

SİSTEMİK SKLEROZ

SEMPOZYUMU-4



 **19 - 21 Nisan 2024**
 **Sheraton Hotel, Ankara**

BİLDİRİ ÖZETLERİ



SİSTEMİK SKLEROZ SEMPOZYUMU-4



19 - 21 Nisan 2024
Sheraton Hotel, Ankara

BİLİMSEL PROGRAM

19 Nisan 2024 Cuma

Salon A		Salon B	
10.40 - 11.00	Açılış Yasemin YALÇINKAYA		
11.00 - 12.00	Sistemik sklerozda son 2 yılın özeti Oturum Başkanları: Murat İNANÇ, Süleyman Serdar KOCA		
11.00 - 11.25	Temel bilimler - Veli YAZISIZ		
11.25 - 11.30	Tartışma		
11.30 - 11.55	Klinik Bilimler - Yasemin YALÇINKAYA		
11.55 - 12.00	Tartışma		
12.00 - 13.30	Öğle yemeği		
13.30 - 14.30	Romatologlar ve göğüs hastalıkları uzmanları için ekokardiyografi Oturum Başkanları: Ahmet OMMA, Omaç TÜFEKÇİOĞLU	13.30 - 14.30	Kardiyoloji ve göğüs hastalıkları uzmanları için kapillaroskopi Oturum Başkanları: Zeynep Pınar ÖNEN, Orhan KÜÇÜKŞAHİN
13.30 - 13.50	Ekokardiyografi - Burçak KILIÇKIRAN AVCI, Özge ÖZDEN KAYHAN	13.30 - 13.40	Kapillaroskopi nedir? Romatolojide kullanımı - Levent KILIÇ
13.50 - 14.10	Ekokardiyografi raporu değerlendirilmesi - Burçak KILIÇKIRAN AVCI, Özge ÖZDEN KAYHAN	13.40 - 13.50	PAH ve LAH kapillaroskopi - Abdulsamet ERDEN
14.10 - 14.30	Cevaplanmamış sorular	13.50 - 14.00	Diğer romatoloji dışı hastalıklarda kapillaroskopi - Berna YURTTAŞ
		14.00 - 14.30	Birlikte değerlendirelim - Duygu Temiz KARADAĞ, Alper SARI, Mustafa ERDOĞAN
14.30 - 14.50	Kahve arası		
14.50 - 16.00	Pulmoner görüntüleme Oturum Başkanları: Muhammet ÇINAR, Meral KAYIKCIOĞLU, Özlem KUMBASAR		
14.50 - 15.20	Akciğer grafisi / Bilgisayarlı tomografi: Parankimal görüntüleme - Gamze DURHAN		
15.20 - 15.50	Akciğer grafisi / Bilgisayarlı tomografi: Vasküler görüntüleme - Çağlar UZUN		
15.50 - 16.00	Tartışma		
16.00 - 16.50	Uzmanına danış oturumu		
16.00 - 16.10	Vaka 1 – Akciğer grafisi / Bilgisayarlı tomografi - PAH - Aslıhan Gürün KAYA		
16.10 - 16.20	Vaka 2 – Akciğer grafisi / Bilgisayarlı tomografi - KTEPH - Şehnaz OLGUN YILDIZELİ		
16.20 - 16.30	Vaka 3 – Akciğer grafisi / Bilgisayarlı tomografi - İnterstisyel Akciğer Hastalığı (UIP) - Burcu TURAN		
16.30 - 16.40	Vaka 4 – Akciğer grafisi / Bilgisayarlı tomografi - BT İnterstisyel Akciğer Hastalığı (NSIP) - Elif ERGÜLBEZER		
16.40 - 16.50	Vaka 5 – Akciğer grafisi / Bilgisayarlı tomografi - Pulmoner Veno-Oklüzif Hastalık - Sena SERT		
16.50 - 17.10	Kahve arası		
17.10 - 18.10	Sözlü Bildiriler Oturum Başkanları: Berivan BİTİK, Reyhan BİLİCİ		
17.10 - 17.20	Sistemik Skleroz Hastalarında Gastrointestinal Sistem Endoskopisini Ne Sıklıkla Kullanıyoruz? - Büşra FIRLATAN		
17.20 - 17.30	Bleomisin ile Oluşturulmuş Deneysel Skleroderma Modelinde Sekuinumab Ve Metformin Tedavilerinin Cxcl4 Ve Kimerin Düzeylerine Olan Etkileri - Tuba KAYA KARATAŞ		
17.30 - 17.40	Sistemik Skleroz Hastalarında Serum SCUBE 1,2 ve 3 Seviyesinin; Klinik Bulgular ve Ultrasonografik Deri Kalınlığı ile Olan İlişkisi - İbrahim GÜNDÜZ		
17.40 - 17.50	Sistemik Skleroz Hastalarında İnspiratif Spirometri ile Ölçülen Zorlu İnspiratuar Vital Kapasitenin Solunum Fonksiyon Testleri ile Uyumluluğu - Erdiç ÜNALDI		
17.50 - 18.00	Sistemik Skleroz Hastalarında Gastrointestinal Tutulum Özellikleri ile Anti Muskarinik Reseptör 3 Antikolları Arasındaki İlişkinin Değerlendirilmesi - Fatma Rukiye UYSAL		
18.00 - 18.10	Skleroderma Renal Kriz Olgusunda Eculizumab - İlyas Ercan OKATAN		
*Sözel sunum süresi her bildiri için "8 dakika sunum + 2 dakika soru-cevap" olmak üzere toplam 10 dakikadır.			
18.10 - 18.30	Romatoid artrit ve Sistemik skleroz - Ali AKDOĞAN		

SİSTEMİK SKLEROZ

SEMPOZYUMU-4



19 - 21 Nisan 2024
Sheraton Hotel, Ankara

20 Nisan 2024 Cumartesi

Salon A

08.30 - 08.45	Açılış Serdar KÜÇÜKOĞLU, Ali AKDOĞAN
08.45 - 10.00	Pulmoner hipertansiyon dosyası Oturum Başkanları: Serdar KÜÇÜKOĞLU, Timuçin KAŞİFOĞLU Panelistler: Murat İNANÇ, Zeynep PINAR ÖNEN
08.45 - 09.00	Bunu biliyor musunuz? PAH şüphesi olan hastada hangi otoantikörler bakılmalı? - Enes YAYLA
09.00 - 09.30	Vaka-1 (15 dk sunum, 15 dk tartışma) - Ömer ULUDAĞ
09.30 - 10.00	Vaka-2 (15 dk sunum, 15 dk tartışma) - Mehmet KAPLAN
10.00 - 10.15	Kahve arası
10.15 - 11.30	Pulmoner hipertansiyon dosyası: KTEPH Oturum Başkanları: Mehmet AKBULUT, Bedrettin YILDIZELİ Panelistler: Tamer SAYIN, Neşe DURSUNOĞLU, Fatma ALİBAZ
10.15 - 10.30	Bunu biliyor musunuz? Antifosfolipid antikorlara ne zaman / nasıl bakılmalı? - Bahar ARTIM ESEN
10.30 - 11.00	Vaka-1 (15 dk sunum, 15 dk tartışma) - Burcu TURAN
11.00 - 11.30	Vaka-2 (15 dk sunum, 15 dk tartışma) - Büşra FİRLATAN
11.30 - 13.00	Öğle yemeği
13.00 - 14.15	Pulmoner hipertansiyon dosyası: Grup 3 Oturum Başkanı: Gülfer OKUMUŞ, Ayşe ÇEFLE Panelistler: Ali AKDOĞAN, Oğuz UZUN, Ahmet Kaya BİLGE
13.00 - 13.15	Bunu biliyor musunuz? Difüzyon kapasitesi nasıl değerlendirilir? - Şermin BÖREKÇİ
13.15 - 13.45	Vaka-1 (15 dk sunum, 15 dk tartışma) - Senar ŞAN
13.45 - 14.15	Vaka-2 (15 dk sunum, 15 dk tartışma) - Serap ARGUN BARIŞ
14.15 - 14.30	Kahve arası
14.30 - 16.00	Sistemik skleroz - Fibrozis Paneli Oturum Başkanları: Hamide KART KÖSEOĞLU, Gezmiş KİMYON
14.30 - 14.50	Cilt Tutulumu: Patogenez ve klinik özellikler - Süleyman Serdar KOCA
14.50 - 15.10	Cilt Tutulumu: Tedavi - Mustafa ERDOĞAN
15.10 - 15.15	Tartışma
15.15 - 15.35	İnterstisyel Akciğer Hastalığı: Patogenez ve klinik özellikler - Duygu TEMİZ KARADAĞ
15.35 - 15.55	İnterstisyel Akciğer Hastalığı: Tedavi - Alper SARI
15.55 - 16.00	Tartışma
16.00 - 16.15	Kahve arası
16.15 - 17.35	Sistemik skleroz & ADHAD Ortak Sözlü bildiriler Oturum Başkanları: Ahmet Merih BİRLİK, Servet AKAR, Sümeyye GÜLLÜLÜ
16.15 - 16.25	Sistemik Skleroz Hastalarında Dispne Etiyolojisinde Grup 2 Pulmoner Hipertansiyon - İrem Müge AKBULUT
16.25 - 16.35	Tersiye Bir Merkezde Akut Pulmoner Tromboemboli Hastalarında 28 günlük Mortalitenin Olası Öngördürücülerinin Araştırılması - Gürkan İŞ
16.35 - 16.45	Sistemik Skleroz İlişkili Pulmoner Arteriyel Hipertansiyona Genel Bir bakış - Ulusal Sağlık Sistemi Verileri - Hasan SATIŞ
16.45 - 16.55	Sistemik Sklerozda Sol Ventrikül Diyastolik Disfonksiyonun ve/veya Kardiyak Otonomik Disfonksiyonun Doku Oksijenizasyonu Üzerine Etkisi- Gözde Sevgi KART BAYRAM
16.55 - 17.05	Sistemik Skleroz ve Primer Raynaud Sendromunda Anjiyotensin 1-7, Alamandin, Mrgd Düzeyleri - Alper DEMİRKOL
17.05 - 17.15	Sistemik Sklerozlu Hastalarının Solunum Fonksiyon Testlerine Uyumu - Gül SANDAL UZUN
17.15 - 17.25	Pulmoner Hipertansiyonu olan Sistemik Sklerozlu Hastalarda Mortalite ve İlişkili Faktörler, Tek Merkez Analizi - Shirkhan AMIKISHIYEV
17.25 - 17.35	Pulmoner Hipertansiyonlu Behçet Hastalarının 5 Yıllık İzlemi - Mustafa EKİCİ

*Sözel sunum süresi her bildiri için "8 dakika sunum + 2 dakika soru-cevap" olmak üzere toplam 10 dakikadır.

SİSTEMİK SKLEROZ

SEMPOZYUMU-4



19 - 21 Nisan 2024
Sheraton Hotel, Ankara

21 Nisan 2024 Pazar

Salon A

08.45 - 10.15	Sistemik skleroz - Vaskülopati paneli Oturum Başkanları: Servet YOLBAŞ, Emine Duygu ERSÖZLÜ
08.45 - 09.05	Periferik vasküler tutulum: Patogenez ve klinik özellikler - Ahmet KARATAŞ
09.05 - 09.25	Periferik vasküler tutulum: Tedavi - Aslıhan AVANOĞLU GÜLER
09.25 - 09.30	Tartışma
09.30 - 09.50	Renal tutulum: Patogenez ve klinik özellikler - Shirkhan AMIKISHIYEV
09.50 - 10.10	Renal tutulum: Tedavi - Didem ARSLAN
10.10 - 10.15	Tartışma
10.10 - 10.25	Kahve arası
10.25 - 12.00	Sistemik skleroz - Diğer tutulumlar Oturum Başkanları: Ali ŞAHİN, Adem KÜÇÜK
10.25 - 10.45	GIS tutulumu: Patogenez, klinik özellikler, tanısal yöntemler - Serdar Can GÜVEN
10.45 - 11.05	GIS tutulumu: Tedavi - Emrah KOÇ
11.05 - 11.10	Tartışma
11.10 - 11.30	Kardiyak tutulum: Patogenez, klinik özellikler, tanısal yöntemler - Handan YARKAN TUĞSAL
11.30 - 11.50	Kardiyak tutulum: Tedavi - Mustafa ÖZMEN
11.50 - 12.00	Tartışma
12.00 - 13.00	Öğle yemeği
13.00 - 14.00	Sistemik skleroz: Diğer tedaviler Oturum Başkanları: Melih PAMUKÇU, Şükran ERTEN
13.00 - 13.25	Hematopoetik kök hücre nakli - Tuğrul ELVERDİ
13.25 - 13.35	Tartışma
13.35 - 13.50	Mezenkimal kök hücre tedavisi - Lütfi AKYOL
13.50 - 14.00	Tartışma
14.00 - 14.15	Kahve arası
14.15 - 15.15	Akılcı ilaç kullanımı oturumu Oturum Başkanları: Yüksel MARAŞ, Hamit KÜÇÜK, Oğuz KARCIOĞLU
14.15 - 14.30	Sistemik sklerozda antikoagülan kullanımı - Hakan BABAOĞLU
14.30 - 14.45	Sistemik sklerozda antiagregan kullanımı - Berkan ARMAĞAN
14.45 - 15.00	Kapanış

ADHAD Bahar Okulu ile ortak oturumlar sarı ile işaretlenmiştir..

SS-01

SİSTEMİK SKLEROZ HASTALARINDA GASTROİNTESTİNAL SİSTEM ENDOSKOPİSİNİ NE SIKLIKLA KULLANIYORUZ? - TEK MERKEZ DENEYİMİ

Büşra Fırlatan, Gözde Sevgi Kart Bayram, Erdiç Ünal, Mustafa Ekici, Güllü Sandal Uzun, Levent Kılıç, Ali Akdoğan
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Sistemik sklerozlu (Ssk) hastalarda gastrointestinal sistemin (GİS) her bölümünde tutulum olabilir. Ciddi GİS tutulumları genellikle komplikasyonlar geliştiğinde fark edilir, çoğu zaman geri dönüşümsüzdür ve yönetimi oldukça güçtür. Bu çalışmada; Ssk tanılı hastalarda hangi oranda üst ve alt GİS endoskopik işlem yapıldığı, GİS tutulum özellikleri ve malnütrisyonun değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Bu çalışmaya; Nisan 2023-Temmuz 2023 tarihleri arasında Hacettepe Üniversitesi Romatoloji Bilim Dalına başvuran, ardışık 80 Ssk hastası dahil edildi. Hastaların demografik ve klinik özellikleri kaydedildi. Gastrointestinal sistem semptomları ayrıntılı sorgulandı ve eğer yapılmışsa üst GİS endoskopi (E/S)/alt GİS endoskopi (K/S) değerlendirme sonuçları kaydedildi. Hastaların malnütrisyon riski "Malnutrition Universal Screening Tool" [MUST; düşük risk (skor: 0), orta risk (skor: 1) ve yüksek risk (skor: ≥ 2)] veya "The European Society for Clinical Nutrition and Metabolism" (ESPEN) kriterlerine ile değerlendirildi. Çalışmaya dahil edilen hastaların GİS tutulum şiddetini belirlemek için "University of California Los Angeles Scleroderma Clinical Trial Consortium Gastrointestinal Tract 2.0" (UCLA SCTC GIT 2.0) total skoru kullanıldı.

Bulgular: Çalışmaya 80 Ssk hastası (76 kadın) dahil edildi. Son kontrol vizitindeki ortalama yaş 54 ± 13 , tanı yaşı 39.8 ± 13 olarak saptandı. Yirmi (%25) hastada diffüz hastalık mevcuttu. En sık GİS şikayetleri reflü (%55), retrosternal yanma (%53.8) ve şişkinlik (%53.8). MUST skoruna göre malnütrisyon riski yüksek olan dokuz hastadan yedisi ESPEN malnütrisyon kriterlerini sağlıyordu. Hastaların Ssk tanısından sonra 54'üne (%67.5) E/S ve 35'ine K/S (%43.8) ile değerlendirme yapılmıştı. Toplamda 102 E/S (28 hastaya 1 kez, 12 hastaya 2 kez, 9 hastaya 3 kez, 2 hastaya 4 ve 3 hastaya 5 kez) ve 43 K/S (27 hastaya 1 kez ve 8 hastaya 2 kez) işlemi yapılmıştı. Altmış E/S ve 32 K/S'nin raporuna ulaşıldı. Üst GİS endoskopide 6 hastada intestinal metaplazi, bir hastada düşük dereceli displazi saptandı. Alt GİS endoskopide 5 hastada tübüler adenom saptandı, sadece bir hastada displazi görüldü. Endoskopik değerlendirme sonucu GİS malignitesi saptanan hasta yoktu. UCLA SCTC GIT 2.0 total skoruna göre kategorize edilen hastalar [<0.50 yok-hafif (58 hasta) vs. ≥ 0.50 orta-ağır (22 hasta)] son 2 yıl içerisinde yapılan endoskopik işlemler açısından değerlendirildi. UCLA skoru 0.5 altı ve üstü olan hastalara son 2 yılda E/S yapılma oranı sırasıyla %20.7 ve %36.3; son 2 yılda K/S yapılma oranı sırasıyla %17.2 ve %36.2 olarak saptandı. Ancak fark istatistiksel anlamlı değildi (hepsi için $p>0.05$). MUST veya ESPEN ile saptanan malnütrisyonlu hastalarda yapılan işlem sayısı malnütrisyonu olmayanlardan farklı değildi (hepsi için $p>0.05$).

Sonuç: Bu çalışmada Ssk hastalarının sıklıkla endoskopik işlemlerle değerlendirildiği belirlendi. Ancak UCLA skorları ile değerlendirilen GİS tutulumu şiddeti veya malnütrisyon varlığı ile gerçekleştirilen işlem sıklığının değişmediği saptandı.

