapılan hastada skleroderma paterni izlenmedi. Hastanın öyküsü detaylandırıldığında 1 hafta önce dükkanının tavanında kimyasal madde (solvent) ile işlem yaptığı ve görüntünün sonrasında ortaya çıktığı bilgisine ulaşıldı.

TARTIŞMA: RF altta yatan etken varlığına göre primer ve sekonder RF olarak 2'ye ayrılır. Primer RF'nin başlangıç yaşı genellikle 15-30 arasındadır ve kadınlarda daha sık görülür. Semptomların simetrik görülmesi ve hafif ya da orta şiddette olması, dijital ülserasyon veya doku gangreni saptanmaması, tırnak kıvrımı kapiller muayenesinin normal olması, ANA negatifliği primer RF göstergesidir. Sekonder RF, otoimmün romatizmal hastalıklar dahil birçok durumda ortaya çıkar. Vasküler travma dahil mesleki ve çevresel nedenler, bazı ilaçlar ve toksin maddelere maruziyet, bazı hematolojik anormallikler ve obstrüktif vasküler hastalıklarda görülür. RF'li hastalarda atakları azaltmak ve sıklığı önlemek için soğuğa maruz kalmaktan ve mümkün olduğunca ani sıcaklık değişikliklerinden kaçınmak, sigarayı bırakmaları önerilir. Non farmakolojik önlemlere yanıt alınamayan vakalarda tedaviye kalsiyum kanal blokörleri (KKB) mümkün olan en düşük dozda başlanmalı ve klinik yanıtı göre kademeli arttırılmalıdır. KKB'nün kontrendike ya da yanıtı olmadığı vakalarda fosfodiesteraz tip 5 inhibitörleri ve bir prostoglandin analogu olan iloprost kullanılır.

Anahtar Kelimeler: Raynaud Fenomeni, siyanoz, vasküler yanıt

Raynaud Fenomeni Taklitçisi



Raynaud Fenomeni Taklitçisi 2



[SS-05]

Zor Bir Sistemik Skleroz Vakası

Andaç Komaç, Duygu Temiz Karadağ, Ayten Yazıcı, Ayşe Çefle
Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Kocaeli

GİRİŞ: Sistemik skleroz kronik bir bağ doku hastalığı olup vaskülopati, otoimmünite ve fibrozis hastalığının temelinde yer alan üç ana mekanizmadır. Raynaud fenomeni, ciltte progresif skleroz, dijital ülserler, akciğer ve kardiyak tutulumlar hastalığının yönetiminde zorluklara sebep olabilmektedir.

Olgu: 47 yaş erkek hastanın, 2007'de el ve ayaklarında şişlik, sabah tutukluğu yakınmaları başlamış. Dış merkezde otoantikörleri negatif saptanmış. 2011 yılında Raynaud fenomeni ve nefes darlığı gelişen hastanın akciğer tomografisinde ana pulmoner arter çapı üst sınırdan ve NSİP ile uyumlu tutulum saptanmış. 2016'da kliniğimizde değerlendirilen hastanın bilateral dirsek proksimaline kadar olan cilt sertliği, pitting skarları, avuç içi ve yüzde yaygın talenjiyektazileri mevcuttu. Solunum sistemi ve kardiyovasküler sistem olağandı. ANA granüler+2/sitoplazmik+3, ENA panel negatif saptandı. Solunum fonksiyon testlerinde FVC:%58, FEV1:%61, TLCO: %52 idi. EKO'su normaldi. Hastaya siklofosfamid 1 gram/9 ay uygulandı. İdamede MMF 3 gram/gün'e geçildi. İzlemde bilateral parmak uçlarında dijital ülserleri gelişen hastaya bosentan başlandı. 2019'da bir yıldır devam eden proksimal kas güçsüzlüğü, CPK yüksekliği sebebiyle yapılan iğne EMG normal saptandı. Alt ekstremitelerde proksimal kas MR'ında bilateral rektus femoris ve kuadrisepsde belirgin miyozit ile uyumlu görünüm saptandı. Steroid arttırılarak rituksimab başlandı. Eylül 2019'da ani gelişen göğüs ağrısı olan hastada pulmoner tromboemboli saptanması üzerine varfarin başlandı. Antifosfolipid antikörleri negatifti, tromboz panelinde mutasyon saptanmadı. INR düzeyinin ayarlanamaması sebebiyle rivaroksaban tedavisine geçildi. Temmuz 2020'de pulmoner tromboemboli tekrarlaması üzerine tekrar varfarin tedavisi başlandı. Ekim 2020'de PAB 65mm/hg olması ve efor dispnesinde artış sebebiyle hastaya sağ kalp kataterizasyonu uygulandı. Ortalama PAB 30mm/hg saptanması üzerine tedavisine tadalafil eklendi. Takipte fibrozing NSİP sebebiyle nintedanip başlandı. Nisan 2021 kontrolünde efor dispnesi artan, BNP: 576pg/ml saptanan ve EKO'da PAB 55 mm/hg saptanan hastaya iloprost infüzyonu uygulandı ardından seleksipag 800 mcg eklendi. Son EKO'sunda PAB:25 mm/hg, NT-pro BNP:148 mm/hg, efor dispnesinde azalma olan hasta stabil olarak takip edilmektedir.

TARTIŞMA:

Sistemik skleroz hastalar arasında tutulum patern ve şiddeti açısından değişiklik gösterebilmektedir. Cilt ülserleri, miyozit komponenti, intersitisyel akciğer hastalığı ve pulmoner arteriyel hipertansiyon açısından zorlayıcı bir sistemik skleroz hastasına yaklaşımımız sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: intersitisyel akciğer hastalığı, sistemik skleroz, miyozit, pulmoner hipertansiyon

[SS-06]

Sistemik Skleroz Tanılı Hastalarda İş Üretkenliği Ve Aktivite Bozulma Ölçeğinin Değerlendirilmesi: Tek Merkez Deneyimi

Derya Yıldırım, İbrahim Vasi, Burcuğül Özkızıtaş, Rıza Can Kardaş, Hamit Küçük, Mehmet Akif Öztürk

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı Romatoloji Bilim Dalı

Giriş

Sistemik skleroz (Skleroderma, SSK); cilt başta olmak üzere bir çok sistemi tutan, nedeni bilinmeyen, otoimmünite, vaskülopati ve fibrozisin yol açtığı fonksiyonel ve yapısal anormalliklerin eşlik ettiği bir kronik hastalıktır (1,2). Çoklu organ tutulumlarına bağlı morbidite, günlük hayatı ve üretkenliği olumsuz etkileyebilir. İş Üretkenliği ve Aktivite Bozulma Ölçeği (WPAI) son 7 gündeki çalışma ve günlük yaşam aktivitelerini değerlendiren bir ölçek olarak kullanılmaktadır (3). Daha önce romatoid artrit, ankilozan spondilit gibi romatizmal hastalıklarda kullanımı mevcuttur (4,5). Biz bu çalışmada kliniğimizde takip edilen sistemik skleroz tanılı hastaların WPAI anket uygulamasını sunuyoruz

Metod

15-30/12/2021 arası Gazi Üniversitesi Romatoloji kliniğine başvuran hastalarda (n=23) ve telefonla ulaştığımız hastalarda (n=36) WPAI anket uygulaması yapıldı. Son 1 haftada laboratuvar değerlendirmesi olmayan hastalar değerlendirme dışı bırakıldı (n=9). Toplam 50 hastanın WPAI değerlendirmesi ve bunların demografik özellikler, organ tutulumları ve laboratuvar değerleri ile ilişkisini inceledik

Sonuç

Hastaların yaş ortalaması 53,6±11,1 ve çoğunluğu literatüre uygun olarak kadındı (n=44). Hastaların demografik ve laboratuvar verileri tabloda verilmiştir (tablo 1). Çoğunluğu ev hanımı olan hastalarda çalışan oranı düşüktü (16%, n=8). bir kısım çalışmayan hasta ise morbiditeler nedeniyle mevcut işini bırakmak zorunda kalmıştı (n=7, 14 %). Çalışan hastaların %50 sinde ortalama 5,1 saat sağlık nedeni iş gücü kaybı mevcuttu ve iş performansında etkilenme %75inde mevcuttu (n=6). Çalışma verimliliği etkilenme skor ortalaması 7/10 ydi. Günlük hayat performansı sorgulandığında (yemek yapma, ev işleri, alışveriş, egzersiz, özbakım gibi) hastaların %90 ı (n=45) etkilenmeden şikayet ediyordu. Performansı en belirgin etkileyen şikayetler sklerodaktili, dijital ülser varlığı ve solunum semptomları olarak belirlendi (şekil 1). Laboratuvar verilerinde ise hemoglobinin düzeyi düşük olanlarda anlamlı oranda günlük performansta etkilenme mevcuttu (p=0,005)

Tartışma

Daha önce WPAI ile presenteeism/absenteeism ve iş verimliliğinin sistemik sklerozda klinik status ile korelasyonunun güçlü olduğu ve valide bir anket olduğu bildirilmiştir (6). Çalışmamız sistemik skleroz tanılı hastalarda işgücü/işgünü kaybı ve sosyal kısıtlanmanın arttığını göstermektedir

Anahtar Kelimeler: sistemik skleroz, işgücü kaybı, WPAI

sistemik sklerozlu hastalarda günlük yaşam performansını etkileyen faktörler

Hastaların demografik ve laboratuvar verileri

Yaş	53,6±11,6 yıl
Tanı yaşı	44,0±10,8 yıl
Cinsiyet	44 kadın, 6 erkek (%88, %12)
Mevcut Rodnan skoru	5,52 (0-17)
Tutulum	Aktif dijital ülser— n=2, %4 Dijital ülser skarı— n=35,%70 İnterstisyel akciğer hastalığı— n=23,%46

	Özofagus tutulumu---n=9,%18 Renal tutulum –n=5,%10 Artrit —n=19,%38
Scl-70 pozitifliği	n=34, %68
Hemoglobin	12,7±1,6 mg/dL
Platelet sayısı	273979±87630 /mm ³
Total beyaz küre sayısı	6510±1961
AST	19 (8-36)
ALT	17 (10-42)
Kreatinin	0,68 (0,37-5,9)
CRP	3(0,6-19)
Sedimentasyon	20(1-76)
Çalışma durumu	Çalışan(n=8,%16)
İş günü kaybı (absenteeism)	%50 0-3 saat %57,2,n=4 3-6 saat %28, n=2 6-9 saat %14,3 n=1
Total bilfiil çalışma süresi(presenteeism)	27,2±5,3 saat
İş gücü etkilenme skoru	6(0-10, medyan)
Günlük yaşam aktivitesi etkilenme skoru	6(0-10, medyan)

Sistemik Skleroz Hastalarında Valvuler Kalp Hastalıklarının Değerlendirilmesi

Ahmet Yetkin¹, Yusuf Ziya Şener², Alper Sarı³, Uğur Nadir Karakulak¹, Levent Kılıç⁴, Necla Özer¹, Ali Akdoğan⁴

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Ana Bilim Dalı

²Beypazarı Devlet Hastanesi, Kardiyoloji Bölümü

³Yenimahalle Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Bölümü

⁴Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı

Giriş:

Perikardit, diyastolik disfonksiyon, miyokardit ve pulmoner hipertansiyon sistemik sklerozun sık görülen kardiyovasküler tutulum şekilleridir ve semptomatik hastalarda mortalite artmaktadır. Literatürde sistemik sklerozda kapak hastalıklarının sıklığı artmış olarak bildirilmiş olmakla birlikte eldeki veriler kısıtlıdır. Bu çalışmada merkezimizde sistemik skleroz tanısı ile takip edilen hastalardaki valvuler kalp hastalıklarının sıklığını değerlendirmeyi amaçladık.

Gereç-Yöntem:

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı'nda Ocak 2010-Ocak 2021 tarihleri arasında sistemik skleroz tanısı ile takip edilen ve ekokardiyografi yapılmış olan hastalar tarandı. Hastalık süresi ve ekokardiyografik verilerine ulaşılabilen hastalar çalışmaya dahil edildi.

Bulgular:

Çalışmaya 297 hasta dahil edildi. Hastaların ortalama yaşı 51.6 ± 13.8 yıl olup %8.4'ü erkekti. Ortanca hastalık süresi 142 (4-539) ay olarak saptandı. Hastaların %23.6'sının diffüz sistemik sklerozu mevcuttu. Hastaların ek komorbiditeleri ve sistemik sklerozun organ tutulumları Tablo-1'de gösterilmiştir. Dejeneratif aortik stenozun öncülü olan aortik valvuler skleroz 25 (%8.4) hastada saptandı. Ciddi kapak hastalığı, 26 (%8.8) hastada mevcuttu. Ciddi aort stenozu 8 (% 2.7) hastada, ciddi mitral yetmezlik 6 (%2) hastada, ciddi triküspid yetmezliği ise 19 (%6.4) hastada tespit edildi. Ciddi aort stenozu olan hastalardan 6 tanesine kapak replasmanı (4 hastaya TAVİ; 2 hastaya cerrahi aortik kapak replasmanı) yapıldı. Ciddi kapak hastalığı; hipertansiyon olanlarda, kronik böbrek hastalığı olanlarda ve pulmoner arteriyel hipertansiyon olanlarda olmayan karşıtlarına göre anlamlı olarak daha fazla saptandı ($p<0.05$). Hastalık süresi ile aortik yetmezlik derecesi ($r=0.237$; $p<0.001$) ve pulmoner yetmezlik derecesi ($r=0.119$; $p=0.041$) arasında pozitif yönde zayıf korelasyon saptandı ancak diğer kapak patolojileri ile hastalık süresi arasında bir korelasyon tespit edilemedi.

Tartışma:

Sistemik sklerozda kardiyak tutulumu bağlı olarak kapak hastalıklarının da görülebileceği unutulmamalıdır ve bu hastalarda düzenli aralıklarla ekokardiyografik takip yapılmalıdır. Aortik kapak tutulumu genellikle stenoz şeklinde olmaktadır ve bu hastalarda genellikle cerrahi yara iyileşmesinde problem yaşanabileceği için transkateter aortik kapak replasmanı ön planda tercih edilebilir.

Anahtar Kelimeler: Sistemik skleroz, Valvuler kalp hastalıkları, Aortik valvuler skleroz

Resim-1

Tablo 1. Bazal karakteristikler	
<u>Yaş, yıl, ortalama (±SS)</u>	51.6 ± 13.8
<u>Cinsiyet, erkek, n (%)</u>	25 (8.4)
<u>Komorbiditeler, n (%)</u>	
- Hipertansiyon	44 (14.8)
- Diyabetes mellitus	13 (4.4)
- Koroner arter hastalığı	17 (5.7)
- Kronik böbrek hastalığı	23 (7.7)
- Kalp yetersizliği (LV EF< 50%)	12 (4.0)
<u>Hastalık tipi, diffüz, n (%)</u>	70 (23.6)
<u>Overlap sendrom, n (%)</u>	41 (13.8)
<u>Hastalık süresi, ay</u>	142 (4-539)
<u>Organ tutulumu, n (%)</u>	
- Digital ülser	121(40.7)
- İnterstiyel akciğer hastalığı	162 (54.5)
- Renal kriz	5 (1.7)
- Pulmoner arteriyel hipertansiyon	24 (8.0)
<u>Ekokardiyografik parametreler</u>	
- LV EF, %	61.4 ± 4.36
- Mitral anüler kalsifikasyon	37 (12.5)
<u>Mitral yetmezlik, n (%);</u>	
-Hafif	243 (81.8)
-Orta	48 (16.2)
-Ciddi	6 (2)
<u>Triküspid yetmezlik, n (%);</u>	
-Hafif	204 (68.7)
-Orta	66 (22.2)
-Ciddi	19 (6.4)
<u>Aortik yetmezlik, n (%);</u>	
-Hafif	65 (21.9)
-Orta	16 (5.4)
<u>Pulmoner yetmezlik, n (%);</u>	
-Hafif	15 (5.1)
-Orta	7 (2.4)
<u>Aortik valvüler skleroz, n(%)</u>	25 (8.4)
<u>Aortik stenoz, n (%);</u>	
-Hafif	1(0.3)
-Orta	4 (1.3)
-Ciddi	8 (2.7)
<u>Mitral stenoz, n (%);</u>	
-Hafif	6 (2)
-Orta	1 (0.3)
Kısaltmalar: LVEF-Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu	
*Kronik böbrek hastalığı glomerüler filtrasyon hızının <60 mL/dk/m ² olması olarak tanımlanmıştır.	

Tablo-1. Bazal karakteristik özellikler

[SS-08]

Gemsitabin ilişkili skleroderma olgusu

Recep Yılmaz, Emine Gözde Aydemir Gülöksüz, Aşkın Ateş, Tahsin Murat Turgay, Gülay Kınıklı
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Cilt ve iç organlarda fibrozis ve mikrovasküler hasarla ilişkili olan sklerodermanın etyolojisi net olarak aydınlatılamamıştır. Burada gemsitabine bağlı olduğunu düşündüğümüz bir skleroderma olgusunu irdeledik.

Olgu: Bilinen hipertansiyon, diyabetes mellitus, hiperlipidemi, opere yüksek dereceli üretelyal karsinom tanıları olan 64 yaşında kadın hasta ciltte sertlik, ellerde renk değişikliği, artralji nedeniyle başvurdu. Yutma güçlüğü, öksürük, göğüs arkasında yanması yoktu. Soy geçmişinde özellik olmayan hasta aktif sigara içicisiydi. Muayenesinde el ve ön kol derisinde, diz altında incelme, sertleşme, telenjektazi ve maske yüz saptandı. El parmaklarında fleksiyon kontraktürleri olan hastanın sağ el 4.parmak ucunda erode alanı mevcuttu. Kapilleroskopide ellerde erken evre skleroderma paterni saptandı. Hastanın yapılan ekokardiyografisinde EF %55, PAB:35 saptandı. Toraks BT'de her iki akciğer üst loblarda silik buzlu cam dansitesinde sentrilobüler mikronodüller kaydedildi. Solunum fonksiyon testi hastanın tolere edememesi nedeniyle yapılamadı. Sigara öyküsü olması nedeniyle ön planda respiratuar bronşiolit düşünüldü. Hastanın sağ bacak deri biyopsisinde morfea ile uyumlu bulgular görüldü. Laboratuvarında kreatinin:0.72 mg/dl, albümin:39 g/l, alt: 10 U/l, hg: 12,8 g/dl, wbc:6,4 x109/l, nötrofil:4x109/l, trombosit:285 x109/l crp:1,9mg/l, prokalsitonin:0.02 ng/ml sedim:22 mm/sa, ana:++ (sitoplazmada ince benekli), ena profil: negatif, anca: negatif rf<10 iu/ml saptandı.

Hastaya onkoloji bölümünce 1 yıl önce üretelyal karsinom nedeniyle gemsitabin içeren 6 kür kemoterapi verildiği öğrenildi. Hastanın öyküsü, kliniği ve laboratuvar bulguları göz önünde bulundurulduğunda gemsitabine bağlı skleroderma düşünüldü. Hastaya metotreksat, nifedipin, asetilsalisilik asit tedavileri başlandı. Takibinde ellerde ülser yaraları olması nedeniyle 6 kür iliomedin verildi. Dijital ülser profilaksisi ve raynoud fenomeni için bosentan başlandı. Bu tedavilere olumlu yanıt alınan hastanın takibinde parmaklarda nekroze ülseri gelişti. MR görüntülemeye sağ 2. ve sol 3. PİF eklemünde osteomyelit saptandı. Uygun antibiyoterapinin 4 hafta verilmesi sonrasında yaraları kapandı. Hastanın merkezimizde remisyonda takibi devam etmektedir.

