HACETTEPE ROMATOLOJİ DERNEĞİ 2016

12. İYİ KLİNİSYENLİK İÇİN İPUÇLARI TOPLANTISI

www.iyiklinisyenlik.org

12-14 Ocak 2026

Merit Royal Diamond Hotel
Girne / KKTC











BİLİMSEL SEKRETERYA

HACETTEPE ROMATOLOJİ DERNEĞİ
W: www.hacetteperomatoloji.org
E: info@iyiklinisyenlik.org

ORGANİZASYON SEKRETERYASI

ORGANİZASYON SEKRETERYASI
COIN Turizm Kongre Organizasyon ve Danışmanlık A.Ş.
Hilal Mah. 694. Sok 7/2 Çankaya / Ankara
T: +90 312 577 12 46
URL: www.cointurizm.com
E: info@cointurizm.com

İÇİNDEKİLER

DAVET.....4
BİLİMSEL PROGRAM.....5
SÖZLÜ BİLDİRİLER.....10
POSTER BİLDİRİLER.....59

DAVET

Değerli Meslektaşlarımız ,

Romatolojide son yıllarda ortaya çıkan büyük bilgi birikimi kendimizi sürekli yeniliklere açık ve güncel bilgilerle donatılmış tutma zorunluluğunu doğurmaktadır. Her geçen gün giderek artan klinik çalışmaların sağladığı veriler ve tıp teknolojisinde meydana gelen önemli değişimler ışığında hastanın bir bütün olarak değerlendirilmesi ve klinik bulguların doğru ve akılcı bir şekilde yorumlanması iyi bir klinisyen olabilmek için vazgeçilmez unsurlar olarak görülmektedir.

Bilginin yorumu, akıl yanında deneyimi de içermelidir. Bu nedenle hem klinik çalışmaların sonuçlarının doğru değerlendirilebilmesi hem de zor klinik durumlarda doğru tanı ve tedavi kararlarının verilebilmesine katkı sağlamak amacıyla birincisini Şubat 2015 tarihinde gerçekleştirdiğimiz "İyi Klinisyenlik İçin İpuçları" toplantılarımızın onikincisini 12-14 Ocak 2026 tarihleri arasında Merit Royal Diamond Hotel, Girne , KKTC'de gerçekleştireceğiz.

Bundan sonraki toplantılar için de bu toplantıdan alacağımız geri bildirim ve öneriler doğrultusunda programı oluşturacağız.

Hepimiz için yararlı bir toplantı olması dileğiyle...

Prof. Dr. İhsan ERTENLİ
Hacettepe Romatoloji Derneği
Yönetim Kurulu Başkanı

BİLİMSEL PROGRAM

12 Ocak 2026, Pazartesi	
12:30 - 13:30	**Öğle Yemeği**
13:30 - 15:30	**Anamnezden Tedaviye Romatoloji Hastalarına Yaklaşım** **Oturum Başkanları:** *Dr. Sedat Kiraz, Dr. İhsan Ertenli* **Konuşmacı:** *Dr. Vedat Hamuryudan*
15:30 - 15:45	**Kahve Arası**
15:45 - 16:45	**Romatoid Artritte Tedavi Güncellemesi** **Oturum Başkanları:** *Dr. Göksal Keskin*
15:45 – 16:05	**Romatoid Artritte Anti-TNF Yanıtsız/Dirençli Hastada Tedavi Opsiyonlarımız Nelerdir?** *Dr. Banu Çiçek Dulundu*
16:05 – 16:25	**Romatoid Artrite Eşlik Eden İnterstisyel Akciğer Hastalığında Tedavi Yönetimi Nasıl Olmalı?** *Dr. Mustafa Erdoğan*
16:25-16:45	**Seronegatif Romatoid Artritte Tedavi Ne Kadar Faklılaşır?** *Dr. Rıza Can Kardaş*
16:45 – 17:00	**Kahve Arası**
17:00 – 17:45	**Karşıt Görüş-I** **Oturum Başkanları:** *Dr. Zehra Özsoy, Dr. Neslihan Gökçen* **Konu: Geriatrik Romatoid Artrit ve Ankilozan Spondilit Hastalarında JAKi'ler Bir Tedavi Opsiyonu mudur?** **Tartışmacılar:** *Dr. Bilgin Karaalioğlu* *Dr. Semih Gülle*
17:45 – 18:45	**Sözel Bildiri Sunumları-I** **Oturum Başkanları:** *Dr. Fatih Sarıtaş, Dr. Zühre Sarı*
17:45 – 17:55	**SS-001** Obstetrik AFAS Hastalarında 2006 Revize Sapporo ve 2023 ACR/EULAR Sınıflandırma Kriterlerinin Karşılaştırılması ***Dr. Ahmet Usta***
17:55 – 18:05	**SS-002** Sakroileit Varlığına Göre FMF Hastalarının Klinik-Fenotipik Sınıflandırılması ve Mutasyon Analizi ***Dr. Gülşah Soytürk***
18:05 – 18:15	**SS-003** Sistemik Lupus Eritematozusta Miyokardit: Klinik Yaklaşım ve Değerlendirme ***Dr. Çetin Ergül***
18:15 – 18:25	**SS-004** Nörosarkoidoz Vaka Serisi ***Dr. Ali Aytuğ Kuştaş***
18:25 – 18:35	**SS-005** Takayasu Arteriti ile İzlenen İmmunsuprese Hastada Nadir Bir Enfeksiyon: Nokardia Otitidiscaviarum ***Dr. Merve Erkek***
18:35 – 18:45	**SS-006** AxSpA Hastalarında Biyolojik Tedavi Altında Üveit Atağına Etki Eden Faktörler ***Dr.Ata Baytaroğlu***

BİLİMSEL PROGRAM

13 Ocak 2026, Salı

09:00 - 10:00	**Romatolojik Hastalıklara Multidisipliner Yaklaşım: İşbirliğinin Önemi** **Oturum Başkanları:** *Dr. Esen Kasapoğlu, Dr. Server Serdaroğlu*
09:00 - 09:20	**Romatolojik Hastalıklarda Cilt Tutulumu** *Dr. Çiğdem Oba Kaymaz*
09:20 - 09:40	**Romatolojik Hastalıklarda Göz Tutulumu** *Dr. Murat Oklar*
09:40-10:00	**Romatolojik Hastalıklarda İntestinal Tutulum** *Dr. Metin Başaranoğlu*
10:00 - 10:15	**Kahve Arası**
10:15 - 11:15	**Aksiyel Spondiloartritlerde Tedavi Güncellemesi** **Oturum Başkanları:** *Dr. Cemal Bes, Dr. Taşkın Şentürk*
10:15 - 10:35	**AxSpA'da Remisyon Mümkün mü?** *Dr. Gözde Aydemir Gülöksüz*
10:35 - 10:55	**Biyolojik Yanıtsız Aksiyel Spondiloartritlerde Tedavi Yönetimi Nasıl Olmalı?** *Dr. Ozan Cemal İçaçan*
10:55 - 11:15	**Aksiyel Spondiloartritlerde Entezit ve Daktilitin Yönetiminde JAKi'ler** *Dr. Esra Dilşat İmrak*
11:15 – 11:30	**Kahve Arası**
11:30 - 12:15	**Karşıt Görüş-II** **Oturum Başkanları:** *Dr. Yüksel Maraş, Dr. Altuğ Güner* **Konu: İlk TNFi'ye Sekonder Yanıtsızlıkta İkinci Bir TNFi mi Yoksa Yolak Değişimi mi?** **Tartışmacılar:** *Dr. Salim Mısırcı* *Dr. Mustafa Ekici*
12:15 - 13:30	**Öğle Yemeği**
13:30 - 15:00	**Psöriatik Artritte Tedavi Güncellemesi** **Oturum Başkanları:** *Dr. Timuçin Kaşifoğlu, Dr. Şükran Erten*
13:30 - 13:50	**Sine Psöriasisin Seyri ve Yönetimi** *Dr. Volkan Yılmaz*
13:50 - 14:10	**Psöriatik Artritte Hem Ciltte, Hem Eklemde Remisyon Mümkün mü?** *Dr. Seyyid Bilal Açıkgöz*
14:10 – 14:30	**Biyolojik Yanıtsız Psöriatik Artritte Ne Zaman, Hangi Yolu İzlemeliyiz?** *Dr. Özlem Kaleoğlu*
14:30 - 14:45	**Kahve Arası**
14:45 - 15:45	**Diğer Romatolojik Hastalıklarda Güncelleme** **Oturum Başkanları:** *Dr. Vedat Gerdan, Dr. Enes Yayla*
14:45 - 15:05	**Takayasu Hastalığında Tanı ve Tedavi Güncellemesi** *Dr. Özlem Ağbuga*
15:05 - 15:25	**Sistemik Lupus Eritemazus Tanı ve Tedavi Güncellemesi** *Dr. Gül Sandal Uzun*
15:25-15:45	**Dev Hücreli Arterit Tanı ve Tedavi Güncellemesi** *Dr. Sema Tahra Kaymaz*
15:45 - 16:00	**Kahve Arası**

BİLİMSEL PROGRAM

16:00 - 16:45	**Karşıt Görüş-III** **Oturum Başkanları:** *Dr. Seval Pehlevan, Dr. Senem Tekeoğlu* **Konu: Tedavi Yanıtını Belirlemekte Hakem Kim? Hekim Gözü mü, Hasta Sözü mü?** **Tartışmacılar:** *Dr. Arif Babayiğit* *Dr. Şerife Şeyda Zengin Acemoğlu*
16:45 - 17:45	**Sözel Bildiri Sunumları-II** **Oturum Başkanları:** *Dr. Ali Can Soylu, Dr. Merve Nalbant*
16:45 – 16:55	**SS-007** İmmünsüpresif Tedavi Altındaki Romatoloji Hastalarında Viral Hepatit Değerlendirmesi ***Dr. Bülent Akyüz***
16:55 – 17:05	**SS-008** Kalça Protezi Olan Spondiloartropati Hastalarında Radyolojik Bulguların İncelenmesi ***Dr. Elif Akyazı Şener***
17:05 – 17:15	**SS-009** Nöropsikiyatrik Lupus Hastalarının Klinik, Serolojik ve Görüntüleme Özellikleri: Gerçek Yaşam Verisi ***Dr. Berkay Soysal***
17:15 – 17:25	**SS-010** Farklı Klinik Prezentasyon Göstermiş Üç Anti-PM/Scl Vakası Üzerinden Örtüşme Sendromları Analizi ***Dr. Şerife Şeyda Zengin Acemoğlu***
17:25 – 17:35	**SS-**011 Erişkin IGG4 İlişkili Hastalık Klinik Bulgular ve Tedavi Yaklaşımları: Tek Merkez Deneyimi ***Dr. Şerife Coşkun***
17:35 – 17:45	**SS-012** Romatoid Artrit ve Akciğer Biyopsisi ***Dr. Buğu Bulat***
14 Ocak 2026, Çarşamba	
09:00 - 09:45	**Karşıt Görüş-IV** **Oturum Başkanı:** *Dr. Nesrin Şen, Dr. Fatih Yıldız* **Konu: ANCA İlişkili Vaskülitlerde Remisyon İndüksiyonunda Anti-CD40 Tedavileri mi Yoksa Alkali Ajanlar mi Daha Etkilidir?** **Tartışmacılar:** *Dr. Yalkın Çalık* *Dr. Betül Dikkanoğlu*
09:45 - 10:00	**Kahve Arası**
10:00 - 11:00	**Romatizmal Hastalıklarda Özel Durumların Yönetimi-1** **Oturum Başkanları:** *Dr.Gizem Cengiz, Dr. Suade Özlem Badak*
10:00 – 10:15	**Romatolojik Hastalıklarda Herpes Zosterin Yönetimi** *Dr. Ezgi Aktaş*
10:15 – 10:30	**Ailesel Akdeniz Ateşinin Yönetiminde Güncel Kılavuzlar ne Öneriyor?** *Dr. Özlem Özdemir Işık*
10:30 – 10:45	**Romatoid Artrit İlişkili İnterstiyel Akciğer Hastalığında Tanısal Yaklaşım** *Dr. Duygu Sevinç Özgür*
10:45 - 11:00	**Jüvenil Romatizmal Hastalıklarda Erişkine Geçiş Sürecinin Yönetimi** *Dr. Amra Adroviç*

BİLİMSEL PROGRAM

11:00-11:15	**Kahve Arası**
11:15 - 12:00	**Romatizmal Hastalıklarda Özel Durumların Yönetimi-2** **Oturum Başkanı:** *Dr.Reyhan Köse*
11:15 - 11:30	**Pre-op & Post-op Dönemde Romatizmal Hastalıklarda Biyolojik İlaç Kullanımı** *Dr. Duygu Kerim*
11:30 - 11:45	**Nöro-Behçet Hastalığının Tanı ve Tedavisinde Güncel Ne Var?** *Dr. Sevilay Batıbay*
11:45 – 12:00	**Gebe Romatoid Artritli Hastalarda Biyolojik Tedavi Kullanımı (Akılcı İlaç Kullanımı)** *Dr. Burak Okyar*
12:00 - 12:50	**Sözel Bildiri Sunumları-III** **Oturum Başkanları:** *Dr. Senar Şen, Dr. Merve Uçar Baytaroğlu*
12:00 – 12:10	**SS-013** MEFV Gen Mutasyonlarının Spondiloartrit Klinik Seyri ve Tedavi Yaklaşımları Üzerindeki Etkisi ***Dr. Ayşe Elif Boncukçuoğlu***
12:10 – 12:20	**SS-014** Erken Başlangıçlı Osteoartrit Nedeni: Akromegali ***Dr. Öznur Sadioğlu Çağdaş***
12:20 – 12:30	**SS-015** Cinsiyete Göre Klinik Özellikler ve Biyolojik Tedavi Gereksinimini Belirleyen Faktörler: Türkiye'den Tek Merkezli Takayasu Arteriti Kohortu ***Dr. Dilara Bulut Gökten***
12:30 – 12:40	**SS-016** Tedavi Dirençli Livedoid Vaskülopati ile Başvuran Bir ADA2 Eksikliği Olgusu ***Dr. Ender İğneci***
12:40 – 12:50	**SS-017** Anti-TNF Tedavisinin Ankilozan Spondilitli Erkek Hastalarda Erektil Fonksiyon ve Depresyon Üzerine Etkisi ***Dr. Umut Bakay***
12:50 – 13:00	**Kapanış**


SÖZLÜ
BİLDİRİLER

SS-001

Obstetrik AFAS Hastalarında 2006 Revize Sapporo ve 2023 ACR/EULAR Sınıflandırma Kriterlerinin Karşılaştırılması

AHMET USTA, SERDAR SEZER, MÜCTEBA ENES YAYLA, EMİNE USLU, AŞKIN ATEŞ, TAHSİN MURAT TURGAY
ANKARA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ İÇ HASTALIKLARI ABD-ROMATOLOJİ BD

Antifosfolipid Antikor Sendromu (AFAS), hiperkoagülabiletinin en yaygın edinsel nedenlerinden biridir. Antifosfolipid Antikor Sendromu (AFAS), hem antifosfolipid antikorların (aPL) persistan laboratuvar sonuçları hem de venöz tromboz, arteriyel tromboz, olumsuz gebelik sonuçları ve trombotik olmayan belirtiler (örn. kalp kapak kalınlaşması, livedo retikülaris/racemosa) ile karakterize edilen klinik ve laboratuvar tanıdır. Prevalansı 100.000 kişi başına 17–50 arasında değişmekte olup vakaların yaklaşık yarısı primer, geri kalanı ise en sık SLE olmak üzere diğer bağ dokusu hastalıklarına sekonder olarak ortaya çıkar. AFAS yönetimi genellikle multidisipliner bir yaklaşım gerektirir.(1)
Antifosfolipid Antikor Sendromu (AFAS) için klinik ve serolojik sınıflandırma kriterleri ilk olarak 1999 yılında tanımlanmış ve literatürde Sapporo kriterleri olarak yerini almıştır (2). Bunu izleyen süreçte, yeni klinik ve laboratuvar verilerinin ortaya çıkmasıyla kriterler 2006 yılında revize edilmiş; güncellenmiş bildiride AFAS'ın sınıflandırılabilmesi için en az bir klinik ve bir laboratuvar bulgusunun eşzamanlı olarak bulunması gerektiği vurgulanan Revize Sapporo kriterleri yayınlanmıştır. (3).
2023 ACR/EULAR Antifosfolipid Sendromu Sınıflandırma Kriterleri ise gözlemsel çalışmalar ve klinik araştırmalarda kullanılmak üzere yüksek özgüllük sağlayacak şekilde geliştirilmiştir. Bu kriterler, aPL ile ilişkili bir klinik bulgunun tanımlanmasından itibaren üç yıl içinde en az bir pozitif antifosfolipid antikor testinin bulunmasını gerektiren giriş kriteri sonrasında; makrovasküler venöz tromboembolizm, makrovasküler arteriyel tromboz, mikrovasküler tutulum, obstetrik bulgular, kalp kapak patolojileri ve hematolojik anormalliklerden oluşan altı klinik alan ile lupus antikoagülanı ve aCL/anti-β2GPI IgG/IgM testlerini içeren iki laboratuvar alanında ağırlıklandırılmış puanlama sistemine dayanmaktadır. Klinik ve laboratuvar alanlarından en az üçer puan elde eden bireyler AFAS olarak sınıflandırılmakta olup bu hiyerarşik ve risk temelli yapı, gelecekteki AFAS çalışmaları için yüksek özgüllükte güçlü bir temel sunmaktadır (4).
Son zamanlarda, AFAS için 2023 ACR/EULAR sınıflandırma kriterleri, özellikle obstetrik belirtileri olan kadınlar için klinik çalışmalara katılım uygunluğu konusunda endişelere yol açmıştır.Bizde klinik olarak obstetrik AFAS olarak değerlendirdiğimiz hastaların 2006 revize Sapporo kriterleri ve 2023 ACR/EULAR sınıflandırma kriterlerine göre özelliklerini değerlendirdik ve bu iki kriterin obstetrik gruba özel farklarını analiz ettik.

Materyal ve Method

Ocak 2010–Ocak 2025 tarihleri arasında Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Romatoloji Bilim Dalı'nda izlenen ve klinik değerlendirme sonucunda Antifosfolipid Antikor Sendromu (AFAS) tanısı alan toplam 103 hasta çalışmaya dahil edildi. Bu kohort içerisinden gebelik morbiditesi öyküsü bulunan 26 hasta ayrıca incelenerek obstetrik AFAS alt grubu oluşturuldu.Dijital hasta kayıtları taranarak klinik ve laboratuvar verileri retrospektif olarak değerlendirildi.
Serum IgG/IgM izotiplerine ait antifosfolipid antikor düzeyleri, enzim bağlı immünosorbent analiz (ELISA) yöntemi kullanılarak (Orgentec Diagnostika GmbH, Mainz, Almanya) ölçüldü. Lupus antikoagülanı (LA) varlığı, Güncellenmiş Uluslararası Tromboz ve Hemostaz Derneği (ISTH) kılavuzlarına uygun şekilde entegre aktif parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT) temelli testlerle değerlendirildi.
Gebelik morbiditesi bulunan tüm hastalarda Revize Sapporo (2006) AFAS sınıflandırma kriterleri ile 2023 ACR/EULAR AFAS sınıflandırma kriterleri ayrı ayrı uygulanarak karşılaştırmalı analiz gerçekleştirildi.Kriterleri karşılamayan hastaların neden karşılamadığına yönelik ayrıntılı analiz yapıldı.

İstatistiksel Analiz

Verilerin analizinde SPSS versiyon 21 yazılımı (SPSS, Chicago, ABD) kullanıldı. APS tanısı alan hastalar ile kontrol grubu- nun özelliklerini karşılaştırmak amacıyla istatistiksel analizde kategorik veriler için Pearson ki-kare veya Fisher'in kesin testi, niceliksel veriler için ise Mann-Whitney U testi uygulandı. 0,05'in altındaki p değeri istatistiksel anlamlı kabul edildi. Sınıflandırma testlerinin duyarlılık, özgüllük, pozitif tahmin değeri, negatif tahmin değeri ve doğruluk değerleri %95 güven aralığıyla (Wilson skoru yöntemi) hesaplandı.

Sonuçlar

Tüm AFAS kohortunda (n=103), 2006 Revize Sapporo kriterleri 93 hastayı sınıflandırarak %90.3 duyarlılık gösterirken; 2023 ACR/EULAR kriterleri 78 hastayı sınıflandırmış ve duyarlılık %75.7 olarak bulunmuştur. Obstetrik AFAS alt grubunda (n=26), 2006 Revize Sapporo kriterleri 25 hastayı sınıflandırmış ve duyarlılık %96.1 olarak saptanmıştır. Buna karşılık 2023 ACR/EULAR kriterleri 13 hastayı sınıflandırmış ve duyarlılık %50.0 olarak belirlenmiştir (p=0.00049). Revize Sapporo kriterlerine göre sınıflandırılan 25 obstetrik hastanın 13'ü (%52.0) 2023 ACR/EULAR kriterleriyle de sınıflandırılmıştır. (Tablo1 ve tablo 2)

Tablo1.Tüm Afas Hastalarında Sınıflandırma Kriterlerinin Sensitivitesi

Sınıflandırma Kriteri	Karşılanan Hasta Sayısı (TP / Toplam)	Sensitivite (95% GA),%	p-Değeri
2006 Revize Sapporo AFAS Kriterleri†	93 / 103	90.3%	—
2023 ACR/EULAR AFAS Kriterleri†	78 / 103	75.7%	0.00006
2023 ACR/EULAR AFAS Kriterleri⁑	72 / 93	77.0%	—

⁑: 2006 Sapporo kriterlerini karşılayan 93 hastalık alt grup referans alınmıştır.
p-değeri, 2006 Revize Sapporo AFAS † kriterleri ile 2023 ACR/EULAR AFAS† kriterlerinin sensitivite farkının istatistiksel anlamlılığını göstermektedir.

Tablo 2. Obstetrik Afas Hastalarında Sınıflandırma Kriterlerinin Sensitivitesi

Sınıflandırma Kriteri	Karşılanan Hasta Sayısı (TP / Toplam)	Sensitivite (95% GA), %	p-Değeri
2006 Revize Sapporo AFAS Kriterleri†	25 / 26	96.1%	—
2023 ACR/EULAR AFAS Kriterleri†	13 / 26	50.0%	0.00049
2023 ACR/EULAR AFAS Kriterleri⁑	13 / 25	52.0%	—

⁑: 2006 Sapporo kriterlerini karşılayan 25 hastalık alt grup referans alınmıştır.
p-değeri, 2006 Revize Sapporo AFAS † kriterleri ile 2023 ACR/EULAR AFAS †kriterlerinin sensitivite farkının istatistiksel anlamlılığını göstermektedir.