Anahtar Kelimeler: Sistemik skleroz, gastrointestinal tutulum, malnütrisyon, UCLA SCTC GIT 2.0

BLEOMİSİN İLE OLUŞTURULMUŞ DENEYSEL SKLERODERMA MODELİNDE SEKUKİNUMAB VE METFORMİN TEDAVİLERİNİN CXCL4 VE KİMERİN DÜZEYLERİNE OLAN ETKİLERİ

Tuba Kaya Karataş¹, Necip İlhan¹, Ramazan Fazıl Akkoç², Ahmet Karataş³, Süleyman Serdar Koca³

1Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya AD, Elazığ

2Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Anatomi AD, Elazığ

3Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Romatoloji BD, Elazığ

Giriş: Sistemik skleroz (SSk) patogenezi net olarak bilinmeyen kronik, otoimmün hastalıktır. Sekukinumab, interlökin (IL)-17A'ya bağlanarak etki eden bir monoklonal antikordur. Metformin pleiotropik etkileri olan oral anti-diyabetik bir ilaçtır. CXCL4 ve kimerin SSk'de inflamasyon ve fibroz süreçlerinde rol aldığı düşünülen kemokin ve adipositokindir. Çalışmamızın amacı, deneysel skleroderma modelinde serum ve deri dokusundaki CXCL4 ve kimerin moleküllerinin düzeylerini ve sekukinumab ve metformin tedavilerinin bu moleküller üzerindeki etkilerini belirlemektir.

Materyal ve Metod: Çalışmada kullanılan deney hayvanları 40 adet Balb/c dişi farelerden oluşturuldu. Çalışma için bu hayvanlardan alınan serum ve deri dokuları kullanıldı. 4 grup olacak şekilde fareler gruplandırıldı. 4 hafta süre ile her gün, subkutan (sc) olarak 100 µl fosfatla tamponlanmış salin (FTS) kontrol grubundaki farelere, 100 µg BLM (100 µl FTS içerisinde) diğer gruptaki farelere uygulandı. Haftada bir sc olarak 10 mg/kg dozunda sekukinumab 3. gruptaki farelere; günlük 50 mg/kg metformin (oral) 28 gün boyunca 4. grup farelere uygulandı. 4. hafta sonunda gruplardaki farelerin hepsi sakrifiye edilerek analizler için doku örnekleri alındı. Histopatolojik analizlerle birlikte, serum ve doku CXCL4 ile kimerin düzeyleri ELISA yöntemi kullanılarak belirlendi. düzeyleri ELISA yöntemiyle ölçüldü.

Bulgular: Yapılan BLM enjeksiyonları dermal fibroza neden oldu. Ek olarak, BLM grubunda serum ve doku CXCL4 ile kimerin düzeyleri arttı. Sekukinumab ve metformin tedavisi ile dermal kalınlık, doku CXCL4 ve kimerin düzeyleri azaldı.

Sonuç: Sonuç olarak, CXCL4 ve kimerin SSk fibrotik süreç ve anti-fibrotik tedavilerin değerlendirilmesinde hedef biyomarker olabilirler.

Kaynaklar:

1. Denton CP, Khanna D. Systemic sclerosis. Lancet 2017; 390: 1685-1689.
2. van Bon L, Affandi AJ, Broen J, et al. Proteome-wide analysis and CXCL4 as a biomarker in systemic sclerosis. N Engl J Med 2014; 370: 433-443
3. Chighizola CB, Raschi E, Privitera D, et al. Serum kimerin in systemic sclerosis: a novel marker of early diffuse disease? Clin Exp Rheumatol 2017; 106: 223-224.
4. Fassio A, Gatti D, Gisondi P, Girolomoni G, Viapiana O, Giollo A, Zamboni M, Rossini M, Idolazzi L. Effects of secukinumab on serum adipocytokines: preliminary data. Reumatismo 2017;69: 105-110.

Tablo 1. Çalışma gruplarında serum ve doku CXCL4 düzeyleri

	Grup I (Kontrol) (n=10)	Grup II (BLM) (n=10)	Grup III (Sekukinumab) (n=10)	Grup IV (Metformin) (n=10)
Serum CXCL4 (ng/mL)	18.1±5.58	32.65±14.03 ^a	22.48±7.26	26.2±9.89
Doku CXCL4 (ng/mL)	16.42±3.01	24.7±9.64 ^a	17.60±4.42 ^b	19.31±12.16 ^b

*Değerler ortalama ± standart sapma olarak verilmiştir. Grup I ile karşılaştırıldığında: ^ap<0.05,

Grup II ile karşılaştırıldığında: ^bp<0.05

Tablo 2. Çalışma gruplarında serum ve doku kimerin düzeyleri

	Grup I (Kontrol) (n=10)	Grup II (BLM) (n=10)	Grup III (Sekukinumab) (n=10)	Grup IV (Metformin) (n=10)
Serum kimerin (ng/mL)	1.68±1.02	2.32±0.47	2.31±0.51	2.16±1.17
Doku kimerin (ng/mL)	4.83±0.94	5.79±0.94 ^a	5±0.99	4.84±0.74 ^b

*Değerler ortalama ± standart sapma olarak verilmiştir. Grup I ile karşılaştırıldığında: ^ap<0.05,

Grup II ile karşılaştırıldığında: ^bp<0.05

SİSTEMİK SKLEROZ HASTALARINDA SERUM SCUBE 1,2 VE 3 SEVİYESİNİN; KLİNİK BULGULAR VE ULTRASONOGRAFİK DERİ KALINLIĞI İLE OLAN İLİŞKİSİ

İbrahim Gündüz¹, İbrahim Batmaz², Turgut Bozan³, Aysun Ekinci⁴, Remzi Çevik²

1: Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları ABD, Romatoloji BD

2: Dicle Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon ABD

3: Mardin Artuklu Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon ABD

4: Dicle Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Biyokimya ABD

Giriş: Sistemik skleroz etyolojisi bilinmeyen, kronik, multisistemik, otoimmün bir hastalıktır. Patogenezinin vaskülopati, immün aktivasyon ve fibrozis triadından meydana geldiği kabul edilmektedir. SSc ile ilişkili Transforming growth factor-beta (TGF- β)'nin, fizyolojik ve patolojik fibrojenizisin ana düzenleyicisi olduğu düşünülmektedir. Signal peptide-CUB-EGF domain-containing protein (SCUBE); sekretuar veya membran proteinleri olarak bilinen, yeni tanımlanmış bir protein ailesidir. Anjiyogenez ve inflamasyon ile ilişkisi gösterilmiştir. SCUBE, TGF- β reseptör sinyal aktivitesini artırır. Bu çalışmada Sistemik skleroz'da serum SCUBE-1, SCUBE-2 ve SCUBE-3 seviyesinin; klinik bulgularla ve ultrasonografik deri kalınlığı ile olan ilişkisinin araştırılmasını amaçladık.

Materyal metod: Çalışmaya ACR/EULAR 2013 skleroderma sınıflama kriterlerini karşılayan 30 hasta ve yaş-cinsiyet olarak hasta grubuyla uyumlu olan, bilinen hastalığı olmayan 44 sağlıklı gönüllü alındı. Hastaların değerlendirilmesinde; Valentini hastalık aktivite indeksi, modifiye Rodnan deri skorlaması, Duruöz el indeksi, HAQ stanford sağlık değerlendirme anketi ve SF-36 formları kullanıldı. Eş zamanlı olarak modifiye rodnan cilt skoru ile değerlendirilen deri bölgelerinden seçilen 5 bölgenin ultrasonografik deri kalınlığı ölçümleri yapıldı. Serum SCUBE düzeyleri enzyme-linked immunosorbent assay (ELISA) ile ölçüldü.

Sonuçlar: Sistemik sklerozlu hastaların serum SCUBE düzeyleri ile kontrol grubunun serum SCUBE düzeyleri arasında istatistiksel açıdan anlamlı farklılık saptanmadı (SCUBE-1 için p:0.126, SCUBE-2 için p:0.176, SCUBE-3 için p:0.195). Yapılan korelasyon analizlerinde serum SCUBE-1 düzeyi ile FEV-1 arasında negatif korelasyon (p:0.036); serum SCUBE-2 düzeyi ile Duruöz el indeksi arasında pozitif korelasyon (p:0.029), zorlu vital kapasite (FVC) değeri arasında negatif korelasyon (p:0.032), Karbonmonoksit difüzyon kapasitesi (DLCO) değeri arasında anlamlılık düzeyine yaklaşan negatif korelasyon (p:0.054), hemoglobin düzeyi arasında negatif korelasyon (p:0.01) ve serum C4 düzeyi arasında pozitif korelasyon (p:0.04); serum SCUBE-3 ile ekokardiyografik pulmoner arter basıncı arasında negatif korelasyon (p:0.014) ve CK düzeyi arasında pozitif korelasyon (p:0.04) izlenmiştir. Serum SCUBE düzeyleri ile ultrasonografik deri kalınlıkları arasında korelasyon izlenmemiştir. Ancak ultrasonografik deri kalınlığı ile modifiye Rodnan deri skoru arasında pozitif korelasyon (p:0.001) izlenmiştir.

Sonuç olarak; serum SCUBE düzeylerinin sistemik skleroz patogenezindeki rollerini araştırdığımız çalışmamızda, hasta ve kontrol grubu arasında istatistiksel açıdan anlamlı farklılık görülmedi. Serum SCUBE düzeyleri bazı klinik ve laboratuvar parametreler arasında korelasyon izlendi. Bu moleküllerin sistemik skleroz seyrinde ve patogenezinde TGF-Beta reseptörünü kullanması nedeniyle önemli olabilir. Patogeneze katkısının daha iyi anlaşılması için yeni klinik çalışmalara ihtiyaç vardır. Ayrıca ultrasonografik deri kalınlıkları arasında istatistiksel açıdan anlamlı farklılıklar görüldü ve bu veriler MRSS ile korele idi. Sistemik skleroz hastalarının takibinde kullanılan MRSS yerine nispeten daha objektif olan ultrasonografik deri kalınlığının kullanımı için daha kapsamlı çalışmalara ihtiyaç vardır.

Tablo 3 Hasta ve Kontrol Grubu Fonksiyonel ve Scube Değerlerinin Karşılaştırılması

Grup	Hasta (Ort±SS)	Kontrol (Ort±SS)	p
Duruöz El indeksi	18.7±19.9	6.5±8.6	0.01*
HAQ	13.0±11.3	9.95±7.2	0.159
Toplam SF-36 skoru	52.1±20.3	57.3±19.7	0.278
SCUBE-1 düzeyi (ng/ml)	176.58 (97-209)	185.21 (91-519)	0.126
SCUBE-2 düzeyi (ng/L)	0.96 (0.88-1.00)	0.95 (0.82-1.42)	0.176
SCUBE-3 düzeyi (ng/ml)	0.36 (0.34-0.43)	0.35 (0.32-0.72)	0.195

Tablo 4 Deri USG Ölçümleri

USG bölgesi	Hasta±SS	Kontrol±SS	p
1.bölge (mm)	1.35±0.24	1.25±0.17	0.043*
2.bölge (mm)	1.39±0.22	1.27±0.19	0.017*
3.bölge (mm)	1.53±0.25	1.48±0.20	0.345
4.bölge (mm)	1.61±0.30	1.58±0.21	0.685
5.bölge (mm)	1.56±0.26	1.52±0.16	0.435
5 farklı bölge toplamı (mm)	7.46±1.08	7.15±0.69	0.137

Tablo 5 USG ve MRSS Korelasyonu

USG bölgesi		MRSS
1.bölge	r-R	0.614*
	p	<0.001*
2.bölge	r-R	0.539*
	p	0.002*
3.bölge	r-R	0.340
	p	0.066
4.bölge	r-R	0.280
	p	0.134
5.bölge	r-R	0.629*
	p	<0.001*
5 farklı bölge toplamı	r-R	0.563*
	p	0.001*

SİSTEMİK SKLEROZ HASTALARINDA İNSENTİF SPIROMETRI İLE ÖLÇÜLEN ZORLU İNspirATUAR VİTAL KAPASİTENİN SOLUNUM FONKSİYON TESTLERİ İLE UYUMLULUĞU

Erdoğan Ünal, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları ABD, Romatoloji BD, Ankara

Alper Sarı, Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Ankara

Oğuz Karcıoğlu, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları ABD, Ankara

Gizem Ayan, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları ABD, Romatoloji BD, Ankara

Gül Sandal Uzun, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları ABD, Romatoloji BD, Ankara

Alptuğ Hekimcan Kaynar, Columbia Üniversitesi, New York

Aytemir İdikut, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları ABD, Ankara

Levent Kılıç, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları ABD, Romatoloji BD, Ankara

Ata Murat Kaynar, Pittsburg Üniversitesi, Anestezi ve Yoğun Bakım Anabilim Dalı, Pittsburg

Ali Akdoğan, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları ABD, Romatoloji BD, Ankara

AMAÇ-GİRİŞ: Sistemik sklerozda (SSk) interstisyel akciğer hastalığı (İAH) önde gelen mortalite nedenlerinden biridir. Solunum fonksiyon testleri (SFT), İAH şiddetinin belirlenmesinde ve takibinde kullanılmaktadır. İnspitif spirometri cihazı postoperatif hastalarda ekspansif etkisiyle tedavide kullanılması yanı sıra bünyesindeki 4,000 ml'lik hazne yardımıyla ölçüm fonksiyonu da sağlamaktadır. Çalışmamızda, insentif spirometri cihazı yardımıyla ölçülen zorlu inspiratuar vital kapasite (FIVC) ile klasik SFT ile yapılan zorlu vital kapasite (FVC) ve FIVC ölçümlerinin uyumluluğunun değerlendirilmesini amaçladık.

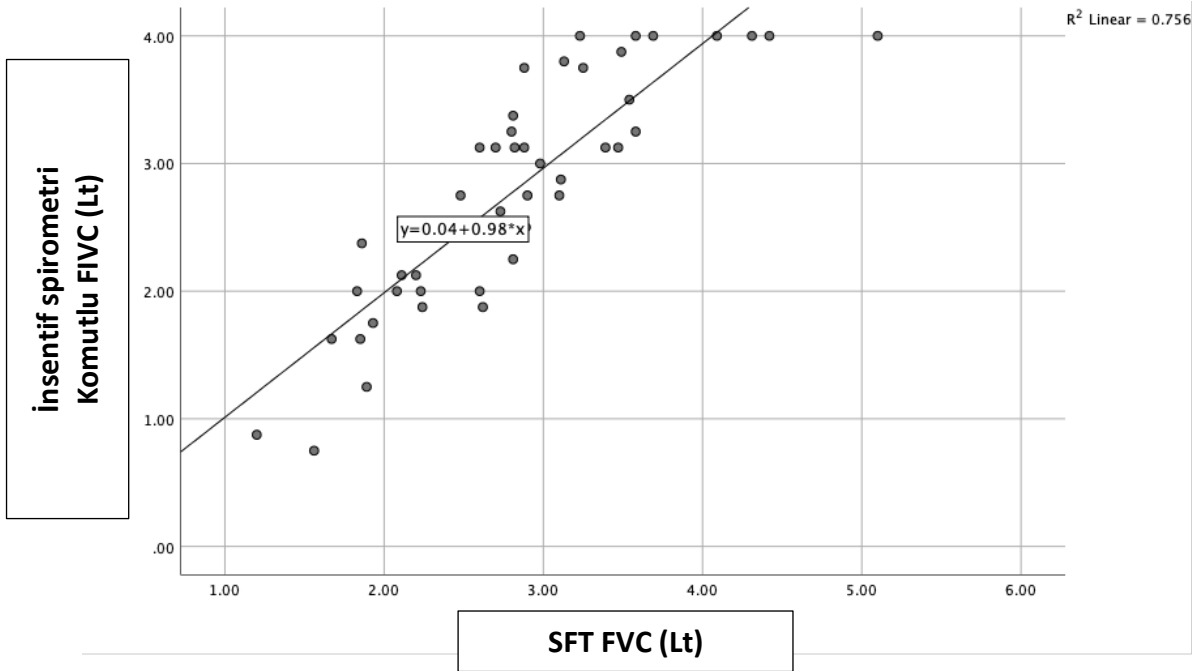
YÖNTEM: Hacettepe Üniversitesi Romatoloji polikliniğine başvuran 46 SSk hastası dahil edildi. Hastaların demografik ve klinik değerlendirmeleri yapıldı. Klasik SFT kapsamında FVC ve FIVC ölçümleri yapıldı. Hastalarda SFT testinin kabul edilebilirliği ATS kılavuzuna göre değerlendirildi. Çalışmaya yalnızca kılavuza göre SFT kabul edilebilirliği A/B/C grubunda olan hastalar dahil edildi. İnspitif spirometri ile FIVC ölçümleri yapıldı. Cihazın kullanımı araştırmacı tarafından hastalara uygulamalı olarak ve eğitim videosu anlatıldı ve ölçüm (*Komutlu FIVC*) yapıldı. Aynı ölçüm, hastanın ölçüm yapma tekniğindeki doğruluğu saptamak amacıyla, yalnızken tekrarlandı bu ölçüm farklı bir araştırmacı tarafından direktif verilmeden gözlemlenerek değerlendirildi (*Gözetimli FIVC*). Ölçümler arasındaki uyumluluk Spearman's Rho korelasyon katsayısı ile değerlendirildi.

BULGULAR: Çalışmaya dahil edilen 46 SSk hastasının 43'ü kadındı, ortalama yaş 52 (23-73) idi. Hastaların 11'inde (%23.9) diffüz SSk, 26'sinde (%56.5) İAH vardı. Hastaların demografik ve klinik özellikleri Tablo 1'de özetlenmiştir. Klasik SFT ölçümlerinde elde edilen FVC ile insentif spirometri ile ölçülen komutlu FIVC ($\rho:0.89$, $p<0.001$) ve gözetimli FIVC ölçümleri ($\rho:0.82$, $p<0.001$) arasında yüksek düzeyde pozitif korelasyon mevcuttu (Şekil 1 ve 2). Klasik SFT ile ölçülen FIVC ile insentif spirometri ile ölçülen komutlu FIVC ($\rho:0.74$, $p<0.001$) ve gözetimli FIVC ölçümleri ($\rho:0.72$, $p<0.001$) arasında da yüksek düzeyde pozitif korelasyon mevcuttu. Komutlu ve gözetimli insentif spirometri FIVC ölçümleri arasında çok yüksek düzeyde korelasyon mevcuttu ($\rho:0.93$, $p<0.001$).