Sonuç-Tartışma: Sklerodermanın etyolojisinde tetikleyici faktör olarak ilaçlar da yer almaktadır. Literatürde gemsitabin sonrası bildirilen birkaç olgu bulunmaktadır. Bu ilacın yer aldığı kemoterapi rejimlerinde hastalar bu açıdan yakın takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: gemsitabin, malignite, skleroderma

[SS-09]

Bir Romatoloğun Renal Yetmezlikli Sistemik Skleroz Hastası ile İmtihanı

Mesude Seda Aydoğdu, Süleyman Serdar Koca, Mustafa Gür

Fırat Üniversitesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Elazığ

Giriş: Sistemik skleroz (SSk), cilt ve akciğer, kalp, böbrek ve gastrointestinal sistem gibi birçok organ ve sistemi tutabilen etiyolojisi hala bilinmeyen bir otoimmün hastalıktır. Patogenezinde; inflamasyon, mikrovasküler yapı ve immün sistemdeki pek çok değişiklik sorumlu tutulmaktadır; cilt ve iç organlardaki fibrozis, hastalığın klinik tablosunu oluşturmaktadır.

Olgu: 68 yaşında erkek hasta mart 2021 tarihinde dermatoloji kliniğinde 2 ay önce başlayan hızlı ilerleyen bel, karın ve göğüs bölgesinde ciltte sertleşme, sklerotik plak şeklinde lezyonların oluşması nedeni ile biyopsi alındı. Alınan biyopsi sonucu "Morfea / Skleroderma" olarak yorumlandı. Hastanın seroloji tetkiklerinde ANA zayıf pozitif, Anti-Scl70 ve Anti-Sentromer negatif, Anti kardiyolipin Ig G değeri 78,9 U/ml pozitif olarak sonuçlandı. Biyopsi sonucu cilt bulguları nedeni ile sistemik skleroz tanısı ile aylık 1 gr siklofosfamid tedavisini 4 ay aldı; mikofenolat mofetil 2*2 tablet ile tedaviye devam edildi. 3 ay önce idrar tetkikinde proteinüri, kreatinin değerinde yükselme görüldü ve ABY gelişti. Periferik yayma atipik hücre, şistosit görülmeydi. İmmün elektroforezinde IgG LAMBDA Monoklonal gammopati görüldü. Hematolojiye danışılan hasta kemik iliği biyopsisi yapıldı, yaymada plazma hücreleri %5 tesbit edildi. MGUS ön tanısı olarak düşünüldü. Biyopsi sonucu beklenmekte. Son 6 ayda 10 kg kaybı nedeni ile altta yatan malignite dışlamak amacı ile kontrastsız BT ile görüntüleme ve endoskopi, kolonoskopi yapıldı, malignite bulgusuna rastlanmadı. Kreatinin değeri 4 mg/dl'e kadar yükseldi. Renal Dopplerde bilateral renal arter lümeninde renal hilus düzeyinde akım alınamadı. Nefroloji tarafından ABY nedeni MGUS'a bağlı olduğu düşünüldü. Hasta renal biyopsiyi kabul etmedi. Proteinürü 1,8 gr/gün olan hastada anüri, metabolik asidoz gelişti. Hasta geçici diyaliz kateteri takılarak diyalize alındı. Hastaya renal anjiyografi yapıldı, <%50 stenoza nedenn olacak plaklar saptandı. 500 mg rituksimab verildi.

Sonuç: SSk hastalarında akut böbrek yetmezliği nedeni sklerodermaya bağlı renal kriz olabileceği gibi diğer renal kaynaklı nedenler de sebep olabilir. Konvansiyonel anjiyografi yapılması dahi gerekli olabilir. Etiyoloji araştırılırken detaylı tetkik edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: akut böbrek yetmezliği, önemi bilinmeyen monoklonal gammopati, sistemik skleroz

[SS-10]

Dirençli Dijital Ülser İle Seyreden Bir Sistemik Skleroz Olgusu

Gizem Sevik, Seda Kutluğ Ağaçkiran, Fatma Alibaz Öner, Haner Direskeneli
Marmara Üniversitesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Sistemik skleroz, cilt ve iç organlarda fibrozisle karakterize kronik otoimmün bir hastalıktır. Dijital ülser, sistemik sklerozun sık görülen tutulumlarından biridir ve önemli bir morbidite nedenidir. Burada sistemik skleroz tanısıyla takip edilen ve dirençli dijital ülserleri olan bir olgu sunulacaktır.

Olgu: Kırk bir yaşında kadın hasta, yaklaşık 10 yıl önce soğuk havalarda parmak uçlarında soluklaşma ve morarma şikayetleriyle dış merkeze başvurmuş ve Raynaud fenomeni ile uyumlu bulunmuş ancak herhangi bir tetkik yapılmamış. Yaklaşık 2 yıl sonra hasta ellerinde giderek artan sertleşme ve sağ el 2. ve 3. distal falankslarda gelişen ülserler nedeniyle tarafımıza başvurdu. İlk değerlendirmesinde inflamatuvar artralji, raynaud fenomeni, sklerodaktili, 2 adet dijital ülser saptanan; dispne, kuru öksürük, reflü, yutma güçlüğü saptanmayan hastanın tetkiklerinde ANA 1/1000-1/3200 nükleer paternde pozitif ve CenpB pozitifliği görülerek hastaya limited sistemik skleroz tanısı konuldu. Toraks BT’de interstisyel akciğer hastalığı bulgusu olmayan, ekokardiyografide pulmoner hipertansiyon bulgusu saptanmayan hasta; dijital ülserlere yönelik iv iloprost tedavisi aldıktan sonra hastaya nifedipin 30 mg, asetilsalisilik asit 100 mg, metotreksat 15 mg/hafta tedavileri başlanarak taburcu edildi. Dört ay sonra sol el 2. ve 3. distal falankslarda yeni dijital ülserleri gelişen hastaya tekrar iv iloprost tedavisi verildi ve tedavisine bosentan 2x125 mg eklendi. İki hafta sonra hastanın sol el 3. distal falanksındaki ülseri derinleşti ve parmak distalinde nekroz gelişmesi üzerine dış merkezde amputasyon uygulandı. Hasta tekrarlayan yeni dijital ülserleri olması nedeniyle aralıklı iv iloprost ve hiperbarik oksijen tedavisi aldı, tedavisine sildenafil eklenerek dozu 3x20 mg’a kadar arttırıldı. Bosentan ve sildenafil tedavileriyle dijital ülser sıklığı azalan ve son bir yıldır yeni ülseri olmayan hastanın poliklinik takiplerine devam edilmektedir. **Sonuç:** Sistemik skleroz hastalarında refrakter dijital ülserlerin tedavisinde bosentan ve PDE-5 inhibitörlerinin kombinasyonu etkili bir tedavi seçeneği olabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: sistemik skleroz, dijital ülser, bosentan, sildenafil

Enfeksiyonla Tetiklenen Sistemik Skleroz Renal Kriz Olgusu

Pinar Akyuz Dağlı¹, Serdar Can Güven¹, Şükran Erten²

¹Ankara Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Ankara

²Ankara Şehir Hastanesi, Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ:Sistemik skleroz(SSk),vaskülopati ile seyreden,multisistemik otoimmün ve fibrozan bir bağ doku hastalığıdır.Renal kriz diffüz tipte daha fazla olmak üzere SSk hastalarında %5-20 oranında görülebilen,hayatı tehdit edici ağır bir komplikasyondur.Klasik olarak akut malign hipertansiyon,mikroanjyopati ve oligürik akut böbrek hasarı ile karakterizedir.Diffüz cilt tutulumu,anti Scl-70 ve anti RNA polimerazIII pozitifliği,steroid ve vazokonstrüktif ilaç kullanımı bilinen risk faktörleridir.Bu bildiride enfeksiyon ile tetiklendiği düşünülen SSk renal kriz olgusu sunulmuştur.

Olgu: Kliniğimizde 3 yıldır anti Scl-70 pozitif diffüz SSk ile takipli 51yaşında kadın hasta efor dispnesi,tansiyon yüksekliği ve çarpıntı şikayetiyle acil servise başvurdu.Hasta cilt ve fibrotik nonspesifik intersitisyel pnömoni paterninde akciğer tutulumuna yönelik olarak 6gr siklofosfamid tedavisini takiben bir siklus rituksimab,5 mg/gün prednizolon ve Raynaud bulgularına yönelik olarakda 1x20mg sildenafil tedavisi altında takip edilmekteydi.Hastanın fizik muayenesinde kan basıncı:200/140mmHg,kalp atım sayısı:170/dakika,oksijen satürasyonu:96,ateşi 37C olarak saptandı.Laboratuar tetkiklerinde hb:10 g/dl,trombosit sayısı:490000,beyaz küre sayısı:14920,üre:49mg/dL,kre:1,35mg/dL, prokalsitonin:48,crp:272mg/L idi.Tam idrar tetkikinde protein 1pozitif, eritrosit 1,lökosit 2'ydi.Toraks BT'de eski BT'lerde izlenen interstisyel tutulum paternine ek olarak üst zonlarda belirgin yeni gelişen crazy-paving paterninde buzlu cam dansiteleri ve septal kalınlaşmalar izlendi.Renal dopler usg normaldi.Ekokardiyografide ejeksiyon fraksiyonu:%60,pulmoner arter basıncı:37mmHg'ydı.COVID PCR negatif saptanan hasta pnömoni ve SSk renal kriz düşünülerek hospitalize edildi.Piperasilin+tazobaktam ve kaptopril başlandı.Kan basıncında yanıt izlenmemesi üzerine kaptopril 3x50mg'a arttırıldı ve gliserol trinitrat infüzyonu başlandı.Yeterli yanıt izlenmemesi üzerine 10mg amlodipin ve 4mg doksazosin eklendi.Renal biyopsi sonucu arterioskleroza sekonder glomerüler ve vasküler değişiklikler ve soğan-zarı görünümüleri ile SSk renal kriz ile uyumlu olarak raporlandı.Antibiyotik ve antihipertansif tedavi ile akut faz reaktanları gerileyen,normotansif seyreden ve kreatinin 2-2.5mg/dL aralığında stabil olan hasta mevcut tedaviyle taburcu edildi.

TARTIŞMA:ACEİ'nin ortaya çıkışı prognozu önemli ölçüde iyileştirse de,SSk renal kriz halen potansiyel olarak ölümcül bir komplikasyondur.Risk altındaki hastaların belirlenmesi ve uygun izlemin yapılması önemlidir.Özellikle ≥ 15 mg/gün prednizolon eşdeğeri steroid kullanımı renal kriz riskini önemli ölçüde arttırmakla beraber,bizim hastamızda olduğu gibi enfeksiyonlar da renal krize neden olabilmektedir.Enfeksiyöz etkenler vasküler endotel hasarı yoluyla renal krizi indükleyebilir.

Anahtar Kelimeler: sistemik skleroz, skleroderma renal kriz, hipertansif kriz, sistemik enfeksiyon

[SS-12]

İnflamatuvar miyozit - skleroderma overlap olgusu

Servet Yolbaş

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Aana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı

Giriş: Otoimmün bağ dokusu hastalıkları bir çok organ ve sistemi etkileyebilen kronik inflamatuvar hastalıklardır. Burada 3 tane BDH'nın beraber görüldüğü bir çakışma sendromu olgusunu sunacağız.

Olgu: 23 yaşında kadın hasta, aygın eklem ağrısı, bel ağrısı ve yürümede zorluk şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. Yaklaşık 9-10 aydır eklem ağrıları ve 7 aydır kaslarda ağrı ve güçsüzlük varmış. Son birkaç aydır başkasının yardımı olmadan oturup kalkamaz ve merdiven çıkamaz hale gelmiş. Hastada ek olarak yüzde döküntü, ellerde morarma, ağız/göz kuruluğu, oral aft ve saçlarda dökülme tarifliyordu. Sistemlerin sorgulanmasında ek olarak yutma güçlüğü ve gözde şaşılık şikayetleri varmış. Genek fizik muayenede sağ aksiler bölgede birkaç adet 1 cm'den küçük LAP saptandı. Kas-iskelet sistemi muayenesi yapıldı. Hasta tekerlekli sandalyeden kalkmakta zorlandı. Çömelme sonrasında, tek başına ayağa kalkamadı. Periferik eklemlerinde şişlik bası duyarlılığı vardı. El parmakları soğuktu. Cilt sertliği vardı. Proksimal kas güçsüzlüğü vardı. Kreatinin fosfokinaz (CPK) 3044 U/L ve diğer kas enzimlerinde yüksek saptanmış. RF ve Anti CCP normal ve ANA negatifti. Ek olarak anti-dsDNA yüksek ve komplamanlar düşük gelmiş. 0,73 gr/gün proteinüri saptanmış. Alt ekstremitelerde uyluk MR'da kaslarda hafif dereceli atrofi ve aktif miyozit bulguları saptanmış. EMG'de polifazik MUP saptandı. Pandemi koşullarından dolayı kas biyopsisi yapılmadı. Hastaya çakışma sendromu (SLE + İİM + SSc) tanısı kondu. Hastaya endoksan ve IVIG 90 mg verildi. 1 hafta sonra taburcu edildi. 4 ardışık ay (Ekim, Kasım, Aralık ve Ocak aylarında) endoksan ve İVİG verildi. Sonra endoksan kesildi. Son 4 aydır Cellcept 500mg 2x2 olarak kullanıyor. 8 ay İVİG tedavisine devam etmiş. Hastanın klinik ve laboratuvar bulgularında düzelme saptandı. Hastaya Cellcept 500mg 2x2, Prednol 16 mg 1x1 (septomu olunca arada geçici doz artırılmış), Calcimax D3 1x1, Folbiol 1x1 ve D-Colefor D3 haftada 2 tane tedavilkeri planlandı.

Tartışma: Çakışma sendromu varlığında ilgili bağ doku hastalıklarının aktivitesi ve şiddeti tedavinin planlanmasında önemlidir.

Anahtar Kelimeler: overlap sendrom, sistemik skleroz, SLE, SSc

COVID-19 Sonrası Digital Ülserleri Tekrarlayan Sistemik Skleroz Olgusu

Serkan Günaydın¹, Demet Yalçın Kehribar²

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Romatoloji Bilim Dalı, Samsun

²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Samsun

Amaç: Koronavirüs hastalığı (COVID-19), SARS-CoV-2'nin neden olduğu viral bir solunum yolu enfeksiyonudur. Son iki yıldır tüm dünyayı etkisi altına alan COVID-19'un otoantikor üretimini tetikleyebildiği, genetik olarak yatkın hastalarda otoimmün hastalıkların başlamasına veya alevlenmesine neden olabileceği gösterilmiştir. Yazımızda, COVID-19 enfeksiyonu sonrası digital ülserleri tekrarlayan Sistemik Skleroz tanılı hastamızı sunuyoruz.

Olgu: 48 yaşında kadın, Mart 2018'de her iki elde şişlik ve ağrı yakınması ile kliniğimize başvurdu, beraberinde Raynaud Fenomeni (RF) tanınılıyordu. Fizik bakıda her iki el PIF eklemlerde şişlik, baskı ile ağrı ve sklerodaktili mevcuttu. Digital ülser yoktu. Hb:14 gr/dL, lökosit:7670/L, trombosit:332.000/L, kreatinin:0.7 mg/dL, ALT:19, CRP:7.7 mg/L, ESR:19 mm/h, ANA:1/320++, anti-Scl 70 pozitif olarak saptandı. Sistemik skleroz tanısı konulan hastaya metotrexat 12.5 mg/hafta, folik asit 5 mg/hafta, hidroksiklorokin 2x200 mg ve prednol 8 mg/gün, nifedipin 30 mg başlandı. Kontrollere gelmeyen hasta 7 ay sonra nefes darlığı ile başvurdu. Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (HRCT)'de bazal periferlerde belirgin bal peteği görünümü, buzlu cam dansiteleri ve septal kalınlaşmalar izlendi. Ekokardiyografi: EF %60, PAB<10, LA çapı:28, RV çapı:22 saptandı. Tedavisi yeniden düzenlendi. 6 ay sonra sol el 3. parmak ucunda digital ülser ile başvurdu. Bosentan 2x62.5 mg başlandı, ancak alerji gelişince kesildi ve sildenafil 3x20 mg başlandı. Kasım 2019'da sağ el 4. parmakta digital ülser gelişmesi üzerine siklofosfamid 1000 mg/ay başlandı. 6 kür siklofosfamid alan hastanın digital ülserleri geriledi. Kasım 2020'de COVID-19'a yakalanan hastanın 10 gün sonra sağ el 1-2-3-4. ve sol el 2-3. parmak uçlarında digital ülserler oluştu. Iloprost infüzyonu ve rituximab tedavisi uygulanan hasta önerilerle taburcu edildi. **Sonuç:** COVID-19'un otoimmün hastalıkları nasıl tetiklediği son iki yıldır ciddi bir araştırma konusudur. İnterferon üretimi ve sitokin aktivasyonu, genetik olarak yatkın olan bireylerde immün toleransın bozulmasına yol açabilir. Doğal ve adaptif bağışıklık arasındaki arayüzde çalışan dendritik hücrelerin işlevinin kusuru, başka bir olası mekanizmadır. Bu konudaki araştırmalar arttıkça viral enfeksiyonlar ile otoimmünite arasındaki bağlantılar daha iyi anlaşılacaktır.

Anahtar Kelimeler: COVID-19, otoimmünite, sistemik skleroz

Resim 1



Resim 2



Sistemik Skleroderma, Nonspesifik İntertisyel Pnömoni ve Nintedanib; Tek Vaka Deneyimi:

Burak Okyar¹, Bekir Torun¹, Esen Saba Öktem¹, Nurhan Atilla², Fatih Yıldız¹, Gözde Yıldırım Çetin¹

¹Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı

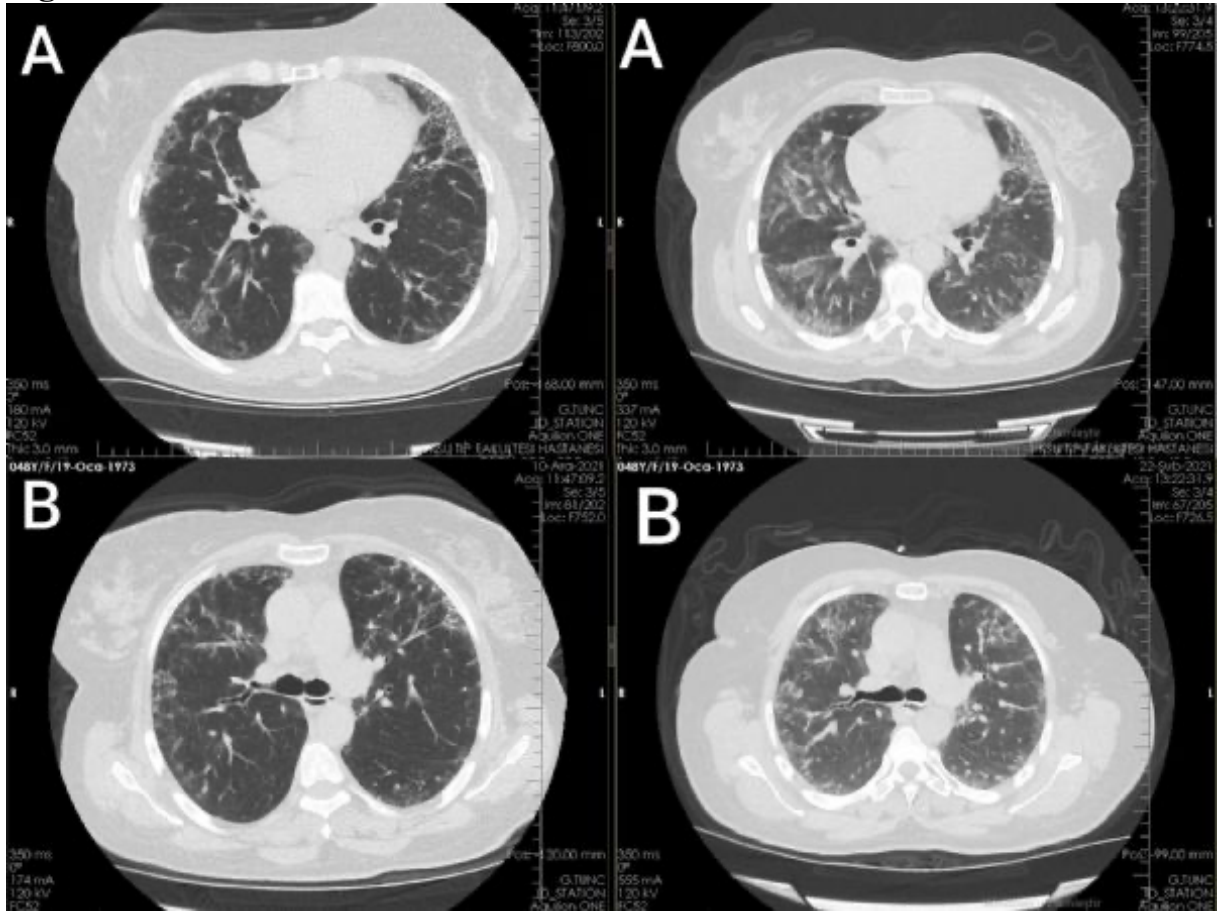
²Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Ana Bilim Dalı

Sistemik skleroderma özellikle akciğer tutulumu ile bilinen progresif bir hastalıktır. Tedavisinde çok çeşitli immünsupresifler kullanılmakta ve yakın takip gerektirmektedir. Nintedanib özellikle pulmoner fibrozis patogenezi içinde rol alan vasküler endotelial growth faktör, fibroblast growth faktör gibi reseptörleri inhibe eden tirozin kinaz inhibitörüdür.