Gebelik morbiditesi ile takip edilen 26 hastadan yalnızca 1 hastamız 2006 Revize Sapporo kriterlerini karşılamadığı ve aynı hastanın 2023 ACR/EULAR sınıflandırma kriterlerini de karşılamadığı belirlenmiştir. Bu hastanın klinik verileri incelendiğinde, obstetrik morbidite kapsamında fetal ölüm olmaksızın ciddi özellikler gösteren preeklampsi (PEC) nedeniyle 34. gebelik haftasından önce erken doğum yaptığı görülmektedir. Bu klinik bulgu obstetrik AFAS kriterleri içinde yer almakta olup hasta 2006 Revize Sapporo klinik kriterlerini karşılamaktadır**.** Ayrıca 2023 ACR/EULAR sınıflandırma kriterlerine göre bu obstetrik bulgu 3 puan almakta ve klinik alan kriterini sağlamaktadır. Laboratuar değerlendirmesinde ise , hastanın aCL IgG, aCL IgM, aβ2GPI IgG ve aβ2GPI IgM düzeylerinin kriterlerde belirtilen eşik değerleri karşılamadığı saptanmıştır. Bu nedenle hasta, hem 2006 Revize Sapporo laboratuvar kriterlerini hem de 2023 ACR/EULAR laboratuar kriterlerini karşılamamaktadır. (Tablo 3.)

Tablo3. 2006 Revize Sapporo AFAS Kriterleri ve 2023 ACR/EULAR AFAS Kriterlerini Karşılamayan Hasta

Hasta	Klinik Özellikler	Laboratuvar Özellikleri	2023 ACR/EULAR AFAS Kriterlerinde Eksik Olan Bölüm
Hasta G.D.	Gebelik Morbiditesi: • Fetal ölüm olmaksızın, ciddi özellikler gösteren preeklampsi (PEC) nedeniyle <34. gebelik haftasında erken doğum	aPL Laboratuvar Sonuçları: • aCL IgG: 18.4 – 29.5 • aCL IgM: 23.7 – 28.4 • aβ2GPI IgG: 6.1 – 8.4 • aβ2GPI IgM: 8.9 – 9.7	→ 2006 Revize Sapporo laboratuar kriterine uymaz. → 2023 ACR/EULAR AFAS laboratuar kriterine uymaz.

2006 Revize Sapporo kriterlerini karşılamasına rağmen 2023 ACR/EULAR AFAS kriterlerini karşılamayan toplam 12 hastanın gebelikle ilişkili klinik özellikleri incelendiğinde; 10 haftadan önce üç veya daha fazla ardışık pre-fetal kayıp, 10 hafta 0 gün – 15 hafta 6 gün arasında fetal kayıp , 16 hafta 0 gün – 33 hafta 6 gün arasında preeklampsi (PEC) veya ciddi plasental yetmezlik (PI) olmaksızın fetal kayıp yaşayan hastaların farklı kombinasyonlarda yer aldığı görülmüştür ve 3 faklı gebelik morbiditesi klinik olarak 1 puan almakta ve tek başına 2023 ACR/EULAR AFAS klinik kriterleri karşılamamaktadır. 12 numaralı hastamız ciddi özellikler gösteren preeklampsi (PEC) nedeniyle <34. gebelik haftasında erken doğum saptanmıştır, bu morbidite 2023 ACR/EULAR

AFAS klinik kriterlerden 3 puan almakta ve klinik kriteri karşılamaktadır fakat bu hastamız da laboratuar kriterini karşılayamamıştır.
Obstetrik bulgulara ek olarak hastaların ikisinde (%16.7) yüksek risk profili eşliğinde venöz tromboz saptanmıştır. Yüksek risk profili eşliğinde venöz tromboz da klinik kriterlerden 1 puan almaktadır. 1 numaralı hastamız PEC/PI olmaksızın fetal kayıp (16–33 hf) ve yüksek riskli venöz tromboemboli (VTE) profili ile venöz tromboz geçirmesine rağmen , toplamda 1+1 klinik puan ile toplam 2 klinik puana sahip olarak 2023 ACR/EULAR klinik kriteri karşılayamamıştır. 4 numaralı hastamız da benzer şekilde erken fetal kayıp (10–15 hf 6g) ve yüksek riskli VTE profili ile venöz tromboz geçirmesine rağmen toplamda 1+1 klinik puan ile toplam 2 klinik puana sahip olarak 2023 ACR/EULAR klinik kriteri karşılayamamıştır.
Laboratuvar incelemelerinde persistan lupus antikoagülanı ile orta veya yüksek düzeyde aCL IgG ve aβ2GPI IgG pozitiflikleri 2023 ACR/EULAR laboratuar kriterlerini karşılamaktadır.Fakat orta ve yüksek pozitif IgM (aβ2GPI) ve (aCL) laboratuar kriterlerden 1 puan almakta ve tek başına 2023 ACR/EULAR laboratuar kriterlerini karşılamamaktadır.
Eksik kriter alanları değerlendirildiğinde, 12 hastanın dokuzunda yalnızca klinik kriterlerin, bir hastada yalnızca laboratuvar kriterinin ve iki hastada hem klinik hem laboratuvar kriterlerinin yetersiz olduğu tespit edilmiştir. Bu dağılım doğrultusunda, 2023 ACR/EULAR kriterlerini karşılamayan olguların %75'inde klinik, %8.3'ünde laboratuvar ve %16.7'sinde hem klinik hem laboratuvar kriter eksikliklerinin bulunduğu gösterilmiştir.(Tablo 4.)

Tablo 4. 2006 Revize Sapporo AFAS Kriterlerini Karşılayıp 2023 ACR/EULAR AFAS Kriterlerini Karşılamayan Hastalar

Hasta	Klinik Özellikler	2023ACR/ EULAR Klinik puan	Laboratuvar Özellikleri	2023ACR/ EULAR Laboratuar Puan	2023 ACR/EULAR AFAS Kriterlerinde Eksik Olan Bölüm
Hasta 1	PEC/PI olmaksızın fetal kayıp (16–33 hf); Yüksek riskli VTE profili ile venöz tromboz	2	Persistan pozitif LAC	5	Klinik kriter yetersiz
Hasta 2	≥3 ardışık pre-fetal (<10 hf) kayıp	1	Yüksek pozitif IgM (aβ2GPI)	1	Klinik ve laboratuvar kriter yetersiz
Hasta 3	≥3 ardışık pre-fetal (<10 hf) kayıp	1	Orta pozitif IgG (aCL); Orta pozitif IgG (aβ2GPI)	4	Klinik kriter yetersiz
Hasta 4	Erken fetal kayıp (10–15 hf 6g); Yüksek riskli VTE profili ile venöz tromboz	2	Persistan pozitif LAC	5	Klinik kriter yetersiz
Hasta 5	≥3 ardışık pre-fetal (<10 hf) kayıp	1	Orta pozitif IgG (aβ2GPI)	4	Klinik kriter yetersiz
Hasta 6	Erken fetal kayıp (10–15 hf 6g)	1	Orta pozitif IgM (aCL); Yüksek pozitif IgM (aβ2GPI)	1	Klinik ve laboratuvar kriter yetersiz
Hasta 7	PEC/PI olmaksızın fetal kayıp (16–33 hf)	1	Orta pozitif IgG (aCL); Orta pozitif IgG (aβ2GPI); Orta pozitif IgM (aCL); Orta pozitif IgM (aβ2GPI); Persistan pozitif LAC	9	Klinik kriter yetersiz
Hasta 8	Erken fetal kayıp (10–15 hf 6g)	1	Yüksek pozitif IgG (aCL); Yüksek pozitif IgG (aβ2GPI)	7	Klinik kriter yetersiz
Hasta 9	≥3 ardışık pre-fetal (<10 hf) kayıp	1	Yüksek pozitif IgG (aCL)	5	Klinik kriter yetersiz
Hasta 10	Erken fetal kayıp (10–15 hf 6g)	1	Orta pozitif IgG (aβ2GPI)	4	Klinik kriter yetersiz
Hasta 11	PEC/PI olmaksızın fetal kayıp (16–33 hf)	1	Orta pozitif IgG (aCL); Yüksek pozitif IgG (aβ2GPI); Persistan pozitif LAC	10	Klinik kriter yetersiz
Hasta 12	Fetal kayıp olmaksızın ciddi özellikli preeklampsi (<34 hf), Trombositopeni	5	Yüksek pozitif IgM (aβ2GPI)	1	Laboratuvar kriter yetersiz

Tartışma

Klinik olarak obstetrik AFAS olarak değerlendirdiğimiz 26 hastamızın ,2006 Revize Sapporo sınıflandırma kriterleri ve 2023 ACR/EULAR sınıflandırma kriterleri ile değerlendirdiğimizde; 2006 Revize Sapporo kriterlerinin duyarlılığı %96,1 iken 2023 ACR/EULAR kriterlerinin duyarlılığı %50 oranında kalmıştır. Bu bulgu, obstetrik olguların yarısının yeni kriterlerle sınıflandırılamadığı anlamına gelmektedir; yeni kriterlerin klinik tanı amacıyla değil, sınıflandırma amacıyla kullanılmasının gerekliliğini tekrar vurgulamaktadır.
Çalışmamız da 2006 Revize Sapporo kriterlerini karşılamasına karşın 2023 ACR/EULAR kriterleri ile sınıflandırılamayan hastalar değerlendirildiğinde; bu hastalarda saptanan ardışık fetal kayıplar (<10 hafta), 10–15. gebelik haftalarındaki erken fetal kayıplar ve plasental yetmezlik ya da preeklampsi eşlik etmeksizin 16–33. haftalarda gerçekleşen fetal kayıplar, Sapporo kriterlerinde obstetrik AFAS için yeterli kabul edilmesine rağmen, 2023 ACR/EULAR kriterlerinde yalnızca 1 puan ile değerlendirildiğinden klinik alan puanlaması açısından yetersiz kalmaktadır. Orta ve yüksek pozitif IgM (aβ2GPI) ve (aCL) Sapporo kriterleri laboratuar bulguları için

yeterli olmasına rağmen ;2023 ACR/EULAR laboratuar kriterlerden 1 puan almakta ve tek başına 2023 ACR/EULAR laboratuar kriterlerini karşılamamaktadır. Fakat literatürde bazı obstetrik AFAS olgularında IgM ağırlıklı antikor profilinin görülebildiği bilinmektedir. Bu kriterlerin, daha önce belirli trombotik ve obstetrik olaylarda rolü kabul edilmiş olmasına rağmen, IgM pozitifliğine atanan ağırlığın önemli ölçüde azaltması da özellikle endişe vericidir. IgM pozitifliğine 2023 ACR/EULAR laboratuar kriterlerinde 1 puan verilmesi, eski kriterler altında tanınan hasta alt gruplarının gözden kaçma riskini doğurur ve bu da hem klinik yorumlamayı hem de gelecekteki obstetrik AFAS araştırmalarını kısıtlayabilir.

Sciascia ve arkadaşları, antifosfolipid antikorlarının doğru ve standardize edilmiş şekilde değerlendirilmesinin AFAS tanısı ve risk sınıflandırması için kritik önemde olduğunu vurgulamaktadır. LA, aCL ve anti-β2GPI antikorlarını içeren temel test panelinin kapsamlı bir serolojik değerlendirme sunduğu bildirilmektedir.(5) Şiddetli preeklampsi olan AFAS hastalarında lupus antikoagülan pozitifliği (82,5%) ve üçlü pozitif antifosfolipid antikorları (52,5%) prevalansının oldukça yüksek olduğu saptanmıştır (6).

Martinez-Taboada ve arkadaşlarının obstetrik AFAS tanılı 93 hasta üzerinde gerçekleştirdikleri retrospektif kohort çalışmasında, hastaların yalnızca 24'ünün (%25,8) 2023 ACR/EULAR sınıflandırma kriterlerini karşıladığı bildirilmiştir.Bu çalışma da oran bizim çalışmamızdan çok daha düşük çıkmıştır. Bu çalışmada da 2023 ACR/EULAR sınıflandırma kriterlerinin yüksek özgüllük sağlamakla birlikte obstetrik APS hastalarının çoğunu sınıflandıramadığını ifade etmişlerdir.(7)

Mercier ve arkadaşlarının 165 tekrarlayan gebelik kaybını değerlendirdikleri çalışmada, revise Sapporo kriterlerine göre AFAS prevalansı %14.5 (24/165) olarak belirlenmiş olmasına karşın, 2023 ACR/EULAR kriterleri uygulandığında yalnızca %1.2 (2/165) AFAS olarak sınıflandırılmıştır. Bu sonuçlar, 2023 ACR/EULAR kriterlerinin yüksek özgüllüğüne rağmen AFAS'a bağlı tekrarlayan gebelik kaybı olgularının büyük çoğunluğunu sınıflandıramadığını göstermektedir.(8)

Marques-Soares ve arkadaşlarının EUROAPS kohortu üzerinde gerçekleştirdiği analizde, revize Sapporo kriterlerine göre kaydedilmiş 1200 obstetrik AFAS hastasının yalnızca %24'ünün 2023 ACR/EULAR AFAS sınıflandırma kriterlerini karşıladığı gösterilmiştir. Bu bulgu, obstetrik AFAS alanındaki klinik araştırmalarda örneklem büyüklüğü, hasta temsiliyeti açısından önemli kısıtlılıklara yol açabileceğini düşündürmektedir.(9)

Bu çalışmamızın bazı sınırlılıkları mevcuttur. Retrospektif tasarım, tek merkezli ve sınırlı sayıda hasta içermesi, sonuçların genellenebilirliğini kısıtlamaktadır. Uzun yıllara yayılan hasta alımı klinik uygulamalardaki değişikliklere bağlı heterojenite oluşturmuştur.

Sonuç olarak, 2023 ACR/EULAR sınıflandırma kriterlerinin 2006 Revize Sapporo kriterlerine kıyasla çok daha düşük duyarlılık göstermektedir . Bununla birlikte, yeni sınıflandırma kriterlerinin uygulanması, klinik olarak AFAS düşünülen hastaların gebelik sırasında uygun tedavi almasını engellememelidir. Ve unutulmamalıdır ki sınıflandırma kriterlerinin amacı tanı koymaktan ziyade klinik çalışmaları karşılaştırmak için daha homojen kohortlar oluşturmaktır.

KAYNAKLAR

1. Ahn Y, Hawkins C, Pearson E, Kubler P. Diagnosis and management of antiphospholipid syndrome. Aust Prescr. 2024;47(6):179-185. doi:10.18773/austprescr.2024.055
2. Wilson WA, Gharavi AE, Koike T, Lockshin MD, Branch DW, Piette JC, et al. International consensus statement on preliminary classification criteria for definite antiphospholipid syndrome: report of an international workshop. *Arthritis Rheum*. 1999;42(7):1309-11.
3. Miyakis S, Lockshin MD, Atsumi T, Branch DW, Brey RL, Cervera R, et al. International consensus statement on an update of the classification criteria for definite antiphospholipid syndrome (APS). *J Thromb Haemost*. 2006;4(2):295-306.
4. Barbhaiya M, Zuily S, Naden R, Hendry A, Manneville F, Amigo MC, et al. The 2023 ACR/EULAR antiphospholipid syndrome classification criteria. *Arthritis Rheumatol*. 2023;75(10):1687-702.
5. Sciascia S, Montaruli B, Infantino M. Antiphospholipid antibody testing. Med Clin (Barc). 2024;163:S4–9.
6. Larosa M, Le Guern V, Morel N, Belhocine M, Ruffatti A, Silva NM, Paule R, Mouthon L, Dreyfus M, Piette JC, et al. Evaluation of the severe preeclampsia classification criterion for antiphospholipid syndrome in a study of 40 patients. Arthritis Res Ther. 2021;23(1):134.
7. Martínez-Taboada VM, Micieces Gómez A, del Barrio-Longarela S, Merino A, Comins-Boo A, López-Hoyos M, et al. Impact of the 2023 ACR/EULAR classification criteria in women with primary antiphospholipid syndrome during pregnancy. Diagnostics. 2024;14(21):2162. doi:10.3390/diagnostics14192162
8. Mercier M, Lescoat A, Pierre-Jean M, Dumontet E, Le Lous M, Belhomme N. Prevalence of antiphospholipid antibody syndrome among patients with recurrent pregnancy loss: impact of the revised 2023 ACR/EULAR antiphospholipid syndrome criteria. *J Clin Med*. 2024 Dec 17;13(24):7698. doi: 10.3390/jcm13247698. PMID: 39768619; PMCID: PMC11677686.
9. Marques-Soares J, Esteve-Valverde E, Anunciacion-Llunell A, Ockova M, Andrada C, Pardos-Gea J, Alijotas-Reig J, Miró-Mur F. Impact of new ACR/EULAR APS classification criteria on enrolment in the European Registry of Obstetric APS (EUROAPS) as a testing ground for obstetric APS studies. Ann Rheum Dis. 2025;84(Suppl 1):482–3. doi:10.1016/j.ard.2025.05.589.

SS-002

Sakroileit Varlığına Göre FMF Hastalarının Klinik-Fenotipik Sınıflandırılması ve Mutasyon Analizi

Gülşah Soytürk1, Emine Sena Sözen2, Şerife Çoşkun1, Elif Akyazı Şener1, Sevgi Bilen Ayhan1,Hatice Ecem Konak1,Esra Kayacan Erdoğan1, Ebru Atalar1, Serdar Can Güven1, Kevser Orhan1, İsmail Doğan3, Hakan Babaoğlu1, Berkan Armağan1,Yüksel Maraş4, Ahmet Omma4, Orhan Küçükşahin3, Şükran Erten3

1Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Ankara, Türkiye
2Giresun Dr Ali Menekşe Göğüs Hastalıkları Hastanesi
3Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bölümü, Ankara, Türkiye
4Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

Giriş:
Ailevi Akdeniz Ateşi (FMF), tekrarlayan ateş, artrit ve serozit atakları ile seyreden otoinflamatuar bir hastalıktır. MEFV genindeki mutasyonlar klinik şiddeti ve fenotipik çeşitliliği belirlemede temel rol oynar [1–3]. Sakroileit, FMF'de giderek daha fazla tanımlanan bir tutulum olup spondiloartropatiyi (SpA) taklit edebilir [4]. Literatürde bildirilen sakroileit sıklığı %7–30 arasında değişmekte olup özellikle M694V mutasyonunun aksiyel tutulum ile ilişkisi üzerinde durulmaktadır. Ancak mevcut veri bu ilişkiyi kesinleştirmek için yetersizdir. Bu çalışma FMF'de sakroileit prevalansını belirlemeyi ve klinik–genetik ilişkileri değerlendirmeyi amaçlamıştır.

Yöntem:
FMF tanısı ile izlenen 212 hasta retrospektif olarak değerlendirildi. Çalışmaya düzenli takipli ve sakroiliyak görüntüleme kaydı bulunan bireyler dahil edildi. Demografik ve klinik özellikler, laboratuvar parametreleri ve MEFV mutasyon profilleri dosya kayıtlarından elde edildi. Sakroileit varlığı radyolojik raporlar üzerinden belirlendi ve gerekli durumlarda iki romatolog tarafından görüntüler yeniden incelendi. MEFV mutasyonları homozigot, compound heterozigot ve heterozigot olarak sınıflandırıldı.

Bulgular:
Sakroileit prevalansı %10,4 olarak saptandı. Sakroileit pozitif hastalar anlamlı olarak daha ileri yaşta idi (p=0.007) ve amiloidoz oranı bu grupta belirgin derecede yüksekti (%22,7 vs %3,1; p=0.001). Sedimantasyon değeri sakroileitli hastalarda belirgin yüksek bulundu (p=0.007). CRP ve diğer inflamatuar belirteçlerde anlamlı fark yoktu. M694V en sık mutasyon olmakla birlikte sakroileit ile ilişki istatistiksel anlamlılık göstermedi.

Sonuç:
Sakroileit FMF'de göz ardı edilmemesi gereken bir bulgudur. İleri yaş, yüksek sedimantasyon ve amiloidoz birlikteliği önemli klinik göstergelerdir. MEFV mutasyonları tek başına belirleyici olmayıp aksiyal tutulum çok faktörlü görünmektedir. Daha geniş, prospektif ve görüntüleme destekli çalışmalar gereklidir.

KAYNAKLAR

· 1.Ben-Chetrit E, Levy M. Familial mediterranean fever. The Lancet. 1998;351(9103):659–664. doi: 10.1016/S0140-6736(97)09408-7. ·

2.Erten S, Erzurum C, Altunoglu A. Three family members with familial mediterranean fever carrying the M694V mutation showed different clinical presentation. Internal Medicine. 2012;51(13):1765–1768. doi: 10.2169/internalmedicine.51.7537.·

3.Livneh A, Langevitz P, Zemer D, et al. The changing face of familial mediterranean fever. Seminars in Arthritis and Rheumatism. 1996;26(3):612–627. doi: 10.1016/s0049-0172(96)80012-6.·

4.Ozgocmen S, Akgul O. Anti-TNF agents in familial mediterranean fever: report of three cases and review of the literature. Modern Rheumatology. 2011;21(6):684–690. doi: 10.1007/s10165-011-0463-2.

TABLO 1. Sakroileit Varlığına Göre FMF Hastalarının Demografik, Klinik ve Laboratuvar Özellikleri

Özellik	Sakroileit (+) (n=22)	Sakroileit (–) (n=190)	p-değeri
Yaş (yıl), Ort ± SS	46.7 ± 12.6	39.0 ± 11.1	0.007*
Cinsiyet (Erkek), n (%)	8 (36.4%)	78 (40.4%)	0.890
Hastalık Başlangıç Yaşı	21.4 ± 17.2	18.8 ± 11.5	0.934
Tanı Yaşı	27.4 ± 17.7	25.7 ± 11.8	0.823
Hastalık Süresi	19.4 ± 15.9	13.2 ± 8.7	0.122
Tanı Gecikmesi	6.1 ± 6.0	6.6 ± 6.5	0.714
Aile Öyküsü, n (%)	13 (59.1%)	133 (68.9%)	0.488
Amiloidoz, n (%)	5 (22.7%)	6 (3.1%)	0.001*
Ateş, n (%)	12 (54.5%)	143 (74.1%)	0.092
Karın Ağrısı, n (%)	16 (72.7%)	167 (86.5%)	0.159
Artrit, n (%)	11 (50%)	59 (30.6%)	0.109
Göğüs Ağrısı, n (%)	8 (36.4%)	52 (26.9%)	0.495

Miyalji, n (%)	9 (40.9%)	116 (60.1%)	0.133
Eritem, n (%)	2 (9.1%)	28 (14.5%)	0.746
Sedimantasyon (mm/h)	22.8 ± 20.1	13.0 ± 13.2	0.007*
CRP (mg/L)	12.8 ± 16.4	12.0 ± 26.0	0.781
Lökosit	7.5 ± 1.9	7.6 ± 2.3	0.827
Hemoglobin	13.3 ± 1.5	13.5 ± 1.7	0.770
Kreatinin	1.0 ± 0.9	0.8 ± 0.2	0.416

TABLO 2 MEFV Gen Mutasyonları ile Sakroileit Arasındaki İlişki

Genetik Özellik	Toplam (n)	Sakro (+)	Sakro (%)	OR (%95 GA)	p
M694V	71	9	12.7%	1.46 (0.6–3.5)	0.47
M680I	24	1	4.2%	0.35 (0.1–2.4)	0.48
V726A	17	1	5.9%	0.53 (0.1–4.0)	1.00
Homozigot	25	3	12.0%	Referans	-
Compound heterozigot	20	2	10.0%	0.81	0.82
Heterozigot	64	4	6.2%	0.48	0.43
Diğer / Negatif	106	13	12.3%	1.03	0.97
M694V + M680I	7	1	14.3%	-	-
Sadece M694V	56	7	12.5%	-	-
Sadece M680I veya V726A	31	1	3.2%	-	-

SS-003

Sistemik Lupus Eritematozusta Miyokardit: Klinik Yaklaşım ve Değerlendirme

Çetin Ergül[1] Müçteba Enes Yayla[1] Murat Turgay[1]

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

Abstract

Amaç:
Sistemik lupus eritematozusa (SLE) bağlı miyokardit, nadir görülmekle birlikte morbidite ve mortalitesi yüksek, tanı ve tedavi yönetimi güç bir komplikasyondur. Bu olgu serisinde, farklı klinik zeminlerde gelişen iki lupus miyokarditi (LM) olgusunun klinik, laboratuvar, görüntüleme ve tedavi özelliklerinin sunulması amaçlanmıştır.