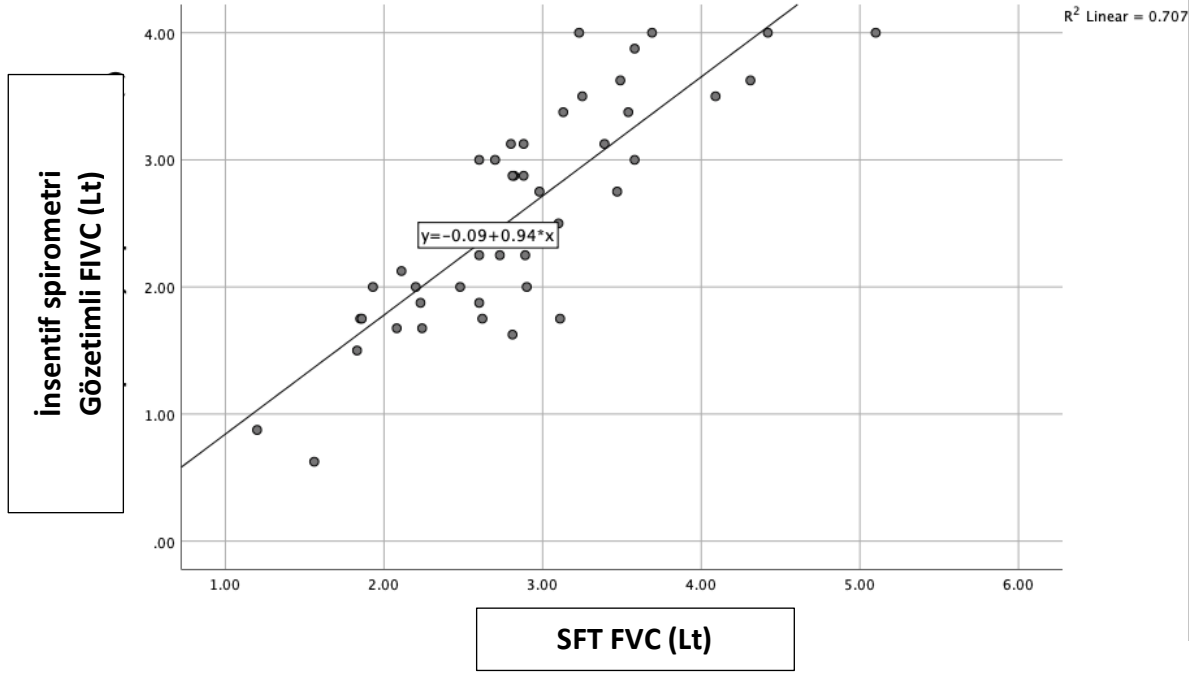
TARTIŞMA-SONUÇ: İnspitif spirometri ile zorlu inspiratuar kapasitenin ölçümü, klasik SFT'deki FVC ve FIVC ölçümleri ile yüksek oranda korelasyon göstermektedir. Yöntemin basit olması, hastanın bu ölçümü kendi kendine tekrarlayabilme imkanı sağlamaktadır. Teletıp ile de gerçekleştirilebilecek bu metod ile hastaların insentif spirometri ile FIVC ölçümü SSk hastalarının solunum fonksiyonlarının sık aralıklarla ve hastaneye gelmelerine gerek kalmadan ölçümünde kullanılabilir.

Tablo 1. Çalışmaya dahil edilen Ssk hastalarının demografik ve klinik özellikleri

Yaş, ortalama (min-max)	52 (23-73)
Cinsiyet, kadın-erkek, n (%)	43-3 (93.5-6.5)
VKİ, ortalama (SD)	24.82 (4.79)
Vücut ağırlığı, ortalama (SD)	61.55 (10.9)
Hastalık süresi (mean), yıl, (min-max)	12.56 (1-37)
Diffüz hastalık, n (%)	11 (23.9)
İnterstisyel akciğer hastalığı, n (%)	26 (56.5)
PAH, n (%)	3 (6.5)
Dijital ülser öyküsü, n (%)	25 (54.3)
Subkutan kalsifikasyon	1 (2.1)
Modifiye Rodnan Cilt skoru, ortalama (min-max)	4 (0-23)
Miyozit, n (%)	2 (4.3)
Artrit varlığı n (%)	4 (8.6)
Kontraktür varlığı, n (%)	14 (30.4)
ANA pozitifliği, n (%)	40 (95.2)
Anti sentromer antikor, n (%)	9 (21.9)
Anti SCL-70 antikor, n (%)	12 (29.2)
6 dakika yürüme testi (mt) (ortalama) (min-max)	403 (180-510)
İmmunomodülatör ilaç kullanımı, n (%)	24 (52.2)
İmmüsupresif ilaç kullanımı, n (%)	13 (28.3)
Kortikosteroid kullanımı, n (%)	29 (63.3)
SD, standart deviasyon; ANA, antinükleer antikor; VKİ, vücut kitle indeksi; SFT, Immüsupresif ve immünomodülatör tedaviler; Mikofenolat mofetil, endoxan, rituximab, metotrexate, hidroksiklorokin	



Şekil 1. Klasik SFT FVC ile Komutlu FVC (insentif spirometri) ölçümlerinin uyumluluğu



Şekil 2. Klasik SFT FVC ile Gözetimli FVC (insentif spirometri) ölçümlerinin uyumluluğu

Tablo 1. Sistemik skleroz hastalarının demografik, klinik ve laboratuvar özellikleri

Değişkenler	Çalışma grubu (N: 80)
Cinsiyet (K/E)	76/4
Yaş (ort ± SS)	54 ± 13
Tanı yaşı (ort ± SS)	39.8 ± 13
Vücut kütle indeksi (ort ± SS)	25.5 ± 4.8
Hastalık alt tipi (diffüz) (n, %)	20 (%25)
ANA pozitifliği (n, %)	78 (%97.5)
ENA (n, %)	
Anti scl70	42 (%52.5)
Anti-sentromer	15 (%18.8)
Diğer	7 (%8.8)
Negatif	14 (%17.5)
Bilinmiyor	2 (%2.5)
Klinik özellikler (n, %)	
Dijital ülser	50 (%62.5)
Pulmoner hipertansiyon	12 (%15)
İnterstisyel akciğer hastalığı	48 (%60)
Kardiyak tutulum	2 (%2.5)
Renal kriz	0 (%0)
Malignite	5 (%6.3)
GİS Şikayetler (n, %)	
Kilo kaybı	18 (%22.5)
Disfaji	36 (%45)
Retrosternal yanma	43 (%53.8)
Reflü	44 (%55)
Kronik öksürük	22 (%27.5)
Ses kısıklığı	29 (%36.3)
Şişkinlik	43 (%53.8)
Erken doyma	31 (%38.8)
Epigastrik ağrı/yanma	34 (%42.5)
Bulantı-kusma	15 (%18.8)
Karın ağrısı	15 (%18.8)
Diare	16 (%20)
Kabızlık	33 (%41.3)
Fekal inkontinans	12 (%15)
Endoskopi yapılanlar (n, %)	54 (%67.5)
Kolonoskopi yapılanlar (n, %)	35 (%43.8)
MUST'a göre malnutrisyon riski (n, %)	
Düşük risk	60 (%75)
Orta risk	11 (%13.8)
Yüksek risk	9 (%11.2)
ESPEN'e göre malnutrisyon varlığı (n, %)	7 (%8.8)
UCLA SCTC GIT 2.0 skorları (ort ± SS)	
Total GIT skoru	0.36 ± 0.41
Reflü	0.51 ± 0.61
Distansiyon/şişkinlik	0.74 ± 0.81
Fekal inkontinans	0.14 ± 0.47
Diare	0.21 ± 0.39
Kabızlık	0.51 ± 0.70
Sosyal fonksiyonellik	0.27 ± 0.44
Emosyonel iyilik hali	0.27 ± 0.54

SİSTEMİK SKLEROZ HASTALARINDA GASTROİNTESTİNAL TUTULUM ÖZELLİKLERİ İLE ANTİ MUSKARİNİK RESEPTÖR 3 ANTİKORLARI ARASINDAKİ İLİŞKİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Fatma Rukiye Uysal, Gizem Ayan, Yasin Kıran, Alper Sarı, Levent Kılıç, Taylan Kav, Sedat Kiraz, Ali Akdoğan

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı Romatoloji Bilim Dalı

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Merkez Laboratuvarı

Etlik Şehir Hastanesi İç Hastalıkları Bilim Dalı Romatoloji Bilim Dalı

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı Gastroenteroloji Bilim Dalı

Giriş/Amaç: Sistemik sklerozda (SSk) gastrointestinal sistem (GİS) tutulumu önde gelen bir morbidite nedenidir. GİS tutulumu açısından non-invazif biyobelirteçlere ihtiyaç vardır. GİS tutulumunda, anti muskarinik 3 reseptör (anti-M3R) antikorlarının patogeneziindeki rolü gösterilmiştir. Bu çalışmanın amacı SSk hastalarında GİS tutulum özellikleri ile serum anti-M3R antikorlarının ilişkisinin araştırılmasıdır.

Yöntem: Bu çalışma 41 SSk hastası ve 5 sağlıklı kontrol ile gerçekleştirilmiştir. Tüm hastaların GİS şikayetleri sorgulanmıştır. Malnutrisyon için MUST ve ESPEN, GİS tutulum şiddeti için UCLA SCTC GIT 2.0 skorları hesaplanmıştır. Anti-M3R antikoru tespit etmek için sandviç-ELISA testi kullanılmıştır (MyBioSource, Inc. San Diego, ABD). İki hastanın kan örnekleri hemolizli olduğu için anti-M3R antikorları 39 hastada test edilmiştir. Serum Anti-M3R antikor titreleri ile hastaların klinik özellikleri, GİS semptomları ve malnutrisyon skorları arasındaki ilişki değerlendirilmiştir.

Sonuçlar: Hastaların 31'i (%85,4) kadındı, 32'sinin (%78) limitli SSk tanısı vardı, ortalama yaşları $53,6 \pm 13,5$ yıl, ortalanca hastalık süresi (IQR) 15 (6,00-20,50) yıldır. 37 (%90,2) hastada GİS tutulumu vardı. Hastaların 18 (% 46,1)'inde anti-M3R antikoru pozitif. Anti-sentromer antikor pozitif olan hastaların hepsinde (n=5) anti-M3R antikorlar negatif, miyozit olan hastaların tümünde (n=4) ise pozitif olarak tespit edildi (Tablo 1). Total UCLA SCTC GIT 2.0 skoruna göre orta – ağır şiddette GİS tutulumu ile anti-M3R antikor titreleri arasında ilişki saptanmadı (tüm parametreler, p: >0,05). MUST skoru ile malnutrisyon riski olan ve olmayan hasta grupları arasında anti-M3R antikorları titreleri ve antikor pozitif hasta sayısı farklı değildi (tüm parametreler, p: >0,05). ESPEN kriterleri kullanılarak belirlenen malnutrisyonu olan ve olmayan hasta grupları arasında anti-M3R antikor titreleri ve antikor pozitif hasta sayısı farklı değildi (p: >0,05). Klinik özellikler açısından fekal inkontinansı olan hastalarda olmayanlara göre anti M3R antikor titreleri daha düşük bulundu (p: 0,05). Kilo kaybı olan hastalarda, olmayanlara göre antikor titrelerinde yüksek olma eğilimi mevcuttu ancak anlamlı düzeye ulaşmadı (p: 0,09). Klinik ve laboratuvar özelliklerine göre antikor titrelerinin karşılaştırılması tablo 2 de verilmiştir.

Tartışma: Bu çalışmada SSk hastalarında önemli oranda anti-M3R antikor pozitifliği tespit edilmiştir. Anti-M3R antikor pozitifliği veya titreleri ile total UCLA SCTC GIT 2.0 skoru veya malnutrisyon riski arasında bir ilişki saptanmamıştır

Tablo 1. Sistemik skleroz hastalarının anti M3R antikor pozitifliğine göre demografik ve klinik özellikleri. (n=39)

Değişkenler	Anti M3R pozitif (n=18)	Anti M3R negatif (n=21)	p değeri
Yaş (yıl)	51,9 ± 14,6	56,1 ± 11,9	0,35
Cinsiyet, kadın (%)	15 (83,3)	18 (85,7)	1,00
Hastalık süresi (yıl)	14,1 ± 10,2	15,6 ± 10,6	0,60
Hastalık tipi, diffüz, n (%)	6 (33,0)	2 (9,5)	0,11
Çakışma sendromu, n (%)	4 (22,2)	3 (14,3)	0,68
ANA Pozitifliği, n (%) *	15 (83,3)	19 (90,5)	0,58
Anti-Sentromer antikor ^a n (%)	0	5 (23,0)	0,04
Anti – Scl 70 antikor ^b , n (%)	9 (50,0)	10 (47,6)	0,85
Kardiyak tutulum, n (%)	1 (5,6)	2 (9,5)	1,00
Pulmoner tutulum, n (%)	12 (66,0)	16 (76,0)	0,51
Pulmoner arteriyel hipertansiyon, n (%)	1 (6,3)	7 (35,0)	0,05
İnterstisyel akciğer hastalığı, n (%)	12 (66,0)	16 (76,0)	0,43
Gastrointestinal tutulumu, n (%)	15 (83,2)	20 (95,2)	0,31
Myozit, n (%)	4 (22,0)	0	0,03
Artrit, n (%)	2 (11,0)	3 (14,0)	1,00
Dijital ülser, n (%)	11 (61,1)	13 (61,9)	0,95
Göz kuruluğu, n (%)	5 (27,8)	9 (42,9)	0,32
Ağız kuruluğu, n (%)	5 (27,8)	11 (52,4)	0,11
Göz veya ağız kuruluğu, n (%)	8 (44,4)	15 (71,4)	0,08
ANA: anti nükleer antikor Anti-Scl 70: Anti topoizomeras antikor * 2 hastanın verisine ulaşamadı. ^a 6 hastanın verisine ulaşamadı. ^b 2 hastanın verisine ulaşamadı.			

Tablo 2. Sistemik skleroz hastalarında hastalık tipi, otoantikor, organ tutulumları ve immünsüpresif tedavi kullananlarda anti M3R antikor titreleri

Değişkenler	Anti M3R antikor OD titresi (ortanca, IQR), n=39		p değeri
Difüz SSc sistemik skleroz	0,74 (0,23-2,43)	(n= 8)	0,26
Limitli sistemik skleroz	0,14 (0,13-1,53)	(n=31)	
Anti –Scl70 antikor (+) ^a	0,18 (0,13-0,98)	(n= 19)	0,98
Anti –Scl70 antikor (-) ^a	0,15 (0,12-2,77)	(n= 18)	
Anti –CENP antikor (+) ^c	0,13 (0,11-0,13)	(n= 5)	<0,01
Anti –CENP antikor (-) ^c	0,55 (0,13-2,43)	(n= 28)	
GiS tutulumu (+)	0,16 (0,13-1,53)	(n= 35)	0,54
GiS tutulumu (-)	1,56 (0,17-2,83)	(n= 4)	
Fekal inkontinans (+)	0,13 (0,12-0,42)	(n=9)	0,05
Fekal inkontinans (-)	0,40 (0,13-2,75)	(n=30)	
Kilo kaybı (+)	0,64 (0,13-2,81)	(n=26)	0,09
Kilo kaybı (-)	0,14 (0,12-0,26)	(n=13)	
Çaşıma sendromu (+)	0,48 (0,13-2,97)	(n= 7)	0,19
Çaşıma sendromu (-)	0,17 (0,13-1,39)	(n= 32)	
Myozit (+)	2,97 (1,10-2,98)	(n=4)	<0,01
Myozit (-)	0,14 (0,13-0,98)	(n= 35)	
Ağız/göz kuruluğu (+)	0,14 (0,12-0,63)	(n= 23)	0,07
Ağız/göz kuruluğu (-)	0,82 (0,13-2,83)	(n= 16)	
İnterstisyel akciğer hastalığı (+)	0,15 (0,13-1,39)	(n=28)	0,37
İnterstisyel akciğer hastalığı (-)	0,48 (0,14-2,79)	(n= 11)	
PAH (+)	0,13 (0,12-0,15)	(n= 8)	0,03
PAH (-)	0,48 (0,13-2,73)	(n= 31)	
Dijital ülser (+)	0,16 (0,13-1,39)	(n=24)	0,96
Dijital Ülser (-)	0,18 (0,13-2,73)	(n= 15)	
İmmünsüpresif tedavi (+)	0,14 (0,12-0,89)	(n= 28)	0,12
İmmünsüpresif tedavi (-)	0,85 (0,13-2,79)	(n= 11)	

GiS: Gastrointestinal sistem, PAH: Pulmoner arteriyel hipertansiyon, OD: Optik dansite, IQR: Çeyrekler aralığı ^a2 hastanın verisine ulaşamadı.. ^c 6 hastanın verisine ulaşamadı.

SİSTEMİK SKLEROZDA SOL VENTRİKÜL DİYASTOLİK DİSFONKSİYONUN VE/VEYA KARDİYAK OTONOMİK DİSFONKSİYONUN DOKU OKSİJENİZASYONU ÜZERİNE ETKİSİ

Gözde Sevgi Kart Bayram¹, Uğur Nadir Karakulak², Alper Sari³, Büşra Fırlatan¹, Mustafa Ekici¹, Erdinç Ünalı¹, Gül Sandal Uzun¹, Gizem Ayan¹, Ali Akdoğan¹

1. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara
2. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı
3. Etlik Şehir Hastanesi, Romatoloji Bilim Dalı

Amaç: Doku oksijenizasyonu (DO2), mikrosirkülasyonun bütünlüğüne ve sistemik vasküler yatağa iletilen oksijen miktarına bağlıdır. Kardiyak fonksiyon, doku oksijenizasyonunun önemli bileşenlerinden biridir(1). Sistemik sklerozda (Ssk) kardiyak tutulum, subklinik tutulumdan kalp yetmezliğine kadar geniş bir spektrumda görülebilir(2). Bu çalışmada, Ssk'da sol ventrikül diyastolik disfonksiyonun (SVDD) ve/veya kardiyak otonomik disfonksiyonun (KOD) DO2 üzerindeki etkisini araştırmayı amaçladık.