2018/04 yılında her iki el parmaklarında şişlik ve raynaud sendromu ile başvuran hasta, Anti nükleer antikor granüler patern >1/80, Anti scl-70 (++), kapilleroskopide dilate kapiller ve mikrohemoraji, metakarpofalangeal eklemleri geçen cilt kalınlığı, sklerodaktili ve raynaud sendromu olması ile Skleroderma tanısı konularak takip ve tedavisine başlanmıştır. Bu dönemde ekokardiografide (EKO) pulmoner arter basıncı (PAB) 42 mmHg, karbonmonoksit difüzyon kapasitesinde ölçülen (DLCO), TLco(Hb): 74 mmol/kPa/min ve Kco: 96 mmol/kPa/min, solunum fonksiyon testinde (SFT) FVC: %81 olarak tespit edilmiştir. Velcro raller olması nedeniyle çekilen yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografisinde (YRBT), bilateral alt zonlarda peribronkovasküler dansite değişiklikleri, tomurcuklanmış ağaç paterni tarzında buzlu cam alanları ve periferik, simetrik, interlobüler septal kalınlaşmalar ile akciğer alanının >%20'sini tutan retiküler dansite alanlarının olması ile nonspesifik intertisyel pnömoni (NSIP) tanısı konularak siklofosfamid 1000 mg/ay olacak şekilde tedavisine başlandı. 12 kür tedaviden sonra, mikofenolat mofetil (MMF) 2 gr/gün ile tedavisine devam edildi. 2021/02 yılında yapılan değerlendirmede modifiye Borg skalası (MBS) 5 (ciddi) olan hastada progresyon değerlendirmesi yapıldı. EKO'da PAB: 20 mmHg, DLCO'da TLco(Hb): 59 mmol/kPa/min, Kco: 98 mmol/kPa/min, SFT'de FVC: %65, 6 dakika yürüme testi (6DYT): 300 metre, YRBT'de bilateral alt loblarda ağırlıklı olmak üzere buzlu cam alanları ve akciğer alanının %35'ini tutan retiküler dansite artışlarının olması üzerine hastalık progresyonu lehine karar verilerek tedaviye MMF 3 gr/gün ve Nintedanib 300 mg/gün eklenerek devam edildi. Hastanın 3. ayında FVC %75, 6. Ayında FVC: %75, DLCO'de TLco(Hb): %82 mmol/kPa/min, Kco: 112 mmol/kPa/min. 9. ayında FVC: %75, 6DYT: 360 metre, MBS indeksi 2 (hafif) (Tablo-1), YRBT'de tutulu alan %18 (Figür-1) olarak değerlendirildi ve regresyon lehine karar verildi. Hastanın mevcut tedavisine devam edildi.

Anahtar Kelimeler: Sistemik Skleroderma, NSIP, Nintedanib

Figür-1



A) Her iki görüntü trakea karina seviyesinden alınmış olup, sol görüntüde, sağdakine göre belirgin regresyon görülmektedir. B) Her iki görüntü ikinci ve üçüncü bronşların ayrılma seviyesinden alınmış olup sol görüntüde, sağdakine göre belirgin regresyon görülmektedir.

[SS-15]

COVID-19 Korkusu ile Tedavisini Bırakan Dermatomyozit Ve Sistemik Skleroz Overlap Sendromlu Hastada İnterstisyel Akciğer Hastalığında Progresyon

Ahmet İlbay, Aşkın Ateş, Tahsin Murat Turgay, Gülay Kınıklı
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları ABD, Romatoloji BD, Ankara

Giriş:

Sistemik Sikleroz (SSc), İAH prevalansının en fazla olduğu bağ doku hastalığıdır. Dermatomyozit (DM) seyrinde de İAH sık olarak karşımıza çıkmaktadır. İnterstisyel akciğer hastalığının tedavisinde kullandığımız rituksimab ile artan enfeksiyon riski ciddi kaygılar oluşturmaktadır. Burada DM+SSc overlap sendromu ile takipli, İAH nedeniyle rituksimab alan ve pandemi sonrası tedavisini aksatan hastamızı sunacağız.

Vaka Özeti:

2001 yılında 25 yaşındayken dış merkezde Dermatomyozit (DM) tanısı alan kadın hasta 3-4 yıl mikofenolat mofetil takibinde 3-4 yıl azatiyopirin ve steroid tedavileri ile izlenmiş. Hastaya 2010 yılında progresif sistemik skleroz (SSc) tanısı koyularak DM+SSc overlap sendromu olarak takibine devam edilmiş. Dış merkez takibinde hastaya 2013 yılında rituksimab tedavisi başlanmış.

2015 yılından itibaren kliniğimizde takip edilen hastanın başvurusunda rituksimab, azatiyopirin ve diltiazem ile belirgin şikayeti yoktu. Toraks BT'sinde "Bulgular İAH ile uyumlu, öncelikle non-spesifik interstisyel pnömoni paterni" şeklinde raporlandı. Hastanın radyolojik tutulumu ve solunum fonksiyonlarındaki minimal bozulma nedeniyle mevcut tedavisine devam kararı verildi. 2018 yılında çekilen BT'sinde buzlu cam alanlarında minimal artış saptandı. Solunum fonksiyon testlerinde ve kliniğinde belirgin kötüleşme olmayan hastanın tedavisinde değişiklik yapılmadı. Ancak hasta Ekim 2019'dan sonra pandemi nedeni ile tedavisini keserek poliklinik kontrollerine gelmedi.

Ekim 2021'de nefes darlığında artış, efor kapasitesinde azalma nedeniyle başvuran hastanın yeni çekilen Toraks BT'sinde İAH bulgularında progresyon izlendi. Solunum fonksiyon testlerinde kötüleşme tespit edildi. Hastanın gelişinde DM aktivasyonu ve İAH'ında radyolojik ve fonksiyonel progresyon olması nedeniyle steroid dozu artırıldı ve daha önce belirgin fayda gördüğü için azatiyopirin ve rituksimab tedavilerine devam kararı verildi. Tedavinin 1. ayında şikayetleri gerileyen hastanın takip ve tedavisine devam edilmektedir.

Tartışma:

Otoimmün romatizmal hastalıklara eşlik eden İAH morbidite ve mortalitede artışı ile ciddi bir problemdir. Tedavide kullandığımız ajanlara bağlı artan enfeksiyon riski nedeniyle pandemi döneminde hasta yönetiminde dikkatli şekilde yarar risk değerlendirmesi yapılmalıdır. Hastamızda olduğu gibi pandemi döneminde COVID-19 enfeksiyonu korkusuyla tedavi aksatıldığında istenmeyen sonuçlarla karşılaşılabilir.

Anahtar Kelimeler: COVID-19, interstisyel akciğer hastalığı, rituksimab, sistemik skleroz

[SS-16]

İntertisyel Akciğer Hastalığı ve Akciğer Kanseri Olan Sklerodermalı Olgu Sunumu

Nilgün Gövec Gıynaş, Aşkın Ateş, Tahsin Murat Turgay, Gülay Kınıklı
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ:

Sistemik sklerozis (SSc), yaygın vasküler disfonksiyon ile derinin ve iç organların ilerleyici fibrozisi ile karakterize kronik, etyolojisi bilinmeyen, multisistemik, otoimmün bir hastalıktır. SSc'li hastalarda malignite riski artmıştır ve en anlamlı ilişki, SSc hastalarında görülen malignitelerin yaklaşık üçte birini oluşturan akciğer kanseri ile görünmektedir (1). Erkek cinsiyet, uzun hastalık süresi, sigara, intertisyel akciğer hastalığı varlığında akciğer kanserine yakalanma olasılığı fazla görülmektedir (2,3). Anti Scl-70 antikorların varlığının kanser geliştirme olasılığı ile ilişkili gelişkili veriler vardır (4,5)

VAKA ÖZETİ:

Yaklaşık 20 yıldır raynoud fenomeni olan 54 yaşında kadın hasta, ciltte kalınlaşma olması nedeni ile skleroderma tanısı konuldu. ANA nükleolar 3 pozitif ve anti-scl-70 pozitif olan hastanın, dijital ülser saptanmadı. Tanı anında çekilen torax BT'sinde intertisyel akciğer hastalığı düşündüren buzlu cam görüntüsü olması nedeni ile azatiopirin başlandı. Ancak takipte DLCO ve FVC 'de azalma ve çekilen torax BT de progresyon olması nedeni ile sırasıyla siklofosfomid ayda bir 1 gram toplam 6 ay, sonrası mikofenolat mofetil (toplam 1 yıl) tedavileri verildi. 3 yıldır skleroderma tanısı ile takip edilen hasta, 1 paket /yıl sigara öyküsü mevcuttu ancak 10 yıldır sigara içmiyordu. Ailede akciğer kanseri öyküsü olmayan hasta, nefes darlığı olması nedeni ile çekilen torax BT de, interstisyel tutulumdan çok yaygın bronkioloalveoler kanser düşündüren konsolidasyon ve buzlu cam opasiteleri, kistik değişiklikler ve subkarinal bölgede 2.5 cm ölçülen lenfadenopati saptandı. Hasta tolere edemediği için yeni SFT yapılamadı. Göğüs hastalıkları ile konsulte edilen hastaya bronkoskopi yapıldı. Balgamdan ve bronş lavajından gönderilen ARB, tüberküloz kültürü ve pnömocitis jirovecii sonucu negatif olarak geldi. Lenfadenoptiden yapılan transbronşial ince iğne biopsisi küçük hücreli dışı karsinom infiltrasyonu olarak saptandı. Hasta onkoloji bölümüne yönlendirildi.

TARTIŞMA:

SSc hastalarında artmış malignite eğilimine dikkat edilmesi gerekmektedir. İnterstisyel ve vasküler akciğer hastalığının yanı sıra akciğer kanserinin erken tespiti açısından da, hastaların dikkatli değerlendirilmesinin önemli olduğu görülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Skleroderma, intertisyel akciğer hastalığı, akciğer kanseri

Anterior Üveit ile Prezente Olan Skleroderma Olgusu

Burak Öz¹, Neşe Göçer Gürok²

¹Elazığ Fethi Sekin Şehir Hastanesi Romatoloji Bilim Dalı

²Elazığ Fethi Sekin Şehir Hastanesi Dermatoloji Bilim Dalı

Olgu sunumu

49 yaşında bayan hasta, yaklaşık 15 gün önce başlayan sağ gözde kızarıklık, ağrı ve fotofobi yakınması ile göz hastalıkları uzmanı tarafından değerlendirilmiş. Hastanın yapılan muayenesi sonrası sağ gözde anterior üveit saptanması üzerine lokal tedavi başlanarak etiyoloji araştırılması amacıyla hastanemize yönlendirilmişti.

Hastanın sorgulamasında ek kronik hastalık öyküsü olmadığı öğrenildi. Oral aft, genital ülser, eritema nodozum benzeri lezyon, inflamatuvar bel ağrısı, psöriazis, inflamatuvar barsak hastalığı ile uyumlu yakınmaları yoktu. Yaklaşık 5-6 yıldır olan soğukla şiddetlenen parmaklarda sararma ve morarma yakınması (Raynaud fenomeni görselleri ile konfirme edildi) ve reflü semptomları mevcuttu. Egzersiz dispnesi ve kuru öksürük gibi solunum sistemi yakınması bulunmuyordu. Muayenesinde parmak derisinde sertlik incelme mevcut olup yaygın cilt sertliği bulguları, telenjektazi, digital ülser ve kalsinozis kutis bulguları saptanmadı. Ek muayene bulgusu yoktu. Hastanın laboratuvar incelemesinde; tam kan sayımı, biyokimya, akut faz reaktanları ve tam idrar tetkikinde özellik saptanmadı. PA akciğer ve sakroiliak eklem grafisinde özellik saptanmadı. HLAB27 testi negatif saptandı. ANA (IFA) + 3 (nükleolar) ve anti-sentromer ab pozitif saptandı. Pulmoner hipertansiyon (PHT) taraması açısından yapılan EKO da PHT indirekt bulgusuna rastlanmadı. Solunum fonksiyon testinde özellik saptanmadı.

Hasta sınırlı skleroderma, raynaud fenomeni ve anterior üveit kabul edilerek metotreksat 12.5 mg/ hafta, 7.5 mg / gün prednisolon (doz azaltılacak şekilde) başlandı (Başvuru esnasında anterior üveit lokal tedavilere optimal yanıt vermemişti). Reflü semptomları için ppi tedavisi verildi. Raynaud fenomeni açısından önerilerde bulunuldu. Kontrolde hastanın üveit semptomları gerilemişti. Steroid tedavisi azaltılarak kesilecek şekilde hasta takibe alındı.

Tartışma

Anterior üveit; Spondilartitler, Sarkoidoz, Behçet hastalığı gibi romatizmal hastalıklarla ilişkili görünmektedir. Skleroderma, anterior üveit etiyolojisinde pek de yer almamakla birlikte literatürde olgu sunumu şeklinde nadir vakalar bildirilmiştir. Olgumuzda anterior üveit sebebini açıklamaya yönelik daha olası hastalıkların bulunmaması sebebiyle, skleroderma ile ilişkili üveit olabileceğini düşündük. Bu prezentasyon şekli ile çok nadirde olsa anterior üveit etiyolojisinde sklerodermaya dikkat çekmek istedik.

Anahtar Kelimeler: Skleroderma, ANA (IFA), anterior üveit

Sistemik Sklerozda Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonun Yüzleri

Gizem Ayan, Ali Akdoğan

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

Sistemik Skleroz (SSk) hastalarında önemli morbidite ve mortalite nedenlerinden biri akciğer tutulumudur. Akciğer tutulumu iki ana formu interstisyel akciğer (İAH) hastalığı ve pulmoner arteriyel hipertansiyondur (PAH). Burada hem İAH hem de PAH birlikteliği olan bir vaka sunulmuştur.

Vaka

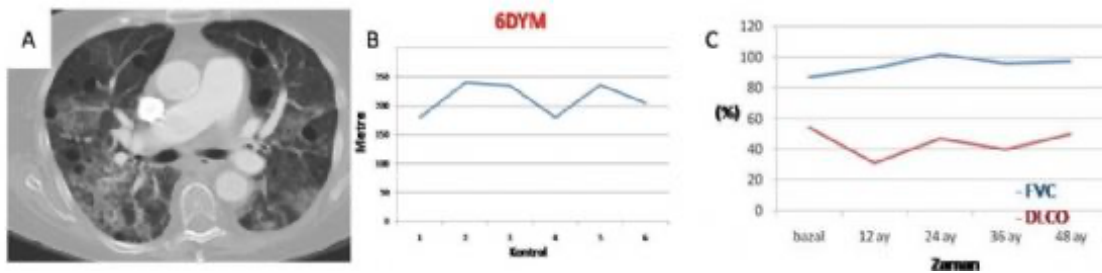
73 yaşında 2005 yılından bu yana SSk tanısı ile izlenen anti-sentromer antikor pozitif hasta, lenfositik interstisyel pnömoni (LİP) (Şekil 1A) nedeni ile siklofosfamid ve steroid tedavisi kullandı, izleminde pulmoner tromboemboli (PTE) gelişti ve antikoagulan tedavi sonrası semptomları düzeldi. Hastanın 1 yıl sonra nefes darlığı şikayetinde artış oldu, ekokardiyografik değerlendirmede sistolik pulmoner arter basıncı sPAB 80 mmHg, BNP değeri yüksek 543 pg/ml (0-100 pg/ml) saptandı (Tablo 1). Sağ kalp kateterizasyonu (SKK) ile prekapiller pulmoner hipertansiyon tanısı doğrulandı. Hasta, düşük doz steroid, bosentan (PAH tanısı ile) ve antikoagulan tedavi ile izlendi, 6 yıllık izleminde, fonksiyonel kapasitesinde, 6 dakika yürüme mesafesinde, solunum fonksiyon testlerinde değişme olmadı (Şekil 1B-1C). Tekrarlanan SKK de, hemodinamik verilerinde anlamlı değişiklik gözlenmedi. Hasta ani kardiyak ölüm nedeni ile kaybedildi.