Olgu Sunumu:
Vaka 1, 46 yaşındaki kadın hasta; antifosfolipid antikor sendromu, tekrarlayan gebelik kayıpları, derin ven trombozu ve yaygın lenfadenopati öyküsü ile izlenmektedir. Göğüs ağrısı ve dispne ile başvurduğunda troponin yüksekliği ve EKG'de non-spesifik ST-T değişiklikleri saptanmış; koroner anjiyografide yeni lezyon izlenmemiştir. Kardiyak manyetik rezonans (KMR)'da yaygın non-iskemik geç kontrastlanma, artmış T1–T2 değerleri ve segmenter hipokinezi izlenmiş olup bulgular lupus miyokarditi ile uyumludur. Hastaya 1000 mg/gün IV pulse steroid (3 gün) uygulanmış, ardından oral steroid, hidroksiklorokin, mikofenolat mofetil (MMF) ve antikoagülan tedavisi altında klinik olarak stabil seyri devam etmiştir.

Vaka 2 ise 20 yaşındaki erkek hastada, 12 yaşında başlayan ağır SLE öyküsü bulunmakta olup tekrarlayan sınıf IV lupus nefriti (LN), C1q homozigot mutasyon, geçmişte gelişmiş makrofaj aktivasyon sendromu (MAS) ve hemodiyaliz gereksinimi mevcuttur. Bir aylık dispne ve göğüste sıkışma şikâyeti ile başvuran hastada troponin yüksekliği saptanmış; Ekokardiyografi (EKO)'de düşük ejeksiyon fraksiyonu, yaygın hipokinezi ve belirgin GLS düşüklüğü görülerek LM düşünüldü. Hastaya 500 mg IV pulse steroid sonrası oral steroid tedavisi başlanmış, miyokardit rekürrensi üzerine rituksimab (0. ve 15. gün) eklenmiş; eşlik eden LN için MMF (2×1) ve hidroksiklorokin tedavisine devam edilmiştir. Her iki hastada da kardiyak tablo, multidisipliner izlem ve immünsüpresif tedavi altında klinik olarak stabil seyretmektedir.

Sonuç:
Bu iki vaka bize, yüksek sistemik hastalık aktivitesi, çoklu organ tutulumu, antifosfolipid sendromu, lupus nefriti ve MAS gibi immün disregülasyon durumlarının SLE'ye bağlı miyokardit gelişimine zemin hazırlayabileceğini göstermektedir. Tanıda EKO ve KMR'nin tamamlayıcı rolü ile yüksek doz glukokortikoid, rituksimab ve MMF gibi immünsüpresif ajanların zamanında uygulanmasının klinik stabilizasyon açısından kritik önemde olduğu vurgulanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Sistemik lupus eritematozus; lupus miyokarditi; kardiyak manyetik rezonans; ekokardiyografi

Giriş

Sistemik lupus eritematozus (SLE), bağ dokusunu etkileyen kronik, otoimmün ve multisistemik bir hastalıktır. Kardiyovasküler tutulum, hastalığın önemli morbidite ve mortalite nedenlerinden biridir (1). SLE'de en sık rastlanan kardiyak komplikasyon perikardit olmakla birlikte, miyokardit daha nadir görülür ve çoğu zaman tanısı güç olan, ciddi klinik sonuçlara yol açabilen bir tablodur (2).

Lupus miyokarditi, yüksek mortalite oranıyla SLE'nin ciddi bir komplikasyonudur. Patogenezi, hem tüm organlarda bulunan nükleer antijenlere hem de potansiyel olarak kalp kasına özgü antijenlere karşı gelişen karmaşık otoimmün yanıtları içermektedir(3).

Lupusa bağlı miyokardit çoğu vakada subklinik seyretmekte, klasik kalp yetersizliği belirtileri ile karışabilmektedir. Klinik semptomlar arasında dispne, taşikardi, göğüs ağrısı ve çarpıntı yer almakta; tanı genellikle ekokardiyografi, KMR ve nadiren biyopsi ile konmaktadır (4). ESR ve troponin seviyelerinde artış, C3 ve C4'te azalma olabilir (5).

SLE'de kardiyovasküler sistem tutulumu sık görülmekle birlikte, klinik yansıması değişken olup hafif perikardit bulgularından ciddi miyokardit ve aritmilere kadar geniş bir spektrumda izlenebilir (6).

Tanısal değerlendirmede transtorasik ekokardiyografi ilk basamak görüntüleme yöntemi olsa da, miyokardiyal inflamasyonu göstermedeki sınırlamaları nedeniyle KMR görüntüleme giderek artan sıklıkta tercih edilmektedir (7). Endomiyokardiyal biyopsi (EMB) hala miyokardit tanısı için altın standart olarak kabul edilmektedir(8).Ancak EMB'nin duyarlılığı düşüktür ve ciddi komplikasyonları vardır (9).

LM tedavisi kontrollü çalışmalarda değerlendirilmemiştir. SLE sıklıkla aktif olduğundan, uzman temelli tedavi kılavuzları LM için birinci basamak tedavi olarak sistemik glukokortikoidler, intravenöz siklofosfamid veya mikofenolat mofetil, genellikle hidroksiklorokin ile birlikte önermektedir (10). Glukokortikoidler, diğer immünosüpresanlar(örnek olarak siklofosfamid, azatiopürin veya mikofenolat mofetil) veya intravenöz immünglobulin(IVIG) ile tedavi edilen bazı hastalarda sistolik fonksiyonda iyileşme kaydedilmiştir (9).

Olgular :

Vaka 1:

46 yaşında kadın hasta, **sol bacakta ağrı ve kızarıklık** ile birlikte **aksiller bölgede mevcut lenfadenopati (LAP)** nedeniyle ileri tetkik ve tedavi amacıyla Romatoloji Kliniği'ne yatırıldı. Hasta, **2017–2018 yıllarından bu yana** servikal, aksiller ve inguinal bölgelerde **tekrarlayan, ağrısız ve antibiyotik tedavisine yanıt vermeyen lenfadenopatiler** nedeniyle takip edilmektedir. 2021, 2023 ve 2024 yıllarında yapılan aksiller lenf nodu biyopsilerinin tümünde **reaktif lenfoid hiperplazi** saptanmış olup **malignite açısından bulguya rastlanmamıştır**.

2018 yılında yaklaşık bir hafta süren sırt ve retrosternal ağrıyı takiben hastada anterior STEMI gelişmiş ve LAD'e stent yerleştirilmiştir. Aynı yıldan itibaren hastada toplam beş kez ilk trimesterda gebelik kaybı meydana gelmiştir. Temmuz 2024'te sol alt ekstremite derin ven trombozu (**DVT**) gelişmiş ve sonraki aylarda bacakta aralıklı ağrı, şişlik ve kızarıklık şikâyetleri devam etmiştir.

2025 yılı Ocak ayında mevcut şikâyetleri nedeniyle servise yatışı sırasında yapılan değerlendirmede yüksek titrede antifosfolipid antikorları, ANA 1/3200 pozitifliği, anti-dsDNA 63 IU/mL düzeyi ve ENA panelinde antinükleozom pozitifliği saptanmıştır. Hastaya yapılan alt ekstremite Doppler ultrasonografi incelemesi normal olarak saptanmıştır. Klinik ve laboratuvar bulguların birlikte değerlendirilmesi sonucunda hasta **sistemik lupus eritematozus (SLE) ile ilişkili antifosfolipid antikor sendromu (sekonder AFAS)** tanılarıyla kabul edilmiş ve hidroksiklorokin ile sistemik steroid tedavisi başlanmıştır. Yatış sırasında hastada miyokard enfarktüsünü düşündüren göğüs ağrısı ve dispne gelişmiş; yapılan değerlendirmede troponin T yüksekliği saptanmıştır. EKG'de miyokarditle uyumlu non-spesifik ST-T dalga değişiklikleri izlenmiştir. Uygulanan koroner anjiyografide yeni gelişimli bir vasküler patoloji saptanmamış olup, mevcut kardiyak tablo **SLE ile ilişkili miyokardit** olarak değerlendirilmiştir. KMR'de yaygın non-iskemik geç kontrastlanma, T1–T2 sinyal artışı ve segmenter hipokinezi izlenmiş olup bulgular miyokardit tanısını desteklemiştir. SLE-ilişkili miyokardit düşünülen hastaya 1000 mg pulse steroid tedavisi başlanmış; üç günlük pulse tedavi sonrasında oral steroid tedavisine kilogram başına 1 mg dozunda devam edilmiştir. 14.03.2025 tarihinde yapılan PET-CT incelemesinde aksiller, servikal, retropektoral, paraaortik, parailiak ve inguinal bölgelerde metabolik olarak aktif çok sayıda lenfadenopati saptanmış ve parailiak lenf nodundan eksizyonel biyopsi planlanmıştır. Ancak gerçekleştirilen aksiller biyopsi, **reaktif poliklonal değişiklikler** olarak raporlanmıştır. CABG sonrası sağ ön kolda gelişen ağrı ve kızarıklık üzerine yapılan arteriyel Doppler'de radial arter distal segmentinde akut trombüs saptanması üzerine , kalp damar cerrahisinin önerisiyle antikoagülasyon başlandı. Pulse steroid tedavisi sonrası hemodinamik olarak stabil seyreden, troponin ve EKG bulguları gerileyen hastanın oral kortikosteroid ve hidroksiklorokin tedavisi ile taburcu edilmiştir. Hastanın kardiyoloji ve romatoloji polikliniklerinde yakın izlemle takip edilmesi planlanmıştır.

Temmuz 2025'te idrarda eritrosit saptanması üzerine mikroskobik hematüri açısından nefrolojiye yönlendirilen hastanın idrar **sedimentinde >%5 akantosit ve belirgin dismorfik eritrositler** izlenmiştir. Bulguların glomerüler kökenli hematüri ile uyumlu olması ve mevcut klinik tablo nedeniyle hasta **olası lupus nefriti** açısından değerlendirilmiş; bunun üzerine **mikofenolat mofetil (MMF) 2×2** tedavisi başlanmıştır.

Ağustos 2025'te gelişen göğüs ağrısı üzerine yapılan değerlendirmede troponin düzeyinin yüksek olduğu saptanmıştır. Hastaya yeniden koroner anjiyografi uygulanmış ancak herhangi bir yeni vasküler patoloji izlenmemiştir. Eş zamanlı olarak plevral efüzyonun tespit edilmesi **üzerine kolşisin tedavisi** başlanmış ve hasta kardiyoloji ile ortak izlem altında klinik olarak stabil olacak şekilde değerlendirilmeye devam etmektedir.

Kullandığı ilaçlar : **mikofenolat mofetil 500 mg 2×2**, **hidroksiklorokin 200 mg 2×1**, **rivaroksaban 1×1**, **klopidogrel 75 mg/gün**, **kolşisin 2×1**, **metoprolol 1×1**, **insülin aspart 3×8**

ünite, **insülin glargin 24 ünite 1×1** ve **metformin 1000 mg 2×1** tedavilerini kullanmaktadır. hastaya bakılan Genetik testler MTHFR heterozigot FXIII heterozigot saptanmış

Öz geçmiş Ek hastalık:HT, DM, Hipotiroidi, AKSH(stent 1 tane) Geç.op: Nefrolithiasis 2020 de opere

Soy geçmiş : Ailede romatolojik hastalık öyküsü yok

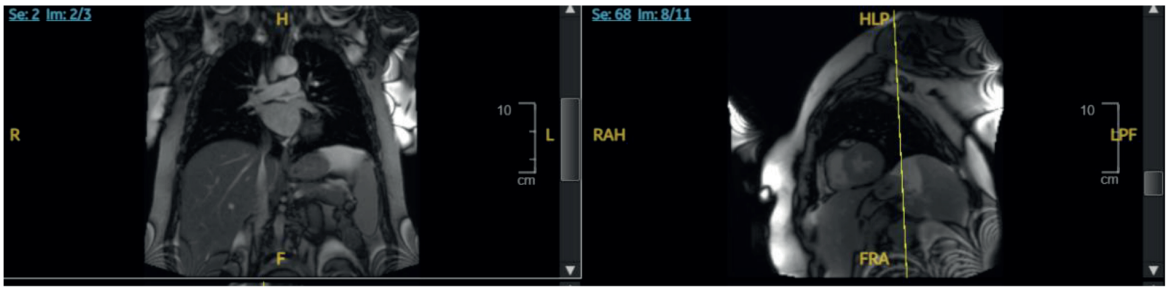
Romatolojik sorgu Gebelik kaybı: 5 adet, canlı doğum yok ilk 2 ay içerisnde fetal ölüm, fotosensivite malar rash mevcut

Fizik muayane :sol bacakta ağrı kızarıklık aksiller lap mevcut

Lap Hb 7.8 g/dL, MCV 75 fL; **lupus antikoagülanı 3.73** (12 hafta önce 2.61); aCL IgM 16 U/mL, aCL IgG normal; anti-β2 glikoprotein-I IgM 16 U/mL, IgG normal; **ANA nükleer ince benekli patern 1/320** pozitif; ENA panelinde **antinükleozom pozitif**; ANCA immunfloresan pozitif, ELISA negatif; **anti-dsDNA 63.73 IU/mL; C3 0.84 g/L düşük, C4 0.08 g/L düşük.**

PET:Sol superior juguler (SUVmax:4.1), bilateral aksiller-retropektoral (SUVmax:4.5), abdomende paraaortik, sağ parailiak (SUVmax:12.1) ve bilateral inguinal (SUVmax:3.4) lenf nodlarında fokal patolojik aktivite birikimleri izlenmiştir. Dalak karaciğer oranı dalak lehine artmış olup karaciğer ile eş düzeyde aktivite tutulumu (SUVmax:4.4) mevcuttur.Kemik iliğinde hafif genel aktivite artışı (SUVmax:4.0) izlenmiştir.Sol üst kolda ve abdomende cilt altı yağ dokuda dansite artımı izlenen alanlarda nonhomojen aktivite artışları (SUVmax:3.8) gözlenmiştir (enjeksiyona sekonder?).Vücutta diğer alanlarda patolojik 18F-FDG tutulumu saptanmamıştır.

Kardiyak MRG: Kalp normal konumludur.Minimal perikardiyal effüzyon mevcuttur.**Myokardda yaygın noniskemik kontrastlanmalar izlenmiştir.** Bazal kesimde septum ve apikal kesimde anteroseptal duvar hipokinetiktir.Sistol ve diyastolde devam eden, mitral kapağın sol ventrikül duvarının süperioruna yerleşimi söz konusudur (MAD?). Nativ T1 ve T2 değerleri yüksektir.



Hastanın mevcut klinik durumu, uygulanan immünsüpresif tedaviler ve eşlik eden antikoagülasyon altında **SLE'ye bağlı miyokardit açısından stabil** olarak değerlendirilmiştir. Organ tutulumu bulunan bir SLE/sekonder AFAS hastası olması nedeniyle yakın kardiyoloji-romatoloji takibi yapılmaktadır.

Vaka 2

20 yaşındaki erkek hastanın son bir aydır geceleri ve fiziksel aktivite sırasında ortaya çıkan nefes darlığı ve göğüste sıkışma şikâyeti ile kardiyoloji tarafından SLE'ye bağlı miyokardit düşünülmesi üzerine tedavi önerileri açısından nefroloji kliniğince değerlendirilmek üzere tarafımıza danışılmıştır.

Hastanın öyküsünde 2017'de 12 yaşında ateş, fotosensitivite, malar raş, ANA ve anti-dsDNA pozitifliği, hipokomplementemi ve trombositopeni ile **SLE** tanısı almış olup **hidroksiklorokin** başlanmış; aynı yıl yüksek ateş nedeniyle yapılan kemik iliği biyopsisinde hemofagositoz saptanarak **SLE/MAS** kabul edilmiş ve **IVIG ile pulse steroid** tedavisi uygulanmış, **siklosporin** tedavisi başlanmış, cilt lezyonlarının artması üzerine **azatiyoprin**'e geçilmiş; azatiyoprin kullanımında lökopeni ve vaskülitik döküntü gelişmesi üzerine tedavisi **MMF + prednizolon + plaquenil** şeklinde yeniden düzenlenmiş. Mayıs 2019'da ateş, döküntü ve 3 g/gün proteinüri ile başvurduğunda renal biyopsisi **sınıf IV aktif difüz proliferatif lupus nefriti** ile uyumlu bulunarak pulse steroid **ve 6 kür siklofosfamid** tedavisi uygulanmış, hematolojik aktivitenin sürmesi üzerine **2019 sonunda rituksimab ve IVIG eklenmiş**. 2020'de yapılan ikinci böbrek biyopsisinde yine aktif sınıf IV LN bulguları izlenmiş ve aynı yıl genetik incelemede **C1q homozigot mutasyon** saptanması üzerine 2020–2023 arasında iki haftada bir **TDP** replasmanı yapılmış. 2023'te proteinüride belirgin artış nedeniyle üçüncü renal biyopsi tekrarlanmış ve aktif-kronik sınıf IV LN doğrulanmış; Temmuz 2023'te rituksimab tedavisi tekrarlanmış. Böbrek fonksiyonlarındaki ilerleyici kötüleşme nedeniyle hasta 2023'ten itibaren hemodiyaliz programına alınmış.

Şubat 2025'te bir aydır giderek artan efor dispnesi, istirahatte bile hissedilen göğüste sıkışma ve son iki haftadır persistan kuru öksürük yakınmalarıyla başvuran hastada; muayenede taşikardi, akciğer bazallerinde ince raller ve EKG'de nonspesifik ST-T değişikliklerinin eşlik ettiği troponin yüksekliği saptanmış, miyokardiyal inflamasyonu düşündürerek SLE'ye bağlı miyokardit olarak değerlendirilmiş. Konseyde değerlendirilen hastaya **sle myokardit tutulumu** nedeniyle **pulse steroid tedavisi 500 mg olacak şekilde 3 gün** uygulanmış, ardından **kilogram başına 1 mg dozunda oral steroid tedavisine geçilmiştir**. Pulse tedaviyi takiben **ayda bir kez 750 mg siklofosfamid olacak şekilde toplam 6 kür tedavi planlanmıştır**. Planlanan siklofosfamid tedavisi öncesinde fertilitenin korunması amacıyla sperm kriyoprezervasyonu planlanmış; hastanın doğal yolla sperm verememesi nedeniyle mikrocerrahi yöntemle sperm elde edilmesi planlanmış ancak hasta cerrahi yöntemi kabul etmediğinden işlem gerçekleştirilememiş. Bu nedenle, mevcut miyokardit aktivitesi de göz önünde bulundurularak tedavi protokolü yeniden düzenlenmiş miyokardit alevlenmesi nedeniyle tekrar **Ekim 2025'te rituksimab tedavisi(0.ve 15.gün)** verilmiş. Toraks BT'de alveoler hemoraji ekarte edilemeyen infiltrasyonlar izlenmiş ve tüm bulgular hastalık aktivasyonu ile uyumlu değerlendirilmiş. Hasta hâlen 3/7 hemodiyaliz programında olup ileri evre sınıf IV lupus nefriti ve **aktif LM** nedeniyle immünsüpresif tedavi altında izlenmektedir. Hastanın ileri evre lupus nefriti ve tekrarlayan SLE-ilişkili miyokardit nedeniyle immünsüpresif tedavi altında izlemi devam etmekte olup mevcut tedavi protokolü ile klinik durumu stabil seyretmektedir. Düzenli kardiyoloji, romatoloji ve nefroloji takibi altında tedavi yanıtının ve olası alevlenmelerin yakın izlemi yapılmaktadır.

Şuan aldığı tedaviler Rituksimab (0 ve 1500 mg), mikofenolat mofetil 2×1, hidroksiklorokin 200 mg 1×1, prednizolon 1×16 mg, doksazosin 4 mg, sodyum bikarbonat 3×2, perindopril, spironolakton 1×1, sevelamer 3×1, sakubitril/valsartan.

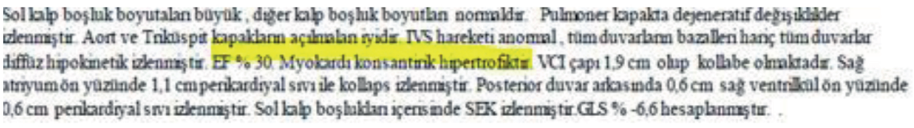
Öz geçmiş :Ek Hastalıklar: KBH, HT, LN

Soy geçmiş: Ailede romatizmal hastalık: Baba SLE(Cilt tutulumu)

Romatolojik sorgulamada : Hastada gece terlemesi, halsizlik–yorgunluk, iştahsızlık, öksürük ve nefes darlığı şikâyetleri mevcuttur.

Fizik muayane : akciğer bazallerinde ince raller

Lab : ANA testi pozitif olup homojen–benekli patern ve boyanmanın anti-dsDNA benzeri özellik, ENA panelinde **anti-dsDNA pozitif, anti-dsDNA 913.15 IU/mL; C3 0.42 g/L düşük, C4 0.08 g/L düşük. T**rop T 375.4 pg/ml ,AFR Y, Hg 8.2 g/dl


Sol kalp boşluk boyutaları büyük , diğer kalp boşluk boyutları normaldir. Pulmoner kapakta dejeneratif değişiklikler izlenmiştir. Aort ve Trikuspit kapaklarını açılmaları iyidir. IVS hareketi anormal , tüm duvarları bazalleri hariç tüm duvarlar diffüz hipokinetik izlenmiştir. EF % 30. Myokardı konsantrik hipertrofiktir. VCI çapı 1,9 cm olup kollabe olmaktadır. Sağ atriyum ön yüzünde 1,1 cm perikardiyal sıvı ile kollaps izlenmiştir. Posterior duvar arkasında 0,6 cm sağ ventrikül ön yüzünde 0,6 cm perikardiyal sıvı izlenmiştir. Sol kalp boşlukları içerisinde SEK izlenmiştir.GLS % -6,6 hesaplanmıştır. .

EKO 05.03.2025

EKO da EF düşüklüğü, yaygın hipokinezi, anormal septum hareketi, miyokardiyal ödemi düşündüren duvar kalınlığı artışı ve çok düşük GLS değeri bulunması, tabloyu **aktif miyokardit ile oldukça uyumlu** kılmaktadır.