Yöntem: Bu çalışmaya Nisan 2023-Eylül 2023 arasında Hacettepe Romatoloji polikliniğine başvuran, ardışık 59 Ssk hastası dahil edildi. Hastaların demografik ve klinik özellikleri kaydedildi. Tüm hastalar transtorasik ekokardiyografi (TTE) ile SVDD varlığı açısından değerlendirildi ve kalp debileri (CO) hesaplandı. Kardiyak otonomik disfonksiyonu belirlemek için 24 saatlik holter elektrokardiyogram (EKG) monitorizasyonu kullanıldı. DO2 şu denklem kullanılarak hesaplanmıştır: $DO2 = CO \times \text{arteriyel oksijen satürasyonu (SpO2)} \times \text{serum hemoglobin seviyesi (Hb)} \times 1,39 \times 10$. Hesaplamalarda işaret parmağından bakılan (SpO2) düzeyi kullanıldı. DO2 değerleri vücut yüzey alanı (VYA) ve vücut ağırlığına göre düzeltilti. DO2 düzeyleri gruplar içinde karşılaştırıldı: SVDD ve kardiyak OD olmayan hastalar (grup 1), yalnızca SVDD veya KOD olan hastalar (grup 2) ve hem SVDD hem de KOD'u olan hastalar (grup 3).

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 59 hastanın 56'sı (%94.9) kadındı. 44 (%74.6) hastanın limitli Ssk tanısı mevcuttu ve hastaların yaş ortalaması 54.2 ± 12.9 olarak hesaplandı. 21 hastanın diyastolik disfonksiyonu ve otonom disfonksiyonu bulunmamaktaydı (grup 1), 21 hastanın ya otonomik disfonksiyonu ya da diyastolik disfonksiyonu (grup 2) vardı ve 17 hastanın hem diyastolik disfonksiyonu hem de otonomik disfonksiyonu (grup 3) mevcuttu. Grup 2'deki hastaların 17'sinde diyastolik disfonksiyon ve 4'ünde otonom disfonksiyon vardı. Grup 3'teki hastalarda erkeklerin oranı daha yüksek ve diffüz hastalık daha sıkı, ayrıca bu grubun yaş ortalaması daha yüksekti ve diğer gruplara kıyasla daha uzun hastalık süresine sahipti. Serum hemoglobin ve SpO2 düzeyleri üç grup arasında benzerdi. CO ve DO2 arasında güçlü bir korelasyon vardı ($r: 0.898$, $p < 0.001$) (Şekil 1). CO ve DO2 seviyelerinde üç grup arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark gözlenmiş olup her ikisi de grup 3'te en düşük seviyede izlendi ($p < 0.001$) (Tablo 1).

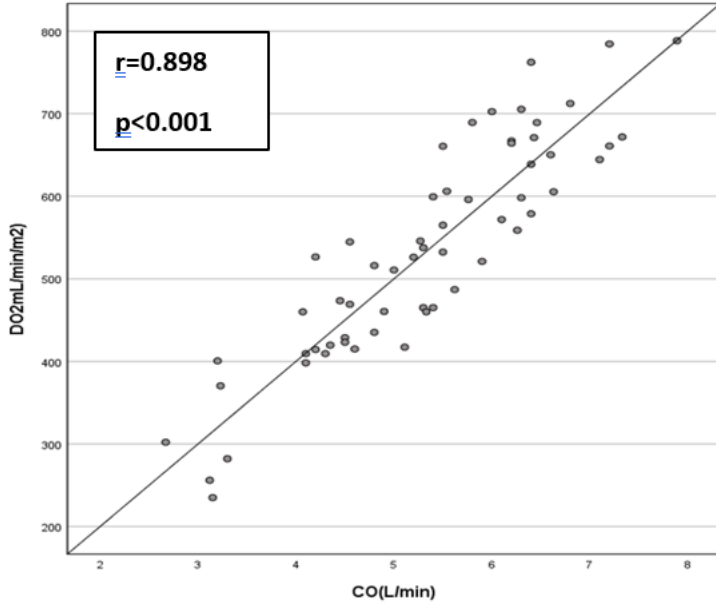
Sonuç: Bu çalışmada Ssk hastalarında DO2 ile kardiyak fonksiyonlar arasında anlamlı korelasyon bulunmuştur. Hem SVDD hem de KOD olan Ssk hastaları en düşük DO2 seviyelerine sahipti. Ssk hastalarında farklı tutulum tiplerini belirlemek için ayrıntılı bir kardiyak değerlendirmeye ihtiyaç vardır.

Anahtar kelimeler: Sistemik skleroz, diyastolik disfonksiyon, otonom disfonksiyon, doku oksijenizasyonu

1. Akdoğan A, Sari A, Sener YZ, Oksul M, Armagan B, Kilic L, et al. Association between oxygen delivery and digital ulcers in systemic sclerosis. Microvascular research. 2023;145:104449.
2. Bruni C, Ross L. Cardiac involvement in systemic sclerosis: Getting to the heart of the matter. Best practice & research Clinical rheumatology. 2021;35(3):101668.

Tablo 1.Ssk hastalarının klinik,demografik ve oksijen sunumu değişkenlerinin karşılaştırılması

	SVDD ve KOD olmayan Ssk (Grup 1)(n:21)	SVDD veya KOD olan Ssk (Grup 2) (n:21)	SVDD ve KOD olan Ssk (Grup 3) (n:17)	p
Yaş, ort(SD)	43.2(10)	58(9.7)	63.2(9.8)	<0.001
Kadın,n(%)	21(100)	21(100)	14(82.3)	0.01
Hastalık alt tipi(Diffüz), n(%)	4(19)	3(14.2)	8(47)	0.05
Hastalık süresi, medyan, (q1-q3)	7 (6-17)	14(7-17)	16(13-20)	0.05
İntertisyel Akciğer Hastalığı,n(%)	10(47.6)	12(57.1)	14(82.3)	0.08
PHT, n(%)	1(4.7)	1(4.7)	3(17.6)	0.1
Modifiye Rodnan Cilt Skoru ,ort(SD)	5.1(4.7)	4.5(2.9)	7.4(7.2)	
Kalp yetmezliği ilişkili semptomlar ve bulgular n(%)				
Dispne	1(%4.7)	3(%14.2)	7(%41.1)	
Periferik Ödem				
Ortopne	-	-	-	
Çarpıntı	-	2(%9.5)	5(%29.4)	
	-	1(%4.7)	-	
6DYT(m),ort (SD)	460.6(48.9)	405.1(40.6)	337.9(102.6)	<0.001
Borg Dispne Skalası,test sonrası,medyan(min-max)	0(0-2)	1(0-5)	1(0-4)	0.06
Hemoglobin, g/dl ort (SD)	12.8(1.1)	12.8(0.9)	12.6(1.1)	0.8
Kardiyak Output ,L/min, ort,(SD)	5.9(1.0)	5.3(1.0)	4.4(0.9)	<0.001
DO2/VYA ,mL/min/m ² ort(SD)	622.88(104.9)	524.2(115.4)	439.4(106.8)	<0.001
DO2/kg,mL/min/kg ort(SD)	16.8(3.6)	13.1(3.5)	12.3(3.7)	0.001
SpO2 %,medyan (min-max)	95.7(91-98)	95.2(84-99)	94.2(87-98)	0.21



Şekil 1.Ssk hastalarında oksijen sunumu (DO₂) ile kardiyak output(CO) arasındaki korelasyon

SİSTEMİK SKLEROZ VE PRİMER RAYNAUD SENDROMUNDA ANJİOTENSİN 1-7, ALAMANDİN, M SİSTEMİK SKLEROZ VE PRİMER RAYNAUD SENDROMUNDA ANJİOTENSİN 1-7, ALAMANDİN, MrgD DÜZEYLERİ rgD DÜZEYLERİ

Alper Demirkol¹, Ahmet Karataş², Necip İlhan³, Ramazan Fazıl Akkoç⁴, Tuba Kaya Karataş³,

Mesude Seda Aydoğdu², Süleyman Serdar Koca²

¹Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD, Elazığ

²Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Romatoloji BD, Elazığ

³Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya AD, Elazığ

⁴Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Anatomi AD, Elazığ

Introduction: Anjiyotensin ailesi peptidinin yeni bir üyesi olan Alamandine, anjiyotensin 1-7'ye benzer MrgD olarak bilinen Mas ile ilişkili G-bağılı reseptöre bağlanabilir. Alamandinin hem antifibrotik hem de anti-inflamatuar etkileri vardır. Bu çalışmanın amacı, sistemik skleroz (SSk) ve primer Raynaud fenomeni (RF) hastalarında serum anjiyotensin 1-7, alamandin ve MrgD düzeylerini ölçmek ve sağlıklı kontrollerle karşılaştırmaktır.

Methods: Çalışmaya ACR/EULAR 2013 sınıflama kriterlerine göre tanı almış 30 SSk tanılı hasta, International Consensus kriterlerine göre tanı almış 30 primer Raynaud tanılı hasta ve 30 sağlıklı kontrol grubu alındı. Hastalık aktivitesi ve RF aktivitesi Raynaud Durum Skoru (RDS) ile değerlendirildi. Serum Anjiyotensin 1-7, Alamandin ve MrgD düzeyleri ELISA yöntemiyle ölçüldü.

Results: Gruplar arasında serum anjiyotensin 1-7 düzeyleri açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmamıştır ($p=0.129$) (Tablo 1). Bununla birlikte, serum alamandin düzeyleri sağlıklı kontrollere göre nispeten daha düşüktü ($p=0.075$). Ancak, çalışma grupları arasında serum MrgD düzeyleri arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlıydı ($p=0.002$). Serum MrgD düzeyi SSk grubunda, RF ve sağlıklı kontrol gruplarına kıyasla daha düşüktü ($p=0.002$).

SSk'de RDS ortalama değeri Primer RF'den yüksek olarak saptanmıştır ($p<0.001$). RDS ile MrgD arasındaki ilişki Spearman korelasyonu ile incelendi ve elde edilen ilişki istatistiksel olarak anlamlı elde edilmiştir ($r=0.368$; $p<0.001$). RDS ile Alamandin arasındaki ilişki Spearman korelasyon değeri $r=0.304$ olarak istatistiksel olarak anlamlı elde edilmiştir ($p=0.004$). İstatistiksel olarak RDS ile Anjiyotensin 1-7 arasındaki ilişki anlamlı bulunmuştur ($r=0.220$; $p=0.037$).

Conclusion: Bu sonuçlar, vazokonstriktör etkili anjiyotensin 1-7, alamandin ve MrgD düzeylerinin SSk ve ilgili durumlarda hastalığın teşhisine rehberlik edebilecek ve patogenezi açıklayabilecek parametreler olabileceğini düşündürülebilir. Ancak bu sonucun doğrulanması için coğrafi olarak daha geniş bir alanda ve çok sayıda katılımcıyla yapılacak daha kapsamlı çalışmalara ihtiyaç vardır.

Kaynaklar:

1. Fernandes RS, et al. Alamandine: A promising treatment for fibrosis. *Peptides*. 2022;157:170848.
2. Wang W, et al. Alamandine/MrgD axis prevents TGF- β 1-mediated fibroblast activation via regulation of aerobic glycolysis and mitophagy. *J Transl Med*. 2023;21(1):24.
3. Liu Q, et al. Alamandine via MrgD receptor attenuates pulmonary fibrosis via NOX4 and autophagy pathway. *Can J Physiol Pharmacol*. 2021;99(9):885-93.
4. Simões E Silva AC, Teixeira MM. ACE inhibition, ACE2 and angiotensin-(1-7) axis in kidney and cardiac inflammation and fibrosis. *Pharmacol Res*. 2016;107:154-62.

Table 1. The laboratory results in the study groups

	SSk	RF	Kontrol	P
Angiotensin 1-7 (ng/L)	173.57±79.04	180.58±68.95	219.78±101.49	0.129
Alamandine (pg/mL)	58.41±28.25	65.56±26.22	79.87±38.57	0.075
MrgD (ng/mL)	2.33±1.20	3.10±1.34	3.31±1.41	0.002

SSk: sistemik skleroz, RF: Raynaud fenomeni

Sistemik sklerozlu hastalarının solunum fonksiyon testlerine uyumu

Gül Sandal Uzun¹, Oğuz karcioğlu², Elif Naz Sancar², Büşra Fırlatan¹, Gözde Sevgi Kart-Bayram, Erdiç Ünalı¹, Alper Sarı¹, Levent Kılıç¹, Ali Akdoğan¹

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

² Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Giriş: Sistemik skleroz (SSk) hastalarında ağız açıklığında azalma, göğüs cildinde sertleşme, malnutrisyon, azalmış kas kütlesi veya solunum fonksiyon testi (SFT) aparatının kavranmasındaki zorluk gibi nedenler solunum fonksiyonlarının ölçümünü etkileyebilir. Bu çalışmada SSk hastalarında SFT'nin Amerikan Toraks Cemiyetine (ATS) kılavuzuna göre kabul edilebilirliğinin değerlendirilmesi araştırılmıştır [1].

Method: Çalışmaya 18 Nisan 2023 tarihinden itibaren Hacettepe Üniversitesi Romatoloji Kliniğine başvuran SSk tanılı hastalar dahil edildi. 77 SSk hastasının demografik ve klinik değerlendirmeleri detaylı olarak kaydedildi. Göğüs hastalıkları polikliniğine başvuran yaş ve cinsiyetleri eşleştirilmiş 100 hasta kontrol grubu olarak dahil edildi. Ön kesici dişler arası mesafe (<40 mm=azalmış), göğüs ekspansiyonu (<2 cm=azalmış), ellerde kontraktür varlığı, üst ekstremitte kas gücü ve malnutrisyon durumu (MUST skoru) değerlendirildi. Hastalarda SFT testi kabul edilebilirliği ATS kılavuzuna göre değerlendirildi. Hasta ve kontrol grubu kılavuza göre iki gruba ayrılarak analiz edildi (kabul edilebilirlik=A/B/C (Grup 1) ve kabul edilebilirlik =D/E/F/U (Grup 2)).

Bulgular: Analize dahil edilen 77 SSk (%93.5 kadın) hastasının yaş ortancası 56.8 (21.4-76) idi. Hastaların 26'ünde (%33.8) diffüz SSk, 33 (%42.9)'inde interstisyel akciğer hastalığı vardı. SSk hastalarının SFT testinin kabul edilebilirliği kontrol grubuna göre daha düşüktü (Grup 1 oranı: %

55.8'e karşı % 80; p<0.001). Grup 2 SSk hastaları grup 1'e göre daha yaşlıydı; mRSS bu grupta daha yüksekti; ellerde kontraktür varlığı, göğüs ekspansiyonunda azalma, yapabilenlere göre daha sıkıydı (Tablo 1). Grup 2 hastalarda diffüz SSk ve İAH daha yüksek oranda olmakla birlikte bu fark istatistiksel anlamlılığa ulaşmıyordu. SFT'yi etkileyecek birden fazla risk faktörü varlığında kabul edilebilir ölçümleri olan hasta oranı artmaktaydı (Tablo2).

Tartışma: Sistemik skleroz hastalarında diğer hastalıklara kıyasla SFT'nin kabul edilebilirlik oranı daha düşüktür. Cilt tutulumu şiddeti, diffüz hastalık ve eklem kontraktürü varlığı bu ölçümlerin uygun yapılmasını etkileyebilir. SSk hastalarında FVC değerlendirilirken bu parametreler göz önünde bulundurulmalıdır.

Tablo 1. SFT testine uyum sağlayan ve sağlamayan SSk hastalarının karşılaştırılması

	FVC ölçümünü yapabilenler Grup 1=(A/B/C) n= 43	FVC ölçümünü yapamayanlar Grup 2=(D/E/F/U) n=34	p
Yaş, ortanca (en düşük-en yüksek)	49.9 (21,4-74.06)	58,1 (29,2-76.05)	0.048
Cinsiyet, kadın, n (%)	40 (93)	32 (94.1)	0,6
Diffüz hastalık, n (%)	11 (25.6)	15 (44.1)	0,057
VKİ, ortalama (SS)	25,2 (5.02)	24,1 (3.99)	0,99
Vücut ağırlığı, ortalama (SS)	65,9 (12,4)	67 (9,2)	0,79
Hastalık süresi, yıl, ortalama (SS)	13,3 (9.2)	13,7 (9,06)	0,85
İnterstisyel akciğer hastalığı, n (%)	15 (34,9)	18 (52,9)	0,087
Dijital ülser öyküsü, n (%)	16 (37,2)	18 (52,9)	0,12
Aktif dijital ülser varlığı, n (%)	3 (7)	3 (8,8)	0,54
ANA pozitifliği, n (%)	41 (95,3)	32 (94,1)	0,6
Anti sentromer antikor, n (%)	4 (14)	5 (14,7)	0,58
Anti SCL-70 antikor, n (%)	19 (44,2)	20 (58,8)	0,14
Modifiye Rodnan Cilt skoru, ortanca (en düşük-en yüksek)	4 (0-32)	5 (0-28)	0,03

Miyozit, n (%)	7 (16.3)	3 (8.8)	0.26
İmmüsupresif/immümodölatör ilaç kullanımı, n (%)	24 (52,2)	15 (57,7)	0,23
Kortikosteroid kullanımı, n (%)	27 (58,7)	16 (61,5)	0,1
MUST skoru ≥1 puan	12 (27.9)	10 (29,4)	0,54
Kontraktür varlığı, n (%)	9 (20.9)	19 (55.9)	0,002
Dişler arası mesafe azalmış, n (%)	25 (58,1)	24 (70,6)	0,18
Göğüs ekspansiyonu, azalmış, n(%)	9 (20,9)	14 (41,7)	0,047
SS, Standart sapma; ANA, antinökleer antikor; FVC, forced vital capacity; VKİ, vücut kitle indexi; SFT, solunum fonksiyon testi; PAH, Pulmoner Arteryal Hipertansiyon İmmüsupresif ve immümodölatör tedaviler; Mikofenolat mofetil, endoxan, rituximab, metotrexate, hidroksiklorokin MUST, Malnutricion Universal Screning Tool 0 puan=risk yok, 1 puan=orta risk, 2 puan ve üzeri=yüksek risk			

Tablo 2. SFT uyumunu etkileyen parametrelerin karşılaştırılması

SFT uyumu etkileyen parametreler	SFT testini yapabilenler, n=43	SFT testini yapamayanlar, n=34	p
Skor =1 puan	32 (74,4)	28 (82,4)	0,29
Skor=2 puan	18 (41,9)	22 (64,7)	0,039
Skor=3 puan	7 (16,3)	13 (38,3)	0,027
Dişler arasında mesafenin azalması (1 puan), Ellerde kontraktür varlığı (1 puan), Göğüs ekspansiyonunda kısıtlılık (1 puan), MUST skorunun orta risk ve üzerinde olması (1 puan), üst ekstremitelerde kas gücü (1 puan)			

PULMONER HİPERTANSİYONU OLAN SİSTEMİK SKLEROZLU HASTALARDA MORTALİTE VE İLİŞKİLİ FAKTÖRLER, TEK MERKEZ ANALİZİ

*Shirkhan Amikishiyev*1, Yasemin Yalçinkaya1, Konul Mammadova2, Numuna Aliyeva1, Gorkem Durak3, Bahar Artim-Esen1, Ahmet Gül1, Ahmet Kaya Bilge4, Gülfer Okumuş2, Murat Inanc1*

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

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

3İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Radyoloji Hastalıkları Anabilim Dalı

4İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Hastalıkları Anabilim Dalı

Giriş: Pulmoner hipertansiyonun (PH) sistemik skleroz (SSk) seyrinde yeni tedavi ve stratejilere rağmen prognozu yeteri kadar düzelmemiştir. Bu çalışmada merkezimizde takip edilen SSk-PH hastalarının klinik ve tedavi özellikleri incelendi.