Tartışma

Sistemik skleroz hastalarında, İAH ve PAH önemli mortalite nedenidir. SSk hastaları her grup pulmoner hipertansiyon (PH) gelişmesi açısından risk altındadır, hastalarda birden fazla PH nedeni bir arada bulunabilir. PAH spesifik tedavi, ancak uygun ayırıcı tanı yapılan hastada başlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Sistemik skleroz, PAH, İAH

Şekil 1. A. Yüksek rezolüsyonlu BT, B. 6 dakika yürüme testi takibi, C. Solunum Fonksiyon Testi takibi



Şekil 1. A. Yüksek rezolüsyonlu BT, B. 6 dakika yürüme testi takibi, C. Solunum Fonksiyon Testi takibi

Tablo 1. Hastanın 1. Yılda laboratuvar, solunum fonksiyon testi ve sağ kalp kateter sonucu

Ölçümler	Sonuç
Hemoglobin, g/dl	12.1

ALT, IU/L	30
Kreatinin, mg/dl	0.79
BNP, pg/ml, (0-100)	543
6 dakika yürüme testi (metre)	180
Solunum fonksiyon testi	FVC %102 DLCO %47 FVC/DLCO: 2,1
Sağ kalp kateter sonucu	RAP: 10 mmHg RVP: 105/10 mmHg PAP: 105/40/65 mmHg PCWP: 15 mmHg CO: 5.2 lt/min

Tablo 1. Hastanın 1. Yılda laboratuvar, solunum fonksiyon testi ve sağ kalp kateter sonucu

Skleroderma Kanseri İlişkisine Bir Örnek: Skleroderma Takipleri Esnasında Saptanan Akciğer Adenokarsinomu

Özlem Doğan Ağbuga, Didem Arslan
Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Adana

GİRİŞ

Skleroderma, cilt, akciğerler, böbrekler, kalp, gastrointestinal sistem gibi vücudun birçok bölgesinde inflamasyon ve fibrozise neden olmaktadır. Gerek kullanılan tedavilerin sekonder sonucu olarak gerekse de hastalığın kendisinin direkt risk faktörü olması nedeniyle malignitelere rastlanılabilmektedir. En sık solid organ tümörlerine (akciğer adenokarsinom) ayrıca hematolojik malignitelere; en sık non Hodgkin lenfomalara rastlanabilmektedir. (1)

OLGU SUNUMU

60 yaşında kadın hasta. Romatoloji kliniğine el eklemlerinde ağrı ve nefes darlığı ile başvurması neticesinde yapılan fm de skleroderma destekleyici Bulgular: artrit, reynaud fenomeni ve ekstremitelerde distallerinde cilt fibrozisi saptanmış. Laboratuvar incelemesinde bakılan otoimmün markerlardan ANA: ++++ gelmesi nedeniyle görülen ENA panelinde anti scl 70 > 200 u/ml, diğer otoantikorlar negatif gelmiş. Diğer laboratuvar tetkiklerinde sadece sedimentasyon yüksekliği saptanmış. Hastanın nefes darlığına yönelik uygulanan Toraks BT sinde bilateral alt lob posterobazallerde buzlu cam görünümü, interstisyel akciğer hastalığı ile uyumlu olarak saptanmış. Skleroderma akciğer tutulumu düşünülen hastaya siklofosamid tedavisi başlanmış sonrasında azotiyopürin ile idame tedavisine geçilmiş. Takiplerinde hastalık kontrolü sağlanabilmiş. Hasta 2 yıl takiplerine gelmemiş. En son nefes darlığında artış yakınmasıyla kasım 2021 de kliniğimize başvurdu. Hastanın dinlemekle özellikle sağ akciğerde solunum seslerinde yer yer krepitan ral mevcuttu. Artan dispne şikayetini ileri inceleme amacıyla servise yatırıldı. Laboratuvarı Hb: 11.6 gr/dl, wbc: 6900, plt: 427000, kr: 0.5 mg/dl, ALT: 33, CRP: 7 sedimentasyon: 45 sekindeydi. Solunum fonksiyon testleri FVC %71 FEV1/FVC: %79 DLCO: %57 olarak geldi. Çekilen HRCT de sağ akciğer alt lobda yeni gelişen nodüller ve kitlesel lezyon saptandı. Göğüs cerrahisi tarafından patolojik örneklem yapıldı ve sonuç akciğer adenokarsinomu ile uyumlu geldi.

TARTIŞMA

Skleroderma hastalarında maligniteye direkt hastalığın kendi ya da kullanılan tedaviler yol açabilir. Literatürde Anti scl antikor yüksekliğini kanser gelişim riskiyle ilişkilendiren yayınlar mevcuttur ki bizim hastamızda da tanı anında oldukça yüksek titrede saptanmıştı. (1) Dikkat edilmesi gereken noktalar ise bu hastalara immunsupresif tedavi başlanmadan önce malign taramalarının eksiksiz yapılması, takiplerinde akciğer kanseri gibi solid organ tümörleri ve non Hodgkin lenfoma gibi hematolojik malignitelerin gelişebileceğinin göz önünde bulundurulmasıdır.

REFERANSLAR:

1) Bernal-Bello D, de Tena JG, Guillén-Del Castillo A, Selva-O'Callaghan A, Callejas-Moraga EL, Marín-Sánchez AM, Fonollosa-Pla V, Simeón-Aznar CP. Novel risk factors related to cancer in scleroderma. Autoimmun Rev. 2017 May; 16(5):461-468. doi: 10.1016/j.autrev.2017.03.012. Epub 2017 Mar 8. PMID: 28285170.

Anahtar Kelimeler: skleroderma, akciğer adenokarsinomu, malignite

Atriyal Fibrilasyon Kateter Ablasyonu Uygulanan Sistemik Skleroz Vakası

Ahmet Haydar Keresteci¹, Yusuf Ziya Şener², Alper Sarı³, Levent Kılıç⁴, Hikmet Yorgun¹, Ali Akdoğan⁴, Kudret Aytemir¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardioloji Ana Bilim Dalı

²Beypazarı Devlet Hastanesi, Kardioloji Bölümü

³Yenimahalle Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Bölümü

⁴Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı

Giriş

Sistemik skleroz hastalarında ritim bozuklukları sık görülmekte olup atriyal fibrilasyon (AF) oldukça yaygındır. AF bu hastalarda artmış morbidite ve mortalite ile ilişkilidir. Antiaritmik tedavi altında semptomatik olan vakalarda kateter ablasyon alternatif bir tedavi yöntemidir.

Olgu

Diffüz sistemik skleroz tanısı olan 49 yaşında kadın hasta çarpıntı nedeniyle tarafımıza Romatoloji bölümü tarafından yönlendirildi. Hastanın öyküsünde sistemik skleroz tanısını 12 yıl önce aldığı ve interstisyel akciğer hastalığı olduğu öğrenildi. Hastanın 5 aydır devam eden EHRA 2 (European Heart Rhythm Association) paroksizmal çarpıntı atakları mevcuttu. Elektrokardiyografide sol anterior hemiblok dışında anormal bulguya rastlanmadı. Transtorasik ekokardiyografide sol ventrikül sistolik fonksiyonları normal olan hastada hafif mitral yetmezlik dışında patoloji saptanmadı.

Hastanın 24 saatlik holter ritim monitörizasyonunda paroksizmal atriyal fibrilasyon epizodları tespit edilmesi üzerine hastaya propafenon 2*150 mg başlandı. Hastanın propafenon tedavisi altında çarpıntı şikayetleri devam etti. İnterstisyel akciğer hastalığı olması nedeni ile amiodaron tedavisine geçilemedi. Kardiyak MRG çekildi ve miyokardın nativ T1 relaksasyonunda minimal uzama ile birlikte miyokardiyal fibrozis artışı tespit edildi. Hastaya AF kateter ablasyon planlandı ve 3 boyutlu elektroanatomik haritalama sistemi kullanılarak sol atriyumda voltaj haritalaması yapıldı. Sol atriyumda skar saptanmadı. RF ablasyon ile antral bölgelerden pulmoner ven izolasyonu yapıldı. Hasta propafenon 2*150 mg ve apiksaban 2*5 mg ile taburcu edildi. Hastanın 3. ay kontrolünde paroksizmal atriyal fibrilasyon izlenmedi ve hastanın da klinik olarak çarpıntı hissetmediği öğrenildi. Propafenon ve apiksaban tedavisi kesildi. 3 senedir hasta sinüs ritminde asemptomatik izlenmektedir.

Tartışma

Atriyal aritmiler, sistemik skleroz hastalarının %20-32'sinde mevcuttur ve artmış kardiyovasküler morbidite ve mortalite ile ilişkilidir. Sistemik skleroz hastaları; olası kardiyak tutulum ve interstisyel akciğer hastalığı tutulumu nedeniyle antiaritmik ilaçların yan etkilerine daha yatkın olabilmektedirler. Atriyal fibrilasyonun kateter ablasyon ile tedavisi, AF yükünü azaltması ve hastaları uzun süreli antiaritmik ilaç tedavisinin yan etkilerinden koruması nedeni ile antiaritmik ilaç altında şikayetleri devam eden ya da antiaritmik ilaçları tolere edemeyen hastalar için uygun bir seçenektir.

Anahtar Kelimeler: Sistemik skleroz, atriyal fibrilasyon, kateter ablasyon

[SS-21]

Sklerodermayla Karışabilecek Bir Hastalık: Thromboangiitis Obliterans

Rıza Can Kardaş

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

Buerger hastalığı olarak da bilinen thromboangiitis obliterans (TAO), ekstremitelerin orta ve küçük çaplı arter ve venlerini segmenter bir şekilde etkileyen, non-aterosklerotik ve inflamatuvar bir hastalıktır. Tipik klinik prezentasyonu yoğun sigara içen genç bir erkek hastada gelişen distal ekstremita iskemisi, dijital ülser veya parmak gangrenidir. Bu hastalık mikrovasküler kan akımını engelleyerek, Raynaud fenomenini taklit edebilir. Bu sebeple TAO ile skleroderma ayrımını yapmak önem arz etmektedir. Burada daha önce skleroderma olarak takip edilmiş bir TAO olgusunu sunacağız.

Olgu: 55 yaşında kadın hasta, mevcut klinik başvurusundan bir yıl önce ellerde morarma şikayetleri ile farklı bir branştaki polikliniğe başvurmuş. İlk değerlendirmesinde bilateral parmaklarda soğukluk, pitting skarlar ve sağ el 5. parmakta ülsere skar görülmüş. Sağ el 3 ve 4. parmak metokarpofalangeal eklem distali sklerodaktili olarak değerlendirilmiş. Bilateral üst ekstremita periferik nabızları açık olan hastada skleroderma lehine dispne yok, muayenede ral yok, disfaji yok, konstitüsyonel semptom yok, güç kaybı yok, eklemde sinovit veya kontraktür yokmuş. 30 paket-yıl sigara içme öyküsü olan hastada ANA negatif saptanmış. Hastanın başvuru şikayeti Raynaud fenomeni lehine yorumlanarak hastaya limitli sistemik skleroz tanısı konmuş ve uzamış salınımlı nifedipin, asetilsalisilik asit ve pentoksifilin başlanmış.

COVID-19 pandemisi sebebiyle kontrole gelemeyen hasta tedaviye başlandıktan yaklaşık 1 yıl sonra görüldü. Sağ el ikinci ve beşinci parmaklarında dijital ülseri olan hasta, öncelikle IV iloprost tedavisi verilmesi için yatırıldı. Beş gün boyunca bu tedavi verilen hastanın muayenesinde dijital ülser dışında skleroderma lehine bir belirti saptanmadı. Kapilleroskopisinde skleroderma lehine bulgu görülmedi. Bunun üzerine yapılan bilateral üst ekstremita arteriyel renkli Doppler USG'de trase boyunca yer yer aterosklerotik çeper kalsifikasyonları görüldü. Skleroderma haricinde dijital ülser yapabilecek hastalık şüphesi olan hastaya konvansiyonel anjiyografi yapıldı; sağ ulnar arterde stenoza bağlı olarak dolumun olmadığı görüldü. Aktif sigara içicisi olan hastanın kliniği TAO lehine yorumlanarak IV iloprost tedavisi sonlandırıldı; kalp-damar cerrahisinin de önerisiyle tedavi ASA, nifedipin ve silostazol şeklinde düzenlendi.

Anahtar Kelimeler: Skleroderma, ayırıcı tanı, thromboangiitis obliterans

[SS-22]

Sistemik Skleroz Seyrinde Konstitüsyonel Bulgular ve Akut Faz Yüksekliği ile Başvuran Renal Karsinom Olgusu

Numune Aliyeva, Yasemin Yalçınkaya, Şirhan Amikişiyev, Bahar Artım Esen, Ahmet Gül, Murat İnanc

İstanbul Tıp Fakültesi İç Hastalıkları ABD Romatoloji BD

Olgu sunumumuzda, yüksek akut faz yanıtı ve konstitüsyonel bulgular ile prezente olan, tetkikleri sonucunda renal karsinom saptanan SSk hastamızın bildirilmesi amaçlandı. Altmış altı yaşında yaygın cilt tutulumlu SSk tanılı kadın hasta nefes darlığı, halsizlik ve kilo kaybı şikayetleri ile başvurdu. 2010 yılında Raynaud fenomeni, pitting skar, yaygın cilt tutulumu, telanjiektazi, İAH ve anti-scl 70 pozitifliği bulgularıyla SSk tanısı konulan hastaya vazodilatatör tedavi, steroid ve azatiyoprin tedavisi altında ilerleyen İAH nedeniyle 2014 yılında siklofosfamid ile indüksiyon (6 ay boyunca 1.0 g/ay), ardından mikofenolat mofetil 2 gram/gün ile idame tedavi uygulanmıştı. Güncel tahlillerinde nötrofilik lökositöz, hipokrom mikrositer anemi, trombositöz, yüksek akut faz yanıtı (eritrosit sedimentasyon hızı: 84 mm/saat C-reaktif protein: 243 mg/L,) böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri, idrar tahlili normal, D-Dimer 990 µg/L ölçüldü. Anemiye yönelik tetkiklerinde transferrin saturasyonu % 7.1, ferritin 822.6 ng/mL, vitamin B12 360.5 pg/ml, folat 5.2 ng/ml idi, retikülositozu yoktu, haptoglobini normal, direkt Coombs testi IgG ++ idi; periferik yayması kronik hastalık anemisi, demir eksikliği anemisi ile uyumlu idi. Prokalsitonini normal; COVID-19 PCR negatifti, toraks BT'de COVID-19 pnömonisi, infeksiyon bulgusu, İAH'da progresyon gözlenmedi. Ekokardiyografide ejeksiyon fraksiyonu normaldi, PAB 28 mm Hg ölçüldü. Kilo kaybı, akut faz yüksekliği, anemisi olan hastanın batın MR'da sol böbrekte 52x42x50 mm boyutlarında heterojen iç yapıda, heterojen kontrastlanma paterni gösteren kitle lezyon izlendi. FDG-PET'de sol böbrekte 5.1x4.9 cm boyutlarında izlenen kitle lezyonunda periferik yoğun artmış FDG tutulumu saptandı (SUDmax:12.6). Lezyondan alınan biyopsi materyali böbreğin müsinöz tubuler ve içsi hücreli karsinomu ile uyumlu bulundu. Hastanın kullanmakta olduğu MMF kesildidi, karsinom tedavisi için Onkoloji BD'na yönlendirildi. Literatür taramasında SSk seyrinde renal karsinom nadir olarak bildirilmiştir. SSk ilişkili İAH olan ve COVID-19 pandemisi döneminde nefes darlığı, ferritin ve akut faz yanıtı yüksekliği ile başvuran olgumuzda COVID ilişkili hiperinflamasyon tablosu ilk planda akla gelmekle birlikte, detaylı öykü, fizik muayene sonrasında diğer etyolojiler açısından tetkik, görüntülemelerin planlanması önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Sistemik skleroz, hiperinflamasyon, renal karsinom

[SS-23]

Sistemik Sklerozise Eşlik Eden Piyoderma Gangrenozum

Ayşe Özdede¹, Özge Kara², Emire Seyahi¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Romatoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Amaç:

Piyoderma gangrenozum, inflamatuvar barsak hastalıkları kadar romatoid artrit, sistemik lupus eritematozus, Behçet hastalığı ve sarkoidoz gibi çeşitli romatizmal hastalıklarda da tanımlanmıştır. Bunlara ek olarak sistemik sklerozise eşlik eden nadir de olsa piyoderma gangrenozum bildirilmiştir.

Vaka Bildirimi:

34 yaşında hasta sağ bacak lateralinde olan 5x5 cm ölçülü 2 adet nekrotik krutlu lezyonu ile dermatoloji kliniğine başvuruyor. Klinik olarak piyoderma gangrenozum ile uyumlu saptanıyor. 2012'de postpartum sağ alt ekstremitede dvt saptanmış. Altı ay boyunca warfain kullanmış. Sağ el 3.parmak ve sol 2. Parmakta dijital ülseri de olan hasta romatolojik değerlendirme amacıyla tarafımıza yönlendiriliyor. Romatolojik sorgulamada; raynaud+, digital ülser+ dışında aktif bulgu saptanmadı. Sigara:9 yıl-günde 4 adet. Fizik muayenede vücudunda yaygın vitiligo uyumlu lezyonlar, sklerodaktili gözlenmedi. Her iki alt ekstremitede sağ bacak lateralinde, 2 adet nekrotik krutlu akıntılı lezyonu mevcut. Sol 2. Ve sağ 3.parmakta dijital ülserleri var, her iki akciğer solunuma eşit katılıyor, ral (-), ronküs(-), KVS:S1(+),S2(+), ek ses ve üfürüm saptanmadı.Lab: ANA:1/2560 sentromer pozitif, ena profili: anti-ssa:negatif,anti-ssb:negatif, antiscl70:negatif,anti-ro: negatif, antism:negatif, antijo1:negatif, CENP-B:pozitif(centromer protein B)dsdna:52, crp:<3,sedim:15, fekal kalprotektin <50, d.dimer:0.7, rf:15.1, p-anca:negatif,c-anca:negatif.Solunum fonksiyon testlerinde restriktif patoloji gözlenmedi. HRCT: İAH açısından anlamlı bulgu saptanmadı. Transtorasik EKO'da EF:/60, PAB:29 olarak saptandı. Vaskülopati ağırlıklı sistemik sklerozisi ve piyoderma gangrenozuma yönelik tedavisi 3 gün 1 gr IVMP ve takibinde 20 mg prednizolon, altı doz ayda bir 1gr siklofosfamid, ayda beş gün intravenöz ilioprost, hidroklorokin 200 mg 2*1, nifedipin 30 mg 1*1 olacak şekilde düzenlendi. Cilt lezyonlarının tedavisine yönelik intravenöz immunglobulin tedavisi de eklendi. Hastanın takibinde dijital ülserlerinin gerilediği, krutlu ve akıntılı ülser yaralarında iyileşmeye gidildiği saptandı.

Sonuç:

Piyoderma gangrenozumun tedavisi altta yatan hastalığa göre tedavisi düzenlenmesi nedeniyle biz de bu vakada önceliği sistemik sklerozisi tedavi etmek olmuştur. Piyoderma gangrenozumu olan hastalarda bağ doku etkileniminin de gözardı edilmemesi gerektiğini hatırlatmak amacı ile bu vakayı bildiriyoruz.

Anahtar Kelimeler: dijital ülser, piyoderma gangrenozum, sistemik sklerozis

Sistemik sklerozlu hastada intestinal psödo-obstrüksiyon: Olgu sunumu

Erdinç Ünal

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji BD, Ankara

Sistemik sklerozda en sık iç organ tutulumu gastrointestinal sistemde görülür. Uzun dönemde ciddi gastrointestinal tutulum malabsorbsiyon ve malnütrisyon sebepli olabilir. Gastrointestinal tutulum hastalık ilişkili mortalitenin önemli bir nedenidir. Vakamızda intestinal psödo-obstrüksiyon tablosuyla izlenen sistemik sklerozlu hastayı ele aldık.

47 yaşında kadın hasta, 10 yıldır diffüz sistemik skleroz tanısı ile izleniyordu. Bir haftadır olan bulantı, kusma, karın ağrısı, kabızlık şikayetleri ile acil servise başvurdu. Daha önce de birçok defa aynı şikayetlerle hastane başvuruları olduğu öğrenildi. Hastanın vücut ağırlığı son bir yılda 48 kg dan 38 kg a geriledi. Hastanın ayakta direkt batin grafisinde (Şekil 1) hava sıvı seviyelenmeleri saptandı. Abdomen bt incelemesinde (Şekil 2) psödo-obstrüksiyonla uyumlu olarak distal ileum anslarına uzanım gösteren feçes birikimleri izlendi. Genel cerrahi servisinde iki gün izlenen hasta exitus oldu.

Tartışma

Yapılan çalışmalarda sistemik sklerozlu hastalarda yaşam boyu intestinal psödo-obstrüksiyon prevalansı % 5,4 olarak saptanmıştır. Günümüzde sistemik skleroz tedavisi organ tutulumu göz önüne alınarak yapılmaktadır. Gastrointestinal sistem tutulumu olan hastalarda semptomatik tedaviler dışında kalıcı bir tedavi opsiyonu bulunmamaktadır.