Hastada ileri evre sınıf IV lupus nefriti ile ilişkili renal yetmezlik ve tekrarlayan SLE-ilişkili miyokardit atağı bulunmakta olup, uygulanan immünsüpresif tedavi altında kardiyak ve sistemik inflamatuvar aktivite **kontrol altında** tutulmaya çalışılmaktadır. Hastalığın yüksek alevlenme potansiyeli ve çoklu organ tutulumu göz önüne alındığında, hastanın **yakın multidisipliner izlem altında tedavisi sürdürülmektedir.**

Tartışma :

Bu iki olgu, mevcut literatür bulguları ile birlikte değerlendirildiğinde SLE'ye bağlı miyokarditin klinik seyri, tanısal güçlükleri ve tedavi yaklaşımlarına ilişkin önemli noktaları ortaya koymaktadır. Bu olgu serisinde, sistemik lupus eritematozusun (SLE) nadir fakat ciddi kardiyak komplikasyonlarından biri olan **lupus miyokarditi** iki farklı hasta üzerinden ele alınmıştır. LM hastaların %5-10'unda görülen, SLE'nin potansiyel olarak ölümcül bir belirtisidir(11).Lupus miyokarditi, %23'e varan ölüm oranıyla SLE'nin en ciddi kardiyovasküler komplikasyonlarından biridir. Mevcut tanı yöntemleri, spesifik olmama ve invaziv prosedür riskleri gibi nedenlerle sınırlıdır(3). Otopsi çalışmalarında SLE hastalarının %30-60'ında subklinik miyokardit tespit edilmesi, yaşam boyu ölümcül kardiyak olay riskinin ne kadar yüksek olduğunu göstermektedir(3).

SLE hastalarında koroner arter hastalığı riski, hızlandırılmış ateroskleroz nedeniyle genel popülasyona kıyasla anlamlı şekilde yüksektir(12). Bu nedenle **lupus miyokarditi ile iskemik kalp hastalığı ayrımı** klinik açıdan güçtür ve dikkatli değerlendirme gerektirir. Vaka 1'de koroner anjiyografide **koroner arter daralması izlenmemiş** olması, tabloyu primer olarak miyokardit lehine desteklemiştir.

Bu iki vaka, sistemik lupus eritematozusun kardiyak tutulumu üzerinden klinik ciddiyet kazandığı ve yüksek hastalık aktivitesinin miyokardit gelişme riskini belirgin şekilde artırdığı ağır hastalık spektrumunu ortaya koymaktadır. Vaka 1'de miyokardit, KMR'de saptanan yaygın non-iskemik geç kontrastlanma, artmış T1–T2 değerleri ve segmenter hipokinezi ile belirginleşmiş; Vaka 2'de ise miyokardiyal inflamasyon, EKO'da gözlenen düşük ejeksiyon fraksiyonu, yaygın hipokinezi, septal hareket bozukluğu ve belirgin GLS düşüklüğü ile ortaya çıkmıştır. Her iki olguda troponin yüksekliğinin eşlik ettiği bu bulgular aktif SLE-miyokardit atağını desteklemektedir. Ayrıca Vaka 1'de antifosfolipid sendromu, lupus nefriti şüphesi, yaygın lenfadenopati ve sistemik inflamasyon; Vaka 2'de ise C1q eksikliği, tekrarlayan sınıf IV lupus nefriti, hematolojik tutulum ve MAS öyküsü miyokardit gelişimine zemin hazırlayan önemli immünolojik ve klinik risk faktörleri olup, literatürde tanımlanan yüksek hastalık aktivitesi ile miyokardit arasındaki ilişkiyi doğrulamaktadır. Her iki olguda da miyokardit, klinik kötüleşmenin ana belirleyicisi olmuş; bu nedenle yüksek doz kortikosteroid, MMF, rituksimab gibi güçlü immünsüpresif tedaviler uygulanmıştır. Çoklu organ tutulumu ve refrakter hastalık özellikleri göz önüne alındığında, bu tür hastalarda kardiyak aktivitenin yakın, multidisipliner ve dinamik izlem gerektirdiği açıktır.

SLE'ye bağlı miyokarditin tanısında tek bir biyokimyasal ya da görüntüleme yönteminin yeterli olmaması, güncel literatürde vurgulandığı üzere, klinik bulguların EKO ve KMR ile birlikte multidisipliner yaklaşımla değerlendirilmesini gerektirmektedir (11). Sunulan olgularda da troponin ve EKG'nin non-spesifikliği nedeniyle tanı klinik tablo ve görüntüleme bulgularının bütüncül yorumlanmasıyla konulmuştur. Ayrıca, ikinci vakada ileri böbrek yetmezliği nedeniyle KMR'nin sınırlı kullanılabilirliği ve tanıda EKO'nun ön planda yer alması, literatürde tanımlanan görüntüleme yöntemleri ile ilgili kısıtlılıklarla uyumluluk göstermektedir(11).

Tedavide yüksek doz intravenöz glukokortikoidler temel yaklaşım olup genellikle 500–1000 mg/gün pulse tedaviyi takiben 0.5–1 mg/kg oral tedavi ile azaltılarak devam edilmektedir, Siklofosfamid, ağır olgularda steroidlerle kombine edilen standart immünsüpresif ajanlardan biridir ve birçok seride 2–10 ay boyunca aylık 500–1300 mg IV tedavi ile başarılı sonuçlar bildirilmiştir (13).Daha nadiren azatiyoprin, mikofenolat mofetil ve klorokin kullanılırken, refrakter miyokardit olgularında rituksimab, IVIG ve bortezomib gibi tedavilerin umut verici sonuçlar sağladığı bilinmektedir **(14)**. Şiddetli olgularda plazmaferezin ek yarar sağlayabileceği bildirilmiştir (15). Bizim olgularımızda **Vaka 1'de**, SLE-ilişkili miyokardit **1000 mg IV pulse steroid (3 gün)** ve ardından **oral steroid** ile tedavi edilmiş; hastanın güncel SLE idame tedavileri olan **hidroksiklorokin** ve **mikofenolat mofetil (MMF)** sürdürülmüştür. MMF her ne kadar **lupus nefriti nedeniyle başlanmış** olsa da immünmodülatör etkileri nedeniyle miyokardiyal inflamasyonun kontrolüne dolaylı katkı sağlaması muhtemeldir. Ek olarak plevral efüzyon için **kolşisin** ve sekonder antifosfolipid sendromu nedeniyle **antikoagülasyon** tedavisi uygulanmıştır.

Vaka 2'de, miyokardit atağı sırasında **500 mg IV pulse steroid** verilmiş ve ardından **oral steroid** tedavisine geçilmiştir. Hastanın geçmişte lupus nefriti nedeniyle aldığı **siklofosfamid**, miyokardit döneminde yeniden uygulanmamıştır. Miyokardit rekürrensi üzerine hastaya **rituksimab (0. ve 15. gün)** tedavisi başlanmış ve rituksimab tedavisi **halen devam**

etmektedir. Ayrıca hasta, SLE ve lupus nefriti yönetimi kapsamında **mikofenolat mofetil (2×1)** ve **hidroksiklorokin** tedavisine de devam etmektedir.

Bu olgu serisi ve literatür derlemesi, özellikle diyaliz hastalarında gadolinyum kontrendikasyonu nedeniyle kardiyak MRG'nin sınırlı kullanımının, miyokardit tanısında ekokardiyografiyi ön plana çıkardığını ve bu durumun gerçek tanı insidansını azaltabileceğini göstermektedir. Ayrıca sunulan iki vaka, C1q eksikliği ve sekonder antifosfolipid sendromu gibi belirgin immünolojik bozukluklara sahip alt gruplarda miyokardit gelişme riskinin daha yüksek olabileceğine dair literatüre ek katkı sağlamaktadır. Tüm veriler birlikte değerlendirildiğinde, yüksek hastalık aktivitesi, çoklu organ tutulumu ve immün disregülasyon varlığında lupus miyokarditinin daha erken tanınması ve agresif bir immünsüpresif strateji ile tedavi edilmesinin kritik öneme sahip olduğu vurgulanmaktadır.

Sonuç

Bu iki olgu, lupus miyokarditinin özellikle yüksek hastalık aktivitesi, çoklu organ tutulumu, sekonder AFS, lupus nefriti ve C1q eksikliği gibi immün disregülasyon durumlarında ağır bir klinik tabloya yol açabileceğini göstermektedir. Tanıda troponin, EKO ve KMR'nin birlikte değerlendirilmesi kritik olup, özellikle KMR'nin sınırlı kullanılabildiği hastalarda ekokardiyografi ön plana çıkmaktadır. Erken dönemde yüksek doz steroidler ile MMF ve rituksimab gibi immünsüpresif ajanların uygulanması, kardiyak fonksiyonların stabilizasyonu açısından belirleyici görünmektedir. Bu serinin bulguları, SLE hastalarında açıklanamayan kardiyak semptomlarda lupus miyokarditinin mutlaka akla getirilmesi gerektiğini vurgulamaktadır.

1. Rojas-Cadena M, Rodríguez-Arcentales F, Narváez-Cajas J, Arias-Intriago M, Orbe KM, Izquierdo-Condoy JS. Myopericarditis and Pericardial Effusion as the Initial Presentation of Systemic Lupus Erythematosus in a Patient with Sickle Cell Trait: A Case Report. Journal of Clinical Medicine. 2025;14(3):920.
2. Fesharaki MJ, Dehkordi NR, Zakeri Z, Hosseinjani E, Dehkordi NR. A rare case of systemic lupus erythematosus presenting with concurrent myocarditis, central retinal vein occlusion, and deep vein thrombosis. Clinical Case Reports. 2024;12(11):e9520.
3. Liu Y, Murphy KM, Hung YF, Won T. Pathogenic drivers of lupus myocarditis and potential therapeutic targets. Experimental & Molecular Medicine. 2025:1-10.
4. du Toit R, Herbst PG, Ackerman C, Pecoraro AJ, du Toit RH, Hassan K, et al. Myocardial injury in systemic lupus erythematosus according to cardiac magnetic resonance tissue characterization: clinical and echocardiographic features. Lupus. 2020;29(11):1461-8.
5. Appenzeller S, Pineau C, Clarke A. Acute lupus myocarditis: clinical features and outcome. Lupus. 2011;20(9):981-8.
6. Rees F, Doherty M, Grainge MJ, Lanyon P, Zhang W. The worldwide incidence and prevalence of systemic lupus erythematosus: a systematic review of epidemiological studies. Rheumatology. 2017;56(11):1945-61.
7. Mavrogeni S, Markousis-Mavrogenis G, Koutsogeorgopoulou L, Kolovou G. Cardiovascular magnetic resonance imaging: clinical implications in the evaluation of connective tissue diseases. Journal of inflammation research. 2017:55-61.
8. Seferović PM, Tsutsui H, McNamara DM, Ristić AD, Basso C, Bozkurt B, et al. Heart failure association of the ESC, heart failure society of America and Japanese heart failure society position statement on endomyocardial biopsy. European journal of heart failure. 2021;23(6):854-71.

9. Thomas G, Aubart FC, Chiche L, Haroche J, Hié M, Hervier B, et al. Lupus myocarditis: initial presentation and longterm outcomes in a multicentric series of 29 patients. The Journal of rheumatology. 2017;44(1):24-32.
10. Muangchan C, Van Vollenhoven RF, Bernatsky SR, Smith CD, Hudson M, Inanç M, et al. Treatment algorithms in systemic lupus erythematosus. Arthritis care & research. 2015;67(9):1237-45.
11. Du Toit R, Karamchand S, Doubell AF, Reuter H, Herbst PG. Lupus myocarditis: review of current diagnostic modalities and their application in clinical practice. Rheumatology. 2023;62(2):523-34.
12. Jha SB, Rivera AP, Monar GVF, Islam H, Puttagunta SM, Islam R, et al. Systemic lupus erythematosus and cardiovascular disease. Cureus. 2022;14(2).
13. Tanwani J, Tselios K, Gladman D, Su J, Urowitz M. Lupus myocarditis: a single center experience and a comparative analysis of observational cohort studies. Lupus. 2018;27(8):1296-302.
14. Zawadowski G, Klarich K, Moder K, Edwards W, Cooper Jr L. A contemporary case series of lupus myocarditis. Lupus. 2012;21(13):1378-84.
15. Suri V, Varma S, Joshi K, Malhotra P, Kumari S, Jain S. Lupus myocarditis: marked improvement in cardiac function after intravenous immunoglobulin therapy. Rheumatology international. 2010;30(11):1503-5.

SS-004

Nörosarkoidoz Vaka Serisi

Deniz Dönmez, Ali Aytuğ Kuştaş, Buğu Bulat, Büşra Fırlatan Yazgan, Levent Kılıç, Umut Kalyoncu, Ömer Karadağ, Şaziye Şule Apraş Bilgen, Ali Akdoğan, Sedat Kiraz, Ali Ihsan Ertenli

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

Giriş

Sarkoidoz farklı klinik bulguları olabilen heterojen bir hastalıktır. Tutulum yerine göre takip eden bölümler değişebilmektedir. Akciğer tutulumu ağırlıklı olduğunda Göğüs hastalıkları ve sistemik tutulum varlığında romatoloji bölümlerinde takip edilmektedir. Sarkoidozun nörolojik tutulumu farklı serilerde %5–15 oranında bildirilmektedir. Demiyelinizan plaklar, kraniyal sinir tutulumu, granülom oluşumu, leptomeningeal tutulum ve medulla spinalis tutulumu ile ciddi sekellere ve ölüme yol açabilir. Bu çalışmada Hacettepe Üniversitesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı Romatoloji bölümünde takip edilmekte olan sarkoidoz hastalarında nörolojik tutulumun sıklığı, tedavileri ve prognozunun araştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem

Hastalar için üç kaynak taranmıştır. 2014–2024 yılları arasında nöroloji servisinde yatarak romatoloji bölümüne konsülte edilen 1.500 hastanın 6'sında nörosarkoidoz ön tanısı mevcut olup ikisinde kesin tanı düşünülerek analize dâhil edilmiştir. 2022–2025 yılları arasında romatoloji polikliniğinde takip edilen 13.250 hastanın 68'inde sarkoidoz ,6'sında ise nörosarkoidoz tanısı olup analize dâhil edilmiştir. Göğüs hastalıkları tarafından takip edilmekte olan 220 sarkoidoz hastasının hiçbirinde nörosarkoidoz saptanmamıştır. Böylece 8 hasta analize dahil edilmiştir.

Hastaların başlangıç ve tüm takip sırasında kullandıkları tedaviler (glukokortikoid, immünsüpresif ilaçlar) kaydedildi. Remisyon; klinik semptomların kaybolması veya belirgin azalması, laboratuvar değerlerinin normalleşmesi veya stabil seyretmesi ve görüntülemede hastalık aktivitesinin olmaması ya da lezyonların stabil kalması ile, düşük doz steroid (<8 mg metilprednizolon) altında sürdürülen durum olarak tanımlandı.
Progresyon; takip sürecinde mevcut organ tutulumunun kötüleşmesi, yeni komplikasyonların gelişmesi, görüntüleme ve fonksiyon testlerinde bozulma olması olarak kabul edildi. Relaps ise daha önce kontrol altına alınmış bulguların aynı organ veya sistemde, steroid dozu belirtilen düzeyin altına düştükten sonra tekrar ortaya çıkması olarak kabul edildi.

Bir hastanın beyin biyopsisi nörosarkoidoz ile uyumluydu ve "kesin" NS olarak kabul edildi. Diğer 7 hastada sistemik sarkoidoz bulguları (ör. akciğer, eklem, cilt, göz) ve sarkoidoz düşündüren biyopsi bulguları ile sarkoidoz tanısı doğrulandı. Nörolojik semptom varlığı, LP'de oligoklonal bandın olmaması, malignitenin ekarte edilmesi ve kraniyal MR görüntülemede sarkoidoz lehine bulguların olması ile "olası NS" düşünüldü.

Sonuçlar

8 NS hastası çalışmaya dahil edildi. Romatoloji bölümünde takip edilen hastaların 68 hastanın 6'sında (%8.8) NS izlendi. Hastaların hepsi kadındı. Tanı anındaki yaş ortanca 27 yıl (10–47) idi. 2/8 (%25) sigara içiyordu. Akciğer tutulumu %100, eklem tutulumu % 62.5 , üveit varlığı %25 , cilt tutulumu %37.5, kardiyak tutulum ve parotis tutulumu %12.5 hastada vardı. Hiperkalsemi hiçbir hastada yoktu. ACE düzeyi tanı anında 5 (%62.5) hastada yüksekti.

Nörolojik bulgular: 3/8 (%37,5) hastada tanı anında NS bulguları vardı, diğer hastalarda ortanca 96 ay (60–140) takipte saptandı. Kranial nöropati 4/8 (3'ünde 2. Sinir, ikisinde 7. Sinir, birinde 8. Sinir) hastada, meninks tutulumu 3 hastada, hipofiz/hipotalamus tutulumu 2 hastada, beyin sapı tutulumu 2 hastada, spinal kord tutulumu 1 hastada, serebrum tutulumu 4 hastada, serebellum tutulumu 4 hastada, periferik nöropati 1 hastada vardı. 8 hastanın 6'sına LP yapılmıştı; 4'ünün BOS glukoz ve protein değerleri incelendi. İki hastanın BOS protein düzeyi normal sınırın üzerindeydi.

Hastaların hepsi glukokortikoid kullanmıştı, 7'si azatiopurin, ikisi infliksimab, ikisi rituksimab ve ikisi siklofosfamid kullanmıştı. Beş hastanın remisyona girdiği görüldü. Remisyona girmeyen bir hasta eksitus oldu, iki hastada ise progresyon görüldü. Remisyona girmiş olan 3 hastada da takiplerde progresyon görüldü. Toplam 5 hastada progresif seyir izlendi.

Tartışma

Nörosarkoidoz sıklığı takip eden bölüme göre değişkenlik göstermektedir, hastalarımızın yaklaşık %9'unda nörolojik tutulum varken, Göğüs hastalıkları tarafından takip edilen hiçbir hastada izlenmemişti. Hastalarımızın çok azında hipofiz/hipotalamus tutulumu olması muhtemelen Endokrinoloji kliniği takibinde kalmaları nedeniyle romatoloji takibine girmedikleri şeklinde yorumlandı. Hastalarımızda genç yaşta tanı, multisistem tutulumu ve yüksek relaps oranı dikkat çekiciydi. Glukokortikoid ve azatiopurin'in en sık kullanılan tedaviler olduğu görüldü. Uzun dönem izlemde immünsüpresif tedaviler ile çoğu hastada remisyon sağlanmış olup, bireysel tedavi yaklaşımlarının önemi vurgulanmaktadır. Bu konuda yapılacak daha geniş serilere ve prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

	Yaş/cins	NS tanı yaşı	Nöroloji dışı bulgular	Nörolojik bulgular	LP	MR	NS için önerilen tedavi	Remisyon	Relaps/Progresyon	Son durum
1	46/K	51	A, C, L	Cerebrum	Yapilmadı	Her iki beyaz cevher T2 hiperintens lezyonlar	GC, AZA	var	Yok/yok	Takipte
2	28/K	38	A, C, L	KN	Yapilmadı	-	GC, AZA, CYC, RTX, INF	var	Var/Yok	Takipte
3	10/K	17	L, A, U	KN, Meninks, Cerebellum	Protein 420mg/dL Glokuz 13 mg/dL	Serebellar T2 hiperninten s gorunum 7. Ve 8. Sinir traselerinde piyal kontrastlanma, Serebellar piyal kontrastlanma	GC, RTX	yok	Var/Yok	2024 te takibi birakmis
4	28/K	36	L, A	KN, Meninks, Hipotalamus, Hipofiz, Beyin Sapi, Cerebrum, Cerebellum, PN	Protein 56 mg/dL Glukoz 53 mg/Dl	Mikronudoler Leptomeningeal Kontrastlanmalar Serebral ve Serebellar Odem Optik Kiazma ve Hipotalamus Cevresinde Kontrastlanma, Infindubulum Tutulumu	GC, AZA	yok	Yok/Var	exitus

5	26/K	26	L	Cerebrum	Protein 32 mg/dL Glukoz 87 mg/dL	Sag Bazal Ganglion	GC, AZA	var	Yok/Var	Takipte
6	26/K	26	L, CK, U	Cerebrum	Yapilmadi	Frontoparietal Beyaz Cevher Lezyonlari	GC, AZA	var	Yok/Var	Takipte
7	47/K	47	L, P	Meninks, Hipotalamus, Beyin Sapi, Spinal Kord, Cerebellum	Protein 37mg/dL Glukoz 44 mg/dL	Myelit, Pons, Serebellar, 4. Ventrikul Arkasi Infindibulum, Leptomeningeal Kontrast Tutulumu	GC, AZA, INF, CYC	var	Yok/Var	Takipte
8	17/K	29	L	KN	Protein 32 mg/Dl Glukoz 81 mg/dL	Sol Optik Sinir Tutulumu	GC, AZA	yok	Var/Var	Takipte

Tablo 1. Norosarkoidoz hastalarini demografik bilgileri (A: Akciğer, C: Cilt, L: Lenfadenopati, U: Üveit, K: Kardiyak, P: Parotis KN: Kraniyal sinir, PN: periferik noropati, AZA: azatiopurin NS: Norosarkoidoz LP: Lomber Ponksiyon MR: Manyetik Rezonans)

SS-005

Takayasu Arteriti ile İzlenen İmmunsuprese Hastada Nadir Bir Enfeksiyon: Nokardia Otitidiscaviarum

Merve ERKEK, Gökçe KENAR ARTIN, Handan YARKAN TUĞSAL

Giriş: *Nocardia spp*., toprakta ve suda yaygın bulunan, aerobik, gram-pozitif, kısmen aside dirençli, dallanan çomak morfolojisi gösteren saprofitik *Actinomycetes* grubuna ait bakterilerdir. İnsanlarda inhalasyonla veya cilt bütünlüğünün bozulmasıyla enfeksiyona neden olan fırsatçı patojenlerdir. En sık pulmoner nocardiyozis görülmektedir (1). Genel mortalite %15-50, SSS tutulumu ve dissemine hastalıkta %30-80'e kadar çıkmaktadır (1,2). Risk faktörleri immunsupresyon, KOAH, KBH, organ nakli, maligniteler olarak sayılabilir.