Yöntemler: Çalışmaya alınan SSk hastalarının PH tanısı sağ kalp kateterizasyonu (SKK) ile doğrulandı ve hastalar interstisyel akciğer hastalığı (İAH) olan ve olmayan olarak 2 gruba ayrıldı. İAH olan grup Goh ve ark.'nın önerdiği yöntemle göre sınırlı ve yaygın tutulum olarak değerlendirildi. 1 Sınırlı İAH ve İAH olmayanlar PAH grubu ve yaygın İAH olanlar PH + İAH grubunda değerlendirildi. Tanı anında genel demografik özellikleri, transtorasik ekokardiyografide (TTE) sistolik PAB (sPAB), SSk ile elde edilen hemodinamik veriler, solunum fonksiyon testleri, PH spesifik tedavi özellikleri değerlendirildi.

Sonuçlar: Kliniğimizde 415 SSk'lı hastadan 44 (%10.6) hasta SSk-PH nedeniyle 2008-2022 yılları izlenmişti. Yaş ortalaması 56.6±13.5 (aralık 34-82, 42 kadın/2 erkek) idi. PAH ve PH + İAH gruplarının her birinde 22 hasta vardı (Tablo 1). SSk-PH sonrası medyan izlem süresi 45 aydır ve 23 (52.3%) hasta ölmüştü. PH + İAH olan grupta bazal FVC, DLCO değerleri daha düşüktü ve ölüm (16/23) daha fazlaydı (Tablo 2, Figur 1, p=0.007). Sağkalım analizi sonucunda, % 91'lik 1-yıl sağkalım, % 75'lik 2-yıl sağkalım, % 68'lik 3-yıl sağkalım ve % 43.1'lik 5-yıl sağkalım oranları saptandı. Ölüm nedenleri arasında kardiyak-solunum yetmezliği 6 (% 26), bir hastada COVID olmak üzere enfeksiyon 6 (% 26) ve malignite 3 (%13) hastada saptandı.

Tanı anında PH spesifik ajanlardan monoterapi 31 (70.5%) ve ikili tedavi 11 (25%) hastada başlanmıştı. Takipde 15 (34%) hastada monoterapiden kombine (ikili veya üçlü) tedaviye geçilmişti. Bosentan (11.4%) monoterapide, ambrisentan ve tadalafil (9.1%) kombine tedavide daha fazla tercih edilmişti. Medyan sağkalım monoterapiye göre kombine tedavi grubunda daha iyiydi (44 ve 61 ay, p=0.01) (Figur 1).

Tartışma: SSk-PH kohortumuzda İAH ilişkili PH, anti-Scl-70 pozitifliği, azalmış bazal DLCO ölçümleri, monoterapi kötü prognozla ilişkilendirildi. Erken tanı, erken kombine tedavi, tedavide farklı immün yolakların kullanılması bu hasta grubunda sağkalımı olumlu yönde değiştirebilir.

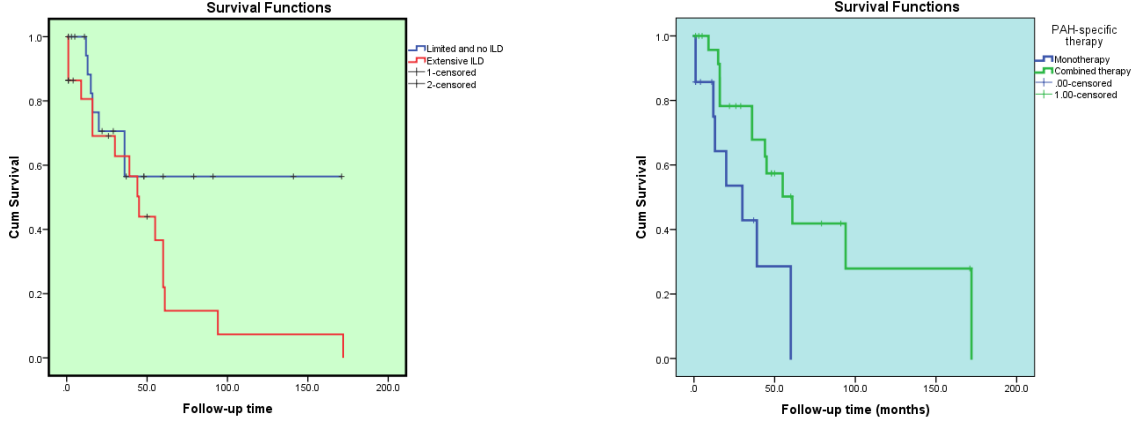
Tablo 1: SSk-PAH hastalarının demografik özellikleri

	PAH (n=22)	PH + İAH (n=22)	P-değeri
Kadın	22 (50)	20 (45.5)	0.24
Ölen, n (%)	7 (15.9)	16 (36.4)	0.007
Ortalama yaş, yıl (ort±SD)	59.2±11.4	56.5±13.5	0.46
Klinik özellikler, n (%)			
Raynaud fenomeni süresi ay (ort±SD)	227±116	191±109	0.28
Skleroderma takip süresi ay (ort±SD)	173±106	163±97	0.74
PAH tanısına kadar geçen süre, ay (ort±SD)	23±39	17±20	0.49
PAH takip süresi, ay (ort±SD)	40.6±44	35.7±40	0.70
Leroy Kriterleri			
Diffüz kutanöz SSk	18 (40.9)	16 (36.4)	0.36
MRSS score, n (%)			
>14	3 (6.8)	9 (20.5)	0.04
Digital ülser	9 (20.5)	11 (25)	0.38
Telanjiyektazi	19 (43.2)	17 (38.6)	0.34
Gastrointestinal tutulum	11 (25)	16 (36.4)	0.10
Sinovit	4 (9.1)	3 (6.8)	0.50
Fleksiyon kontraktürü	2 (4.5)	7 (15.9)	0.06
Tendon sürtünme sesi	0	2 (4.5)	0.24
Renal kriz	0	2 (4.5)	0.24
Otoantikörler, n (%)			
Anti-sentromer	8 (18.2)	0	0.007
Anti-Scl-70	7 (15.9)	15 (34.1)	0.04
RNA Polimeraz III	0	2 (4.5)	0.34
Yüksek CRP	5 (11.4)	12 (27.3)	0.03

Tablo 2: SSK-PH hastalarının transtorasik ekokardiyografide sistolik PAB ölçümü, sağ kalp kateterizasyonunda hemodinamik değerler, solunum fonksiyon testleri, fonksiyonel sınıf ve tedavi özellikleri

	PAH	PH + İAH	P-değeri
TTE			
sPAB, mmHg, (ort±SD)	54.5±19.3	61.4±25.4	0.34
SSK bulguları			
sPAB, mmHg, (ort±SD)	48.9±14.1	57.0±16.3	0.10
dPAB, mmHg, (ort±SD)	17.7±4.1	18.4±8.2	0.71
oPAB, mmHg, (ort±SD)	31.0±7.2	33.9±9.7	0.28
SağAB, mmHg, (ort±SD)	7.0±3.0	6.9±2.8	0.95
PVR, WÜ, (ort±SD)	5.0±4.1	5.0±2.2	0.99
PKUB, mmHg, (ort±SD)	11.5±3.1	11.3±3.4	0.85
KO, l/dk, (ort±SD)	4.7±1.2	4.4±1.4	0.49
Ki, L/dk/m ² , (ort±SD)	2.4±0.5	2.7±0.8	0.37
Laboratuvar			
NT-proBNP, pg/ml, (ort±SD)	1095±1366	1632±3321	0.55
Fonksiyonel değerlendirme			
FVC, %, (ort±SD)	91.0±16.2	61.9±15.2	<0.001
FVC, ml, (ort±SD)	2294±441	1744±237	<0.001
DLCO, %, (ort±SD)	54.1±20.7	39.7±12.5	0.01
6 DYM, metre, (ort±SD)	249±165	209±164	0.43
BORG skoru, (ort±SD)	4.0±1.8	2.3±2.1	0.06
DSÖ-FS, n (%)			
II	11 (25.0)	10 (22.7)	0.29
III	9 (20.5)	12 (27.3)	
IV	2 (4.5)	0	
PH spesifik tedavi			
Monoterapi	6 (15)	9 (22.5)	0.25
Kombine tedavi	14 (35)	11 (27.5)	

Figur 1: Sınırlı İAH olan, İAH olmayan grup ve yaygın İAH olan grupta genel ve PH spesifik tedaviye göre Kaplan-Meier eğrileri



Kaynak:

1. Goh NS, Desai SR, Veeraraghavan S, et al. Interstitial lung disease in systemic sclerosis: a simple staging system. American journal of respiratory and critical care medicine 2008;177:1248-54.

Poster Bildiriler

PS – 01

NADİR BİR BİRLİKTELİK ; SİSTEMİK SKLEROZİS VE LUNAT KEMİKTE OSTEONEKROZ

Ruveyda Sak İnal¹ Aslıhan Avanoğlu Güler² Cem Özişler² Emine Gözde Aydemir Gülöksüz² Alper Sarı³

^{1,2,3}Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Ankara

Giriş: Kienböck hastalığı, ilk kez Robert Kienböck tarafından 1910'da tanımlanmış olup karpal lunat kemiğindeki osteonekroza bağlı gelişen nadir görülen bir durumdur. Etiyolojisinde Bu teorilerde genellikle tekrarlayan mikrotravmalar ve vasküler patolojilerin rol oynadığı düşünülmektedir. Literatürde sistemik skleroz ve kienböck hastalığı birlikteliği oldukça nadirdir. Bir vaka serisinde uzun süreli sistemik sklerozisin vaskülopatik süreçlerle lunat kemikte nekroz oluşumunu kolaylaştırabileceği öne sürülmüştür (1).

Vaka: 2004 yılından beri diffüz sistemik skleroz tanısıyla izlenen 54 yaşında kadın hasta sol el bileğinde ağrı şikayeti ile başvurdu. İntestisyel akciğer hastalığı ve tekrarlayan dijital ülserleri mevcuttu. Sildenafil, asetilsalisilik asit ve alendronat tedavisi almaktaydı. muayenesinde sol el bileğinde hassasiyet mevcuttu. El bileğinde şişlik ve tendon sürtünme sesi mevcut değildi. Sinovit düşünülerek tedavisine diltiazem 1x1 tablet eklendi ancak 10 gün sonraki kontrolünde şikayetinde azalma yoktu. Direkt grafide sol el lunat kemikte diffüz opasite artışı mevcuttu (Resim 1). Radyolojiden alınan görüşte sağ el lunat kemikte nekroz ile uyumlu görünüm olduğu belirtildi.

Sonuç: Sistemik skleroz ve osteonekroz birlikteliği nadir de olsa görülebilir. Hastalarda gelişen ağrı, eklem kısıtlılığı gibi durumlar hastaların cildinde görülen sklerotik değişimlere veya sinovite atfedilip, tanı atlanabilir. Ssc ile ilişkili ciddi vaskülopati kanıtı olan hastalarda eklem şikayetlerini açıklayacak sinovit saptanmadığında kemiğin osteonekrozu düşünülmelidir.

1. Frerix M, Kröger K, Szalay G, Müller-Ladner U, Tarnier IH, editors. Is osteonecrosis of the lunate bone an underestimated feature of systemic sclerosis? A case series of nine patients and review of literature. Seminars in arthritis and rheumatism; 2016: Elsevier.

2. Basyal B, Bhandari B, Derk CT. Avascular necrosis in systemic sclerosis patients: a case-based review of demographics, presentation, and management. Clinical Rheumatology. 2021;40(1):399-405.

Resim 1



KEMOTERAPİ ALTINDA DİJİTAL VASKÜLOPATİ GELİŞEN AKCİĞER KANSERİ VAKASI

Mehmet Akif Baltacı¹, Ertuğrul Çağrı Bölek¹, Melih Pamukçu¹, Alper Sarı¹

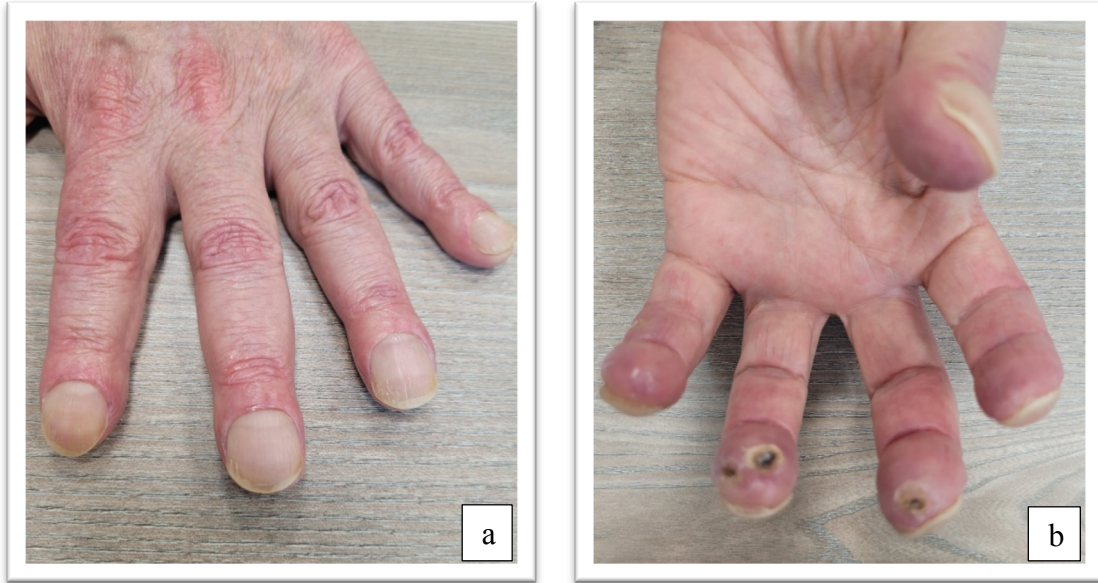
¹Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Ankara

Giriş: Başta kemoterapötikler olmak üzere birçok ilacın sistemik skleroz benzeri cilt bulgularına ve dijital vaskülopatiyeye neden olabileceği bildirilmiştir. Bu yazıda sistemik kemoterapi sonrasında dijital vaskülopati ve skleroderma paterninde tırnak dibi kapilleroskopi bulguları gelişen; ancak cilt tutulumu olmayan bir akciğer kanseri vakası sunulmuştur.

Olgu: Elli yedi yaşında erkek hasta 1 ay önce başlayan el parmaklarında beyazlama ve morarma, parmak uçlarında ağrılı yara şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Bir yıl önce evre IV akciğer adenokanseri tanısı alan hasta, 6 kür pemetrexed/sisplatin tedavisi almıştı. Altıncı kür kemoterapiden 2 ay sonra şikayetleri başlayan hastanın; daha öncesinde parmaklarda renk değişikliği şikayeti yoktu. Gastroözefageal reflü semptomları ve disfaji şikayeti yoktu. Fizik muayenede çomak parmak görünümü mevcuttu (Figür 1a). Sağ el 3. ve 4. parmaklarda dijital ülser vardı (Figür 1b). Bilateral radial arter nabızları alınmaktaydı. Telenjiyektazi ve cilt kalınlaşması saptanmadı. Serolojik incelemede ANA: 1/320 titrede ve sitoplazmik retiküler paternde pozitif, ENA panelinde ise spesifik otoantikor saptanmadı. Daha önce çekilen yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı toraks tomografisinde (HRCT) interstisyel akciğer hastalığı ile uyumlu bulgular mevcuttu. Zorlu vital kapasite (FVC) %86 olarak ölçüldü. Yapılan kapilleroskopide; kapiller dansitede ileri derecede azalma ve neoanjiyogenez bulguları izlendi. Dev kapil izlenmedi. Geç skleroderma paterni ile uyumlu olarak değerlendirildi; ancak hasta mevcut bulgular ile 2013 sistemik skleroz sınıflama kriterlerini karşılamıyordu. Hastaya kemoterapi ilişkili dijital vaskülopati ve sine skleroderma ön tanıları ile 100 mg/gün asetilsalisilik asit ve 60 mg/gün nifedipin tedavisi başlandı. Hastanın 3 ay sonraki kontrol muayenesinde dijital ülserlerin tamamen iyileştiği görüldü.