Anahtar Kelimeler: gastrointestinal, intestinal psödo-obstrüksiyon, sistemik skleroz

Şekil 1



ADBG hava sıvı seviyelenmeleri

Şekil 2



Abdomen BT: İleum anslarında izlenen intestinal feçes bulgusu

Sklerodermada Kalsinozise Bağlı Digital Ülser: Olgu Sunumu

Mustafa Ekici, Erdinç Ünalı, Ali Akdoğan
Hacettepe Üniversitesi Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş:

Digital ülser(DÜ) sklerodermanın neden olduğu en sık klinik tablodur. Hastalık süresince %35-60 hastada görülmektedir; büyük oranda tekrarlayıcı karakterdedir. DÜ'ler uzun sürede iyileşmeleri, ağrı ve fonksiyon kaybına yol açmalarından dolayı önemli morbidite nedenidir.[1] Sistemik sklerozda deri ülserleri kalsinozis ya da travmaya sekonder gelişebilir. Burada digital ülsere benzer prezantasyonda gelen, kalsinozise bağlı gelişen bir ülser vakası sunulmuştur.

Vaka Özeti:

71 yaşında kadın hasta 10 yıldır limitli skleroderma tanısı ile izlenirken sağ el işaret parmağında ülser gelişmesi nedeni tarafımıza başvurdu. Yarası akıntısız, kurutlu ve desquamatif olarak izlenmekteydi. (Resim 1) Parmağında ağrısı mevcuttu. Parmaklarının fleksiyon ve ekstansiyon hareketinde sklerodaktili nedeni zorlanması mevcuttu. Radyal ve brakıyel nabızları bilateral alınmaktaydı. Bilateral dizlerde patella üzerinde kalsifikasyon ve interskapular alanda yaygın telenjektazi mevcuttu. Hastanın gelişinde yapılan el direk grafisinde parmak uçlarında cilt altı kalsifikasyonlar ve akro-osteolizis mevcuttu. (Resim 1) CRP: 2,38 mg/dl, sedimentasyon 58 mm/saat olarak saptandı. Hasta bu sırada kolşisin 1x1, diltacortil 1x7,5 mg, ilioprost inhaler 6x1, masisentan 1x10 mg, tadalafil 2x1 kullanmaktaydı. Hasta yatırılarak tedavisi i.v. sulbaktam ampicilin, tadalafil 2x1, prednol 1x16 mg, kolşisin 1x1, bosentan, nifedipin ve i.v. ilioprost olarak düzenlendi. Lokal yara bakımı verildi. İzlemede yaklaşık 1 yılda parmak komplikasyonsuz iyileşti. (resim 2)

Tartışma:

DÜ'lerin ortalama 80-140 günde iyileştikleri bildirilmiştir. Kalsifikasyon ile ilişki veya ciddi iskemik alanların varlığında iyileşme süreci daha da uzamaktadır. [1][2] Deri ülserlerinde osteomyelit prevalansı %7'dir. Direk grafide periost reaksiyonu ve sekestrasyonlar osteomyelit tanısını destekler. [3] Hastamızın direk grafi değerlendirmesinde osteomyelit düşündürecek lezyon yoktu. Hastamızın ülseri kalsifikasyona bağlı olarak geliştiğinden uzun zamanda (1yıl) iyileşmiştir. Kalsiyum kanal blokerleri, i.v. prostoglandin, fosfodiesteraz inhibitörleri, bosentanın digital ülser tedavisinde etkili oldukları düşünülmektedir.

1. Amanzi, L., et al., Digital ulcers in scleroderma: staging, characteristics and sub-setting through observation of 1614 digital lesions.
2. Steen, V., et al., Digital ulcers: overt vascular disease in systemic sclerosis.
3. Giuggioli, D., et al., Osteomyelitis complicating scleroderma digital ulcers. Clinical

Anahtar Kelimeler: Limitli skleroz, Digital ülser, Kalsinozis

Resim 1



Resim 2



İloprost İlişkili Tromboflebit: Hiçbir İlaç Masum Değildir

Abdulkaki Gaydan¹, Enver Dablan², Nilgün Göveç Gıynaş¹, Recep Yılmaz¹, Emine Gözde Aydemir Gülöksüz¹, Ahmet İlbay¹, Didem Eroğlu Şahin¹, Emine Uslu Yurteri¹, Aşkın Ateş¹, Tahsin Murat Turgay¹, Gülay Kınıklı¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi İç hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi İç hastalıkları Anabilim Dalı

GİRİŞ:

Sistemik Skleroz (SSc), yaygın vasküler disfonksiyon ve derinin ve iç organların ilerleyici fibrozisi ile karakterize kronik bir multisistemik hastalıktır. SSc'de dijital ülserler ve dijital gangren, otoamputasyona yol açabilecek olup önemli komorbiditilerden biridir. SSc ilişkili dijital ülser tedavisinde kullanılmakta olan iloprost ekstrevasasyonu ilişkili tromboflebit gelişen hastayı sunmaktayız.

VAKA ÖZETİ: 85 yaşında kadın hasta, 1 yıldır SSc ve 1 yıl önce gastrik antral vasküler ektazi tanısı ile takipli hasta son 3 aydır gelişen sağ el dördüncü parmak distalinde ve sol el üçüncü parmak distalinde dijital ülser ve ağrı şikayeti ile yatırıldı. Fizik muayenede dijital ülser, raynaud fenomeni, kalsinozis kutis, ciltte kalınlaşma dışında ek patolojik bulgu saptanmadı. Hasta yapılan tetkiklerde ANA 3+ (sentromer paternde), anti-dsna -, CENP: +++, anti SS-A -, anti SS-B -, anti Scl-70 -, anti Pm/Scl - olup, RF, HBSag, Anti-HCV, ENA paneli ile ANCA dahil labaratuvar testleri ve HIV negatifti. SSc ilişkili dijital ülser gelişen hastaya iloprost tedavisi başlanmış olup, iloprost ekstrevasasyonu gelişmesi üzerine tedavisine ara verildi. Hastaya çekilen dopler ultrasonografide, tromboflebit saptandı. Kalp damar cerrahisi ve enfeksiyon hastalıkları önerisi alınarak enoksaparin 2x0.6 cc sc, ampisilin-sulbaktam 3x1 gr iv olarak başlandı. Antibiyotik tedavisi tamamlanan hasta kalp damar cerrahisi ile konsülte edilerek enoksaparin tedavisi 1 aya tamamlanması önerildi. 1 ay sonraki kontrol dopler ultrasonografide, tromboflebit kaybolması üzerine kalp damar cerrahisi önerisi alınarak enoksaparin tedavisi kesildi. Hastanın romatoloji bölümünde takibi devam edilmektedir.

TARTIŞMA: SSc kutanöz, pulmoner, renal, gastrointestinal, lökomotor sistem tutulumu görülebilen multisistemik hastalıktır. SSc en sık görülen cilt tutulumu, raynaud fenomeninden sonra dijital ülserlerdir. Dijital ülserlerin tedavisinde önemli yeri olan prostasiklin analoğu iloprostta bağlı olarak flushing, hipotansiyon, baş ağrısı, öksürük, senkop, kanama bozuklukları gibi yan etkiler sıklıkla görülebilmektedir. Bizim vakamızda da görüldüğü üzere, iloprostta bağlı ekstrevasasyona bağlı gelişen tromboflebit bulgusu literatürde bildirilmemiş olup, bu açıdan dikkatli olunmalı ve infüzyon reaksiyonları dışında ekstrevasasyon açısından da dikkatli olunmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Sistemik Sklerozis, Raynaud Fenomeni, İloprost, Tromboflebit

Ritüximab Tedavisine Yanıt Alınan Agresif Sistemik Skleroz Olgusu

Neşe Çabuk Çelik, Beliz Karataş, İlker Yalçın, Gizem Pire, Şeyma Eren, Ali Şahin
Sivas Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji bilim Dalı, Sivas

Sistemik skleroz; kronik, multisistemik, deri ve iç organlarda fibrozisle giden ve otoimmünite ile karakterize bir hastalıktır.

Olgumuz 45 yaşında bayan hasta. 2006' da Sistemik sklerozis tanısı almış. Efor dispnesi ve ellerde morarma şikayetiyle başvurmuş. Otoantikör pozitifliği saptanan hastaya ayrıntılı tetkikleri yapılmış. Olgunun takiplerinde çekilen HRCT'lerinde yaygın fibrotik tutulum gözlenmiş. Eşlik eden pulmoner hipertansiyonu da mevcutmuş. Yapılan endoskopide özefagus tutulumuna rastlanmamış. Yine kontrollerinde SFT'si interstisyel akciğer hastalığıyla uyumluymuş. Hastanın yapılan tüm rutin kan tetkiklerinde herhangi bir patolojiye rastlanmamış. Bu süreçte Sistemik sklerozis tanısıyla prednizolon, azatiopirin, mikofenolat mofetil, hidroksiklorokin, metotreksat, pentoksifilin, bosentan, asetilsalisilik asit ve nifedipin tedavilerini almış. Tüm bu tedavilere rağmen parmak uçlarında gelişen ülserlerde progresyon gözlemlendi. Ayrıca olgunun akciğer patolojisi de ilerlemekteydi. Bu süreçte hastanın mevcut tablosu nedeniyle ritüximab tedavisine karar verildi. Hastaya yaklaşık toplamda 60 ay ritüximab tedavisine devam edildi. Ritüximab tedavisi sonrası olgunun şikayetleri stabilize oldu. Öte yandan yapılan tetkiklerde akciğerdeki fibrotik patolojinin progresyonunun durduğu gözlemlendi. Hasta şu an stabil bir şekilde takip edilmektedir. Rutin olarak mikofenolat mofetil, bosentan, prednizolon, iloprost tedavisine devam etmektedir. Sonuç olarak, bu olguda gözlemlediğimiz gibi progresyonu engellenemeyen hastalarda ritüximab tedavisi oldukça rasyonel bir seçim haline gelmektedir. Endike olan tüm immünsüpresifler kullanılsa dahi bazı vakalarda fibrotik patoloji oldukça dirençli seyredebilmektedir. Bu durumda en iyi seçimlerden biri ritüximab olabilir. Diğer tedavi seçeneklerine göre daha etkili olduğu bizim olgumuzda da gözlemlediğimiz gibi aşıkardır.

Anahtar Kelimeler: ritüximab, sistemik skleroz, fibrozis

[SS-28]

Covid Sonrası Gelişen Dirençli Plevral Effüzyonu Olan Sistemik Sklerozisli Malignite Olgusu

Aylin Dolu Karaca, Ahmet Karataş, Süleyman Serdar Koca
Fırat Üniversitesi İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Elazığ

Amaç: Sistemik skleroz (SSk); cilt başta olmak üzere birçok organ ve sistemi tutan, vaskülopati, oto-antikor pozitifliği ve progresif fibrozis ile karakterize kronik otoimmün bir hastalıktır. SSk hastalarında genel topluma kıyasla 1,5 ila 5 kat daha fazla kanser geliştiği tahmin edilmektedir. Sistematik bir literatür taraması ve meta analizde, kalp ve akciğer tutulumundan sonra SSk'de üçüncü en yaygın ölüm nedeninin kanser olduğu gösterilmiştir. Kanser tanısı hastalığın ortaya çıkmasından önce, hastalıkla eş zamanlı veya hastalığın tanısından sonra görülebilir. Diffüz deri tutulumu olması, kadın cinsiyet, ve tanı anında yaşın ileri olması kanser gelişimi için risk faktörleri arasındadır. Biz de burada diffüz deri tutulumu olan ve akciğer kanseri gelişen SSk tanılı olguyu sunduk.

Olgu: Yaklaşık 4 yıldır SSk nedeni ile takip edilen 62 yaşında kadın hasta tarafımıza nefes darlığı şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenede dispneik ve takipneikti, bilateral akciğer bazallerinde ral ve pretibial ödemi vardı. Hastaya diüretik tedavi uygulandı ve plevral efüzyon etyolojisi nedeni ile tetkik edildi. EKO'da tespit edilen pulmoner hipertansiyon nedeni ile sağ kalp kataterizasyonu yapıldı. Plevral mayiden örneklemeye yapıldı, sitoloji sonucu malignite şüphesi olarak raporlanıp net sonuç elde edilemedi. Hastanın diüretik tedaviye dirençli plevral efüzyonu olduğundan plörodez ile birlikte plevral biyopsi yapıldı. Plevral biyopsi sonucu adenokarsinom olarak raporlandı. Ancak bu süreçte hastanın klinik tablosu kötüleştiğinden viral pnömoni açısından Covid PCR testi yapıldı ve PCR sonucu pozitif olarak geldi. Hasta pandemi servisine devredildi ancak PCR pozitifliğinin 3. gününde covid pnömonisi nedeni ile exitus oldu.

Sonuç: Çeşitli otoimmün romatizmal hastalıklarda kanser insidansını inceleyen retrospektif bir çalışmada, akciğer kanseri riski yüksek olan tek hastalığın SSk olduğu görülmüştür. Bununla birlikte SSk hastalarında en sık görülen malignitenin de akciğer kanseri olduğu kabul edilmektedir. Bu nedenle risk faktörü taşıyan hastalar akciğer kanseri başta olmak üzere kanser açısından taranmalı ve hastamızda olduğu gibi dirençli plevral efüzyonu da mevcutsa tanı koymak için gerekirse plevral biyopsi örneklemesi yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: akciğer kanseri, plevral füzyon, Sistemik skleroz

[SS-29]

Tanı Anında Renal, Pulmoner ve Kardiyak Tutulumu Olan Sistemik Sklerozis Olgusu

Tahir Saygın Ögüt, Veli Yazısız, Funda Erbasan, Mustafa Ender Terzioğlu
Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Romatoloji Bilim Dalı, Antalya

Giriş: SSc yaygın vasküler disfonksiyon, derinin ve iç organların ilerleyici fibrozisi ile karakterize kronik bir multisistem hastalıktır. Skleroderma renal krizi, akselere hipertansiyon ile karakterizedir ve diğer trombotikmikroanjiyopati formlarıyla benzerlikler taşır. Vakaların beşte birinde renal kriz SSc'nin ilk prezentasyon bulgusu olabilir. Bu olgu sunumunda tanı anında pulmoner, renal ve kardiyak tutulumu olan progresif visseral fibrozis ile seyreden bir olguyu sunacağız.

Olgu: 58 yaşında erkek hasta, Temmuz 2020'de nonspesifik eklem şikayetleri ve halsizlik yorgunluk şikayetleri başlamış. Dış merkezde kasım 2020'de seronegatif RA (periferik simetrik artrit) olarak değerlendirilmiş ve metotreksat (MTX) ve prednizolon tedavisi başlanmış. MTX tedavisinden yarar görmeyen hasta nefes darlığı, tansiyon yüksekliği ve el derisinde sertleşme nedeniyle 1 yıl önce MTX kesilmiş. Proksimal kaslarda güçsüzlük şikayeti de olan hasta tekrar değerlendirilmiş ve ANA tetkiki 1/3200 ve ENA profilinde ise SCL +2 olarak saptanmış. Sistemik skleroz ve myozit overlap ön tanısıyla steroid başlanmış. 20 günlük tedavi sonucunda hastada atrial fibrilasyon gelişmiş. Hipertansif seyreden ve akut böbrek hasarı da gelişen hastada skleroderma renal krizi düşünülmüş. İdrar miktarının oligürik olması ve GFR<10 ml/dk'nın altına inmesi nedeniyle renal replasman tedavisine(RRT) başlanmış. Pulse steroid, ACE inhibitörü (ramipril) ve siklofosfamid 500 mg intravenöz olarak verilmiş. Hasta 2 ay sonra kliniğimize kronik böbrek yetersizliği nedeniyle hemodiyaliz ve mikofenolat mofetil tedavisi alırken akut solunum sıkıntısı ile başvurdu. HRCT'de usual interstisyel pnömoni paterni saptandı. Bu bulgularla 1 mg/kg steroid, siklofosfamid tedavisine 400 mg iv olarak devam edildi. 2 kür siklofosfamid tedavisi verilen hasta 2. Kür sonrasında hemoptizi nedeniyle yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Bu süreçte invaziv akciğer enfeksiyonu/alveoler hemoraji ön tanıları ile çoklu antibiyotik alan hasta solunum yetmezliği nedeni ile kaybedildi.

TARTIŞMA: Sistemik skleroz hastalığının progresif seyredebileceğini gösteren bir vaka sunumudur. Kardiyak pulmoner ve renal etkilenim nedeniyle hasta kısa sürede kaybedilmiştir. Progresif ama yavaş seyirli bir hastalık olarak bilinmesine rağmen nadiren de olsa hızlı kötüleşebilen hastaların olabileceği akılda tutulmalıdır.

Keywords: sistemik sklerozis, iç organ tutulumu, skleroderma renal kriz

Renal Kriz ile Tanı Alan Sistemik Sklerozis: Bir Olgu Sunumu

İbrahim Vasi, Hamit Küçük

gazi üniversitesi iç hastalıkları anabilim dalı romatoloji bilimdalı

Sistemik sklerozise(Ssc) bağlı renal kriz kliniği tedaviye dirençli yüksek kan basıncı, akut böbrek yetmezliği, mikroanjiyopatik hemolitik anemi ve hipertansif aciller ile kendini gösteren hayatı tehdit edici organ tutulumu ile karakterizedir. Renal kriz limitli kutanöz Ssc'ye göre diffüz kutanöz Ssc' de daha sık görülmekle birlikte diffüz kutanöz Ssc hastalarında son yapılan çalışmalarda yaklaşık %14 sıklıkla görülmektedir. 110 vakalık bir çalışmada reynaud fenomeni dışı diğer klinik bulguların gelişiminden medyan 7.5 ay sonra renal kriz gelişimi olduğu görülmektedir. Ssc genellikle ilk olarak reynaud fenomeni ile prezente olmakla birlikte nadir olarak renal kriz ile de prezente olabilmektedir. Vakamızda renal kriz ile tanı almış olan sistemik sklerozis olgusu sunuldu.56 yaşında kadın hasta nörolojik ek bulgu olmaksızın baş ağrısı ve kan basıncı yüksekliği(220/110 mmHg) ile başvurduğu acil serviste ölçülen kreatin değeri 2.6 mg/dl olması üzerine akut böbrek yetmezliği ve hipertansif acil ile yatışı yapılmıştır.Böbrek biyopsisinde trombotik mikroanjiyopati(TMA) ile uyumlu bulgular saptanması üzerine yapılan tetkiklerinde hemoliz parametreleri normal aralıkta saptandı ve periferik bakıda şistosit saptanmadı.ANA testi yüksek titrede pozitif saptandı. ANA pozitifliği ve sklerodaktili nedenli yapılan kapilleroskopik incelemede geç evre sistemik sklerozis bulguları olması üzerine hastaya Ssc renal krizi tanısı konuldu ve mevcut antihipertansif tedavisi ramipril ve nifedipin ile değiştirildi.Hastanın dinlemekle bilateral krepitan ralleri de olması nedeniyle çekilen toraks tomografisinde interstisyel akciğer hastalığı ile uyumlu bulgular saptandı ve hastaya siklofosfamid tedavisi başlandı. Hastanın siklofosfamid tedavisi almakta iken göğüs ağrısı gelişmesi üzerine yapılan yeni laboratuvar tetkiklerinde troponin, kreatin kinaz ve pro-BNP yüksekliği saptandı ve hasta Ssc miyokarditi olarak değerlendirilerek hayatı tehdit edici organ tutulumu nedeniyle plazmaferez uygulandı. Hastada plazmaferez ve siklofosfamid tedavileri ile troponin ve kreatin kinaz değerlerinde gerileme ve klinikte düzelmeye görüldü. Ssc renal krizi tanısı almış olan hastalara anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörü tedavilerinin irreversible böbrek hasarı olmadan, hastalığın erken evrelerinde başlanması ile böbrek fonksiyonlarının korunması ve sağkalım oranlarında artma gözlenmiştir.