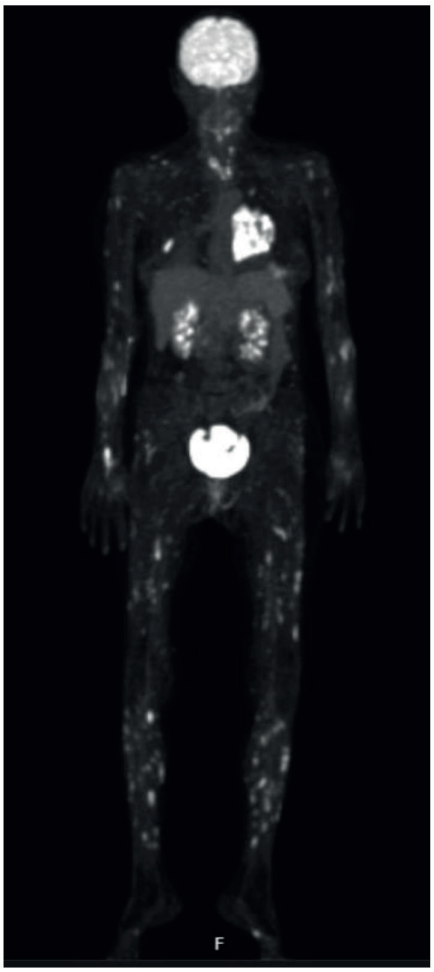
Olgu: 2005 yılında Takayasu arteriti tanısı alan ve leflunomid 20mg ile remisyonda seyreden 46 yaşında kadın hasta 05/2025'te aktivasyon görülmesi üzerine 100mg azatiopürin ve 24mg KS ile izlenmekteyken 1 aydır olan öksürük ve balgam yakınmasıyla romatoloji polikliniğine başvurdu. Toraks BT'sinde lober pnömoni ile uyumlu görünüm izlenmesi üzerine servise yatırıldı. CRP: 118mg/L, prokalsitonin:0,39ng/mL saptandı, SO2:%95'ti. Enfeksiyon hastalıkları tarafından ampisilin-sulbaktam ve siprofloksasin başlandı. KS dozu azaltıldı, azatiopürin kesildi. İzleminde ateş yüksekliği ve CRP 296mg/L olması üzerine antibiyoterapisi piperasilin-tazobaktam ve linezolid olarak değiştirildi. Bu süreçte alınan kan ve idrar kültürlerinde üreme saptanmazken balgam kültüründe Nocardia otitidiscaviarum saptandı. Tedavisi iv trimetoprim-sulfametoksazol, meropenem, amikasin olarak düzenlendi. İmmunsupresyom ve yoğun pnömonisi nedeniyle gönderilen CMV-DNA PCR'da 13.500IU/mL saptandı ve tedaviye gansiklovir eklendi. Tedavi süresince bilinç değişikliği izlenmeyen, baş ağrısı olmayan hastaya nocardianın olası yayılımı açısından beyin BT çekildi ve multiple hipodens lezyonlar saptandı. Bunun üzerine çekilen kranial MRG sonucunda multiple abseyle uyumlu lezyonlar görüldü. LP herniasyon riski nedeniyle yapılamadı. Sonrasında yapılan nörolojik değerlendirmesinde hastanın yer zaman ve kişi oryantasyonunun dalgalı seyrettiği fark edildi. Çekilen PET-BT sonucunda hem pnömoni lojunda hem de aksiyel ve apendiküler iskelet sisteminde çeşitli kas gruplarında dissemine nokardiyoz ile uyumlu olabilecek multiple abse ile uyumlu tutulum saptandı. Quantiferon negatifti. Hipogamaglobulinemi saptanan hastaya sekonder immun yetmezlik tanısıyla endikasyon dışı başvuru ile IVIg onayı alındı ve 21 günde 1 kez olacak şekilde uygulanmaya başlandı. Son düzenlenen tedavi ve IVIg sonrasında bilinç durumunda hızla düzelme olduğu, akciğerde pnömoni tablosunun gerilediği görüldü. CRP 5mg/dL'ye kadar geriledi. SSS tutulumu da olması nedeniyle en az 6 hafta iv tedavi önerilen hastanın tedavisine devam edilmekte.

Sonuç: Olgumuz, immunsupresyon zemininde gelişen pulmoner *Nocardia otitidiscaviarum* enfeksiyonunun kısa sürede MSS ve kas dokusuna yayılabileceğini göstermektedir. Ağır pnömoni ve immün yetmezlik bulgularında Nocardia mutlaka akla gelmeli; erken tanı, uygun kombinasyon tedavisi ve yayılım taraması morbiditeyi azaltmada kritiktir.

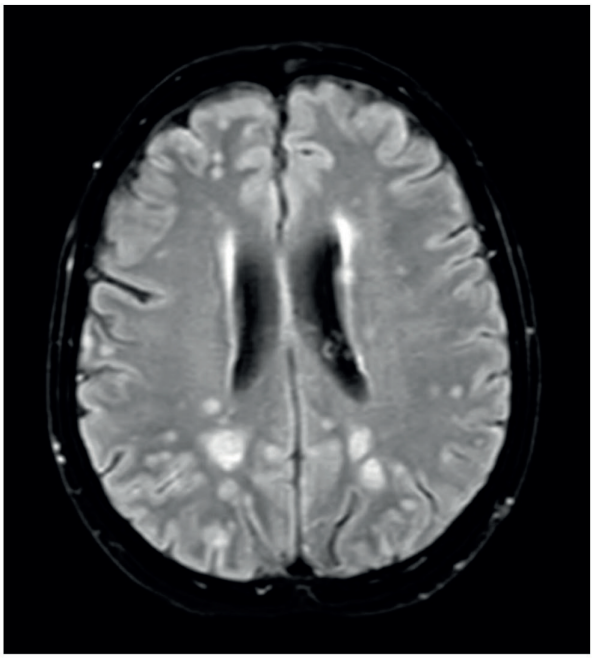
Kaynakça:

1. Sebastian A, Kumar TP, Vinod KS, Kiran PVS, Gupta M, Gupta N. Clinical profile and outcomes of pulmonary nocardiosis in India: a systematic review of individual cases. Vol. 33, Infezioni in Medicina. EDIMES Edizioni Medico Scientifiche; 2025. p. 163–74.

2. Hemmersbach-Miller M, Martel AC, Benítez AB, Sosa AO. Brain abscess due to Nocardia otitidiscaviarum: Report of a case and review. Scand J Infect Dis. 2004;36(5):381–4.



Resim 1. ^{18}F-FDG PET/BT görüntüsü



Resim 2. Kranial MRG görüntüsü

SS-006

AxSpA Hastalarında Biyolojik Tedavi Altında Üveit Atağına Etki Eden Faktörler

Dr.Ata Baytaroğlu – Uşak Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç:
Bu çalışmanın amacı, biyolojik tedavi altında izlenen aksiyel spondiloartrit (AxSpA) hastalarında üveit atağı gelişme sıklığını değerlendirmek ve HLA-B27 pozitifliği dahil olmak üzere klinik ve laboratuvar belirleyicileri incelemektir.

Yöntem:
Toplam 81 AxSpA hastasına ait demografik, klinik ve laboratuvar özellikler; biyolojik tedavi ajanı, tedavi süresi ve HLA-B27 pozitifliği kaydedildi. Bağımlı değişken tedavi altında üveit atağı idi. Bağımsız değişkenler arasında yaş, BMI, BASDAI, ESR, CRP, önceki üveit öyküsü, tedavi süresi, HLA-B27 pozitifliği ve biyolojik tedavi ajanları yer aldı. İstatistiksel analiz için lojistik regresyon ve Fisher kesin testi uygulandı.

Bulgular:
Hastaların %70'i HLA-B27 pozitiftir. Tedavi altında üveit atağı 6 hastada görülmüştür. Üveit atağı sıklığı biyolojik ajanlar arasında farklıydı: Adalimumab (%0), İnfliximab (%9.1), Sekukinumab (%11.8), Sertolizumab (%7.1), Etanercept (%16.7) ve Golimumab (%25). Lojistik regresyonda önceki üveit öyküsü en güçlü prediktör olup, OR=6.28 (p=0.156) ile anlamlı sınırda değildi. HLA-B27 pozitifliği üveit riskini azaltıcı yönde eğilim göstermiştir (OR=0.12, p=0.164), ancak istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır. ESR, CRP, BASDAI ve biyolojik tedavi dummy'leri anlamlı değildi. Fisher testi sonuçları HLA-B27 ile üveit atağı arasında anlamlı ilişki olmadığını göstermiştir (p=0.354).

Tartışma ve Sonuç:

Biyolojik tedavi altındaki AxSpA hastalarında üveit atağı nispeten nadirdir. Adalimumab üveit açısından en koruyucu ajan görünürken, Etanercept ve Golimumab daha yüksek riskle ilişkili bulunmuştur. HLA-B27 pozitifliği bu hasta grubunda üveit atağı riskini artırmamaktadır. Önceden üveit öyküsü güçlü bir klinik belirleyici olmakla birlikte, örneklem büyüklüğü nedeniyle istatistiksel anlamlılığa ulaşmamıştır (Tablo-1). Çalışmada ESR ve CRP gibi akut faz reaktanları ile BASDAI gibi hastalık aktivite skorlarının üveit atağı ile anlamlı ilişkisi saptanmamıştır. Bu durum, romatolojide sıkça tartışılan ayrışma fenomenine örnek olup, biyolojik tedavilerin, karaciğer kaynaklı CRP sentezini ve eklemlerdeki ağrıyı (BASDAI) baskılamış olduğunun bir göstergesi olarak değerlendirilebilir. Ancak göz, immün ayrıcalıklı bir organ olarak buradaki inflamasyonun, sistemik sitokin havuzundan bağımsız olarak, lokal faktörler veya yerleşik hafıza T hücreleri tarafından yönetildiğine işaret etmektedir. Mevcut bulgular daha geniş serilerle doğrulanmalıdır.

Tablo-1: AxSpa olgularında rekürren üveit riskini belirleyen faktörler

Değişken / Risk Faktörü	Odds Oranı (OR)	P Değeri
Önceki Üveit Öyküsü	**6.28**	0.156
HLA-B27 Pozitifliği	**0.12**	0.164
Yaş & BMI	-	Anlamsız (>0.05)
ESR & CRP	-	Anlamsız (>0.05)
Tedavi Süresi	-	Anlamsız (>0.05)

SS-007

İMMÜNSÜPRESİF TEDAVİ ALTINDAKİ ROMATOLOJİ HASTALARINDA VİRAL HEPATİT DEĞERLENDİRMESİ

Bülent AKYÜZ[1]

[1]*Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı*

Giriş

Otoimmün inflamatuvar romatizmal hastalıklar (AIIRD), kronik seyirli ve multisistemik tutulumları nedeniyle immünsüpresif tedavilere bağımlıdır. csDMARD'lar ve biyolojik DMARD'lar (bDMARD) gibi ajanlar hastalık kontrolünü artırsa da, hepatit B virüsü (HBV) başta olmak üzere viral enfeksiyonların reaktivasyon riskini yükseltir (1). 2022 EULAR enfeksiyon önerileri, immünsüpresif tedavi öncesi tüm AIIRD hastalarında HBsAg, anti-HBs ve total/IgG anti-HBc içeren üçlü HBV paneli ile taramanın zorunlu olduğunu vurgular ve risk düzeyine göre antiviral profilaksi veya yakın laboratuvar izlemi önerir (1). Benzer şekilde AASLD ve AGA kılavuzları, rituksimab gibi B-hücresi deplesyonu yapan ajanlar başta olmak üzere yüksek riskli tedavilerde profilaksi kullanımını destekler (2,3). HCV için CDC ve USPSTF yetişkin kılavuzları yaşam boyu en az bir kez anti-HCV testini ve pozitiflik halinde HCV-RNA doğrulamasını önerir (4,5). HAV taramasında ise universal bir stratejiden ziyade endemik bölge seyahati, kronik karaciğer hastalığı veya HCV enfeksiyonu gibi risk faktörlerine dayanan risk-temelli yaklaşım benimsenmiştir (6). Bu bağlamda, immünsüpresif tedavi altındaki romatoloji hastalarında viral hepatit tarama kapsamı ve bağışıklık durumunun gerçek yaşam verileriyle incelenmesi önemlidir.

Metod

Çalışma, Akdeniz Üniversitesi FTR-Romatoloji Polikliniği'nde Ocak–Ekim 2025 tarihleri arasında ICD kodlarına göre romatolojik hastalık tanısı alan erişkin hastaların retrospektif verilerini içeren tek merkezli kesitsel analizdir. Başvuran 2261 hastadan romatolojik tanısı olmayanlar dışlandı; immünsüpresif olmayan tedavi (yalnız NSAİİ, yalnız kolşisin) veya tedavisiz izlenen 186 hasta analize dahil edilmedi. Böylece immünsüpresif tedavi alan 1097 hasta (bDMARD n=527; csDMARD/immünsüpresif [non-bDMARD] n=570) incelendi. Demografik veriler, klinik tanılar, kullanılan immünsüpresif ilaçlar ve laboratuvar parametreleri (HBsAg, anti-HBs, anti-HBc IgG/IgM, HAV IgG/IgM, anti-HCV, HCV-RNA, HBV-DNA) kaydedildi. HBV bağışıklık kategorileri; "immünizasyon", "doğal bağışıklık", "kronik enfeksiyon", "duyarlı" ve "eksik/tanımsız" olarak sınıflandırıldı. HAV için IgG pozitiflik bağışıklık, IgG negatiflik duyarlılık; HCV için anti-HCV testi tarama, HCV-RNA testi doğrulama olarak tanımlandı. Sürekli değişkenler ortalama±SS, kategorik değişkenler yüzde ile verildi; gruplar bağımsız örneklem t-testi ve ki-kare ile karşılaştırıldı. Anlamlılık $p<0,05$ olarak kabul edildi.

Bulgular

Analize dahil edilen 1097 hastanın %48,0'i bDMARD ve %52,0'si non-bDMARD grubundaydı. bDMARD grubu non-bDMARD'a göre daha gençti (49,5±13,7 yıl vs 55,6±13,6 yıl; $p<0,001$) ve erkek oranı yüksekti (erkek %48,8 vs %21,6; $p<0,001$). Tanı dağılımında

bDMARD grubunda ankilozan spondilit (AS) (%56,0) baskın iken, non-bDMARD grubunda romatoid artrit (RA) (%65,3) en sık tanı olarak saptandı; Sjögren sendromu, sistemik lupus eritematozus (SLE) ve sistemik skleroz ise non-bDMARD grubunda daha yüksek oranlarda görüldü (Tablo 1).

HBV bağışıklık kategorileri Tablo 2'de özetlenmiştir. HBV immünizasyon oranı bDMARD grubunda %18,0 iken non-bDMARD grubunda %12,1'dir (p=0,008). Doğal bağışıklık bDMARD grubunda %9,9 (n=52), non-bDMARD'da %4,6 (n=26) olup fark istatistiksel olarak anlamlıdır (p=0,001). Buna karşın HBV'ye duyarlı hastaların oranı non-bDMARD grubunda daha düşüktür (%62,1 vs %69,6; p=0,010). Kronik HBV enfeksiyonu bDMARD grubunda %2,5 (n=13), non-bDMARD grubunda %1,6 (n=9) olup anlamlı fark izlenmemiştir (p=0,405). Non-bDMARD grubunda eksik/tanımsız seroloji oranı %21,1 gibi yüksek bir düzeyde bulunmuştur (p<0,001).

HAV değerlendirmesi tüm kohortun %22,8'inde yapılmıştır. HAV bağışıklığı (IgG+) bDMARD grubunda %25,8, non-bDMARD grubunda %14,4'tür (p<0,001). HAV'a duyarlı bireyler tüm kohortun %2,9'unu oluşturmakta ve duyarlılık non-bDMARD grubunda daha düşüktür (p=0,001). HAV IgG/IgM bakılmayanların oranı non-bDMARD grubunda %84,4'e ulaşmıştır. Anti-HCV taraması bDMARD grubunda %99,8, non-bDMARD'da %80,7 olup aradaki fark belirgindir (p<0,001); HCV-RNA testi dört hastada yapılmış ve pozitiflik saptanmamıştır.

Tartışma

Bu çalışma, kliniğimizde immünsüpresif tedavi alan romatoloji hastalarında viral hepatit tarama pratiklerini ayrıntılı biçimde analiz eden güncel ve geniş kapsamlı bir araştırmadır. Bulgularımız, bDMARD alan hastalarda HBV ve HCV tarama oranlarının yüksek olduğunu ve ayrıntılı üçlü panel uygulamasının neredeyse eksiksiz yürütüldüğünü göstermiştir; bu durum ülkemizde yapılan başka bir araştırmadaki bDMARD hastalarında yüksek tarama kapsamı bildiren çalışmasıyla uyumludur (7). Buna karşın, csDMARD/immünsüpresif alan non-bDMARD grubunda HBV serolojisi eksik veya tanımsız olanların oranı %21,1 gibi yüksek bir düzeyde olup, bu grubun rehberlerde belirtilen tarama gerekliliklerine yeterince uymadığını ortaya koymaktadır. HBV'ye duyarlı hasta oranının her iki grupta da %60'ın üzerinde olması ve immünizasyon oranlarının düşük kalması, erişkin HepB aşılamasının yeterince yaygınlaşmadığını düşündürmektedir; Kiltz ve ark.'nın immünsüpresif hastalardaki düşük aşılanma oranlarını bildiren bulguları bunu desteklemektedir (8). HAV değerlendirmesinin non-bDMARD grubunda çok düşük olması, HAV aşısının risk-temelli uygulanmasını öneren EULAR 2019 aşı rehberleri ışığında önemli bir eksikliktir (6).

Sonuç olarak, çalışmamız bDMARD alan hastalarda tarama protokollerine uyumun daha iyi olduğunu; csDMARD/immünsüpresif alan non-bDMARD grubunda ise HBV/HAV taramasında ve bağışıklamada önemli boşluklar bulunduğunu göstermektedir. Bu nedenle, romatoloji pratiğinde immünsüpresif tedavi türünden bağımsız olarak standart tarama ve bağışıklama prosedürlerinin oluşturulması ve tüm AIIRD hastaları için evrensel HepB/HCV taramasının uygulanması, hizmet kalitesinin iyileştirilmesi açısından önem taşımaktadır.

Kaynaklar

1. **Fragoulis GE, et al.** 2022 EULAR recommendations for screening and prophylaxis of chronic and opportunistic infections in adults with autoimmune inflammatory rheumatic diseases. *Ann Rheum Dis.* 2023;82(6):742-753. doi:10.1136/ard-2022-223335.
2. **Terrault NA, Lok AS, McMahon BJ, et al.** Update on prevention, diagnosis and treatment of chronic hepatitis B: AASLD 2018 hepatitis B guidance. *Hepatology.* 2018;67(4):1560-1599. doi:10.1002/hep.29800.
3. **Ali FS, Mahadeo KM, et al.** AGA clinical practice guideline on the prevention and treatment of hepatitis B virus reactivation in at-risk individuals. *Gastroenterology.* 2024;166:—. doi:10.1053/j.gastro.2024.11.008.
4. **Schillie S, Murphy TV, et al.** Screening and testing for hepatitis B virus infection: CDC recommendations—United States, 2023. *MMWR Recomm Rep.* 2023;72(1):1-33. doi:10.15585/mmwr.rr7201a1.
5. **U.S. Preventive Services Task Force.** Screening for hepatitis C virus infection in adolescents and adults: U.S. Preventive Services Task Force recommendation statement. *JAMA.* 2020;323(10):970-975. doi:10.1001/jama.2020.1123.
6. **Furer V, Rondaan C, Heijstek MW, et al.** 2019 update of EULAR recommendations for vaccination in adult patients with autoimmune inflammatory rheumatic diseases. *Ann Rheum Dis.* 2020;79:39-52. doi:10.1136/annrheumdis-2019-215882.
7. **Kenar G, Taş MN.** İmmünosupresif tedavi alan romatoloji hastalarında hepatitler. *Nam Kem Med J.*2022;10:193-198. doi:10.4274/nkmj.galenos.2022.88700.
8. **Kiltz U, Celik A, Tsiami S, et al.** Are patients with rheumatic diseases on immunosuppressive therapies protected against preventable infections? A cross-sectional cohort study. *RMD Open.* 2021;7:e001499. doi:10.1136/rmdopen-2020-001499.

Tablo 1. Demografik, klinik özellikler ve tanı dağılımı

Değişken	bDMARD (n:527)	non-bDMARD (n:570)	Toplam	p-değeri
Yaş (yıl), ort±SS	49.5 ± 13.7	55.6 ± 13.6	52.6 ± 14.0	<0.001[1]
Kadın, n/N (%)	270 (51.2%)	447 (78.4%)	717/1097 (65.4%)	<0.001[2]
Steroid, n/N (%)	22 (4.2%)	37 (6.5%)	59/1097 (5.4%)	0.117[2]
Tanı dağılımı				
RA	187 (35.5%)	372 (65.3%)	559/1097 (51.0%)	
AS	295 (56.0%)	22 (3.9%)	317/1097 (28.9%)	
SJOGREN	3 (0.6%)	71 (12.5%)	74/1097 (6.7%)	
PSA	26 (4.9%)	44 (7.7%)	70/1097 (6.4%)	
SLE	0 (0.0%)	23 (4.0%)	23/1097 (2.1%)	
SS	3 (0.6%)	17 (3.0%)	20/1097 (1.8%)	
BEHCET	6 (1.1%)	13 (2.3%)	19/1097 (1.7%)	
AAV	2 (0.4%)	3 (0.5%)	5/1097 (0.5%)	
DM/PM	1 (0.2%)	3 (0.5%)	4/1097 (0.4%)	
TAK	2 (0.4%)	2 (0.4%)	4/1097 (0.4%)	
FMF	2 (0.4%)	0 (0.0%)	2/1097 (0.2%)	

Kısaltmalar: bDMARD: biyolojik DMARD; RA: romatoid artrit; AS: ankilozan spondilit; PsA: psöriatik artrit; SLE: sistemik lupus eritematozus; SS: sistemik skleroz; AAV: ANCA-ilişkili vaskülit; DM/PM: dermatomiyozit/polimiyozit; TAK: Takayasu arteriti; FMF: Ailevi Akdeniz Ateşi. [1] Mann–Whitney U testi; [2] Pearson Ki-kare testi.

Tablo 2. HBV, HAV, HCV bağışıklık/seroloji kategorileri

Kategori	bDMARD (n:527)	non-bDMARD (n:570)	Toplam	p-değeri
HBV				
Immunizasyon	95 (18.0%)	69 (12.1%)	164/1097 (14.9%)	0.008[2]
Dogal_bagisiklik	52 (9.9%)	26 (4.6%)	78/1097 (7.1%)	0.001[2]
Kronik enfeksiyon	13 (2.5%)	9 (1.6%)	22/1097 (2.0%)	0.405[2]
Duyarli	367 (69.6%)	354 (62.1%)	721/1097 (65.7%)	0.010[2]
Eksik/Tanımsız	0 (0.0%)	120 (21.1%)	120/1097 (10.9%)	<0.001[2]
HAV				
Bağışık (IgG+)	136 (25.8%)	82 (14.4%)	218/1097 (19.9%)	<0.001[2]
Duyarlı (IgG−)	25 (4.7%)	7 (1.2%)	32/1097 (2.9%)	0.001[2]
Akut (IgM+)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0/1097 (0.0%)	N.A
Eksik/Tanımsız	366 (69.4%)	481 (84.4%)	847/1097 (77.2%)	<0.001[2]
HCV				
Anti-HCV	526 (99.8%)	460 (80.7%)	986/1097 (89.9%)	<0.001[2]
HCV-RNA	3 (0.6%)	1 (0.2%)	4/1097 (0.4%)	0.562[2]

[2] Pearson Ki-kare testi

SS-008

Kalça Protezi Olan Spondiloartropati Hastalarında Radyolojik Bulguların İncelenmesi

Elif Akyazı Şener[1], Şerife Çoşkun Sağırkaya[1] , Gülşah Soytürk[1] ,Hatice Ecem Konak[1] , Ebru Atalar[1], Hakan Babaoğlu[1], Serdar Can Güven[1], Kevser Orhan[1] ,İsmail Doğan[1], Yüksel Maraş[1], Ahmet Omma[1] , Orhan Küçükşahin[1], Şükran Erten[1], Berkan Armağan[1]

[1]Ankara Bilkent Şehir Hastanesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Kliniği, Ankara

Giriş

Spondiloartrit (SpA), aksiyel iskelet ve periferik eklemleri etkileyen kronik inflamatuar bir hastalık grubudur. Kalça eklemi tutulumu, hastalık yükünü ve sakatlık riskini belirleyen en önemli faktörlerden biridir. Biyolojik tedavilerin yaygınlaşması aksiyel inflamasyonu büyük ölçüde baskılasa da, bazı hastalarda kalça ekleminde progresif yapısal hasar gelişerek total kalça artroplastisi (TKA) gereksinimine yol açabilmektedir. Bu çalışmanın amacı, biyolojik tedavi alan geniş bir SpA kohortunda TKA sıklığını ve TKA ile ilişkili klinik, laboratuvar ve radyolojik belirleyicileri araştırmaktır.