Sonuç: Literatürde daha önce platin grubu kemoterapötikler ve pemetrexed ile ilişkili Raynaud sendromu ve dijital iskemik lezyon gelişen vakalar bildirilmiştir; ancak patogenetik mekanizma net olarak bilinmemektedir. Bizim hastamızda dijital iskemi bulgularının başlangıcı ile sistemik kemoterapi arasındaki zamansal ilişki ve tırnak dibi kapilleroskopisinde skleroderma paterninde değişikliklerin izlenmesi; kemoterapötiklerin mikrovasküler dolaşımda gerçek yapısal hasara neden olabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar kelimeler: Skleroderma, pemetrexed, dijital ülser



Figür 1. (a) Çomak parmak. (b) Dijital ülser

SKLEREDEMA ADULTORUM (BUCHKE HASTALIĞI) OLGUSU

Kaan Yavuz¹, Alper Sari¹, Hakan Apaydın¹, Melih Pamukçu¹

¹Ankara Etlik Şehir Hastanesi Romatoloji Kliniği

Giriş: Sklerödem, bilinmeyen etyolojiye sahip nadir bir hastalıktır. Çoğunlukla yakın zamanda geçirilen ateşli bir hastalık veya diyabetes mellitus ile ilişkilidir. Paraproteinemi ile ilişkili olan tip 2 sklerödem tüm vakaların %25'ini oluşturur ve yavaş ilerlemektedir. Paraproteinemi çoğunlukla sklerödemin başlangıcından yıllar sonra gelişmektedir (1,2). Ciltte kalınlaşmaya yol açması nedeniyle sistemik skleroz ayırıcı tanısında yer almaktadır. Ciltte sertleşme şikayetiyle başvuran ve takibinde monoklonal gamopati gelişen sklerödem vakasını sunuyoruz.

Olgu: 46 yaşında erkek hasta kliniğimize 8 yıldır olan boyun bölgesinde eklem hareket kısıtlılığı ve ciltte sertleşme nedeni ile başvurdu. Öyküsünde 5 yıl önce yapılan cilt biyopsisinde epidermiste hiperkeratoz, akantoz, orta ve derin dermiste kollagende kabalaşma izlendiği ve dermatoloji tarafından sklerödem tanısı ile takip edildiği öğrenildi. Bir dönem İVİG, metotreksat ve kortikosteroid tedavisi alan hasta, 2 yıldır takiplerine kendi isteği ile gitmemiş. Yapılan fizik muayenesinde yüz, boyun, sırt ve ön kolda ciltte kalınlaşma izlendi. Ellerin korunduğu gözlemlendi. Raynaud's fenomeni tariflemeyen hastanın, kapilleroskopisinde de patolojik bulgu izlenmedi. Tetkiklerinde ANA : negatif, ENA: negatif, Crp: 1 mg/L, sedimentasyon:5 mm/h, Ca: 9,51 mg/dL, albumin: 46,5 g/L, kreatinin 0,66 mg/dL, serum immünelektroforezinde IgG Lambda monoklonal gamopati görülmüştür. Kemik iliği biyopsisinde lambda yönünde monotipik boyanma ve plazma hücre oranı %5 tespit edilmiştir. PET-BT'de metabolik aktif hastalık ile uyumlu patolojik artmış FDG tutulumu saptanmamıştır. MGUS tanısı ile hematoloji bölümü takibine alınmıştır.

Sonuç: Ellerin ve ayakların korunduğu diffüz cilt kalınlaşması izlenen vakalarda özellikle de hastanın özgeçmişinde diyabetes mellitus ve predispozan ateşli hastalık varlığında sklerödem akla gelmelidir. Sklerödem olgularında plazma hücre diskrazilerinin istatistiksel olarak daha sık ortaya çıktığı ve hastalık başladıktan yıllar sonra gözlemlenebileceği bildirilmiştir. Bu nedenle hastalığın takibinde uygun tarama testlerinin uygulanması gereklidir.

Anahtar Kelimeler: önemi bilinmeyen monoklonal gamopati, skleredema, skleroderma benzeri hastalıklar

Resim 1: Elin kısmen korunduğu, cildin normal elastikiyetinin kaybı ve sertliği gösterilmektedir



Kaynaklar:

1. William H. Beers, Akgun Ince, Terry L. Moore, Scleredema Adultorum of Buschke: A Case Report and Review of the Literature, Seminars in Arthritis and Rheumatism, Volume 35, Issue 6, 2006, Pages 355-359, ISSN 0049-0172
2. Doğramacı, a. Ç., İnan, m. U., Atik, e., Gökçe, c. (2012). Scleredema Diabeticorum Partially Treated with Low-Dose Methotrexate: a Report of Five Cases. Balkan Medical Journal, 2012(2), 218-221. <https://doi.org/10.5152/balkanmedj.2011.027>

RENAL KRİZ İLE TANI ALAN SİSTEMİK SKLEROZ SİNE SKLERODERMA VAKASI

Ayşe Tuğçenur TEMİZ GENÇOĞLU, Merve ŞANLIER, Fatma AYERDEN EBİNÇ, Mehmet Deniz AYLI, Sevinç CAN SANDIKÇI, Alper SARI
Etilik Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, ANKARA

Sistemik sklerozda skleroderma renal kriz(SRK) prevalansının, diffüz kutanöz skleroderma için %4 ile %15 arasında ve sınırlı sistemik skleroz için %1 ile %2 arasında olduğu tahmin edilmektedir. Burada anti-RNA polimeraz III pozitifliği ve renal biyopsi ile tanı alan atipik prezentasyonlu kutanöz tutulumu olmayan sine skleroderma vakası sunulmaktadır.

Bilinen Evre 1 Hipertansiyon ile iki yıldır 5 mg /gün amlodipin kullanım öyküsü olan 50 yaş kadın hasta yaklaşık 7 aydır undifferansiye bağ doku hastalığı (anti-nükleer antikor (ana) : 1/1000 benekli, anti-ssa ++, ro 52+, kompleman düzeyleri (c3,c4) normal sınırlarda ,anti sentromer, scl-70 antikoruna negatif) takip altındayken ani böbrek fonksiyon bozukluğu ve kontrolsüz hipertansiyon ile polikliniğimize başvurdu.

Hastanın yapılan laboratuvar tetkiklerinde;kreatinin (cre) 1.77 mg/dl (bazal cre 0.8 mg/dl) saptanması üzerine hopsitalize edildi Tam idrar tetkikinde eser miktarda proteinüri, total protein /kreatinin oranı 442,8 mg/ g kreatinin, anca profili negatif, glomerüler bazal membran antikoruna negatif saptandı.Hastanın muayenesinde ciltte kalınlaşma mevcut değildi, bir süredir olan raynoud fenomeni mevcuttu. Videokapilleroskopisinde; bir parmakta bir adet dev kapilleri mevcuttu ancak bulguları tipik skleroderma paterni ile uyumlu değildi. Hastanın takipte hipertansif seyri ve hızlı kreatinin progresyonu olması üzerine yapılan renal doku biyopsisi " Hipertansif renovasküler hastalık ile uyumlu glomerüler ve vasküler değişiklikler, Şiddetli derecede fibröz intimal kalınlaşma ve hiperplastik arteriolopati, Trombotik mikroangiopati bulguları gösteren vasküler yapılar ile uyumlu olup Akselere hipertansif nefropati?"Sklerodermanın Renal Krizi ? olarak yorumlandı.Dış laboratuvar tetkiklerinde anti- RNA polimeraz III (RP11: 3+/ RP155:3+) yüksek pozitif (+++) saptanması üzerine, hasta skleroderma renal kriz kabul edildi.İnterstisyel tutulum açısından kontrastsız akciğer tomografisinde "her iki akciğer alt loblarda subplevral alanlarda belirgin interlobüler septal kalınlaşmalar yer yer minimal traksiyon bronşiektazileri ve yer yer periferik buzlu cam alanları mevcut "olup interstisyel akciğer hastalığı lehine yorumlandı.Hastaya kısa etkili ACE inhibitörü(kaptopril), kalsiyum kanal blokörü ve alfa bloker başlanarak takibe alındı. Hedef tansiyon değerlerine beş gün sonunda ulaşıldı. Uzun etkili ACE inhibitörüne(ramipril) geçildi. Böbrek fonksiyon testleri gerilemeyen hasta kalıcı hemodiyaliz planlanarak taburcu edildi.

SRK tedavi edilmediği takdirde mortalite ile sonuçlanan kötü prognozlu bir klinik tablo olup kutanöz tutulum olmayan visseral tutulumlu sine skleroderma vakalarında oldukça nadirdir. Bizim vakamız böbrek biyopsisi ve oldukça spesifik bir antikor olan anti-RNA polimeraz III pozitifliği ile tanı almıştır. Etiyolojisi belli olmayan renal kriz varlığında anti- RNA polimeraz III yol gösterici olabilir.

PS – 05

Sistemik sklerozda hiperbarik oksijen tedavisi

Mustafa Ekici¹, Erdinç Ünalı¹, Gözde Sevgi Kart Bayram¹, Büşra Fırlatan¹, Buğu Bulat¹, Levent Kılıç¹, Ali Akdoğan¹

1) Hacettepe Üniversitesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Kliniği

Giriş:

Digital ülserler, yaşam kalitesini önemli ölçüde etkileyebilen sistemik sklerozun (SSc) yaygın bir komplikasyonudur. Bu ülserlerin altında yatan patolojinin, vasküler duvarda kronik hasar ve mikroangiopati sonucu ilerleyici doku hipoksisi olduğu düşünülmektedir. Bu hipoksik durumda yaralar ya kendiliğinden açılır ya da iyileşmez. Hiperbarik oksijen tedavisi (HBOT), 1-3 atmosfer (atm) basınçta kapalı bir odada %100 oksijen verilmesidir. Çalışmalar, antihipoksik, antimikrobiyal, antiödem, antiinflamatuvar ve anjiyogenetik etkilere sahip olduğunu ve yara iyileşmesinin neredeyse tüm adımlarını iyileştirebileceğini göstermektedir. (1) HBOT'un uzun yıllardır kronik ülserlerde iyileştirici etkinliği gösterilmesine rağmen SSc'de etkinliğini gösteren klinik çalışmalar yoktur. Bundan dolayı bu olgu sunumunda SSc-Romatoid artrit(RA) overlapi bulunan bir hastada standart tedaviye rağmen iyileşmeyen bir digital ülserin HBOT tedavisi sonrası iyileştiğini vurgulamak istedik.

Olgu:

58 yaş kadın hastaya 10 yıl önce el ve ayak küçük eklemelerinde ağrı, şişlik ve hassasiyet olması sonrası başvurduğu HÜTF Romatoloji kliniğinde bakılan ANA:1/1000 (homojen, granüler, sitoplazmik boyanma), CRP: 1.24 mg/dl (0-0.8), RF ve anti CCP negatifliği ile farklılaşmamış bağ doku hastalığı (FBDH) düşünülerek Hidroksiklorokin ve Prednisolon başlanmış. 2 yıl sonraki kontrolünde aktif eklem şikayetleri nedeni tekrar değerlendirildiğinde anti CCP>250 U/ml, CRP: 1.44 mg/dl (0-0.8) hastada RA düşünülerek tedavisi Golimumab, Methotreksat ve Hidroksiklorokin olarak düzenlenmiş. 2 yıl tedavisine düzenli devam eden hasta daha sonra ilaçlarını kendisi kesmiş. 2020'de eklem şikayetleri ile tekrar başvurduğunda Methotreksat ve Hidroksiklorokin tekrar başlanmış. 2022 yılında hastanın sol el 3. Parmak ucunda ağrılı kızamık lezyon çıkmış. Methotreksatı kesilerek infektif endokardit ekartasyonu için yapılan kan kültürlerinde üreme olmazken; transtorasik EKO (TTE)'de tahmini sistolik pulmoner arter (sPAB) basıncı 40 mmHg ve kapaklarda vejetasyon saptanmamış. Bunun üzerine romatoid vaskülit düşünülen hastaya 40 mmHg metilprednisolon ve iliomedin başlanmış. Bu tedaviye rağmen cilt lezyonları progrese olan hastaya Ritüksimab da eklenmiş.

Hastanın cilt lezyonlarının sebat etmesi ve nefes darlığı da olması nedeni gönderilen anti sentromer antikor 2+, TTE'de sPAB:55 mmHg ve kapilleroskopisinde genişlemiş kapiller saptanması üzerine limitli SSc overlapi düşünüldü. Sağ kalp kateterizasyonunda PAB:31 mmHg ve pulmoner arter uç basıncı 14 mmHg bulundu. Toraks BT'sinde pulmoner tutulum saptanmadı. Tedavisine

Masitentan eklendi. İzlemede New York Kalp Cemiyeti fonksiyonel kapasitesi (NYHA FK) 2-3 olarak izlenmesi sonrası hastaya Sildenafil de eklendi. Digital ülserleri devam eden hastanın el MRG'ında "3. Parmak distal falanks distal kesiminde kortikal düzensizlik (osteomyelit?) ve yumuşak doku enfeksiyonu" saptandı. 3 ay antibiyoterapi verildi. Halen yarası devam eden hasta dış merkezde 2.5 atm de 17 seans hiperbarik oksijen tedavisi aldı. Parmak ucu yaraları tama yakın kapandığı izlendi. (şekil 1)

Şekil 1: Hiperbarik tedavi öncesi (A) ve sonrası (B) digital ülser görünümü



Tartışma:

FBDH'lerinin %30'u takipte tanımlanmış bir BDH geliştirir. Genel de hastalığı ilk 3-5 yılında dönüşüm olur. En sık RA, SSc, SLE ve sjögren sendromuna dönüşüm görülür. (2)

HBOT'un SSc ülserlerinde klinik çalışması olmamakla beraber sadece birkaç vaka raporu bildirilmiş olup standart tedaviye eklenmesinin belirgin olumlu sonuçlarla karakterize olduğu görülmüştür.

- 1) Mirasoglu, B., Bagli, B. S., & Aktas, S. (2017). Hyperbaric oxygen therapy for chronic ulcers in systemic sclerosis—case series. *International Journal of Dermatology*, 56(6), 636-640.
- 2) Mosca, M., et al., The diagnosis and classification of undifferentiated connective tissue diseases. *Journal of autoimmunity*, 2014. 48: p. 50-52.

SİSTEMİK SKLEROZ, CİLT VE AKCİĞER TUTULUMU DIŞINDA ÇOK NADİR BİR BULGU ; POSTERİOR ÜVEİT

Fatih Albayrak¹, Mustafa Berhuni²

¹Gaziantep Şehir Hastanesi, Romatoloji kliniği, Gaziantep

²Dr Ersin Arslan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz bölümü, Gaziantep

Giriş: Sistemik skleroderma (Ssk) ,bağ doku hastalığı olup ciltte sertleşme ve vaskulopati ile karakterize bir durumdur. Genel olarak limited ve diffüz olarak iki ana gruba ayırabiliriz.Ssk'da göz tutulumu keratokonjunktivit, sikka sendromu, katarak, pinguekula ve blefarit olarak gözükabilmektedir (1). Üveit ise çok nadir bir durumdur ve literatürde çok az sayıda vaka takdimi mevcuttur. Burada, sol göz posterior üveit ile başvuran ve ciltte sınırlı sistemik skleroz tanısı alan bir olgudan bahsedeceğim.

Vaka: 60 yaşında bayan hasta,sol gözde ağrı ve görmede azalma nedeni ile vaskülit ön tanısıyla romatoloji polikliniğine yönlendirilmiş. Hastaya, öncelikli olarak göz konsültasyonu istendi ve değerlendirme sonucunda posterior üveit olduğu görüldü. Olgunun özgeçmişinde bilinen bir hastalığı, ilaç kullanım hikayesi bulunmamaktadır. Yapılan fizik muayenesinde her iki el ve dirsek altına kadar ciltte sertleşme, sklerodaktili ve yüzde telenjiyektazi olduğu görüldü. Hasta raynaud fenomeni tariflemektedir. Yapılan kapilleroskopide 2-3 adet dev kapil görüldü. Modifiye rodnan cilt skoru (mRCS) 7 olarak ölçüldü. Lökomotor sistem muayenesinde başka patoloji saptanmadı. Sistemik sorgulamasında oral aft, genital ülser, fotosensitivite, kanlı burun akıntısı, bel ağrısı, nefes darlığı, baş ağrısı, yutma güçlüğü ve çene kladikasyonu tariflememektedir. Yapılan tetkiklerinde; tam kan sayımı, biyokimya tetkikleri normal sınırlarda saptandı. Serolojik testlerine bakıldığında; Anti-nükleer antikor (ANA) 1/320 titrede pozitif, anti-sentromer antikor (+) ve romatoid faktör (RF) (-) olarak olarak görüldü. Akut faz yanıtlarına bakıldığında ise C-reaktif protein (CRP): 12 mg/L, eritrosit sedimentasyon hızı (ESH): 28 mm/st olarak saptandı. Akciğer grafisi, solunum fonksiyon testi ve ekokardiyografide patoloji saptanmadı. Hastaya göz açısından lokal tedavi, metilprednizolon 16 mg/gün, metotreksat 15 mg/hafta ve folik asit 5mg/hafta olarak başlandı. Diğer bulgular açısından ise, nifedipin 30 mg /gün başlandı. Olgu göz bölümü ile ortak takip edildi ve bir sonraki kontrollerde posterior üveit bulgusunun kaybolduğu görüldü. Hastanın takiplerinde üveit atağı görülmedi.