Anahtar Kelimeler: sistemik sklerozis, renal kriz, miyokardit

Tablo 1: Sistemik Sklerozis Renal Kriz Sınıflama Kriterleri

Ana kriterler
Yeni başlangıçlı kan basıncı yüksekliği(KB>150/85 mmHg) veya 24 saatte en az 2 kez saptanan SKB'de 20 mmHg ve üzerinde artma
Akut böbrek hasarı: serum kreatinin düzeyinde %50'den fazla artış veya 0.3 mg'dl ve üzeri artış
Destekleyici bulgular
Periferik yaymada mikroanjiyopatik hemolitik anemi bulguları, trombositopeni ve diğer hemoliz ilişkili biyokimyasal bulgular
Retinal fundoskopik muayenede akselere hipertansiyon bulguları
İdrar mikroskobisinde hematüri
Oligüri veya anüri
Böbrek biyopsisinde intrarenal arterler ve arteriyollerin duvarlarında soğan zarı görünümü, fibrinoid nekroz ve glomerüler skleroz
Hızlı gelişen akciğer ödemi

[SS-31]

İlomedin Hızlı İnfüzyon Şeklinde Verilen Sistemik Skleroz Hastası

Zeynel Abidin Akar

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji, Diyarbakır

Giriş: SSc, vasküler disfonksiyon, deri ve iç organların ilerleyici fibrozisi ile karakterize kronik bir hastalıktır. Tutulan organa ve etkilenme düzeyine göre klinik bulguların çeşitlilik gösterdiği heterojen bir hastalıktır.

İskemik dijital ülserler nihayetinde hastaların yüzde 50'sine kadar gelişir. Genel olarak, dijital ülserler daha kötü bir hastalık seyri ile ilişkilidir. Dijital ülserasyonların erken oluşumu, yaygın hastalığı olan hastalarda ve antitopoizomeraz I (anti-Scl-70) pozitif olan hastalarda daha sık görülür.

İnterstisyel akciğer hastalığı (ILD), sistemik sklerozda (SSc) akciğer tutulumunun başlıca tiplerinden biridir. SSc ile ilişkili İAH, en yaygın olarak non spesifik interstisyel pnömoni (NSIP) ve olağan interstisyel pnömoni (UIP) olmak üzere çeşitli histopatolojik alt tiplerden oluşur. Etkilenen hastalar, pulmoner tutulumu olmayan SSc'li hastalardan daha kötü bir prognoza sahiptir.

Vaka: 47 yaşında kadın hasta yaklaşık 5 yıldır skleroderma tanısıyla takip edilmekteydi.

Hastanında önce bakılan tetkiklerinde ANA ve anti Scl-70 testlerinin pozitif olduğu belirlendi.

Hasta pandemi süresince 2 yıl boyunca kontrollerine gelememişti. Hasta romatoloji polikliniğine sağlık kurulundan yönlendirilmişti. Hastanın her iki el parmak uçlarında aktif dijital ülser, pitting skar ve parmak dorsal yüzde sklerodaktili (şekil-1) ve AC'de özellikle bazallerde ince krepitan ralleri mevcuttu. Hastaya ilomedin infüzyonu ve ek tetkiklerin yapılması amacıyla yatış verildi.

EKO'da PAB: 35 mmHg olarak ölçüldü, kateterizasyon yapılmadı. SFT'sinde FEV1 %94, FEV1/FVC: %108, DLCO: %61 olarak ölçüldü, HRCT'sinde tüm loblarda subplevral bölgede retiküler dansite artışları ve buzlu cam alanları izlenmektedir (fibrozis?) (şekil-2).

Hastanın yatışının 3. Gününde asistan doktor ilomedinin 1 saatten az bir sürede verildiğini belirtti.

Hasta yatağında değerlendirildiğinde ciddi flushingden yakınmaktaydı, dispneikti, TA: 70/60 mmHG, sPO2: 92 idi. Hasta monitörize edildi, 100 cc/saatten izotonik, 3 lt/dk nasal maske ile O2 desteği verildi. Takiplerinde hastanın flushing bulguları yaklaşık 72 saat sürdü, tansiyonları mayi ile 6 saat sonra toparladı.

Sonuç: Hasta yönetimi konusunda oluşabilecek komplikasyonlara da hazırlıklı olmalıyız ve yardımcı sağlık personelin eğitime daha fazla önem vermek gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: sistemik skleroz, dijital ülser, ilomedin

şekil-1:Aktif dijital ülser



şekil-2:HRCT,retiküler dansite artışı ve buzlu cam alanları



Geç Yaşta Dijital Ülser İle Başvuran Yeni Tanı Skleroderma Vakası

Sezgin Zontul

Batman Eğitim Araştırma Hastanesi Romatoloji

Giriş: Skleroderma(SSc), yaygın vasküler disfonksiyon, deri ve iç organların ilerleyici fibrozisi ile karakterize kronik ve multisistemik bir hastalıktır. SSc ve ilgili bozuklukların teşhisi öncelikle karakteristik klinik bulguların varlığına dayanır ve spesifik serolojik anormallikler tarafından desteklenir.

Kardiyak tutulumun klinik varlığı kötü bir prognozun habercisidir.(1) Kardiyak belirtiler arasında perikardiyal hastalık, dilate kardiyomiyopati, otonom nöropati, ve aritmiler bulunur.(2) Sol veya sağ ventrikül diyastolik disfonksiyonu daha yaygın olarak tanınan bir anormallik haline gelmiştir ve sol ventrikül disfonksiyonu pulmoner hipertansiyonun önemli bir bileşeni olabilir.(3,4)

Olgu: 82 yaşında kadın hasta her iki el ve ayak parmaklarının birkaç tanesinde dijital ülser nedeni ile başvurdu. Şikayetleri birkaç aydır vardı. Özgeçmişinde kalp yetmezliği ve osteoporoz dışında özellik yoktu. Yapılan fizik muayenede belirgin sklerodaktili ve cilt kalınlaşması yoktu. Dijital ülserler orta derinlikte ve çok ağrılıydı. Yapılan tetkiklerinde Anti nükleer antikor(ANA) 3+, Anti-Scl 70 >200(yüksek pozitif), C3 85(90-180) hemoglobin 13.9, platelet 324000, WBC 8140, kreatinin 1.29, sedimentasyon 10, CRP normal olarak geldi. Yapılan ekokardiyografide(EKO) ejeksiyon fraksiyonu %55, bilateral dilatasyon, pulmoner arter basıncı 55mmHg ve kalbi çepeçevre saran efüzyon tespit edildi. Tamponat bulgusu izlenmedi. Bu EKO sonucu eski EKO sonuçları ile benzerdi. Çekilen akciğer tomografisinde alt loblarda dansite artışı ve perikardiyal efüzyona ait bulgular mevcuttu.(Resim) Hastanın yaşı ve kardiyak durumuda göz önüne alınarak iloprost 20mcg/gün 5 gün süre ile infüze edildi. Kardiyoloji bölümü tarafından verilen tedavilere ek olarak hidroksiklorokin 200mg 2x1 ve metilprednizolon 4mg başlandı. İloprost tedavisi sonrası hastanın dijital ülsere ait ağrı şikayeti azaldı. Aylık takip önerilerek taburcu edildi.

Sonuç: SSc, ırk ve cinsiyete göre değişmekle birlikte genellikle orta ve ileri yaşlarda ortaya çıkmaktadır. Hastaların bir kısmında akciğer ve kalp bulguları asemptomatik olabilir. Bir kısmında ise cilt bulguları olmadan sistemik bulgular ortaya çıkabilir. Bu vakada kardiyak bulguların SSc ile örtüştüğü, fakat daha önce hiç SSc açısından değerlendirilmeyen ve dijital ülserlerin oluşması ile romatolojiye yönlendirilen bir SSc vakası sunmak istedim.

Anahtar Kelimeler: dijital ülser, kardiyak tutulum, skleroderma

Resim



Akciğer tomografisinde perikardiyal efüzyon ve alt loblarda dansite artışı

[SS-33]

Tek Eklemde Ağrı ve Şişlik ile Gelen Sistemik Sklerozis Olgusunda Tanı Ne Olmalıdır?

Gözde Kübra Yardımcı, Ali Akdoğan

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

Seviz yıldır limitli skleroderma ve idiyopatik inflamatuvar miyozit tanısı ile izlenen 46 yaş kadın hasta sağ el bileğinde ağrı ve şişlik şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hasta bu şikayetlerle bir hafta önce başka bir merkeze başvurmuştu ve fraktür ön tanısı ile atel planlanmıştı. Sonrasında fizik tedavi görmesi planlanan hasta şikayetlerinin artması nedeniyle takipli olduğu merkezimize başvurdu. Hastanın sağ el bileğinde hassasiyeti, ısı artışı ve hareket kısıtlılığı mevcuttu. Hastanın yapılan laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin 10.5mg/dl, eritrosit sedimentasyon hızı 42 mm/saat ve C-reaktif protein 0,1 mg/dl saptandı. Sistemik sklerozis ve idiyopatik inflamatuvar miyopati tanıları ile mikofenolat mofetil 1000mg/gün, hidroklorokin 200mg/gün ve metilprednizolon 2mg/gün kullanmakta olan hastanın çekilen el bilek direk grafisinde ileri kemik destrüksiyonu saptandı (Resim 1). Hastanın sağ el bileğindeki akut monoartritinden septik artrit ön tanısı ile örnekleme planlandı. Eklem sıvısında bol miktarda polimorfonükleer lökosit, az miktarda eritrosit ve gram (+) kok saptandı. Eklem sıvısı kültüründe metisilin duyarlı stafilokok aureus üremesi olan hastaya intravenöz ampicilin sülbaktam tedavisi başlandı. İki hafta süre ile intravenöz antibiyotik tedavisi alan hastanın tedavisine oral antibiyoterapi ile devam edildi. Tedavinin 2. ayında ciddi eklem ağrısı devam eden hastaya izlemde artrodez uygulandı (Resim 2).

Altta yatan eklem hastalığı ve immünsüpresif tedavi kullanımı septik artrit için bilinen önemli risk faktörleridir. Bu olguda sistemik sklerozis tanılı ve septik artrit nedeniyle artrodez yapılan bir hasta sunulmuştur. Sistemik sklerozisli olgularda septik artrit ile ilişkili inflamatuvar bulgular vaskülopati ve cilt tutulumu nedeniyle silik olabilir. Monoarriti olan her hastada, özellikle eklem hastalığı olanlarda septik artrit akılda tutulmalı ve uygun tanı-tedavi yaklaşımını belirlemek için gerekli tüm tetkikler planlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: akut monoartrit, septik artrit, sistemik sklerozis

Resim 1.



A. Hastanın sağ el bileğinde karpak kemiklerde erozyon görülmektedir. B. Septik artrit tablosu sonrası karpal kemiklerde gelişen destrüksiyon izlenmektedir.

Resim 2.



Hastanın artrodez sonrası el bileğinin görünümü.

Ender İzlenen Bir Birliktelik: Sistemik Skleroz ve Membranöz Glomerülonefrit

Cağdaş Sahap Oygür¹, Ayşenur Yalçıntaş Kanbur¹, Günay Şahin Dalgıç¹, Berivan Bitik¹, Turan Çolak², Ahmet Eftal Yücel¹

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı Nefroloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş

Sistemik skleroz (SSc), bölgesel değişim göstermekle, yaklaşık 10.000 kişide 1 görülme sıklığı olduğu tahmin edilen ve birçok sistemi tutabilen bir otoimmün hastalıktır (1). Vakamızda SSc'de ender görülen bir birliktelikten bahsedeceğiz.

Vaka

Kırk dokuz yaşındaki bilinen sistemik hastalığı olmayan kadın hasta, özellikle üst ekstremitelerinde yaygın artralji ve birkaç aydır başlayan sağ ön kol ciltte "sertleşme" şikâyeti ile başvurduğu dermatoloji polikliniğinde yapılan cilt biyopsisi morfea olarak raporlanarak Romatoloji polikliniğine yönlendirilmişti. Yıllardır bacaklarında kramp tarzı ağrısı olduğunu söyleyen hasta, son zamanlarda yüzünde, kollarında ve bacaklarında şişme de olduğunu; 20 yıla yakındır soğuk havalarda ellerinde parmaklarında sararma, beyazlaşma, kızarma, morarma ve parestetik yakınmalar olduğunu belirtti. Giderek halsizleştiğini söyleyen hastanın sorgulamasında başka sorun izlenmedi. Muayenesinde kan basıncı 140/80 mmHg ölçülen hastanın, diğer vital bulguları stabildi. Aşıkâr artriti, entezit bulgusu saptanmayan hastanın dirsek ve dizlerin distalinde yaygın ++ ödem görüldü. Elleriinde belirgin sklerodaktilisi olmayan hastanın, parmaklarında belirgin eritem saptandı. Kapillereskopisinde dev kapillerler izlendi. Hemogloblin: 13,6 g/dL, lökosit: 8390 µL, trombosit: 397 bin/µL, eritrosit sedimentasyon hızı: 32 mm/sa, CRP: <2 mg/L, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri ile elektrolitleri normal sınırlarda geldi. ANA 1/100 granüler gelen hastanın otoimmün paneli, anti-Scl pozitifliği dışında negatif, kompleman seviyeleri normaldi. Tam idrar tetkikinde ++++ protein görülerek istenilen 24 saatlik idrar tetkininde, 6793 mg/gün proteinüri saptandı. Akabinde yapılan renal biyopsi sonucunda membranöz glomerülonefrit (MGN) çıkan hastaya nefroloji bölümü ile yapılan değerlendirme sonucunda, tarafımızca başlanılan hidroklorokin yanına siklosporin ve kortikosteroid tedavisi eklenerek takibe alındı. Takiplerinde proteinürisi 120 mg/güne gerileyen hastanın, tedavisi azatiyoprine geçilerek sürmektedir.

Tartışma

Sistemik sklerozda renal tutulum nadir olmamasına karşın, çoğunlukla asemptomatik bir seyir göstermektedir. Bazen hematüri, proteinüri ve hücre kastları izlenebilir; bazı hastalardaysa persistan hipertansiyon ve/veya renal fonksiyonlarda ilerleyici bozukluklar gelişebilir (2). SSc ile MGN birlikteliği ise oldukça enderdir. Yayınlanmış vakaların birçoğunda, MGN, D-penisilamine bağlanmaktadır (3). Vakamızda olduğu gibi; SSc dışında bir etiyoloji gösterilemeyen MGN, nadir görülen bir antitedir (4,5).

Anahtar Kelimeler: membranöz glomerülonefrit, renal tutulum, sistemik skleroz

Sistemik Skleroz ve Böbrek Yetmezliği: Olgu Sunumu

İdil Kurut Aysin, Eda Otman, Mustafa Özmen, Dilek Solmaz, Servet Akar
İzmir Katip Çelebi Üniversitesi

Giriş

Histolojik çalışmalarda, SSc'li hastaların % 60-80'inde böbrek tutulumu olduğu görülmüştür. Bu yazıda hipertansiyon ve böbrek yetmezliği gelişen bir SSc hastası sunulmuştur.

Olgu

10 yıldır diffuz SSc tanısıyla takip edilen 51 yaşında kadın hasta, sağ el işaret parmağı pulpasında ağrılı ülser ve 6 aydır olan oksipital baş ağrısı şikayetleri ile romatoloji polikliniğine başvurdu. Öz ve soy geçmişi özellik yoktu. Fizik muayenesinde sağ el 2. parmak pulpasında digital ülser saptandı. Modifiye Rodnan skoru 28 olarak hesaplandı. Kan basıncı 150/90 mmHg ölçüldü ve birkaç aydır kendi yaptığı ölçümlerinin de bu düzeyde olduğu öğrenildi. Laboratuvar tetkiklerinde kreatinin 1.9 mg/dL (bazal 0,7 mg/dL), Spot idrar protein kreatinin oranı, tam idrar tetkiki, karaciğer fonksiyon testleri, hemogram ve akut faz değerleri olağan saptandı. Öyküsünde son 6 ay içerisinde kontrast madde maruziyeti, nonsteroidal antiinflatuar ilaç (NSAİİ) kullanımı olduğu öğrenildi. Bilgisayarlı tomografisinde böbrekler ve toplayıcı sistem normal, üriner sistem ultrasonografisinde böbrek parankim ekosu bilateral grade1 artmış olarak değerlendirildi. Renal Doppler ultrasonografisinde renal arterlerde darlık saptanmadı. Göz bakısında grade 3 hipertansif retinopati saptandı. Hastanın nefrotoksik ilaçları kesildi. Anti hipertansif tedavisi ramipril 10mg/g, amlodipin 20mg/g ve alfazosin 8 mg/g olarak düzenlendi. 10 yıldan uzun süredir SSc hastası olması, kliniğin aniden ortaya çıkmaması ve böbrek yetmezliği yapacak başka faktörlerin olması nedeniyle skleroderma renal kriz (SCR) düşünülmeydi. Kan basıncı kontrolü sağlanan hastanın takiplerinde kre:1.5-1.6 mg/dL düzeyinde seyretti.

Tartışma:

SSc hastalarındaki böbrek fonksiyon bozuklukları nedenleri arasında SCR, kalp yetmezliği, pulmoner hipertansiyon, NSAİİ'lar, diüretikler veya gastrointestinal tutulumla bağlı hipovolemi, kronik hipertansiyonun etkileri ve nadiren glomerülo nefritler yer alır. SRC, diffüz kutanöz SSc'li hastaların yüzde 5 ila 20'sinde görülür ve neredeyse her zaman ilk beş yıl içinde ortaya çıkar.

Sonuç olarak SSc hastalarında böbrek yetmezliği geliştiğinde ayırıcı tanı için SRC dışında diğer nedenler de akılda tutulmalıdır. Ayrıca bu hastaların, hastalık yaşı ne olursa olsun, kan basıncı takipleri düzenli olarak yapılmalı ve gecikmeden uygun tedavi başlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: sikleroderma renal kriz, böbrek yetmezliği, hipertansiyon

Sistemik Skleroz ile İlişkili Çoklu İmmüsupresif Tedaviye Dirençli ve İlerleyici İnterstisyel Akciğer Tutulumu ve Bu zeminde Gelişen Akciğer Malignitesi

Shirkhan Amikishiyev¹, Yasemin Yalçinkaya¹, Numune Aliyeva¹, Bahar Artım Esen¹, Ahmet Gül¹, Gulfer Okumus², Murat Inanc¹

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

²İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı

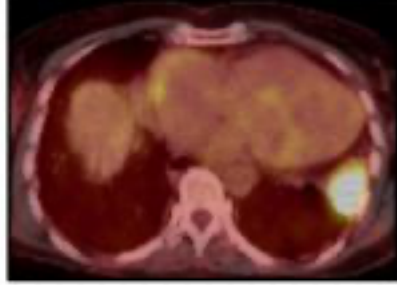
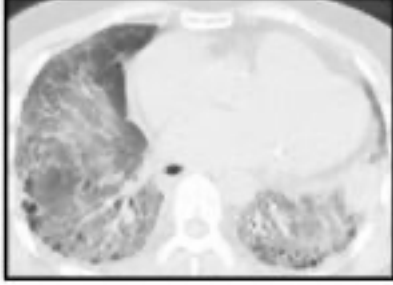
Giriş: Sistemik skleroz seyrinde interstisyel akciğer tutulumu (İAH) immüsupresif tedavilere rağmen bazı hastalarda progresif seyredebilmektedir. Sunacağımız vakada cilt tutulumu geri planda, çoklu immüsupresif tedaviye rağmen ilerleyici İAH olan ve bu zeminde akciğer malignitesi gelişen olgunun sunulması planlandı.