Amaç

Bu çalışmada, biyolojik tedavi kullanan SpA hastalarında kalça protezi varlığına göre sürekli ve kategorik klinik değişkenlerin karşılaştırılması, TKA ile ilişkili olası risk faktörlerinin belirlenmesi ve özellikle kalça artriti ile radyolojik yapısal hasarın etkisinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Metod

Bu retrospektif kesitsel çalışmaya, biyolojik tedavi altında izlenen ve kayıtlarında kalça protezi bilgisine ulaşılan toplam 741 SpA hastası dahil edildi. Hastalar TKA var (n=34) ve TKA yok (n=707) olarak iki gruba ayrıldı.

Sürekli değişkenler (yaş, hastalık süresi, tanı gecikmesi, ilk biyolojik tedavi yılı) iki grup arasında ortalama ± standart sapma olarak karşılaştırıldı. Kategorik değişkenler (sigara, psoriazis, üveit, İBH, FMF, DM, HT, sindesmofit vb.) pozitif/total (yüzde) formatında değerlendirildi. İki grup arasındaki farklar uygun şekilde χ^2, gerekli ise Fisher exact test vle analiz edildi. Etik TABED 2-24-607

Bulgular

Toplam 741 hastanın 34'ünde (%4.6) TKA mevcuttu. Hastalık süresi TKA grubunda anlamlı olarak daha uzundu. (18.1 ± 8.9 yıl vs 12.6 ± 6.7 yıl, p = 0.0055). Yaş ve tanı gecikmesi açısından anlamlı fark yoktu. Sindesmofit varlığı TKA grubunda daha yüksekti (60.0% vs 35.3%, p = 0.011). FMF birlikteliği TKA grubunda anlamlı olarak fazlaydı (20.0% vs 5.1%, p = 0.049). Psoriazis, üveit, İBH, DM, HT, tiroid hastalığı ve diğer komorbiditelerde anlamlı fark saptanmadı

Tartışma

Bu çalışma, biyolojik tedavi çağında dahi SpA hastalarında kalça protezi gereksiniminin tamamen ortadan kalkmadığını göstermektedir. Bulgular özellikle kalça artriti, uzamış hastalık süresi, gecikmiş biyolojik tedavi başlanması, FMF eşlik etmesi ve sindesmofit varlığı gibi faktörlerin TKA riskini artırdığını göstermektedir.

Sonuç olarak, kalça artriti ve aksiyel radyolojik hasarı olan hastalar daha yakın takip edilmeli, biyolojik tedaviye başlama zamanlaması geciktirilmemeli ve özellikle risk grubundaki hastalarda kalça yapısal progresyonu düzenli olarak izlenmelidir.

Değişken	TKA Yok (n=707)	TKA Var (n=34)	p
Yaş (yıl)	48.4 ± 11.2	51.3 ± 12.3	0.185
Hastalık süresi (yıl)	**12.6 ± 6.7**	**18.1 ± 8.9**	**0.0055**
Tanı gecikmesi (yıl)	4.6 ± 4.8	7.3 ± 12.9	0.606
Psoriazis	% 5.1	% 11.1	0.19
İBH	% 2.9	% 3.7	0.59
Üveit	% 7.5	% 4.0	1.00
Periferik artrit	% 23.8	% 26.7	0.76
FMF	**% 5.1**	**% 20.0**	**0.049**
Behçet	% 2.3	% 0	1.00
Tiroid hastalığı	%7.5	% 0	0.61
DM	% 8.5	% 13.3	0.63
HT	% 20.7	% 33.3	0.40
HPL	% 5.1	% 6.7	0.56
KAH	% 8.1	% 6.7	1.00
KBH	% 2.4	% 6.7	0.33
KOAH	% 1.9	% 0	1.00
Sindesmofit	**% 35.3**	**% 60.0**	**0.011**

SS-009

Nöropsikiyatrik Lupus Hastalarının Klinik, Serolojik ve Görüntüleme Özellikleri: Gerçek yaşam verisi

Berkay Soysal[1], Gül Sandal Uzun[1], Yunus Emre Dalkılıç[1], Emine Büşra Ata[1], Ebru Karaçalı[1], Fatih Mehmet Doğan[1], Meltem Büşra Erdemir Gülcan[1], Sedat Yılmaz[1]

[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş

Sistemik lupus eritematozus (SLE), merkezi ve periferik sinir sistemi dâhil olmak üzere birçok organı etkileyebilen kronik ve multisistemik bir otoimmün hastalıktır. Önemli organ tutulumlarından biri olan nöropsikiyatrik SLE (NPSLE), nörolojik ve psikiyatrik semptomların geniş bir spektrumunu içeren oldukça heterojen bir tablodur. NPSLE'nin tutulum çeşitliliği üzerinde serolojik ve görüntüleme yöntemleri ile günümüze kadar yapılmış kohort çalışmaları olsa da lupusun diğer organ tutulumları ile birlikte oldukça heterojen sebebi ile literatürde çelişkili sonuçlar mevcuttur.

Amaç

Çalışmamızda Gülhane SLE kohortuna kayıtlı NPSLE hastalarının klinik, serolojik özellikleri ile birlikte görüntüleme yöntemlerindeki tutulum patternini sunmayı amaçladık.

Yöntem

Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi romatoloji bilim dalında SLE tanısı ile takip edilen 435 hasta içinden 2012 SLICC ve/veya 2019 EULAR/ACR sınıflama kriterlerini karşılayan hastalar dökümente edildi. Bu hastalardan ACR 1999 NPSLE sınıflamasına uygun olarak nöropsikiyatrik SLE (NPSLE) olarak değerlendirilmiş olguların tanısı retrospektif olarak deneyimli iki romatolog tarafından gözden geçirildi. Hastaların demografik özellikleri, klinik subfenotipleri, serolojik ve otoantikor profili, görüntüleme yöntemi olarak da kranial MRG bulguları hastane elektronik Kayıt sisteminden ve hasta kayıt dosyalarından tarandı. Tanımlayıcı istatistiksel analiz yapıldı.

Bulgular

Çalışmaya toplam 32(%7) hasta dahil edildi. Hastaların medyan (IQR) yaşı 48.5 (36,2-52,7) yıl, hastaların 25'i kadın (%78,1) idi. Medyan (IQR) hastalık süresi 9 yıl (2,2- 15,7) hesaplandı. 22 hastada (%68,7) NPSLE tanıdan sonraki ilk 6 ay içinde, 1 hastada (%3,1) tanıdan önceki ilk 6 ay içinde, 9 hastada (%28,1) ise olay tanıdan 6 ay sonrasında meydana geldi. Olay sonrası medyan (IQR) takip süresi 4 yıl (1-13) olarak hesaplandı.

SLE tutulumlarından; 12 hastada (%37,5) renal tutulum, 10 hastada (%31,3) hematolojik tutulum, 19 hastada (%59,4) mukokutanöz tutulum, 10 hastada (%31,3) artikuler tutulum mevcuttu. 17 hastada (%53,1) SVO, 13 hastada (%40,6) nöbet (40,6), 5 hastada baş ağrısı (%15,6), 3 hastada (%9,4) psikoz, 2 hastada (%6,3) depresyon, 3 hastada (%9,3) periferik sinir sistemi tutulumu saptandı.

NPSLE tanı anında hastaların medyan (IQR) SLEDAI2K skoru 20,5 (10,5-25), SLEDAS skoru 31,3 (21,7-37,4) iken son vizitte medyan SLEDAI2K skoru 1(0-2), SLEDAS skoru 1,2 (0,37- 1,5) olarak saptandı.

Kraniyal MRG bulgularından 15 hastada (%46,9) santral fokal patern, 12 hastada (%37,5) santral diffüz paternde tutulum izlendi, 3 hastanın (%9,4) kranial MRG normal olarak raporlandı. 3 hastada (%9,4) EMG bulgularında periferik aksonal nöropati izlendi. Tanı anında serolojik değerlendirmede 19 hastada (%59,4) anti-dsdna, 13 hastada ise (%40,6) antifosfolipid antikor (AFA) pozitifliği saptandı.

Tedavide 11 hastada (%34,4) iv pulse metilprednizolon, 8 hastada (%25) iv siklofosfamid, 2 hastada (%6,3) rituksimab, 4 hastada plazmaferez (%12,5), 4 hastada (%12,5) IVIG kullanım öyküsü mevcuttu. 13 hastada (%40,6) mikofenolat mofetil, 8 hastada (%25) azatiopurin, 25 hastada (%78,1) metil prednizolon, 28 hastada (%87,5) hidrosiklorokin, 22 hastada (%68,8) anti-platelet tedavi, 15 hastada (%46,9) anti-koagulan tedavi kullanımı mevcuttu. Sonlanımlardan rekurren tromboz 9 hastada (%28,1), avasküler nekroz 2 hastada (%6,2), NPSLE ilişkili morbidite 20 hastada (%62,5) görüldü. 5 hasta (%15,6) exitus oldu.

Sonuç

Çalışmamız sonuçlarında NPSLE tanılı hastaların %68,7'inin SLE tanısından hemen sonraki 6 ay içinde olduğu tanı aldığı dikkati çekmiştir. NPSLE hastalarımızda daha yüksek vasküler fenotipler ve antifosfolipid antikor pozitifliği bulunması, MRG paternlerindeki hem vasküler hem de olası nöroinflamatuvar süreçlerle ilişkili olabilir. Bununla birlikte, gözlenen morbidite oranları, NPSLE'nin klinik açıdan zorlayıcı bir alt grup olduğuna işaret etmektedir. Çalışmanın retrospektif tasarımı, tek merkezli oluşu ve sınırlı hasta sayısı çalışmamızın kısıtlıklıklarıdır. NPSLE tanısının SLE tanısından sonraki kısa süre içinde gelişmesi, bu hastaların özellikle ilk 6 ayda nörolojik olaylar açısından dikkatle izlenmesini gerektirmektedir. Bu durum, günlük romatoloji pratiğinde romatologlar için rehber olabilir. Çalışmamız, daha geniş hasta sayılarıyla yürütülecek multisenter ve prospektif çalışmalara NPSLE hastalarının uzun dönem sonuçlarına ilişkin katkı sağlayacaktır.

SS-010

Farklı klinik prezentasyon göstermiş üç Anti-PM/Scl vakası üzerinden örtüşme sendromları analizi

Şerife Şeyda Zengin Acemoğlu[1]
Gaziantep Şehir Hastanesi Romatoloji

GİRİŞ

Yeni tip sistemik sklerozis (SSc) spesifik otoantikorlar, "seronegatif" SSc hastalarında tanımlanmıştır. Anti-PM/Scl, yüksek sıklıkta Interstisyel akciğer hastalığı (IAH), kalsinozis, dermatomiyozit (DM) cilt değişiklikleri ve şiddetli miyozit olan SSc hastalarını tanımlar. (1) SSc'ye özgü ve örtüşme sendromlarıyla ilişkili otoantikorların doğru tespiti, hastaların gruplandırılması için çok önemlidir.

Anahtar kelimler: anti-pm/scl, myozit, sistemik skleroz

Olgu 1: 50 yaş kadın hasta. 2006 da SLE tanısı almış, 18 yıldır mikofenolat mofetil alıyordu. Muayenesinde kas gücü 4/5 ve sklerodaktilisi vardı.

Tablo 1: Laboratuvar ve görüntüleme bulguları

LABORATUVAR	SONUÇ
ANA	**Pozitif**
Anti dsdna/ anti-sm/ anti-ssa/ anti-ssb	Negatif
Anti sentromer/ Scl 70	Negatif
Anti jo-1	**Pozitif**
Anti PM/scl 100	**Pozitif**
Kreatin kinaz (CK)	Normal
Akut faz reaktanları	Normal
GÖRÜNTÜLEME	**SONUÇ**
PET	Malignite bulgusu yok
EMG	Miyojenik MÜP yok
HRCT	İnterstisyel akciğer tutulumu yok.
Kapilleroskopi	Dilate kapil dışında anormal morfoloji yok

Olgu 2: 59 yaşında kadın hasta. Raynaud bulgusu var. Eli makinist eli görünümü ile uyumlu. Akciğer bazallerde krepitan raller duyuldu.

Tablo:2 Laboratuvar ve görüntüleme bulguları

LABORATUVAR	SONUÇ
ANA	**Pozitif**
Anti dsdna/ anti-sm/ anti-ssa/ anti-ssb	Negatif
Anti sentromer/ Scl 70	Negatif
Anti jo-1	Negatif
Anti PM/scl 100	**Pozitif**
Anti PL-7	**Pozitif**
Anti PM/scl 75	**Pozitif**
CK	Normal
Akut faz reaktanları	Normal
GÖRÜNTÜLEME	**SONUÇ**
PET	Rektum kalın, AC bazalllerde buzlu cam alanları
EMG	Miyojenik MÜP şüpheli
HRCT	Bazallerde NSIP paterni
Kapilleroskopi	Dansite 6, hemoraji+, dev kapil+
Rektoskopi	Normal

Olgu 3: 36 yaş kadın hasta. Raynaud, sklerodaktili ve teklenjiaktazileri mevcut.

Tablo 3: Laboratuvar ve görüntüleme bulguları

LABORATUVAR	**SONUÇ**
ANA	**Pozitif**
Anti dsdna/ anti-sm/ anti-ssa/ anti-ssb	Negatif
Anti sentromer/ Scl 70	Pozitif
Anti jo-1	Negatif
Anti PM/scl 100	**Pozitif**
Anti RO52	**Pozitif**
Anti PM/scl 75	**Pozitif**
CK	Normal
Akut faz reaktanları	Normal
GÖRÜNTÜLEME	**SONUÇ**
PET	Normal
EMG	Normal
HRCT	İAH yok
Kapilleroskopi	Dansite 5-6, yaygın dev kapil

TARTIŞMA

Bağışıklık aracılı miyopatiler genellikle önemli derecede nekrotik lifler ve CK yüksekliği gösterir; ancak, DM, inflamatuvar miyopati veya polimiyozit, perimisiyal patolojili inflamatuvar miyopati, skleroderma miyopatisi olan hastaların bir kısmında normal serum CK düzeyleri bulunabilir (2). DM'de, CK hastaların yaklaşık %10-26'sında normal olabilir. (3)

Anti-PM/Scl, yüksek sıklıkta IAH, kalsinozis, DM deri değişiklikleri ve şiddetli miyozit bulunan SSc hastalarını tanımlar. Uluslararası EUSTAR veri setinden 7000'den fazla SSc hastasının yakın zamanda yapılan bir analizinde, vakaların %4'ünde anti-PM/Scl bulundu. (4) Anti-PM/Scl+ SSc hastalarının klinik fenotipi, diğer SSc hastalarına kıyasla miyozit, IAH, kalsinozis ve DM kutanöz belirtilerinin daha yüksek sıklığı ile karakterizedir. (5) Özetle, anti-PM/Scl+ SSc hastaları, kas tutulumu, DM'nin kutanöz belirtileri, kalsifikasyon ve IAH içeren ve "anti-PM/Scl sendromu" olarak adlandırılabilecek bir klinik fenotip ile karakterize edilir. Bu, özellikle kas dışı özellikler açısından zengin, miyozitin ayrı bir alt tipi olarak önerilmiştir. (6) Ancak, bu fenotipe sahip birçok hasta aynı zamanda SSc kriterlerini de karşılamaktadır; bu da PM/DM ve SSc arasında bir örtüşme ile ilişkilendirilmiştir. Ancak, sınırlı sayıda çalışma vardır. Yine tek merkezli retrospektif kohort çalışması sonucunda anti-PM/Scl taşıyan hastalarda anti-sentetaz sendromuna benzer klinik bulgular, hastalık nüks ve aktivite oranlarında artış gözlendi. (7)

Sonuç olarak, yeni tip otoantikorların bakılması örtüşme sendromlarının iyi analiz edilebilmesi ve klinik fenotipler özgün erken müdahalelerin yapılabilmesi açısından oldukça önemlidir.

REFERANSLAR

1) Cavazzana I, Vojinovic T, Airo P et all._Systemic Sclerosis-Specific Antibodies: Novel and Classical Biomarkers. Clin Rev Allergy Immunol. 2022;64(3):412–430. doi: 10.1007/s12016-022-08946-w
2) Carter JD, Kanik KS, Vasey FB, Valeriano-Marcet J. Dermatomyositis with normal creatine kinase and elevated aldolase levels. J Rheumatol. 2001;28(10):2366-2367
3) Fudman EJ, Schnitzer TJ. Dermatomyositis without creatine kinase elevation. A poor prognostic sign. Am J Med. 1986;80(2):329-332.
4) Lazzaroni MG, Marasco E, Campochiaro C, DeVries-Bouwstra J, Gonzalez-Perez MI, Rojas-Serrano J, et al. The clinical phenotype of Systemic Sclerosis patients with anti-PM7Scl antibodies: results from the EUSTAR cohort. Rheumatology (Oxford) 2021;60:5028–5041. doi: 10.1093/rheumatology/keab152.
5) Marguerie C, Bunn CC, Copier J, et al. The clinical and immunogenetic features of patients with autoantibodies to the nucleolar antigen PM-Scl. Medicine (Baltimore) 1992;71:327–336. doi: 10.1097/00005792-199211000-00001.
6) De Lorenzo R, Pinal-Fernandez I, Huang W, et al. Muscular and extramuscular clinical features of patients with anti-PM/Scl autoantibodies. Neurology. 2018;90(23):2068–2076. doi: 10.1212/WNL.0000000000005638.
7) Patients with anti-PM/Scl-positive and idiopathic inflammatory myopathy resemble anti-synthetase syndrome Rafaella do Amaral Barbosa 1, Samuel Katsuyuki Shinjo 2 3 Adv Rheumatol. 2025;14;65(1):9. doi: 10.1186/s42358-025-00441-y.

SS-011

Erişkin IGG4 İlişkili Hastalık Klinik Bulgular ve Tedavi Yaklaşımları: Tek Merkez Deneyimi

Şerife Çoşkun Sağırkaya, Elif Akyazı Şener, Esra Kayacan Erdoğan, Yüksel Maraş, İsmail Doğan, Berkan Armağan, Hatice Ecem Konak, Mustafa Ekici, Serdar Can Güven, Ebru Atalar, Kevser Orhan, Ahmet Omma, Orhan Küçükşahin, Şükran Erten, Hakan Babaoğlu

Giriş: IgG4 ile ilişkili hastalık (IgG4-RD), birden fazla organı etkileyebilen immün aracılı fibroinflamatuar lezyonlarla karakterize bir klinik tablodur (1). En sık majör tükrük ve lakrimal bez büyümesi, orbital tutulum, otoimmün pankreatit, retroperitoneal fibrozis ve tübülointerstisyel nefrit ile prezente olur (2). IgG4-RD'nin patogenezi tam olarak aydınlatılmamış olmakla birlikte (3), hastaların büyük bir kısmında serum IgG4 düzeyleri artmış bulunmakta; ancak bu hastaların yaklaşık %30–50'sinde IgG4 seviyeleri normal aralıklarda saptanmaktadır (4,5). Hastalığın tanısı güç olup spesifik histopatolojik bulgular, karakteristik laboratuvar ve radyolojik özellikler ile uygun klinik bağlamın birlikte değerlendirilmesini gerektirir. Bu çalışma ile merkezimizde izlenen IgG4-RD hastalarının klinik ve tedavi özelliklerini ortaya koyarak hastalığa ilişkin mevcut bilgi birikimine katkı sağlamayı amaçladık.

Yöntem: Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Romatoloji Kliniği'ne başvuran ve IgG4 ilişkili hastalık tanısı almış hastaların tıbbi kayıtları retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Çalışmaya 32 hasta alındı. Ortalama yaş 55,7 ± 10,9 yıl ve erkek cinsiyet üstünlüğü vardı (%75,0, n=24).Bunların 24'ü (%75) erkekti. En sık görülen organ tutulumu nefrolojik/genitoüriner sistem (%61,3, n=19) iken, bunu retroperitoneal yumuşak doku tutulumu (%56,2, n=18) izledi. Gastrointestinal tutulum %23,3'ünde (n=7) gözlendi ve bunlara otoimmün pankreatit (%9,4, n=3) ve safra yolu tutulumu (%9,4, n=3) dahildi. Serum IGG4 düzeyi büyük çoğunlukta normaldi (% 80,6). Hastaların ilk başvurularında CRP yüksekliği sıklıkla saptandı (%67.7). Hastaların çoğu oral kortikosteroid aldı (%90,6, n=29). Konvansiyonel immünosüpresif ajanlar arasında şunlar vardı: azatioprin (%53,1, n=17), metotreksat (%28,1, n=9), mikofenolat mofetil (%12,5, n=4), kolşisin (%6,2, n=2) ve siklofosfamid (%3,1, n=1). Biyolojik tedavi gören hastalar (n=9, %28,1), yalnızca konvansiyonel tedavi gören hastalarla (n=23, %71,9) karşılaştırıldı. Biyolojik gruptaki hastaların başlangıç ESR'si (21,0'a karşı 46,0 mm/sa, p=0,032) ve C4 düzeyleri (0,2'ye karşı 0,3 mg/dL, p=0,018) anlamlı derecede daha düşüktü. Gruplar arasında serum IgG4 düzeyleri (p=1.000), organ tutulum paternleri, yaş ve cinsiyet dağılımı açısından anlamlı bir fark gözlenmedi.

Sonuç: Bulgularımız, IgG4-RD'nin geniş bir klinik yelpazede seyredebilen ve tanı süreci çoğu zaman gecikebilen bir hastalık olduğunu göstermektedir. Literatürle uyumlu olarak, hasta grubumuzda erkek cinsiyet belirgin şekilde baskındı. Bu durum, IgG4-RD'nin özellikle orta–ileri yaş erkeklerde daha sık görüldüğünü bildiren çalışmaları desteklemektedir.

Çalışmamızda en sık tutulum bölgesinin üriner sistem olması dikkat çekicidir. Retroperitoneal fibrozis ve üreteral obstrüksiyon, IgG4-RD'nin iyi bilinen prezentasyonları arasında yer almakla birlikte, bazı kohortlarda pankreatik tutulumun daha baskın olduğu görülmektedir (2). Merkezimizde üriner sistem tutulumunun yüksek oranda saptanması, hastaların yönlendirilme biçimleri, başvuru nedenleri veya klinik pratiğimizde retroperitoneal patolojilere yönelik farkındalığın yüksek olması ile ilişkili olabilir.