Sonuç: Posterior üveitin birçok etiyolojik nedeni bulunmaktadır. Bağ doku hastalıklarında posterior üveit görülebilmektedir. Skleroderma'da ise çok nadir bir bulgudur ve literatüre baktığımızda vaka takdimi şeklinde çok az yayın mevcuttur. Ssk'da posterior üveit olabileceği,yukarıda sunduğumuz vakayla bu konuya farkındalık kattığımızı düşünüyoruz. Daha geniş vaka sayıları ile literatür derleme şeklinde çalışmalar yapılabilir.

Kaynakça:

1. Waszczykowska A, Goś R, Waszczykowska E, et al. Clinical research. Prevalence of ocular manifestations in systemic sclerosis patients. Arch Med Sci 2013;9:1107–13.

DİJİTAL ÜLSERLİ SKLERODERMADA BOSENTAN VE ANEMİUz.Dr.Ali Ekin¹, Prof.Dr.Yavuz Pehlivan¹¹Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları ABD, Romatoloji BD

GİRİŞ: Sklerodermada dijital ülser önemli bir morbidite nedeni olmakla beraber özellikle bosentan tedavisi yeni dijital ülser gelişimini önlemede önemli bir yere sahiptir. Bosentan kullanımı sırasında hemoglobin düşüşüyle ilgili, plasebo kontrollü çalışmalarda, düşüşlerin ilerleyici olmadığı, tedavinin ilk 4-12 haftasından sonra stabil hale geldiği bildirilmektedir. Ancak hemoglobin konsantrasyonlarında klinik olarak anlamlı bir düşüş olursa bunun nedeni ve özel bir tedavi gerekliliği değerlendirilmeli ve araştırılmalıdır. İlacın pazarlama sonrası döneminde kırmızı kan hücresi transfüzyonu gerektiren anemi vakaları bildirilmiştir. Bizim vakamız kan transfüzyonu gerektiren ve bosentan kesilmesi ile düzelen bir lokalize sklerodermalı vaka örneğidir.

VAKA SUNUMU: 62 yaşında kadın hasta, 20 yıl kadar önce her iki elde metakarpofalangeal ekleminin proksimaline kadar yayılan cilt kalınlaşması, 1/100 ANA pozitifliği, Sentromer B ve Ro-52 pozitifliği, reynaud fenomeni ve her iki el 4 ve 5. parmakta pitting skar olması nedeniyle skleroderma kabul edildi. Yutma güçlüğü, nefes darlığı ve yaygın telanjiektazileri de olan hastanın yapılan sağ kalp kateterizasyonunda mix venöz oksijen saturasyonu 68/ 64, Q_p/Q_s:1.02, CO: 6.8/7.04, PVR:2.05/ 0.14, CI: 2.8/2.93, SVR: 10.8 ve vazoreaktivite testi pozitif saptandı. Toraks BT’ de özofagus distalde genişleme, pulmoner trunkus çapı 30 mm, her iki akciğerde mozaik atenuasyon saptandı. Hastanın takiplerinde iki kez hemoptizi nedeniyle yatışı planlandı. Yapılan tetkiklerde pulmoner emboli saptanan hastaya antikoagülan tedavi başlandı. Ayrıca konseyde AC tutulumu olduğu değerlendirilen ve dijital ülserlerinde artış olan hastaya siklofosamid ve sonrasında rituximab tedavisi, dijital ülserleri için iloprost ve bosentan tedavisi, kardiyoloji tarafından ise hastaya diüretik ve antihipertansif tedavi planlandı. Hastanın takiplerinde hemoglobin değerinin 5.5’ e kadar gerilediği, bilirubin, LDH değerinin artmadığı, periferik yaymada hemolize dair bulgunun olmadığı, mikrositik, ferritin değerinin alt sınırdan ve çoğunlukla normal, demirin düşük ve demir bağlama kapasitesinin yüksek izlendiği gözlemlendi. Kronik hastalık anemisi + demir eksikliği anemisi düşünülerek oral ve IV demir tedavisi planlandı. Ancak buna rağmen hemoglobin değeri yeterince yükselmeyen hastanın bosentan ilişkili anemisi olabileceği öngörülerek bosentan tedavisi revize edildi. Önce bir ay boyunca bosentan dozu 2x125 mg/ günden, 2x62.5 mg/gün’ e düşürüldü. Buna rağmen hemoglobin değeri yükselmeyen, dispnesi artan, dispneyi açıklayacak başka patoloji saptanmayan, sistem sorgulamasında kanamaya dair bulgu gözlenmeyen, endoskopi ve kolonoskopisinde bu derin anemiyi açıklayacak patolojisi olmayan hastanın bosentan tedavisi kesildi ve sildenafil başlandı. Bosentan kesildikten ve oral demiri tedavisine devam ettikten yaklaşık bir ay sonra bakılan hemoglobin: 12.1 gr/ dL, MCV: 85.9 fl idi. Anemisi ve semptomlarında gerileme olan hastada bosentan ilişkil anemi tespit edilerek bu tedavi kesildi.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Bosentan dijital ülser ve pulmoner hipertansiyon tedavisinde kullanılan önemli bir endotelin reseptör antagonistidir. Yan etkilerinden biri anemi olan bu tedavide, pulmoner hipertansiyon tedavisinde kullanılan endotelin reseptör antagonistlerinin güvenliğinin değerlendirildiği bir metaanalizde doz ayırımı olmaksızın yapılan değerlendirmede anemi açısından masitentan, plaseboya kıyasla önemli ölçüde daha yüksek bir riskle ilişkilendirildi (%11,0'a karşı %3,2; RR 3,42; %95 GA, 1,65–7,07; P<0,01), oysa bosentan için anlamlı bir fark gözlenmedi (%8,3'e karşı %5,9) %; RR 1,39; %95 GA, 0,67–2,86; P=0,37). Japonya’ da sistemik skleroz ilişkili dijital ülser tedavisinde bosentan kullanımının değerlendirildiği başka bir çalışmada anemi sıklığı % 17.9 (5/28 hasta) olarak değerlendirildi. Bizim vakamızda da tüm araştırmalara rağmen anemi etyolojisi açıklanmayan, bosentanın doz azaltımının da etki etmediği, bosentan kullanırken verilen demir tedavilerinin fayda göstermediği ve bosentanın kesilmesiyle dört hafta içinde hemoglobin değerinin normale yükseldiği gözlemlendi. Bu hasta grubunda, bosentan kullanırken anemiye dikkat edilmesi ve dirençli anemilerde gerekirse bosentan kesilmesi düşünülebilir.

KAYNAKLAR:

1. Zhang, Y. J., Wang, N., Gu, Z. C., Wei, A. H., Cheng, A. N., Fang, S. S., Du, H. L., Wang, L. Z., & Zhang, G. Q. (2019). A network meta-analysis for safety of endothelin receptor antagonists in pulmonary arterial hypertension. *Cardiovascular diagnosis and therapy*, 9(3), 239–249. <https://doi.org/10.21037/cdt.2019.03.02>.
2. Hamaguchi, Y., Sumida, T., Kawaguchi, Y., Ihn, H., Tanaka, S., Asano, Y., Motegi, S. I., Kuwana, M., Endo, H., & Takehara, K. (2017). Safety and tolerability of bosentan for digital ulcers in Japanese patients with systemic sclerosis: Prospective, multicenter, open-label study. *The Journal of dermatology*, 44(1), 13–17. <https://doi.org/10.1111/1346-8138.13497>.

SİSTEMİK SKLEROZ İLİŞKİLİ İNTERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIĞINDA HASTA BİLDİRİMLİ ÖLÇÜTLERİN RADYOLOJİK VE FONKSİYONEL PARAMETRELERLE KARŞILAŞTIRILMASI

Senar Şan¹, Duygu Temiz Karadağ¹, Özgür Çakır², Neslihan Gökçen¹, Ayten Yazıcı¹, Ayşe Çefle¹

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

²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı

Giriş: Fonksiyonel testler, akciğer bilgisayarlı tomografisi (BT) ve hasta bildirimli ölçütler interstisyel akciğer hastalığının (İAH) tanısı, ciddiyeti ve seyrinin değerlendirmesinde sık kullanılan parametreler sağlar. Ancak, farklı çalışmalarda hasta bildirimli ölçütler ile diğer parametreler arasında uyumsuzluklar bildirilmiştir. Çalışmamızın amacı sistemik skleroz ilişkili interstisyel akciğer hastalığı (SSK-İAH) olan hastalarda hasta bildirimli ölçütlerle fonksiyonel testler ve radyolojik parametreler arasındaki ilişkiyi araştırmaktır.

Metod: Çalışmaya 2013 ACR/EULAR SSK sınıflama kriterlerini karşılayan ve SSK-İAH tanısı konulmuş olan 48 hasta dahil edildi. Hastalara St George Solunum Anketi (sGSA), Sağlık Değerlendirme Anketi (SDA) ve solunum ilişkili görsel analog ölçeği (VAS) uygulandı. Fonksiyonel parametreler için anketler ile eş zamanlı solunum fonksiyon testi ve 6 dakika yürüme testi sonuçları kullanıldı. Radyolojik parametre için İAH'nın akciğer tomografisindeki yaygınlığı hesaplandı.

Sonuçlar: Çalışmaya alınan hastaların demografik, klinik ve laboratuvar sonuçları Tablo-1'de gösterilmiştir. Çalışmanın sonucunda total sGSA ve FVC arasında ($r=-0,397$, $p=0,016$), semptom skoru ile BT yaygınlık skoru arasında ($r=0,347$, $p=0,041$), aktivite skoru ile FVC arasında ($r=-0,502$, $p=0,002$), solunum-VAS ile FVC arasında ($r=-0,369$, $p=0,045$) ve solunum-VAS ile 6 dakika yürüme testi sonundaki oksijen saturasyonu arasında ($r=-0,418$, $p=0,033$) ilişki saptandı. FVC ayrıca BT yaygınlık skoru ile de ilişkili ($r=-0,381$, $p=0,029$) bulundu.

Tartışma: Çalışmamız pulmoner fibrozis tanısı ve takibinde kullanılan hasta bildirimli, fonksiyonel ve radyolojik parametreleri bir arada uygulayan az sayıda çalışmadan biridir. Sonuçlarımız total sGSA ve aktivite skorunun pulmoner fibrozis çalışmalarında başlıca sonlanım parametresi olan FVC ile ilişkili olduğunu göstermiştir. Çalışmamızdaki parametreler birbirini tamamlayıcı sonuçlar verdiğinden, SSK-İAH hastalarının değerlendirilmesinde birlikte kullanılmaları önemli görünmektedir.

Tablo-1. SSK-İAH hastalarının özellikleri ve Hasta Bildirimli Ölçekler, Radyolojik ve Fonksiyonel Parametrelerin sonuçları

		Sıklık (%) / ortalama±standart sapma
Cinsiyet (Kadın)		40/48 (%83,3)
Yaş		57,8±11,2
Hastalık süresi		
	RF'den sonra	12±7,4
	RF dışı semptomdan sonra	9,9±4,9
Hastalık alt tipi		
	Sınırlı	17/48 (%35,4)
	Yaygın	28/48 (%58,3)
	Sine skleroderma	3/48 (%6,3)
Overlap		4/48 (%8,3)
Pulmoner hipertansiyon		3/48 (%6,3)
Gastrointestinal tutulum		28/48 (%58,3)
Dijital ülser		10/48 (%20,8)
Sklerodaktili		45/48 (%93,7)
Kalsinosis		5/48 (%10,4)
Telenjektazi		40/48 (%83,3)
Anti-nükleer antikor (ANA)		46/48 (%95,8)
ScI-70		32/48 (%66,7)
ACA		4/48 (%8,3)
Toplam St George skoru		40,4±18,4
Semptom skoru		37,5±23,7
Aktivite skoru		56,3±24,3
Etki skoru		31,8±19,3
Sağlık Değerlendirme Anketi		1,06±2,94
Solunum-VAS		0,99±0,86
6 Dakika yürüme testi mesafe		372±78,5
Pre-test saturasyon		96,3±11,7
Post-test saturasyon		93,9±4,9
FVC		79±17,4
DLCO		53,4±15,9
İAH yaygınlığı		25,3±11,7
Kapillaroskopi		

	Normal	1/40 (%2,5)
	Erken skleroderma paterni	9/40 (%22,5)
	Aktif skleroderma paterni	15/40 (%37,5)
	Geç skleroderma paterni	10/40 (%25)
	Non-spesifik deęişiklikler	5/40 (%12,5)

Tablo-2. St George solunum anketi (sGSA) ve saęlık deęerlendirme anketinin (SDA) fonksiyonel ve radyolojik parametrelerle iliřkisi

	FVC (r)	DLCO (r)	BT yaygınlık (r)	Mesafe (r)	Pre- saturasyon (r)	Post saturasyon (r)
Total sGSA skor	-0,397*	-0,168	0,139	-0,233	0,075	-0,017
Semptom skoru	-0,139	0,013	0,347*	0,150	0,068	-0,098
Aktivite skoru	-0,502**	-0,363	0,109	-0,235	-0,014	-0,071
Etki skoru	-0,306	-0,154	0,095	-0,325	0,134	0,133
SDA	-0,155	-0,125	0,006	0,056	0,240	-0,107
VAS-solunum	-0,369*	0,067	0,134	-0,339	-0,021	-0,418*

*P<0,05; ** p<0,01

BİR SİSTEMİK SKLEROZ OLGUSUNDA BÖBREK NAKLİ SONRASI GÖRÜLEN FIRSATÇI ASPERGİLLUS ENFEKSİYONU: SİSTEMİK SKLEROZDA HER AKCİĞER SEMPTOMU PRİMER HASTALIĞA BAĞLI OLMAYABİLİR

Rıza Can Kardaş¹, Hamit Küçük¹

¹ Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları ABD, Romatoloji BD

Giriş: Sistemik sklerozda akciğer tutulumu, sık ve morbiditeyi en çok etkileyen tutulumlardan biridir. Bu tutulum farklı şekillerde görülebilmekle birlikte, fibrotik parankimal akciğer hastalığı bunlardan en sık olanlarından biridir. Klinik olarak progresif dispne, öksürük ve hemoptizi görülebilir (1). Bununla birlikte, hemoptizi görülen bir sistemik skleroz hastasında hemoptizi yapabilecek diğer etiyolojilerin de akılda tutulması gerekir. Burada sistemik sklerozun bir tutumu olan renal kriz sonrası böbrek nakli yapılan bir hasta gelişen fırsatçı akciğer enfeksiyonunu sunacağız.

Vaka: 37 yaşındaki kadın hasta, üst ekstremitelerde akral bölgelerinde sklerodaktili ve Raynaud fenomeni ile uyumlu klinikle başvurduğu dış merkezde sistemik skleroz tanısı almıştır. Kalsiyum kanal blokleri başlanan hasta, 6 yıl boyunca ilaçlarını düzensiz kullandığı halde takibe gelmemiştir. Müphem baş ve kasık ağrısı şikayetleriyle başvurduğu acilde akut böbrek hasarlı ile uyumlu kreatinin yüksekliği saptanarak hastanemize yönlendirilmiştir. Kreatinin düzeyi progresif olarak artan (maksimum 10,2 mg/dL), 1,5 gram/gün proteinürisi olan hastada etiyoloji için istenen tetkiklerde ANA IFA 3+ ince granüler (AC-4), anti-Scl-70 3+ saptanmıştır. Toraks BT'de NSIP ile uyumlu interstisyel akciğer hastalığı, solunum fonksiyon testlerinde FVC %95 saptanmıştır. Sistemik skleroza bağlı renal kriz ve interstisyel akciğer hastalığı tanısı alan hastada ACE inhibitörü kullanımına rağmen son dönem böbrek hastalığı gelişmiştir. Hastanın bundan sonraki tedavisi interstisyel akciğer hastalığına göre düzenmiş olup, 3 ay 3 gram IV siklofosfamid verildikten sonra idame mikofenolat mofetil tedavisine geçilmiştir.

Beş yıl boyunca idame mikofenolat mofetil tedavisi altında hastalığı remisyonunda izlendikten sonra, 2022'de kardeşinden böbrek nakli yapılmıştır. Nakil sonrası steroid, mikofenolat sodyum ve takrolimus kullanan hasta bir yıl boyunca stabil izlenirken, Kasım 2023'te akut başlangıçlı hemoptizi ile tarafımıza başvurdu. Akut faz değerleri normal, kan kültüründe üreme olmayan hastanın Toraks BT'sinde, stabil interstisyel akciğer hastalığı bulguları ile birlikte, sağ akciğer alt lob posterobazal segmentte, bronşiektatik hava kistleri içinde yeni gelişen yumuşak doku yapılanması görüldü (Şekil 1). Etiyolojiye yönelik yapılan bronkoalveolar lavajda galaktomannan antijen pozitif (indeks: 4), aerob ve mantar kültüründe *Aspergillus flavus* üremesi saptandı. Vorikonazol başlanan hastanın hemoptizi şikayeti tekrar etmemiş olup, 3 aylık tedavi sonrası görüntüleme ile boyut kontrolü yapılması planlandı.

Tartışma: Sistemik sklerozda cilt ve gastrointestinal sistem tutulumu en sık olmakla birlikte, nadiren mortaliteye sebep olurlar. Bu tutulumlardan daha az sıklıkta görülmekle birlikte, sistemik sklerozun akciğer tutulumu hastalığa bağlı morbidite ve mortalitenin en önemli sebeplerden biridir (2). İnterstisyel akciğer hastalığı ve pulmoner hipertansiyon, sistemik skleroza bağlı akciğer tutulumunun başlıca hastalıklarıdır (3). Sistemik sklerozda renal kriz sıklığı, coğrafi bölgeye göre değişmekle birlikte %1–14 arasında olup, son dönem böbrek yetmezliği gelişme oranı %19–40 arasındadır (4). Böbrek nakli bu hastalarda kullanılabilen başarılı bir tedavi seçeneği olup, renal fonksiyonların seyri açısından diğer nakil hastalarına benzer seyir gösterirler (5). Böbrek nakli sonrası kullanılan immünsüpresif tedavi, fırsatçı enfeksiyonları gelişmesi için risk oluşturur (6). Böbrek nakli sonrası mantar enfeksiyonları fırsatçı enfeksiyonların yaklaşık %5'inden sorumlu olup, *Candida* ve *Aspergillus* türleri en sık etkenlerdir (7). İnvazif pulmoner aspergillozis dispne, öksürük ve hemoptizi gibi bulgularla ortaya çıkabilir. Böbrek nakli hastalarında ateş gibi enfeksiyonun diğer bulguları silik görülebilir (7). Bu sebeple, solid organ nakli hastalarında yeni gelişen akciğer semptomları varlığında ayırıcı tanıda fırsatçı enfeksiyonlar mutlaka akılda tutulmalıdır.