Olgu: Kırk yaşında kadın hastada, 2011 yılında soğukta ellerde beyazlama ve morarma, sklerodaktili, yutma güçlüğü, nefes darlığı şikayetleri, ANA 1/640 homojen(+), anti-Scl70(+) tetkikleri, HRCT'de İAH bulguları ile Sınırlı deri tutulumu ve İAH tanısı konulmuştur. SSk-İAH'ye yönelik düşük doz glukokortikoid ile birlikte siklofosamid 1 gram pulse/aylık infüzyon tedavisi 6 ay süreyle verilerek sonrasında azatiyoprin 100 mg/gün ve prednizolon 5 mg/gün ile devam edilmiştir. 2015 yılında solunum şikayetlerinde artış, solunum fonksiyon testlerinde düşüş ve radyolojik progresyon saptanması nedeniyle siklofosamid tedavisi 10 grama tamamlanmış, azatiyoprin ile idame tedavisine devam edilmiştir. 2017 yılında klinik, fonksiyonel (FVC:%54, DLCO:%22) ve radyolojik progresyon saptanması, 6 dakikalık yürüme testinde hipoksik olması (başlangıç SpO2:%97,bitiş SpO2:%88) nedeniyle mikofenolat mofetil 2 gram/gün tedavisine geçildi. 2018 yılında ekokardiyografide ilk kez pulmoner arter basıncı (PAB:40 mmHg) saptanarak sağ kalp kataterizasyonu yapıldı, prekapiller pulmoner hipertansiyon (ortPAB:26 mmHg, PCWP:12 mmHg, CO:3.5 lt/dk, PVR:8WU) saptandı. İAH progresyonu nedeniyle MMF tedavisine rituksimab 2000 mg/6 ay eklendi. Görüntülemelerde fibrotik alanlarda artış olması üzerine anti-fibrotik tedavi nintedanib 2*150 mg 2019 yılında eklendi. Ağustos 2020 tarihinde konstitüsyonel semptomlar gelişen hastada PET/BT görüntülemesinde sol akciğer üst lobda 2.2x2.3 cm boyutlarındaki konsolidasyon alanında, sol akciğer alt lobda kostal plevraya yaslanan 2.6x3.7 cm boyutlarındaki kitle lezyonunda artmış FDG tutulumu (SUDmax:11.8) görüldü (Resim 1). Sol alt lob TTİAB sonucunda küçük hücreli karsinom ve plevral sıvı sitolojisinde adenokarsinom tanıları geldi. Kemoterapi başlanan hasta 6 ay sonra bakterial pnömoni nedeniyle vefat etti.

Tartışma: Çoklu immüsupresif ve biyolojik tedavilere rağmen ilerleyici seyreden ve antifibrotik tedavi ihtiyacı olan SSk-İAH'ı ve ilerleyici inflamasyon/fibrozis zemininde gelişen primer akciğer malignitesi olan olgumuz sunulmuştur. Tedaviye dirençli İAH ve fibrozis zeminde malignite gelişebileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Sistemik skleroz (SSk), interstisyel akciğer tutulumu (İAH), 6 dakikalık yürüme testinde (DYT)

Resim 1: Olgunun Toraks HRCT ve PET/BT Görüntü Örnekleri



Sistemik Skleroz ve Sarkoidoz Birlikteliği: Olgu Sunumu

Adem Küçük¹, Şeymanur Ekici², Fahriye Kılıç³

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Romatoloji, Konya

²Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Aile Hekimliği, Konya

³Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Patoloji, Konya

OLGU SUNUMU

30 yaş erkek hasta halsizlik ve öksürük yakınması nedeniyle tetkik edilmiş. Yapılan sistemik sorgusunda bu bulgular dışında ek yakınması olmayan hastanın akciğer bilgisayarlı tomografisinde bilateral hiler lenfadenopati görülmesi üzerine biyopsi yapılmış. Lenfoid hücreler arasında multinükleer dev hücreler, epitelioid histiositler içeren nekroze olmayan granülom oluşumu görülmüş. Granülomatöz hastalıklar açısından ayırıcı tanısı yapılan hastada mevcut bulgularla sarkoidoz tanısı konmuş ve hastaya steroid tedavisi başlanıp 1 yıl sonunda azaltılarak kesilmiş. Hasta romatoloji kliniğine son 6 ay içerisinde ortaya çıkan eklem ağrısı, parmaklarda renk değişikliği ve parmak uçlarında yara nedeniyle başvurdu. Hastadan sistemik skleroz öntanısı düşünülerek otoantikorlar istendi. ANA, Anti-SCL70 ve RO-52 pozitif. Hastanın 8 yıldır kumlama makinesi kullanıcısı olarak olası silika maruziyeti öyküsü vardı. Hastaya sistemik skleroz tanısı konuldu. İloprost infüzyonu başlandı. Nifedipin ve pentoksifilin tedaviye eklendi, şikayetleri gerileyen hasta mevcut tedavisiyle takip edilmektedir

TARTIŞMA

Sarkoidoz etiyolojisi bilinmeyen, multisistemik tutulum yapabilen granülomatöz bir hastalıktır. Sarkoidozun tipik histopatolojik lezyonu kazeifikasyon nekrozu içermeyen granüloomlardır(1). Sistemik skleroz ise deri ve iç organlarda fibrozis ve vaskülopati görülen bir bağ dokusu hastalığıdır. Sistemik skleroziste diğer bağ doku hastalıkları ile çakışma "overlap" sendromları görülebilir.

Senda ve arkadaşları sistemik skleroz ve sarkoidoz birlikteliği bildirilen 30 vakalılık bir çalışmada vakaların büyük çoğunluğunda sistemik skleroz tanısının sarkoidoz tanısından önce konulduğunu saptamışlardır. Otoantikorlardan anti-Sc170(+) sistemik skleroz ile birlikte olan sarkoidoz olgularında erkek insidansının özellikle yüksek olduğu gözlenmekteydi(2). Bu durumun bir sebebi silika vb maruziyeti olan meslek gruplarında erkek cinsiyetin yoğunlukla çalışması olabilir. Mesleki iş yeri periyodik muayenelerine ve iş yeri ortam ölçümlerine gerekli önem verilmelidir. Klinik bulguları olan hastalarda sarkoidoz ve sistemik sklerozun bir arada olabileceği akla gelmelidir.

Kaynaklar

1- Iannuzzi MC, Rybicki BA, Teirstein AS. Sarcoidosis. N Engl J Med. 2007 Nov22;357(21):2153-65. doi:10.1056/NEJMra071714. PMID:18032765.

2- Senda S, Igawa K, Nishioka M, Murota H, Katayama I. Systemic sclerosis with sarcoidosis: case report and review of the published work. J Dermatol. 2014 May;41(5):421-3. doi:10.1111/1346-

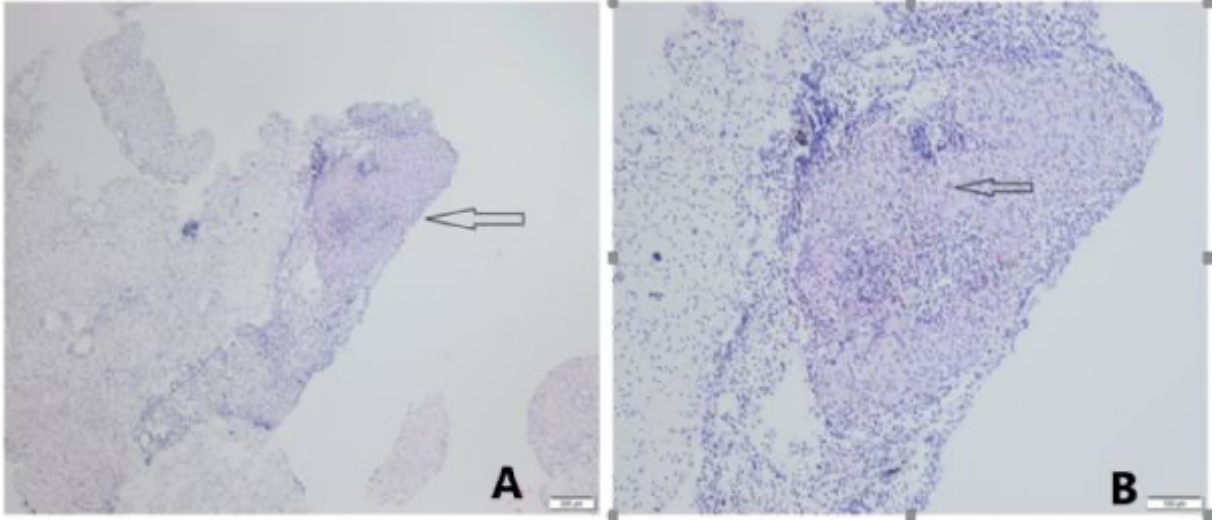
Anahtar Kelimeler: sistemik skleroz, sarkoidoz, silika maruziyeti, dijital ülser

RESİM 1



Dijital ülserin oluşum ve iyileşme aşamaları

ŞEKİL 1



Şekil 1 A. EBUS örneğinde lenfoid hücreler arasında bir adet graniülom oluşumu (ok) izlenmekte (Hemotoksilen/Eozin, 40x). B. Epiteloid histiyositler, multiniükleer dev hücreler (ok), az sayıda lenfositler içeren nekrozsuz graniülom oluşumu görülmekte (Hemotoksilen/Eozin, 100x).

POSTER SUNUMLAR

[PS-01]

Adalimumab Tedavisine İyi Yanıt Veren Ankilozan Spondilit ile İlişkili Sekonder Amiloidoz

Ahmet Murat Gençer, Tuba Mengeneci
Bursa Şehir Hastanesi Romatoloji Bilim Dalı

Amaç: Renal amiloidoz Ankilozan spondilitin bir komplikasyonudur. En muhtemel mekanizma TNF-alfa glomerüler reseptör TNFR2 üzerindeki etkisi ve amiloid fibrillerinin sekonder birikimlerine bağlı renal hasar sonucu gelişmektedir. Proteinüri ve nefrotik sendrom şeklinde presente olur.

Adalimumab humanize Anti-TNF monoklonal antikoru olup plasebo kontrollü çalışmlarda Ankilozan spondilit hastalığının tedavisinde güvenli ve etkili bulunmuştur. Burada Adalimumab tedavisi altında remisyona giren Ankilozan spondilite sekonder gelişen amiloidoz tanısı olan bir olgu sunulmaktadır.

Olgu: 39 yaşında kadın hasta 1 saatten uzun süren sabah tutukluğunu eşlik ettiği enflamatuvar karakterde bel ağrısı ile başvurdu. Fm de bel hareketleri Tüm ROM larda kısıtlı saptandı. BASDAİ skoru 7.2 ve VASFI değeri 8.5 saptandı. Başvuru anındaki laboratuvar değerleri: Hemoglobin 13.1 g/dL; Beyaz küre: 6170 /mm³ trombosit 265000 /mm³, kreatinin: 0.57 mg/dL; AST: 35 U/L; ALT: 40 U/L; albumin: 4.2 g/dL; CRP: 1 mg/dL; Sedim: 36 mm/saat, 24 saatlik idrarda protein: 4836 mg/24 saat. HLA-B27 (+) Hepatit Markerleri ve enfeksiyon belirteçleri negatif saptandı. Sakroiliyak MRI nda bilateral aktif sakroileit ile uyumlu bulgular. Sakroiliyak grafisinde solda grade 4 sağda grade 3 sakroileit mevcuttu. Batın USG DE Bilateral böbreklerde grade 1-2 parankim kalınlığında ve bilateral böbrek boyutlarında artış saptandı.

Hastada bu bulgularla Ankilozan spondilit ve amiloidoz tanısı konulup Adalimumab tedavisine başlandı. Hasta tedaviyle şikayetlerinde belirgin gerileme saptandı. Basdai skorlarında ve VASFI değerlendirilmesinde ACR 70 yanıtı alındı.

Sonuç: Ankilozan spondilit hastalarında amiloidoz riski artmaktadır. Proteinüri ve nefrotik sendrom şeklinde presente olur. Tedavi edilmezse hastalar diyaliz tedavisi riskiyle karşı karşıya kalmaktadır. Tedavisinde Anti-TNF ilaçlar, tosilizumab ve siklofosfamid tedavisi kullanılabilir.

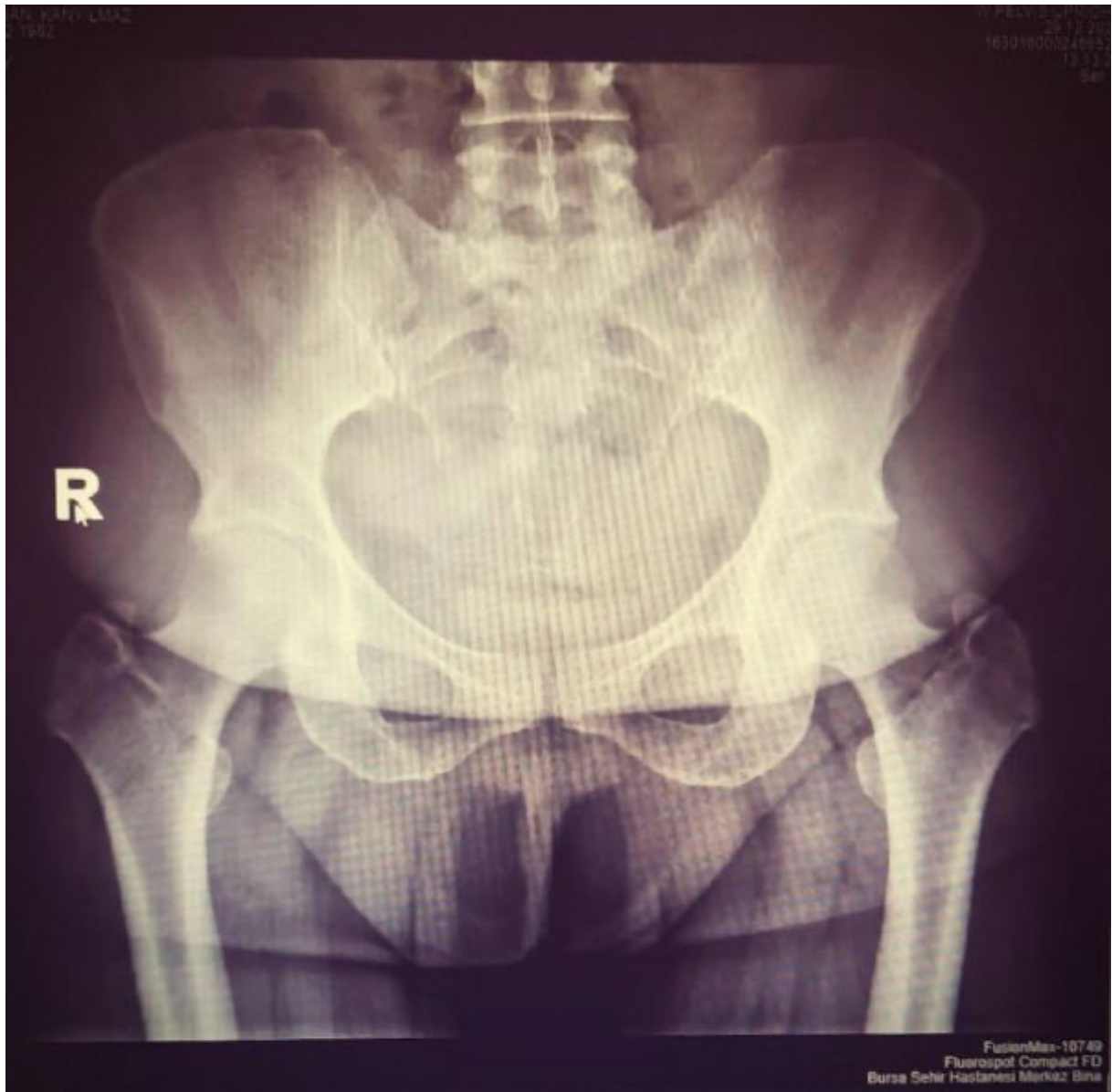
Anahtar Kelimeler: ankilozan spondilit, amiloidoz, Adalimumab

MR. KONYALMAZ
2.1982

PELVIS
25.12.2017
16301800524655
12.12.17
Sen

R

FusionMax-10749
Fluorospot Compact FD
Bursa Sehir Hastanesi Merkez Bina



[PS-02]

Tekrarlayan Ön Üveit Atakları İle Başvuran Hasta

Murat Taşçı, Semanur Yurum

Bolu Abant İzzet Baysal Eğitim Araştırma Hastanesi

Giriş: Sarkoidoz kronik, multisistemik, graülo-matoz bir romatolojik hastalıktır. Etkilenen organlarda nonkazeifiye granülomların görülmesiyle karakterizedir. Kas iskelet sistemi, akciğer, kalp, cilt, sinir sistemi, karaciğer sarkoidozun en sık etkilediği organ ve sistemlerdir. Biz de üveit ayırıcı tanısı yaparken sarkoidoz tanısı koyduğumuz bir hastayı sunduk.

Olgu: Kırkdört yaşında kadın hasta beş yıl içerisinde çok sayıda tekrarlayan sol ön üveit atağı geçirmiş. Son atağını geçirdiğinde göz hastalıkları uzmanı tarafından romatoloji konsültasyonu istendiği için başvurdu. Bilinen başka kronik hastalığı yoktu. Artrit, entezit, daktilit, sedef hastalığı, ishal atakları, inflamatuvar bel ağrısı, tekrarlayan oral aft, fotosensitivite, raynaud, raş, kas gücü kaybı, ekstremitelerde kladikasyonu, sklerodaktili, dijital ülser, kronik öksürük, hemoptizi yoktu.

Muayenesinde sağ diz proksimalinde 1 adet eritema nodosum ile uyumlu lezyonu vardı. ANA, ANCA, HLA B27, RF testleri negatif olarak geldi. CRP 0.9 mg/l, ESH 13 mm/saat, ALT 32 U/L, kreatinin 0.72 mg/dl, Kalsiyum 9.2 mg/dl, serum ACE düzeyi 159 U/L (8-52), 24 saatlik idrarda Ca 190 mg/gün saptandı. Pelvis grafisi normaldi. PA akciğer grafisinde bilateral hiler dolgunluk mevcuttu. Çekilen toraks BT de paratrakeal, paraaortik, subkarinal büyüğünün kısa çapı 26 mm olan lenf nodları, sağ hiler 24x33mm sol hiler 29x31 mm lenf nodları saptandı. Akciğer parankiminde birkaç adet subsantimetrik nodul dışında patoloji yoktu. Yapılan lenf nodu biyopsisinin sonucu fibrin kitlesi içerisinde lenfositler arasında epiteloid histiyositlerden meydana gelen granülom yapıları dikkati çekti şeklinde geldi. Anamnez, lab, görüntüleme ve biyopsi bulguları ile hastanın tekrarlayan ön üveit ataklarının nedeninin sarkoidoz hastalığı olduğuna karar verildi. Sonuç: Sarkoidozda en sık tekrarlayan ön ve orta üveit atakları görülür. Hastaların %50 'sinden fazlasında göz tutulumu vardır. Bunun dışında dakriyoadenit, konjunktival granülomlar, sklerit, episklerit, konjunktivit, intertisyel keratit, optik nörit sarkoidozda görülebilen diğer göz tutulum şekilleridir. Üveit ayırıcı tanısı yaparken sarkoidoz da mutlaka araştırılması gereken romatolojik hastalıklardan biridir.