Serum IgG4 düzeylerinin hastaların büyük bir kısmında normal olması (%80,6), IgG4-RD tanısında tek başına serum IgG4 ölçümüne güvenilemeyeceğini vurgulamaktadır. Literatürde IgG4 düzeyinin normal olabileceği ve bu nedenle tanısal değerinin sınırlı olduğu sıklıkla belirtilmektedir(4,5).Dolayısıyla klinik, laboratuvar, radyolojik ve histopatolojik bulguların birlikte değerlendirilmesi tanı açısından kritik önem taşımaktadır.

Tedavi yaklaşımlarımız da mevcut literatür ile paralellik göstermektedir. Kortikosteroidler, hastalığın aktif inflamatuvar fazının kontrol altına alınmasında ilk tercih edilen ajanlardır.(6)Hastalarımızda steroid tedavisine yanıt genellikle iyi olmakla birlikte, nüksleri önlemek ve steroid toksisitesini azaltmak amacıyla steroid sparing immünosupresif ilaçlar sıklıkla kullanılmaktadır. Azatiyoprin en sık tercih edilen ajan olmuş, bunu metotreksat ve mikofenolat mofetil izlemiştir. Rituksimab ise özellikle dirençli olgular veya yüksek relaps riski taşıyan hastalarda tercih edilen etkili bir biyolojik ajan olarak öne çıkmıştır. (7-11). Biyolojik tedavi alan hastaların başlangıçta daha düşük ESR ve C4 düzeylerine sahip olması, bu tedavinin yüksek inflamasyon yerine konvansiyonel tedaviye yanıtsızlık veya relaps nedeniyle tercih edildiğini düşündürmektedir. IgG4 düzeyinin tedavi seçiminde belirleyici olmadığı görülmektedir.

Gelecekte daha geniş hasta serilerine sahip prospektif çalışmalar, IgG4-RD'nin klinik alt tiplerini daha iyi tanımlamaya, prognostik faktörleri belirlemeye ve bireyselleştirilmiş tedavi stratejileri geliştirmeye katkı sağlayacaktır.

Kaynaklar:

1. Stone JH, Zen Y, Deshpande V. IgG4-related disease [review]. N Engl J Med 2012;366:539–51. 2. Kamisawa T, Zen Y, Pillai S, Stone JH. IgG4-related disease [review].
2. Wallace ZS, Zhang Y, Perugino CA et al. Clinical phenotypes of IgG4-related disease: an analysis of two international cross-sectional cohorts. Ann Rheum Dis 2019;78:406–12.
3. Deshpande V, Zen Y, Chan JK et al. Consensus statement on the pathology of IgG4-related disease. Mod Pathol 2012;25:1181–92.
4. Umehara H, Okazaki K, Masaki Y et al.Comprehensive diagnostic criteria for IgG4-related disease (IgG4-RD), 2011. Mod Rheumatol 2012;22:21–30.

5. Carruthers MN, Khosroshahi A, Augustin T et al. The diagnostic utility of serum IgG4 concentrations in IgG4-related disease. Ann Rheum Dis 2015;74:14–8.

6. Ohshima K, Sato Y, Yoshino T. A case of IgG4-related dacryoadenitis that regressed without systemic steroid administration. J Clin Exp Hematop 2013;53:53–6.

7. Hart PA, Zen Y, Chari ST. Recent advances in autoimmune pancreatitis. Gastroenterology 2015;149:39–51.

8. Moss HE, Mejico LJ, de la Roza G et al. IgG4-related inflammatory pseudotumor of the central nervous system responsive to mycophenolate mofetil. J Neurol Sci 2012;318:31–5.

9. Della-Torre E, Campochiaro C, Bozzolo EP et al.Methotrexate for maintenance of remission in IgG4-related disease. Rheumatology (Oxford) 2015;54:1934–6.

10. Bosco JJ, Suan D, Varikatt W et al. Extra-pancreatic manifestations of IgG4-related systemic disease: a single-centre experience of treatment with combined immunosuppression.Intern Med J 2013;43:417–23.

11. Khosroshahi A, Bloch DB, Deshpande V et al.Rituximab therapy leads to rapid decline of serum IgG4 levels and prompt clinical improvement in IgG4-relatedsystemic disease. Arthritis Rheum 2010;62:1755–62.

Tablo 1. Hastaların Genel Özellikleri (n=32)

Parametre	n=32
Demografik Özellikler	
Yaş, yıl	
Median (IQR)	54.5 (50.8-63.2)
Min - Max	25 - 76
Cinsiyet, n (%)	
Erkek	24 (75.0)
Kadın	8 (25.0)
Hastalık süresi, ay	
Median (IQR)	14.0 (4.8-31.2)
Sağkalım, n (%)	
Sağ	31 (96.9)
Ölüm	1 (3.1)
Organ Tutulumları, n (%)	

Parametre	n=32
Nefrolojik/Genitoüriner	19 (61.3)
Hidronefroz	15 (46.9)
Retroperitoneal yumuşak doku	18 (56.2)
Konstitüsyonel semptomlar	8 (25.8)
Gastrointestinal	7 (23.3)
Otoimmün pankreatit	3 (9.4)
Safra yolları tutulumu	3 (9.4)
Lenf nodu tutulumu	5 (15.6)
Kardiyovasküler	3 (9.4)
Solunum sistemi	2 (6.7)
Göz tutulumu	2 (6.2)
KBB tutulumu	2 (6.5)
Laboratuvar Bulguları, median (IQR)	
Hemoglobin, g/dL	12.2 (11.2-13.9)
WBC, /mm³	7550 (6628-10583)
Kreatinin, mg/dL	1.0 (0.8-1.5)
ESR, mm/sa	35.0 (20.8-66.8)
CRP, mg/dL	6.0 (0.0-22.5)
IgG4, g/L	3.1 (0.8-77.5)
C3, mg/dL	1.2 (1.2-1.4)
C4, mg/dL	0.3 (0.2-0.4)
Serum IgG4 düzeyi, n (%)	
Normal/Bakılmadı	25 (80.6)
<2 kat yüksek	2 (6.5)
2-5 kat yüksek	4 (12.9)
Tanı Kriterleri	
Biyopsi yapıldı, n (%)	24 (75.0)
Histopatolojik bulgular, n (%)	
Storiform fibrozis	7 (21.9)

Parametre	n=32
Dens lenfoplazmositik infiltrat	6 (18.8)
Obliteratif flebit	2 (6.2)
IgG4-RD tanı kriterlerine uygun, n (%)	29 (90.6)
IgG4-RD tanı skoru, median (IQR)	8 (8-9)
Tedavi, n (%)	
Konvansiyonel tedaviler	
Oral kortikosteroid	29 (90.6)
Azatiyoprin	17 (53.1)
Metotreksat	9 (28.1)
Mikofenolat mofetil	4 (12.5)
Kolşisin	2 (6.2)
Siklofosfamid	1 (3.1)
Biyolojik tedaviler	9 (28.2)

Veriler n (%), ortalama ± SD veya median (IQR) olarak sunulmuştur.

SD: Standart sapma; IQR: Çeyrekler arası aralık; ESR: Eritrosit sedimentasyon hızı; CRP: C-reaktif protein; KBB: Kulak burun boğaz

Tablo 2. Biyolojik Tedavi Alan ve Almayan Hastaların Karşılaştırması (n=32)

Parametre	Biyolojik Tedavi Alan (n=9)	Biyolojik Tedavi Almayan (n=23)	p değeri
Demografik Özellikler			
Yaş, yıl (ort±SD)	54.7 ± 10.4	56.0 ± 11.3	0.660
Erkek cinsiyet, n (%)	8 (88.9)	16 (69.6)	0.386
Organ Tutulumu, n (%)			
Nefrolojik/Genitoüriner	4 (44.4)	15 (68.2)	0.253
Gastrointestinal	4 (44.4)	3 (14.3)	0.153
Kardiyovasküler	0 (0.0)	3 (13.0)	0.541
Hidronefroz	2 (22.2)	13 (56.5)	0.122
Retroperitoneal yumuşak doku	3 (33.3)	15 (65.2)	0.132
Laboratuvar, median (IQR)			
IgG4, g/L	2.2 (1.2-51.1)	25.0 (0.7-75.0)	1.000

Parametre	Biyolojik Tedavi Alan (n=9)	Biyolojik Tedavi Almayan (n=23)	p değeri
ESR, mm/sa	21.0 (15.0-31.0)	46.0 (25.0-70.5)	**0.032***
CRP, mg/dL	7.0 (4.3-17.8)	3.6 (0.0-22.5)	0.804
Kreatinin, mg/dL	0.9 (0.7-1.3)	1.1 (0.9-1.6)	0.425
C4, mg/dL	0.2 (0.2-0.2)	0.3 (0.3-0.4)	**0.018***
Serum IgG4 yüksekliği, n (%)			
Yüksek	2 (22.2)	4 (17.4)	1.000
Normal/Bakılmadı	7 (77.8)	19 (82.6)	

Veriler n (%), ortalama ± SD veya median (IQR) olarak sunulmuştur.
Kategorik değişkenler için Fisher's exact test, sürekli değişkenler için Mann-Whitney U testi kullanılmıştır.
**p<0.05 istatistiksel olarak anlamlı (sarı ile işaretli)*

SS-012

Romatoid Artrit ve Akciğer Biyopsisi

Buğu Bulat[1], Olcay Kurtulan[2], Toros Selçuk[3], Sevgen Çelik Önder[2], Ömer Karadağ[1], Şule Apraş Bilgen[1], Oğuz Karcıoğlu[3], Deniz Köksal[3], Levent Kılıç[1], Umut Kalyoncu[1]
[1]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara
[2]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Ana Bilim Dalı, Ankara
[3]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ankara

Giriş

Romatoid artrit (RA), inflamatuar artrit ve ekstra artiküler sistemik tutulum ile karakterize kronik, otoimmün bir hastalıktır. RA hastalarında sık tutulan ekstraartiküler dokulardan biri olan akciğerin hastalık başlangıcında rol aldığını ön gören yayınlar mevcuttur. Bu vaka serisinde akciğer biyopsisi yapılmış RA hastalarının klinik, radyolojik ve patolojik bulguları değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem

Ocak 2014-Aralık 2024 tarihleri arasında Hacettepe Üniversitesi Patoloji Anabilim Dalı'nda akciğer biyopsisi bulunan hastaların bilgileri "interstisyel" anahtar kelimesi ile taranmıştır. Saptanan 213 hastanın verisi geriye yönelik olarak incelenmiştir. 11 RA, 8 ANCA ilişkili vaskülit, 5 sarkoidoz, 3 Sjögren sendromu, 2 Ailevi Akdeniz Ateşi, 1 Behçet hastalığı, 1 IgG4 ilişkili hastalık ve 1 sistemik skleroz ön tanısı bulunan hasta saptanmıştır. RA ön tanısı olan 11 hastanın klinik ve radyolojik tanıları gözden geçirilmiştir. Buna göre klinik olarak tanısı doğrulanan 9 RA hastası analize dahil edilmiştir. Bu hastaların yaşları, tanı zamanı, sigara öyküsü, akciğer biyopsi tarihi, romatoid faktör (RF) ve anti-siklik sitrüline peptit (anti-CCP), akciğer biyopsisi öncesi kullanmakta olduğu tedaviler, akciğer biyopsisine en yakın akciğer BT bulguları (nodül, nonspesifik interstisyel pnömoni [NSIP], olağan interstisyel pnömoni [UIP]) ve akciğer patolojisinde saptanan bulguları kaydedilmiştir.

Bulgular

RA tanılı ve akciğer biyopsisi alınan 9 hastanın 5'i kadın (%55,5) 4'ü erkekti. Hastaların biyopsi sırasında yaş ortalaması 54,7 (±11,0), RA tanı yaş ortalaması 49,3 yıldı (±16,1). Bir hasta juvenil başlangıçlıydı (yaş:15). Beş hasta aktif/ex-smokerdı, 3 hastanın sigara kullanım öyküsü yoktu. Sigara kullanan hastaların medyan kullanımı 27,5 (IQR 10-60) paket/yıldı. Hastalarında hepsinde romatoid faktör yüksek titre pozitifti. Anti-CCP antikorlar ise 1 hastada negatif, 1 hastada düşük titre pozitif, diğer hastalarda ise yine yüksek titre pozitifti.
Dört hastada (%44,4) RA tanısından önce akciğer biyopsisi alınmıştı. 8/9 (%88,9) hastada biyopsi öncesi toraks BT'de pulmoner nodül saptandı. 6/9 (%66.7) hastada eşlik eden interstisyel akciğer hastalığı (İAH) da mevcuttu. Bu hastalardan birinde olağan interstisyel pnömoni paterni, birinde lenfoid interstisyel pnömoni, 1 hastada erken evre interstisyel değişiklikler ve 3 hastada non-spesifik interstisyel pnömoni paterni saptandı. Kaviter

lezyonlarda ise nekrotizan granülomatöz inflamasyon asıl patoloji bulgusuydu (Tablo 1).

Sonuç

RA hastalarında akciğer tutulumu (nodül, plevra ve interstisyel değişiklikler) sık olmakla birlikte akciğer biyopsisine nadiren gidilmektedir. Çoğu hastada biyopsi nedeni nodül ve malignite ekartasyonudur. Buna karşın İAH da biyopsi yapılan hastalarda önemli bir neden olarak göze çarpmaktadır. Özellikle hastaların neredeyse yarısında akciğer biyopsisi sırasında RA tanısının olmaması, ancak takipte RA gelişimi saptanması hastalık patogenezinde akciğerin rolünü düşündüren önemli bir bulgudur. Yine hastaların hepsinde kuvvetli RF ve/veya anti-CCP pozitifliğinin olması, genel RA popülasyonuna göre daha sık erkeklerde biyopsi yapılmış olması RA'nın seçilmiş bir grubunda akciğerin tutulmuş olduğunu düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Romatoid artrit, interstisyel akciğer, akciğer biyopsi

SS-013

MEFV gen mutasyonlarının Spondiloartrit klinik seyri ve tedavi yaklaşımları üzerindeki etkisi

Ayşe Elif Boncukcuoğlu[1], Sude Akyel[2], Rabia Deniz[1], Ayşenur Yılmaz[1], Kübra Kalkan[1], Erdem Bektaş[1], Aydeniz Aydın Gümüş[3], Cemal Bes[1]

1.Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Romatoloji Kliniği, İstanbul

2.Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

3.Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Tıbbi Genetik Kliniği, İstanbul

Amaç:

MEFV gen mutasyonlarının spondiloartrit (SpA) hastalığının seyri ve tedavi yanıtı üzerindeki etkisi hâlâ netlik kazanmamıştır. Bu çalışmada, MEFV gen mutasyonlarının SpA klinik seyri ve tedavi yanıtları üzerindeki etkilerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem:

Toplam 131 SpA hastası MEFV negatif (n=50), MEFV taşıyıcısı (n=38) ve Ailevi Akdeniz Ateşi (FMF) eşlik eden SpA (n=43) olmak üzere üç gruba ayrıldı. Tüm MEFV varyan taşıyıcılarından ayrı olarak patojenik MEFV varyant taşıyıcıları ayrıca analiz edilip MEFV negatif grupla karşılaştırıldı. SpA ilişkili klinik özellikler, hastalık aktivite skorları, biyolojik DMARD kullanım, değişim oranları ve tedavi yanıtları gruplar arasında karşılaştırıldı.

Bulgular:

FMF eşlik eden SpA grubunda, SpA hastalık başlangıç yaşı anlamlı düzeyde daha erken saptandı (p=0.021). Amiloidoz sıklığı FMF eşlik eden SpA ve MEFV taşıyıcısı SpA gruplarında daha yüksek saptandı ancak bu yükseklik FMF eşlik eden SpA grubunda istatistiksel olarak anlamlı iken MEFV taşıyıcısı SpA grubunda istatistiksel anlamlılık göstermedi (p=0.040 ve p=0.077 sırasıyla). Biyolojik tedavi kullanım oranları gruplar arasında benzerdi (MEFV negatif grup: %76, MEFV geni taşıyan grup: %60.5 ve FMF eşlik eden grup: %69.8; p=0.295). Tüm alt gruplarda en sık tercih biyolojik ajanlar anti-TNF ilaçlar olup, her bir alt grupta %90'ın üzerinde kullanılmıştır. Bu üç grubun karşılaştırmasında, anti-TNF tedavisine yanıt oranları açısından da anlamlı bir fark gözlenmedi (MEFV negatif grup: %80, MEFV geni taşıyan grup: %77.3 ve FMF eşlik eden grup: %78.6; p=0.210). Patojenik MEFV taşıyıcıları ile MEFV negatif hastalar ek olarak tekrar karşılaştırıldığında anlamlı ek bulgu izlenmedi.

Sonuç:

MEFV mutasyonlarının, SpA hastalarında klasik hastalık aktivitesi ölçütleri ya da tedavi yanıtları üzerinde anlamlı bir etkisi bulunmamıştır. Anti-TNF tedavi etkinliğinin MEFV negatif gruptakine benzer olarak MEFV taşıyıcısı ve FMF eşlik eden SpA gruplarında da yüksek olduğu izlenmiştir. Bununla birlikte eşlik eden FMF varlığında, MEFV mutasyonları daha yüksek amiloidoz riski ve daha karmaşık bir inflamatuar fenotip ile ilişkilendirilmiştir. Daha büyük hasta gruplarıyla ve ileriye dönük tasarlanmış çalışmalarla, MEFV mutasyonlarının amiloidoz riski ve tedavi sonuçları üzerindeki etkileri daha net bir şekilde ortaya konulacaktır.

SS-014

Erken Başlangıçlı Osteoartrit Nedeni: Akromegali

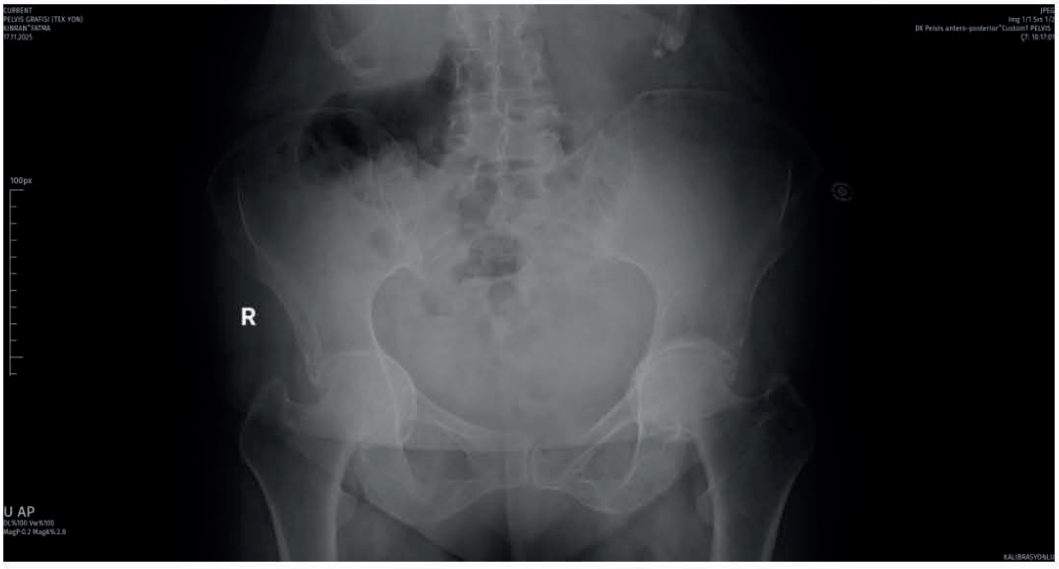
- Öznur Sadioğlu Çağdaş

Osteoartrit (OA), eklem kıkırdağının progresif kaybı, subkondral kemik değişiklikleri ve periartiküler dokularda yapısal bozulma ile karakterize, erişkin popülasyonda en sık görülen dejeneratif eklem hastalığıdır. Genellikle ileri yaş hastalığı olarak kabul edilse de 45 yaşından önce başlaması erken başlangıçlı osteoartrit olarak kabul edilir ve sıklıkla basit yaşlanma süreciyle açıklanamaz; altta yatan mekanik, metabolik veya sistemik bir neden mevcuttur. Burada yirmili yaşlarda yaygın osteoartriti başlayan bir hastanın endokrinolojik nedenin tanı ve tedavisine rağmen artiküler ilerlemenin durdurulamadığı bir vakayı paylaştık.

52 yaş kadın hasta, son 25 yıldır kalçalarda ağrı, yürümede güçlük nedeniyle Romatoloji polikliniğine başvurdu. Hastanın özgeçmişinde hipofiz adenom operasyonu dışında özellik yoktu. Hastanın muayenesinde aktif artrit veya döküntüsü yoktu, bilateral FABERE, FADIR pozitifti. Kalça hareketleri ileri derecede kısıtlıydı. Çekilen grafilerde vücutta yaygın dejeneratif osteoartrit olduğu görüldü. Hasta erken yaşta osteoartrit nedenleri açısından sorgulandığında mekanik/travmatik bir neden yoktu, artrit öyküsü olmayan hastanın RF, CCP negatifti, akut faz değerleri, PTH ve elektrolitleri olağandı, FMF kliniği yoktu, endokrin takibine düzenli giden hastanın tüm testlerinin olağan olduğu öğrenildi. Anamnez derinleştirildiğinde 10 yıl önce akromegali tanısıyla hipofiz adenom operasyonu geçirdiği bir dönem somatostatin tedavisi aldığı öğrenildi. Hastanın erken başlangıçlı yaygın osteoartriti akromegaliye bağlanarak hastaya konservatif tedavi başlandı.

Akromegali büyüme hormonunun aşırı salgılanması sonucu oluşan çeşitli organ komplikasyonlarına yol açan ciddi bir nöroendokrin hastalıktır. Birden fazla eklemi tutabilen osteoartritin radyografik bulguları, akromegali tanısı konulmadan önce gelişebilir, biyokimyasal remisyona rağmen zamanla ilerlemeye devam eder. Özellikle genç yaşta başlayan, hızlı ilerleyen ve sıklıkla çoklu eklemin tutulduğu, tedaviye dirençli ağrının olduğu osteoartrit hastalarında akromegali akılda tutulması gereken bir tanıdır.

Resim 1.Hastanın pelvis grafisi



SS-015

Cinsiyete Göre Klinik Özellikler ve Biyolojik Tedavi Gereksinimini Belirleyen Faktörler: Türkiye'den Tek Merkezli Takayasu Arteriti Kohortu

Dilara Bulut Gökten[1], Ömer Atakan Soğur[1], Rıdvan Mercan[1]

[1]Tekirdağ Namık Kemal Üniversitesi Romatoloji Bilim Dalı

Giriş: Takayasu arteriti (TAK), aort ve ana dallarını tutan, granülomatöz inflamasyonla seyreden nadir bir büyük damar vaskülitidir. Genellikle 50 yaş altı kadınlarda görülür ve klinik seyri, vasküler tutulum paterni ile tedaviye yanıt açısından heterojendir. Hastalığın patogenezinde genetik yatkınlık, otoimmün mekanizmalar ve çevresel faktörler rol oynamaktadır. Günümüzde ilk basamak tedavi kortikosteroidlerdir; metotreksat, azatiyoprin ve leflunomid gibi immünsüpresif ajanlar sıklıkla eklenirken, dirençli olgularda TNF inhibitörleri ve tosilizumab gibi biyolojik ajanlar kullanılmaktadır. Ancak biyolojik tedavi gereksinimini öngörebilecek klinik veya laboratuvar belirteçler henüz net değildir. Bu çalışma, Batı Türkiye'de izlenen TAK hastalarında cinsiyete göre klinik ve görüntüleme özelliklerini karşılaştırmak ve biyolojik tedavi başlanmasıyla ilişkili faktörleri değerlendirmek amacıyla yapılmıştır.