Anahtar Kelimeler: Hiler lenf nodu, sarkoidoz, üveit

PA akciğer grafisinde bilateral hiler genişleme



[PS-03]

Gebelikle İlişkili IgA Vaskülit: Olgu Sunumu

Özlem Kudaş

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları ABD, Romatoloji BD, Erzurum

Giriş: IgA vaskülit (IgAV), aşırı duyarlılık vaskülitidir, çok sayıda tetikleyicisi tanımlanmıştır. IgAV 'nin gebelikte ortaya çıkması anneyi ve fetüsü etkileyebilir, özellikle böbreklerin etkilenmesi maternal-fetal sonuçların önemli belirleyicisi görünmektedir.

IgAV öyküsü olan ve sağlıklı kontroller arasındaki gebelik sonuçlarını karşılaştıran retrospektif kohort çalışmasında; IgAV'nin hamilelik sırasında alevlenebileceği; IgAV öyküsünün hastalık alevlenmelerinden bağımsız olarak, artan spontan abortus-gestasyonel hipertansiyon-erken doğum olasılığıyla ilişkisi gösterilmiştir¹.

Erişkinlerdeki sınırlı sayıda vaka, gebeliğin kendisinin de novo IgAV gelişimi için risk faktörü olup olmadığını belirlemeyi imkansız kılmaktadır. Literatürde, gebelik sırasında yeni başlangıçlı az sayıda IgAV vakası yayınlanmıştır; bu hastaların yarısından fazlasının böbrek hastalığı-eklampsisi-spontan abortus-bebek ölümü gibi kötü sonuçları bildirilmiştir².

Burada, 24.gebelik haftasında yeni başlangıçlı IgAV tanısı alan; maternal-fetal komplikasyon olmaksızın canlı doğumla sonuçlanan olguyu sunduk.

Vaka: 34yaş, 24haftalık sekundigravid kadın, 2gün önce başlayan alt ekstremitelerde makülopapüler döküntüler, eşlik eden kalçalar-ayak bileklerinde artralji-karın ağrısı nedeniyle başvurdu. Enfeksiyon-ilaç-aşı-alerji öyküsü yoktu. Daha önce benzer semptomlar yaşamamıştı. Hamileliği sorunsuz geçmekteydi.

Öz-soy geçmişi; sigara-alkol-ilaç-ek hastalık öyküsü yoktu. İlk gebelik öyküsünde özellik yoktu. Fizik-muyene;KB 100/70mmHg, başlangıçta ayak bileklerinde olan, sonraki 48 saat içinde proksimale yayılan, kanamalı bir görünüm kazanan bilateral bacaklarda palpable purpura tarzında döküntüleri, bilateral ayak bileklerinde artrit mevcuttu(Resim1).Kalça eklemlerinde hareket kısıtlılığı-hassasiyet mevcuttu.Diğer sistem muayeneleri normaldi.

Laboratuvar;HGB:10.2-Plt:307000-albümin2.7-D-Dimer3606-fibrinojen548-prokalsitonin0.3-CRP121-ESR74. TİT'de eser eritrosit-protein, lökosit2+; idrar sedimentinde morfik 2-3eritrosit mevcuttu.24 saatlik idrar proteinüri 352mg/gün idi. aPTT-INR-tiroid-kardiak testler- biyokimya parametreleri normaldi.Kültürlerinde üreme olmadı. GGK- Hepatit-brusella-T.Pallidum-TORCH-Covid19PCR-ANA-dsDNA-ENA-ANCA-AFA-anti- GBM-CCP negatifti.İmmünglobulinler-ASO-C3-C4 normaldi.

EKO-batın USG-alt ekstremita a-v doppler- obstetrik USG normaldi.

Lezyonlarından alınan biyopsi lökositoklastik vaskülitte uyumluydu.

Hastaya; mevcut klinik bulgularla yeni başlayan, gebeliğin tetiklemiş olabileceği kutanöz-eklem tutulumlu IgAV tanısı konuldu.Böbrek yetmezliği-gastrointestinal kanamanın klinik-laboratuvar bulguları yoktu.İlerleyici döküntüleri, ciddi eklem şikayetleri nedeniyle 0,5mg/kg/IV/gün'den metilprednisolon, kolşisin 2x1/gün tedavisi başlandı.Tedaviyle kutanöz lezyonları-eklem ağrıları geriledi. Nüks ve komplikasyon gelişmedi.39. haftada NVD'le sağlıklı bir yenidoğan dünyaya getirdi. Tartışma: Klinisyen, gebelik sırasında yeni başlangıçlı IgAV'nin nadir görülme olasılığının yanı sıra, geçmişte bu durumun öyküsü olan gebe kadında komplikasyonlar-nüksler konusunda dikkatli olmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Gebelik, IgA vaskülit, komplikasyon

Resim1.



Başlangıçta ayak bileklerinde olan ve sonraki 48 saat içinde proksimale yayılan ve daha kanamalı bir görünüm kazanan bilateral bacaklarda palpable purpura tarzında döküntüler.

[PS-04]

Sistemik Lupus Eritematozus tedavisi esnasında Zona Zoster ile prezente olan Yaygın Değişken İmmün Yetmezlik: Olgu sunumu

Belkıs Nihan Coşkun¹, Çiğdem Akdemir², Nihal Lermi¹, Zeynep Yılmaz Bozkurt¹, Ali Ekin¹, Yavuz Pehlivan¹, Ediz Dalkılıç¹

¹Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Bursa

²Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

Giriş:

Yaygın Değişken İmmün Yetmezlik (CVID), bozulmuş B lenfosit farklılaşmasının neden olduğu immünglobulin sentezinde yetersizlik ile karakterize olan, yetişkinlerde en sık görülen primer immün yetmezlik hastalığıdır. Bu yazıda, sistemik lupus eritematozus hastalığı olup zona zoster sonrası yaygın değişken immün yetmezlik tanısı alan olgumuzu sunmayı amaçladık.

Olgu:

Tekrarlayan gebelik kayıpları (12. ve 28. haftalarda) olan, fizik muayenede livedo retikularis ve raynoud fenomeni izlenmesi üzerine tetkik edilen 26 yaş kadın hasta, tetkiklerinde ANA, anti dsDNA, Lupus antikoagülan pozitifliği, C3-C4 düşüklüğü, tam kan tetkikinde sitopenileri olması üzerine sistemik lupus eritematozus tanısı almış. Takiplerinde tam idrar tetkikinde aktif idrar sedimenti ve 24 saat idrar proteini tetkikinde 1,7 gr proteinürisi gelişmesi üzerine lupus nefriti olarak kabul edilmiş; pulse steroid, plazmaferes, intravenöz immün globulin, mikofenolat mofetil tedavilerine dirençli olması üzerine Eurolupus protokolüyle siklofosamid ve pulse steroid (500 mg metil prednizolon) başlanmış. İkinci kür siklofosamid tedavisi sonrası meme altından sırta uzanan deri bütünlüğünün bozulduğu eritemli zeminde ağrılı veziküler lezyonlar gelişmesi şikayetiyle romatoloji polikliniğine başvuran hastanın romatoloji servisine yatışı yapıldı, enfeksiyon hastalıklarına danışılan hastada zona zoster düşünülerek asiklovir 3*500 mg/gün intravenöz olarak başlandı. Yara kültüründe Stafilococcus aureus üremesi nedeniyle linezolid 2*600 mg/gün intravenöz olarak eklendi. Zonanın neden olduğu postherpetik nevralji nedeniyle pregabalin 2*150 mg/gün oral başlandı. Tetkiklerinde hipogamaglobulinemisi [IgG:2,48 g/l, IgA:0,32 g/l, IgM:0,19 g/l] olan hastada anti-hbs ve tetanoz IgG negatif olarak saptanması üzerine hasta primer immün yetmezlik açısından immünolojiye danışıldı; yaygın değişken immün yetmezlik düşünüldü. 400 mg/kg/doz intravenöz immün globulin tedavisi 21 günde bir olacak şekilde verilmesi planlandı.

Sonuç:

Yetişkinlerde en sık görülen primer immün yetmezlik hastalığı CVID olup bu hastalar üst ve alt solunum yolları, GİS olmak başta olmak üzere farklı organ sistemlerini etkileyen tekrarlayan enfeksiyonlarla başvurabilir. Hastaların yaklaşık %25'inde otoimmün hastalıklar görülebilmektedir. Otoimmün hastalıklarda görülen tekrarlayıcı enfeksiyonlarda immün supresif ilişkili sekonder immün yetmezlik tablosu dışında primer immün yetmezlikler de ayırıcı tanıda akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Sistemik Lupus Eritematozus, yaygın değişken immün yetmezlik, zona zoster

Resim 1



Zona zoster lezyonu

Yenidoğan Kalp Bloğu Olması ile Tanı Alan Maternal Sjögren Sendromu Vakası

Neslihan Hazel Saydam¹, Belkıs Nihan Coşkun², Zeynep Yılmaz Bozkurt², Nihal Lermi², Ali Ekin², Yavuz Pehlivan², Ediz Dalkılıç²

¹Bursa Uludağ Üniversitesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Bursa

²Bursa Uludağ Üniversitesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Bursa

Giriş: Sjögren Sendromu (SjS) sıklıkla kadınlarda görülen, lakrimal ve tükürük bezi tutulumu, kuru göz, kuru ağız ve glandüler dokularda büyüme ile karakterize otoimmün bir hastalıktır. Bu yazıda, bebeği fetal kalp bloğu ile doğduktan sonra SjS tanısı alan olgumuzu sunmayı amaçladık.

Vaka: Otuz iki yaş kadın, 3.gebeliği sırasında fetal bradikardi saptanması üzerine erken doğum önerilmiş. Neonatal kalp bloğu nedeniyle yoğun bakımda takip edilen yeni doğan etyolojiler açısından araştırılırken, annede olası romatolojik hastalık açısından tarafımızca yapılan serolojik tetkiklerinde Anti Nükleer Antikoru 1/3200 e.p pozitif, anti-SSA/Ro, anti-SSB/La antikorları pozitif, romatoid faktör 183 U/mL, sedimentasyonu 32 mm/saat, C Reaktif Proteini 7,1 mg/L olarak saptandı. Hemogramında mikrositer anemi vardı. Göz hastalıkları tarafından kuru göz tanısı konulan ve göz damlası önerilen hastanın yapılan tükürük bezi biyopsisinde bir fokustan fazla infiltrasyon saptandı. Hastaya SjS tanısı konularak hidroksiklorokin 200 mg/gün başlandı.

Romatolojik takibe alındı.

Sonuç: Sjögren sendromu anti-SSA/Ro, anti-SSB/La antikorları ile birliktelik gösteren multisistemik bir hastalık olup gebelik döneminde bu otoantikörler 12.haftadan itibaren transplasental geçiş gösterebilir ve fetüste kardiyak (İleti defekti), cilt, hematolojik, akciğer, karaciğer ve merkezi sinir sistemi tutulumuyla giden Neonatal Lupus Sendromuna neden olabilir. Fetal bradikardi saptanması durumunda neonatal kalp bloğu göz önünde bulundurulmalı ve intrauterin dönemde tedavi başlanmalıdır. Konjenital kalp bloğu genelde kalıcı olmaktadır. Sjögren Sendromuna sahip, antikör pozitifliği bilinen kadınların gebelik döneminde fetal kalp bloğu açısından yakın fetal eko ile takibi önerilmektedir. Sıklıkla 18-24. haftalar arasında tanı konulmaktadır. Tedavi seçenekleri steroid, semptomimetik, anneye plazmaferez uygulanması, erken doğum ve fetal pace-maker uygulamalarıdır. İnsidental olarak antenatal dönemde fetal bradikardi saptanması durumunda ise maternal otoantikör varlığı akla getirilmeli ve anti-SSA/Ro, anti-SSB/La antikorları araştırılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Konjenital kalp bloğu, Sjögren Sendromu, SS-A/Ro antikoru

Erişkin Still Hastalığı Tanılı Hastada Gelişen Bradikardi Olgusu

Yavuz Pehlivan¹, Belkıs Nihan Coşkun¹, Selin İldemir², Ali Ekin¹, Beyza Nur Ercan², Ediz Dalkılıç¹

¹Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, Bursa

²Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

Giriş: Erişkin Still Hastalığı (ESH) ateş, geçici döküntü, poliartrit, lenfadenopati (LAP), boğaz ağrısı ile karakterize nadir bir otoinflamatuvar hastalıktır. Hastalarda Makrofaj Aktivasyon Sendromu (MAS) gibi ciddi klinik tablolar görülebilir. Bu olgumuzda ESH tanısı alan hastanın, hastaneye başvuru kliniği, bulguları ve özellikle tedavisinde verdiğimiz pulse steroid sonrası gelişen bradikardi incelendi.

Vaka: Otuz yaşında kadın hasta, 2019'da yürüme güçlüğü, eklem ağrısı şikayetleriyle dış merkezde antibiyoterapi verilen hastanın şikayetleri gerilemiş. Aralık 2021'de yataktan kalkmada güçlük, tüm vücudu kaplayan akşamları artıp sabahları azalan pembe-turuncu renkte döküntü, boğaz ağrısı, yutkunma güçlüğü, eklem ağrısı, kilo kaybı şikayetleriyle başvurdu. Fizik muayenesinde; el, el bileği, diz eklemlerinde ağrılı ve şiş, orofarenks hiperemikti. Ateşi 37.0°C, TA 125/85 mmHg, nabız ritmik ve 90/dk idi. Laboratuvarında Eritrosit Sedimentasyon Hızı (ESH): 63/saat, CRP: 262, ferritin: 4214, fibrinojen: 890'dı. Rutin biyokimya normaldi. Klinik ve laboratuvar bulgularıyla ESH tanısı konulan hastaya, 2 gün 80 mg, 2 gün 250 mg metilprednizolon tedavisi uygulandı. Hastanın steroid tedavisi sonrasında artrit bulguları, boğaz ağrısı ve döküntüleri geriledi. Metotreksat ve steroid tedavi planı yapılarak poliklinik takibine alındı. Ancak hasta beş gün sonra atak ile tarafımıza tekrar başvurdu. Hastanın şikayetlerine ek olarak akut faz reaktanları ve fibrinojeni yüksek saptanınca hemen 250 mg metilprednizolon uygulandı ve hasta romatoloji kliniğine yatırıldı. Yatışında 3 gün ardışık 1 gr/gün metilprednizolon pulse steroid planlandı. İki gün pulse steroid tedavisi sonrasında hastanın laboratuvar parametreleri ve kliniğinde gerileme olmaması üzerine anakinra tedavisine başlandı. Üç doz pulse steroid tedavisi sonrası daha önceki takiplerinde nabızı sinüs ritminde 60-100 / dk arasında seyreden hastada 42/dk'a varan sinüs bradikardi gelişti. Kardiyolojiye danışılan ekokardiyografisi ve troponin değerleri normal olan hastaya ritm holter önerildi. Holter sonrası değerlendirilen hastada bradikardiyi açıklayan kardiyak patoloji düşünülmeyi ve sinüs bradikardisi olarak değerlendirildi. Etiyolojisi belirlenemeyen bradikardi pulse steroid tedavisine sekonder düşünüldü.

Sonuç: Literatürde steroid infüzyonu sonrası gelişen ve genellikle asemptomatik olan, infüzyonun durdurulması ile spontan düzelen birçok sinüs bradikardi olgu bildirilmiştir. Sinüs bradikardisi, steroid infüzyonunu takiben görülebilen bir yan etki olarak akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Bradikardi, Erişkin Still Hastalığı, yan etki

[PS-07]

Sistemik Lupus Eritematozus Tanılı Hastada Postpartum Dönemde Gelişen Miyokardit

Zeynep Yılmaz Bozkurt, Nihal Lermi, Ali Ekin, Belkıs Nihan Coşkun, Yavuz Pehlivan, Ediz Dalkılıç
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Bursa

Amaç: Sistemik lupus eritematozus (SLE), nedeni bilinmeyen vücudun birçok organını etkileyebilen, kronik otoimmün bir hastalıktır. SLE hastalarında %10 oranında miyokardit görülebilir. Bu olgumuzda postpartum kardiyomiyopatiye bağlı kalp yetmezliği gelişen hastamızı sunmayı amaçladık.

Olgu: Otuzbeş yaşında kadın hasta, ondokuz yaşındayken gezici artırt, subfebril ateş, ellerde morarma şikayetleri nedeniyle yapılan anti-nükleer antikor (ANA) 1/10.000 titrede, anti-Smit (Sm) pozitif gelmesi üzerine SLE tanısı almış. Anti-fosfolipid antikorları(aPL) negatif olan hasta mart 2021'de ikinci doğumunu yapmış. Postpartum üçüncü ayda nefes darlığı, göğüs ağrısı, halsizlik şikayetlerinin giderek artması üzerine yapılan ekokardiyografisinde (EKO) ejeksiyon fraksiyonu (EF) %20, sol ventrikül global hipokinetik ve çapları artmış, 2-3. derece mitral yetmezlik saptandı. Hastanın koroner anjiyografisi normaldi. C reaktif protein(CRP):16.8mg/L, sedimentasyon:3 mm/saat, kreatinin:0.76 mg/dl, tam kan sayımı, kreatinin kinaz(CK-MB), kompleman 3c(C3c) ve C4 normal aralıkta, tam idrar tetkikinde protein negatifti. Kardiyomiyopati (KMP) etyolojisine yönelik viral markerlar negatifti. Kardiyoloji kliniğinde kalp yetmezliği tedavisi düzenlenen hastaya romatoloji konsültasyonu istendi. Tarafımızca SLE miyokarditi düşünülerek siklofosamid 500 mg, onbeş günde bir olmak üzere toplam altı kür ve metilprednizolon 0.5 mg/kg tedavisi planlandı. İmmüsupresif tedavinin başlangıcından bir hafta sonra yapılan EKO'da EF% 29, 45 gün sonraki EKO'da EF %45 olarak saptanan, şikayetlerinde gerileme olan hasta tedavisine kardiyoloji ve romatoloji polikliniklerinde devam edilmek üzere taburcu edildi.

Sonuç: Literatürde SLE hastalarının postpartum kardiyak tutulumları ile ilgili veriler sınırlıdır. SLE hastalarında peripartum KMP insidansı bilinmemekle birlikte, genel anne popülasyonundaki insidans 1300'de 1 ile 15.000 canlı doğumda 1'dir.

Ritchie ve arkadaşlarının yaptığı literatür taramasında SLE nefritli gebelerde maternal ölüm nedenleri arasında gebelik ile ilişkili KMP %5.9 olarak saptanmıştır. Postpartum KMP gelişmesi durumunda %50 oranında kardiyak fonksiyonlarda tam iyileşme olmamakta ve %6-10 oranında kardiyak transplantasyona ihtiyaç duyulmaktadır. Mortalitenin %19 saptanması ve kardiyak fonksiyonları tam düzelen annelerin bile sonraki gebeliklerinde hastalığın tekrarlama oranının % 17 olması nedeniyle SLE'li gebelerde, gebeliklerinin son ayı ve postpartum beş ay boyunca KMP açısından dikkatli olunmalıdır.

Anahtar Kelimeler: lupus eritematozus, miyokardit, postpartum

SİSTEMİK SKLEROZ

SEMPOZYUMU-2



11 - 13 Şubat 2022
Mövenpick Otel, Ankara

ORGANİZASYON SEKRETERYASI



D Event Turizm Organizasyon
Barbaros Mah Begonya Sk.
Kolektif House, NidaKule Batı No:1/2
34746 Ataşehir-İstanbul
Tel: 0216 573 18 36
E-posta: istanbul2@devent.com.tr
www.devent.com.tr