Yöntem: 2017–2025 yılları arasında bir üniversite hastanesi romatoloji kliniğinde takip edilen 40 TAK hastası retrospektif olarak incelendi. Demografik, klinik, laboratuvar ve anjiyografik veriler ile hastalık aktivite indeksleri (ITAS-2010, hastalık şiddet skoru) ve PET-BT vasküler aktivite skorları değerlendirildi. Tedavi yaklaşımları kaydedildi. Biyolojik tedavi (TNF inhibitörü veya tosilizumab) kullanımını etkileyen faktörler tek ve çok değişkenli lojistik regresyon analiziyle araştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya alınan 40 hastanın 34'ü kadın (%85), 6'sı erkekti (%15) ve kadın/erkek oranı 5:1 olarak bulundu. Ortalama yaş 43,5 ± 13 yıldı; erkeklerde hastalık başlangıç yaşı anlamlı derecede yüksekti (42,8'e karşı 32,1 yıl; p=0,048). En sık anjiyografik tip Tip 1 (%42,5) olup, üst ekstremite tutulumunun belirgin olduğu görüldü. Yorgunluk (%45) ve klaudikasyon (%37,5) en sık semptomlardı. Radyal nabız kaybı kadınlarda anlamlı olarak daha fazlaydı (p=0,007). Tüm hastalar kortikosteroid kullanmış, en sık ek immünsüpresif ajan metotreksat olmuştu (%67,5). Biyolojik tedavi oranı %45 olup en çok infliksimab (%30) ve tosilizumab (%15) tercih edilmişti. Biyolojik tedavi alan hastalarda başlangıç CRP, ESR, hastalık şiddeti ve PET-BT vasküler aktivite skorları anlamlı olarak yüksek bulunmuş, ancak çok değişkenli analizde bağımsız prediktör belirlenememiştir.

Sonuç: Bu çalışma, Türkiye'den bildirilen tek merkezli bir kohortta TAK'ın belirgin kadın baskınlığıyla seyrettiğini, ancak klinik ve laboratuvar özelliklerin büyük oranda benzer olduğunu göstermektedir. Kadınlarda daha sık saptanan radyal nabız kaybı, üst ekstremite damar tutulumuyla ilişkili olabilir. Yüksek inflamatuvar belirteçler ve artmış PET-BT vasküler aktivite biyolojik tedavi gereksinimiyle ilişkili olsa da bağımsız belirleyici bulunamamıştır. Bulgular, cinsiyet temelli klinik farklılıkların ve biyolojik tedavi öngörücülerinin daha iyi tanımlanabilmesi için geniş örneklemli, çok merkezli prospektif çalışmalara gereksinim olduğunu ortaya koymaktadır.

SS-016

Tedavi dirençli livedoid vaskülopati ile başvuran bir ADA2 eksikliği olgusu

Ender İğneci, Elif Dinçses Nas, Esen Kasapoğlu

İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Prof.Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: ADA2 eksikliği, CECR1 genindeki otozomal resesif mutasyonlara ikincil otoinflamatuar bir hastalıktır. Sistemik belirtiler, MSS tutulumu, immün yetmezlik ve livedoid deri döküntüsü ile karakterizedir. Fenotipik varyasyon nedeniyle sistemik bulguların şiddeti ve sıklığı değişkenlik gösterir.[1] Biz de tedavi dirençli livedoid vaskülopati ile tanı alan bir olguyu sunmayı planladık.

Vaka Özeti: 18 yaşında erkek hasta, 3,5 yıl önce başlayan ayak bileklerinde ağrı, yara ve iz bırakarak iyileşen kızarıklık şikayetleriyle başvurdu. Bilateral ayak laterallerinde beyaz atrofi benzeri iyileşme alanları, nekrotik krutlar ve retiküler lezyonlar; medial malleol çevresinde ise yaklaşık 5 cm çapında hemorajik, mor-kahverengi plak lezyonlar izlendi. Cilt biyopsisinde livedoid vaskülopati saptandı. Hemogram ve biyokimya sonuçları normaldi. CRP 27, sedimantasyon 10, ANA, RF, MPO ANCA, PR3 ANCA, ENA profili, kriyoglobulin, antifosfolipid antikorlar ve trombofili paneli negatif; C3, C4 düzeyleri normaldi. Batın görüntülemesinde hepatosplenomegali saptandı. Her iki bacak iç yüzünde parestezi ve miksiyon sonrası senkop nedeniyle yapılan beyin MR'da posterior araknoid kist, beyin MR anjiyografide sağ vertebral arter V4 segmentinde hipoplazi izlendi. Elektromiyografi ve ekokardiyografi normaldi. Daha önce Behçet ve JIA ön tanılarıyla metilprednizolon 16 mg ve azatiyopürin 50 mg tedavileri almış, ancak fayda görmemişti. Livedoid vaskülopati için kolşisin, pentoksifilin ve rivaroksaban kullanmaktaydı. Lezyonların seyri ve tedavi direnci nedeniyle ADA2 eksikliği araştırıldı. CES sonucu "ADA2 c.139G>A (p.Gly47Arg) missense (ClinVar ID:120304) (rs202134424)" varyantı patojenik homozigot formda tespit edilerek ADA2 eksikliği tanısı konuldu. Anti-TNF tedavisi başlandı, antikoagülan kesildi. Takiplerinde postinflamatuar hiperpigmentasyon dışında bulgu ve şikayeti olmayan hastanın izlemi sürüyor.



Görsel 1. Bilateral medial malleol çevresinde ise yaklaşık 5 cm çapında hemorajik, mor-kahverengi plak lezyonlar

Tartışma: ADA2 eksikliği nadir bir hastalıktır ve olgumuzda görülen p.Gly47Arg homozigot mutasyonu Türkiye'de en sık rastlanan mutasyondur. Fenotipik varyasyon nedeniyle özellikle çocuklukta başlayan tedavi dirençli livedoid vaskülopatide ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Livedoid vaskülopati yüzeyel ve orta dermisteki venüllerin intralüminal trombozu ile ortaya

çıkan ve kutanöz mikrosirkülasyon iskemisine yol açan venooklüzif bir fenomen olarak kabul edilir. Tedavisinde de yaygın olarak antiagregan ve antikoagülan ilaçlar kullanılır.[2,3] Ancak ADA2 eksikliği olan hastalarda görülebilen intraserebral hemoraji çoğu zaman antiagregan veya antikoagülan tedavinin birlikte kullanıldığı durumlarda ortaya çıktığından ADA2 eksikliğinde antiagregan ve antikoagülan kullanımından kaçınılması gerekmektedir.[4] Bu durum, livedoid vaskülopati ayırıcı tanısında ADA2 eksikliğini ayırıcı tanıda bulundurmanın önemini artırmaktadır.

Anahtar Kelimeler: ADA2 eksikliği, livedoid vaskülopati

Kaynaklar

1.Aksentijevich I, Sampaio Moura N, Barron K. Adenosine Deaminase 2 Deficiency. 2019 Aug 8. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, et al., editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2025. Available from: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK544951/

2.Majmundar VD, Syed HA, Baxi K. Livedoid Vasculopathy. [Updated 2024 Mar 1]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-. Available from: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK559037/

3.Haunson GT, Judy DW, Prall NC, et al. Livedoid vasculopathy: review of pathogenesis, clinical presentation, diagnostic workup,and treatment. Cutis 2012; 90: 302–306.

4. Zhou Q, Yang D, Ombrello AK, et al. Early-onset stroke and vasculopathy associated with mutations in ADA2. *N Engl J Med*. 2014;370(10):911-920. doi:10.1056/NEJMoa1307361

SS-017

Anti-TNF Tedavisinin Ankilozan Spondilitli Erkek Hastalarda Erektil Fonksiyon ve Depresyon Üzerine Etkisi

Umut Bakay[1], Mesut Berkan Duran[2]

[1]Denizli Devlet Hastanesi, Romatoloji Kliniği

[2]Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji Anabilim Dalı

Amaç

Ankilozan spondilit (AS) tanılı erkek hastalarda anti-TNF tedavisinin erektil fonksiyon ve depresif semptomlar üzerindeki etkisini değerlendirmek.

Yöntem

Bu prospektif çalışmaya anti-TNF tedavisi başlanacak 79 erkek AS hastası dahil edildi. Hastaların tedavi öncesi ve 24. hafta sonundaki erektil fonksiyon düzeyleri 5 maddelik Uluslararası Erektil Fonksiyon İndeksi (IIEF-5) ile, depresyon düzeyleri ise Beck Depresyon Ölçeği (BDI) ile değerlendirildi. Demografik, laboratuvar ve klinik veriler kaydedildi. Tedavi öncesi ve sonrası 24. Hafta skorları karşılaştırıldı.

Bulgular

Katılımcıların yaş ortalaması 43.5 ± 11,6 yıl, hastalık süresi ortalaması 7.2 ± 7,6 yıl idi. Tedavi öncesi ortalama CRP düzeyi 10,8 ± 15,6 mg/L, sedimentasyon (ESR) 9,4 ± 11,2 mm/saat olarak saptandı. Katılımcıların tedavi öncesi ortalama BASDAI skoru 4.03 ± 1.16 olup, hastaların büyük kısmında aktif hastalık mevcuttu.
Tedavi öncesi ortalama IIEF-5 skoru 19,1 ± 3,97, tedavi sonrası ise 21,95 ± 2,65 olarak saptanırken, tedavi öncesi ortalama BDI skoru 16,9 ± 7,67, tedavi sonrasında 8,34 ± 4,65'e geriledi ($p<0.001$). Ortalama IIEF-5 artışı 2.83 puan, ortalama Beck skorundaki azalma 8.6 puan olarak hesaplandı. Erektil fonksiyonlardaki artış, depresyon skorlarındaki düşüşle güçlü ve anlamlı bir korelasyon gösterdi (Spearman rho = –0.63, $p < 0.001$).

Sonuç

Anti-TNF tedavisi, ankilozan spondilitli erkek hastalarda yalnızca hastalık aktivitesini değil, aynı zamanda erektil fonksiyon ve psikolojik iyilik halini de anlamlı şekilde iyileştirmektedir. Bu etkinin, sistemik inflamasyonun azalması, ağrı ve yorgunlukta azalma, endotelyal fonksiyonun düzelmesi ve depresif semptomların gerilemesiyle ilişkili olabileceği düşünülmektedir. Anti-TNF tedavisinin cinsel sağlık üzerindeki olumlu etkileri, yaşam kalitesinin bütüncül değerlendirilmesinde dikkate alınmalıdır.

POSTER BİLDİRİLER

PS-001

Seronegatif Romatoid Artrit Kliniğiyle Başlangıçlı Ig G4 İlişkili Hastalık Ve Anca İlişkili Vaskülit Birlikteliği Olgusu

Özkan Urak[1],Gökçe Kenar Artın[2]

Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği

Dokuz Eylül Üniversitesi Hastanesi, Romatoloji Kliniği

Giriş

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

Olgu

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

1 yıl kadar önceki başvurusunda 1 aydan uzun süreli trapezius ve romboideus kaslarında ağrısı olması üzerine fizik tedavi bölümünce lokal enjeksiyon tedavileri uygulandığı; fakat yanıt alınamadığı öğrenildi. Akut faz değerlerinin yüksekliği, gece olan sırt ağrıları ve kilo kaybı da başlaması nedeniyle malignite/vaskülit ön tanılarıyla yapılan taramalarda PET-BT tetkikinde üst torakal vertebral düzeyinde medulla spinalis trasesi boyunca gözlenen F18-FDG tutulumu olması nedeniyle beyin cerrahi tarafından opere edildi

Patoloji sonucu inflamatuar süreçle uyumlu obliteratif endarterit ve IgG4/IgG oranı %50'nin üzerinde saptandı. Hematoloji tarafınca da plazma hücre diskrazileri ve lenfoproliferaitf hastalıklar dışlandı. Serum Ig G4 düzeyi 536mg/dL saptanan hastada Ig G4-İH düşünülerek 1mg/kg metilprenizolon ve azatiopürin 150mg/gün tedavisi başlandı. 4 ay kadar sonra hastada şiddetli konstitusyonel yakınmalar ve anüri gelişmesi üzerine bakılan kreatinin: 7.4mg/dL saptandı. C-ANCA ve PR-3 pozitifliği de saptanan hastaya böbrek biyopsisi yapıldı. Biyopsi sonucu kresentrik glomerulonefritle uyumlu olup ANCA ilişkili vaskülit olarak değerlendirilerek intravenöz siklofosfamid tedavi verildi. Siklofosfamid tedavisinin idamesi için hastaya tekrar 150mg/gün azatioürin tedavisi verildi. Takibinde konstitusyonel yakınmaları, akut faz değerleri ve ANCA titresinde gerileme sağlandı.

Tartışma ve sonuç

Ig G4-İH ve AİV birbirine benzer klinikle ortaya çıkabilmesine rağmen patofizyolojileri tam olarak anlaşılabilmiş değildir. Özellikle AİV'lerden granülomatöz polianjitis ile Ig G4-İH arasında patofizyolojik süreçler açısından benzerlik olduğu ve bu durumun ortaya çıkabilecek overlap sendrom ile ilişkili olabileceği düşünülmektedir[1]. Bu durumun aksine birlikteliğinin co-insidental ortaya çıkabilebileceğini düşündüren sonuçlar da mevcuttur[4]. Hastaların takibinde

...n Eğitim ve Araştırma H...
Uzm. Dr. Özkan URAK
Romatoloji ve FTR Uzman
Diş Tes.No:179779

klinik, radyolojik ve patolojik değerlendirmelerinin dikkatle takip edilmesi bu açıdan önem arz etmektedir.

Referanslar

1. Danlos, F.X., et al., *Antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitides and IgG4-related disease: A new overlap syndrome.* Autoimmun Rev, 2017. **16**(10): p. 1036-1043.

2. Grzybacz, D., et al., *Rare Overlap of Granulomatosis With Polyangiitis in a Patient With Rheumatoid Arthritis.* Cureus, 2021. **13**(11): p. e19303.

3. Asano, N. and Y. Sato, *Rheumatoid lymphadenopathy with abundant IgG4(+) plasma cells : a case mimicking IgG4-related disease.* J Clin Exp Hematop, 2012. **52**(1): p. 57-61.

4. Erden, A., et al., *Do ANCA-associated vasculitides and IgG4-related disease really overlap or not?* Int J Rheum Dis, 2019. **22**(10): p. 1926-1932.

Van Eğitim ve Araştırma Hast.
Uzm.Dr. Özkan URAK
Romatoloji ve FTR Uzman
Dip.Tes.No:179779

PS-002

ERIŞKIN BIR HASTADA MULTIFOKAL KRONIK NONBAKTERIYEL OSTEOMYELIT: OLGU SUNUMU

- Övgü Bıçkıcı

31 yaşında kadın hasta, yaklaşık 1 yıldır devam eden sol dizde şişlik ve son aylarda artan ağrı nedeniyle ortopedi servisinden tarafımıza danışıldı. Ağrı hareketle artmakta, NSAİİ'ye yanıt vermemekteydi ve gece ağrısı mevcuttu. Sistemik enfeksiyon ve romatolojik hastalık bulgusu yoktu. Fizik muayenede sol dizde belirgin hassasiyet, şişlik ve hareket kısıtlılığı mevcuttu.

Ortopedi servisi süreci:
Hasta ortopedi servisinde yatmakta iken iki kez sol femurdan ve bir kez sol tibiadan cerrahi girişim uygulanmış ve biyopsiler alınmıştı. Haziran 2024'te çekilen MRG'de sol femur distal metafizde kortekste destrüksiyon oluşturan ve yumuşak dokuya uzanan, T2 hiperintens ve yoğun kontrastlanan 10 mm lezyon izlenen ve opere edilen hastada biyopsi sonucu rejeneratif yeni kemik oluşumu ve ödem şeklinde raporlandı. Ağrılarının devam etmesi üzerine iki ay sonra sol femur proksimalinden biyopsi alındı; patolojide ödem, konjesyon, fibroadipöz doku ve dejenere kemik fragmanları görüldü. Kültürlerde üreme saptanmadı.

Aralık ayında tekrar artan ağrı ile başvuran hastanın MRG'sinde sol tibia proksimal metafizde Brodie apsesi ile uyumlu subakut osteomyelit saptandı (Figür 1) ve küretaj + antibiyotikli çimentolama yapıldı. Patolojide kronik inflamasyon ve fibrozis görüldü.

Aynı dönemde çekilen lomber/pelvik MRG'de L3–5 paraspinal yumuşak dokuda inflamasyon, sol sakrum ve sağ ilyak kemikte osteomyelit ile uyumlu yeni sinyal değişiklikleri izlendi. Alınan tüm bakteriyel, tüberküloz ve kan kültürlerinde anlamlı üreme saptanmadı.

Çoklu kemik tutulumuna rağmen antibiyoterapi, cerrahi girişimler ve analjezik işlemlere yanıt alınamaması üzerine romatoloji bölümüne danışıldı.

Romatoloji servisine devri:
Kültür negatifliği, multifokal kemik tutulumları ve antibiyotik yanıtsızlığı nedeniyle kronik nonbakteriyel osteomyelit (CNO) ön tanısı gündeme geldi. Bakılan ANA, ENA ve AFA'lar negatifti. Enfeksiyon hastalıkları önerisiyle mevcut antibiyotikleri çoklu günlerinde kesildi.

Laboratuvar:
Lökositoz (9.900/µL), trombositoz (456.000/µL), CRP 28.1 mg/L, sedim 35 mm/sa. Salmonella ve Brucella aglütinasyonları negatifti. Hematoloji değerlendirmesinde ek patoloji saptanmadı.

Tedavi ve izlem:
CNO tanısı düşünülerek endikasyon dışı başvuru sonrası etanersept 50 mg/hafta başlandı. İzleminde ağrılarında belirgin azalma, diz ve kalça hareket açıklığında artış ve CRP değerlerinde düşüş gözlendi.

Tartışma:

Chronic nonbacterial osteomyelitis (CNO), kemikleri etkileyen steril ve kronik inflamatuvar bir hastalık olup çoğunlukla çocuklarda görülse de erişkin olgular da bildirilmiştir. Hastalık unifokal veya multifokal seyredebilen, kültür negatif, sinsi başlangıçlı kemik ağrısı ve lokal inflamasyon ile karakterizedir. En sık alt ekstremite uzun kemik metafizleri tutulur; pelvis, sakrum, vertebra ve klavikula daha az sıklıkla etkilenir. Görüntülemelerde asemptomatik ek odakların saptanabilmesi ve zaman içinde yeni lezyon gelişimi CNO'nun multifokal doğasını destekler.

CNO'ya cilt, eklem ve gastrointestinal sistem tutulumu eşlik edebilir. Tanıda laboratuvar testleri genellikle sınırlı olup, enfeksiyon ve maligniteyi dışlamada kullanılır. En değerli tanısal yöntem tüm vücut MRG' dır. Kemik biyopsisi enfeksiyon veya malignite şüphesi olan olgularda gereklidir; patolojide özgül bulgular bulunmaz.

Tedavide ilk basamak NSAİİ'lerdir; ancak multifokal tutulum veya klinik yanıtsızlık durumunda DMARD, bisfosfonat veya TNF inhibitörlerine geçilebilir. Erişkinlerde CNO daha nadir olmakla birlikte SAPHO spektrumu ile örtüşebilir; ancak SAPHO'da tipik olarak anterior göğüs duvarı tutulumu ve belirgin dermatolojik bulgular bulunur.

Sonuç:

Kültür negatifliği, multifokal tutulum ve antibiyotik yanıtsızlığı olan erişkin hastalarda CNO akılda tutulmalıdır. Erken tanı, gereksiz cerrahi girişimlerin ve uzun süreli antibiyotik kullanımının önüne geçebilir. NSAİİ'ye yanıt alınamayan olgularda TNF inhibitörleri etkili bir tedavi seçeneğidir. Bu olguda olduğu gibi uygun immünmodülatör tedavi ile belirgin klinik ve laboratuvar iyileşme sağlanabilir.



Figür 1: Tibia'da izlenen Brodie apsesi

PS-003

RELAPSİNG POLİKONDRİT: OLGU SUNUMU

Hatice Şeyma Eren[1]

1- Gaziantep Dr. Ersin Arslan EAH Romatoloji Kliniği

Amaç: Relapsing polikondrit (RP), kıkırdak dokunun tekrarlayan ve progresif inflamasyonu ile seyreden nadir bir otoimmün hastalıktır. Erken tanı ve uygun immünsupresif tedavi deformitelerin ve sistemik komplikasyonların önlenmesi açısından önemlidir. Bu yazıda burun ve kulak tutulumuyla başvuran, steroide ve metotreksata iyi yanıt veren bir RP olgusu sunulmaktadır.

Olgu: Elli bir yaşındaki erkek hasta burun kökünde ağrılı şişlik nedeniyle başvurdu. Daha önce kulak kepçesinde benzer şekilde kendiliğinden gerileyen şişlik atakları olduğu öğrenildi. Fizik muayenede nazal bölgede eritematöz, ağrılı plaklar saptandı; diğer sistem muayeneleri normaldi. CRP ve sedimentasyon hafif yüksek olup, RF ve ANA negatif bulundu. Hastaya 0,5 mg/kg sistemik kortikosteroid tedavisi başlandı. Bir hafta içinde klinik bulgular tamamen düzeldi ve akut faz reaktanları geriledi. Steroid kademeli azaltılarak metotreksat 15 mg/hafta idame tedavisi olarak eklendi. Altı aylık izlemlerinde hastanın klinik ve laboratuvar bulgularının tamamen normale döndüğü görüldü.

Sonuç: Tekrarlayan auriküler ve nazal tutulum, negatif otoimmün seroloji ve steroide hızlı yanıt RP tanısını desteklemektedir. Bu olgu, erken tanı ve uygun immünmodülatör tedavinin RP'nin klinik seyrinde belirleyici rol oynadığını göstermektedir.

HACETTEPE ROMATOLOJİ DERNEĞİ
Hacettepe Mahallesi Uzun Yayla Sokak no:2
Altındağ, Ankara
T: +90 535 460 57 67
W: www.hacetteperomatoloji.org
E: info@iyiklinisyenlik.org

COIN TURİZM KONGRE
ORGANİZASYON VE DANIŞMANLIK A.Ş.
Hilal Mah. 694. Sok. 7/2 Çankaya / Ankara
Tel: +90 312 577 12 46
W: www.cointurizm.com
E: info@cointurizm.com