Şekil 1. Sağ akciğer alt lobda, bronşiektatik hava kistleri içinde yumuşak doku dansitesi.

Referanslar

1. Volkmann ER, Andréasson K, Smith V. Systemic sclerosis. Lancet Lond Engl. 28 Ocak 2023;401(10373):304-18.
2. Perelas A, Arrossi AV, Highland KB. Pulmonary Manifestations of Systemic Sclerosis and Mixed Connective Tissue Disease. Clin Chest Med. Eylül 2019;40(3):501-18.
3. Perelas A, Silver RM, Arrossi AV, Highland KB. Systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. Lancet Respir Med. Mart 2020;8(3):304-20.
4. Scheen M, Dominati A, Olivier V, Nasr S, De Seigneux S, Mekinian A, vd. Renal involvement in systemic sclerosis. Autoimmun Rev. Haziran 2023;22(6):103330.
5. Cole A, Ong VH, Denton CP. Renal Disease and Systemic Sclerosis: an Update on Scleroderma Renal Crisis. Clin Rev Allergy Immunol. Haziran 2023;64(3):378-91.
6. Vinod PB, Sharma RK. Opportunistic infections (non-cytomegalovirus) in live related renal transplant recipients. Indian J Urol IJU J Urol Soc India. Nisan 2009;25(2):161-8.
7. Sigera LSM, Denning DW. Invasive Aspergillosis after Renal Transplantation. J Fungi Basel Switz. 15 Şubat 2023;9(2):255.

SİSTEMİK SKLEROZ İLE BİREY OLMAK, PARMAK İZİ ÇIKMAZI

Pınar Akyüz Dağlı¹, Esra Kayacan Erdoğan¹

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Ankara

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

Olgu:36 yaşında siyahi erkek hasta göğüs hastalıkları tarafından romatoloji kliniğine toraks bilgisayarlı tomografide erken dönem intestisyel akciğer hastalığı bulguları olması nedeniyle yönlendirildi. Hastanın romatolojik sorgulamasında raynaud fenomeni ve artralji tarifliyordu. Fizik muayenede sklerodaktili mevcuttu. Modifiye rodnan skoru: 12 idi. Tetkiklerinde tam kan sayımı, tam idrar tetkiki, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri normaldi. CRP:9,6 mg/L, ESH: 11 mm/saat, ANA:1/3200 nükleolar, scl 70 3+pozitif saptandı. Kapilleroskopide ellerde erken evre skleroderma paterni saptandı. Ekokardiyografik değerlendirmede EF %65, SPAB:28+3, MPAB:15+3 MMHG idi. Solunum fonksiyon testlerinde fev1 %72, fvc %65 oran %92, dlco corr %52 dlco/va %88,6 dkyt'de 360 m/748 m idi. Sistemik skleroz düşünülen hastaya mikofenolat mofetil, asetil salisilik asit, nifedipin tedavisi başlandı. Cilt bulguları progrese olan ve çocuk istemi olan hastada erektil disfonksiyon gelişti. Modifiye rodnan skoru: 20 idi. Takibinde akciğer bulgularında progresyon olması nedeniyle siklofosamid planlandı. Hastanın çocuk istemi olması nedeniyle tedaviyi kabul etmedi. Mikofenolat mofetil, hidroksiklorokin ve düşük doz steroid tedavisine devam edildi. Hasta yabancı uyruklu olması nedeniyle oturum izni almak için başvurdu. Parmak izi alınamaması nedeniyle oturum izni alamayan hastaya klinik durumunu belirtir rapor düzenlendi.

Sonuç: Sistemik skleroz hastalarında çoklu organ tutulumlarına bağlı morbidite, günlük hayatı olumsuz etkileyebilir. Çalışmalarda gösterildiği gibi sistemik skleroz siyahilerde daha sık görülmekle birlikte yaygın cilt tutulumu ve akciğer tutulumu da daha sıktır. Ciltteki değişiklikler nedeniyle kutanöz sklerodermalı birçok hasta, parmak izlerinin kimlik tespiti için kullanılmasıyla ilgili sorunlarla karşı karşıya kalır. Bu nedenle bu hastalarda alternatif tanımlama yöntemleri düşünülmelidir.

RENAL KRİZ ÖYKÜSÜ OLAN HASTADA ACE İNHİBİTÖRÜ SEÇİMİ ÖNEMLİ Mİ?*Tahir Saygın ÖĞÜT (Antalya Şehir Hastanesi Romatoloji Bilim Dalı)**Veli YAZISIZ (Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı)*

Giriş: Skleroderma renal kriz öyküsü olan hastada hiç ihtiyaç olmasa ve düşük dozlar tolere edilse bile ACE (Anjiotensin converting enzim) inhibitör tedavisine ömür boyu devam edilmesi önerilmektedir (1). Ancak hasta uyumu için uzun etkili ACE inhibitörleri tercih edilmektedir. Biz bu olgu sunumunda ilk etapta ACE inhibitörüne iyi yanıt vermiş ve tedavi altında ikinci bir hipertansif kriz geçiren bir hastayı sunacağız.

Olgu : 50 yaşında kadın hasta, 3 yıl önce eklem tutulumu, ciltte gerilme ve sertlik, raynaud fenomeni bulguları ile sistemik sklerozis tanısı aldı. Tanıdan önce 2 yıl kadar dış merkezde undiferensiye bağ doku hastalığı nedeni ile metotreksat ve hidroklorokin kullanma öyküsü var. Tanı anında modifiye Rodnan cilt skoru 24 puan ve inflamatuvar karakterde eklem ağrıları var. Mikofenolat mofetil 2x1 gr, nifedipin 30 mg/gün ve asetilsalisilik asit 100 mg/gün başlandı. 6 aylık tedavi sonucunda cilt tutulumunun progresif seyretmesi nedeni ile siklofosfamid 750 mg üç haftada bir 6 kür verilmesi planlandı. Tedavi tamamlandıktan sonra hasta 1 yıl kadar poliklinik takibine gelmedi. 1 yıl önce efor dispnesi ve çarpıntı nedeni ile polikliniğe tekrar başvurdu (başvuru anındaki klinik bilgileri **tablo 1'**de verildi). Tansiyonu 210/120 mmHg olarak ölçüldü, laboratuvar testlerinde kreatinin düzeyi 2.1 mg/dl olarak saptandı. Ayrıca mikroanjiopatik hemolitik anemi ve trombositopeni tablosu da vardı. 2 gün yoğun bakımda takip edildi ve kaptopril 3x25 mg ve perlinganit infüzyonu ile normotansiyon sağlandı. İdrar sedimentinde geniş granüler silendirler ve göz dibi muayenesinde grade IV hipertansif retinopati saptandı. Bulgular skleroderma renal krizi ile uyumlu idi. Servis takibinde idrar miktarında artış, böbrek fonksiyon testlerinde düzelme ve normotansiyon sağlanan hasta ramipril 5 mg ve nifedipin 2x30 mg ile taburcu edildi. Tansiyon takiplerinde sistolik kan basıncı 140 mmHg düzeyinde seyretmekteydi. 1 yıllık takibin sonunda ramipril 5 mg/gün ve nifedipin 2x30 mg kullanırken rutin poliklinik kontrolünde kan basıncı 200/130 mmHg olarak ölçüldü. Bu hipertansif atakta ise mikroanjiopatik hemolitik anemi ve akut böbrek hastalığı bulgusu yoktu. Hospitalize edilip kaptopril 3x25 mg başlandı ve kan basıncı düzeylerine göre titre edildi. 4 günlük takibin sonucunda hasta perindopril/indapamid 10/2.5 mg ve nifedipin 2x30 mg ile taburcu edildi. 5 aylık takibin sonucunda hasta normotansif olarak seyretmektedir.

Tartışma: ACE inhibitörlerinin antihipertansif potansi birbirinden farklıdır [2]. Bizim olgumuzda ACE inhibitörü ile dihidropiridin grubu kalsiyum kanal blokörü kombinasyonu kullanmakta iken ikinci bir hipertansif atak yaşamıştır. ACE inhibitörlerinin anjiotensin reseptör blokörü ilaçlarla yüksek yan etki profili nedeniyle önerilmemektedir. Bu durumda ACE inhibitörü değişimi ile tedaviye diüretik tedavi eklenmiş ve iyi klinik yanıt alınmıştır.

Perindopril ACE inhibitörleri arasında bradikinin selektivitesi, nitrik oksit artışı ve endotelial hücre apoptozunun inhibisyonu dahil olmak üzere diğer ACE inhibitörlerinden farklı pleiotropik etkilere sahiptir [2]. Skleroderma renal kriz öyküsü olan ve uzun süreli antihipertansif tedavi alması gereken hastalarda yani ikinci basamak tedavi önerisi net değildir. Olgumuz ACE inhibitörü tipinin de uzun dönem prognozda etkili olabileceğini göstermektedir.

Kaynaklar:

1. John Varga, Andrew Z Fenves. Kidney disease in systemic sclerosis (scleroderma), including scleroderma renal crisis. Up To Date, Access: 18.03.2024.
2. Dinicolantonio JJ, Lavie CJ, O'Keefe JH. Not all angiotensin-converting enzyme inhibitors are equal: focus on ramipril and perindopril. Postgrad Med. 2013;125(4):154-168.

Tablo 1: Hastanın ilk hipertansif atağındaki laboratuvar ve klinik bulguları.

Özellikler	Sonuçlar
Cinsiyet	Kadın
Yaş	52
Tanı yaşı	47
Alt tip	Diffüz
Raynaud başlangıcından tanıya kadar geçen süre	40 ay
Sistolik kan basıncı, mmHg	210
Diastolik kan basıncı, mmHg	120
Tanı anında mRodnan cilt skoru (0-51)	24 (ilk tanı) 29 (en son)
Öncesinde steroid kullanımı	Var
Hematokrit, %	35.3
Lökosit sayısı, (bin/mm ³)	11390
Platelet sayısı, (bin/mm ³)	85
CRP (mg/L)	8
Eritrosit sedimentasyon hızı (mm/saat)	29
Kreatinin klirensi, ml/dakika	27
DLCO, %beklenen	55%
FVC, %beklenen	57%
ANA (IFA)	1/100 granüler ve nükleolar
ENA profili	Negatif
Renal kriz sonrası takip süresi, ay	18 ay
Son kreatinin klirensi, ml/dk	70

SİSTEMİK SKLEROZİS VE CİDDİ TROMBOSİTOPENİ

İbrahim VASİ, Gazi Üniversitesi İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara. Abdulsamet ERDEN, Gazi Üniversitesi İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş

Sistemik sklerozis (SSc) vaskülopati, inflamasyon ve fibrozis ile karakterize otoimmün bir hastalıktır. SSC' de trombositopeni nadir görülmekle birlikte ilk olarak skleroderma renal krizli (SRC) hastalarda bildirilmiştir. SSc hastalarında SRC ile benzer patogenetik mekanizmalar ile trombositopenik trombotik purpura kliniğinde de trombositopeni görülebilmektedir. Sistemik lupus eritematozus (SLE) hastalarının aksine SSc ilişkili immün trombositopeni ise çok daha nadir olup literatürde birkaç vaka örneğinde sunulmaktadır. Bizim sunumuzda SSc ilişkili immün trombositopeni gelişen ve ciddi trombositopenisi nedeni intravenöz immün globulin (İViG) ve yüksek doz steroid ile tedavi edilen SSc vakası bildirilmiştir.

Vaka sunumu

45 yaşında SSc tanılı kadın hasta burun kanaması ile acile başvurusu sonrasında ciddi trombositopeni (trombosit: 3000/mL) saptanmıştır.

Hastanın SSc ilk tanısı değerlendirilmesinde 30 yaşında iken sklerodaktili, raynaud fenomeni ve dijital ülser bulguları ve antinükleer antikor ve anti-U1-RNP pozitifliği ve anti topoizomeras ve anti sentromer negatif olduğu görülmüştür. Hastaya ciddi GIS tutulumu, yutma güçlüğü ve oral alımda azalma şikâyeti olması nedeni 12 gram siklofosfamid tedavisi uygulandığı görülmüştür. Dijital vaskülopati bulguları nedeniyle tadalafil ve asetilsalisilik asit ile izlenmekte iken acil servise burun kanaması ile başvurmuştur.

Hastanın burun kanaması ile başvurusunda fizik muayenesinde ağız içinde peteşiyel döküntüler olduğu ve ciddi trombositopeni (trombosit:3000/mL) olduğu görülmüştür. Hastanın kan sayımında Hb:11.7 g/dL, mean corpuscular volüm (MCV) 86.7, beyaz küre sayısı $8400 \times 10^6/L$, trombosit 3000/mL, c reaktif protein (CRP) 1.2 mg/L, eritrosit sedimentasyon hızı 74 mm/saat, laktat dehidrogenaz (LDH) 273 U/L, kreatinin 0.9 mg/dl, ALT 34U/L ve direkt coombs pozitifliği saptanmıştır. Hepatit B yüzey antijeni, hepatit B ve C antikor, HIV antikor negatif ve EBV ve CMV serolojisi negatif saptanmıştır. Hastanın bakılan periferik yaymada hemoliz bulguları görülmemiş ve trombosit sayısı uyumlu olduğu görülmüştür. Hastaya trombositopenisi nedeni yapılan görüntülemelerde hepatosplenomegali olmadığı görülmüştür.

Hastaya ciddi trombositopenisi mevcut bulgularla SSc ilişkili immün trombositopeni olarak değerlendirilerek İViG tedavisi başlanmıştır. İViG tedavisi sonrasında trombosit değerlerinde yükselme gözlenen hastaya kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi de yapılmıştır ve kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi poliptipik plazma hücre artışı ile karakterize ön planda sistemik otoimmün hastalıkların kemik iliği tutulumu ile uyumlu gelmiştir. Hastanın yapılan tetkiklerinde sedimentasyon yüksekliği ve immün globulin G (IgG) yüksekliği (2650mg/dl) de olması nedeni immün trombositopeni tedavisi için 60 mg/gün metil prednizolon başlandı ve takibinde doz azaltılması planı yapıldı. Hastanın tedaviler sonrası 14. günde bakılan trombosit değeri 330000/mL saptanması sonrasında hastanın skleroderma renal kriz riskini en aza indirmek için steroid dozu azaltılarak hastaya mikofenolat mofetil tedavisi de eklendi. Hastanın 1 ay sonraki kontrolünde sedimentasyon değeri 28 mm/saat ve IgG 2090 mg/dl' ye gerilediği görülmüştür. Hasta mikofenolat mofetil ve düşük doz steroid tedavisi ile izlemine devam edilmektedir.

Tartışma

Bu sunumda SSc ilişkili immün trombositopeni vakası bildirilmiştir. Olgumuzda ciddi trombositopeni nedeni İViG ve yüksek doz steroid tedavisi uygulanmıştır. Literatür verileri incelendiğinde SSc ilişkili immün trombositopeni vakalarında daha ılımlı trombositopeni vakalarının olduğu görülmektedir. Sonuç olarak vakamız, SSc'li hastalarda şiddetli immün trombositopeninin görülebileceği ve persistan trombositopeniyi tersine çevirmek için kortikosteroidler, İViG ve mikofenolat mofetil tedavilerinin kullanılmasına bir örnek teşkil etmesi nedeniyle literatüre katkı sağlayacaktır.

PULMONER HİPERTANSİYON İLE SEYREDEN SİSTEMİK SKLEROZİS OLGUSUNDA MACİTENTAN DENEYİMİ*Ahmet Usta, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Romatoloji, Ankara**Serdar Sezer, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Romatoloji, Ankara**Mücteba Enes Yayla, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Romatoloji, Ankara**Emine Uslu Yurteri, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Romatoloji, Ankara**Aşkın Ateş, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Romatoloji, Ankara**Tahsin Murat Turgay, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Romatoloji, Ankara*

GİRİŞ: Sistemik skleroz (SSc), deri ve iç organların yaygın vasküler disfonksiyonu ve ilerleyici fibrozisi ile karakterize kronik, etyolojisi bilinmeyen, multisistemik bir bağ dokusu hastalığıdır (1). Sistemik skleroz (SSc), pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH) ile komplike olabilir. SSc ile ilişkili PAH (SSc-PAH), grup 1 PAH kategorisindedir(2). Orta ve şiddetli PAH'lı 250 hastada oral macitentanı plaseboyla karşılaştıran SERAPHIN çalışmasında, macitentan mortalite ve morbiditeyi önemli ölçüde azalttı(3).

VAKA ÖZETİ: 57 yaşında kadın hasta kışın soğuk havada parmak uçlarında beyazlama şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. 1 yıldır raynaud şikayeti mevcut olan hastamızda dijital ülser ya da pitting yok.Yapılan laboratuvar tetkiklerinde ANA+++ sentromer , cenp b+++ saptandı. Kapileroskopi:Sağ 2, 4, 5. ve sol 3, 5. parmaklarda geniş kapil, aralıklı mikrohemoraji mevcut, erken dönem skleroderma paterni ile uyumlu olarak değerlendirdik.SFT: dlco 66 fvc 3.85 %123 fev1 2.88 %108 fev1 /fvc 75. EKO: Kalp boşluk boyutları normaldir. Kapakların açılmaları iyidir. IVS hareketi anormal olup diğer duvar hareketlerinde belirgin bir bozukluk izlenmemiştir. RV ön yüzünde minimal perikardiyal sivi gözlenmiştir. PAB: 35mmHg.HRCT: Akciğerlerde milimetrik nodüller.Hastamızı bu bulgular ile SSc tanısı ile ilaçsız takip planladık. Mrss:0,FTP:0,Valentini skoru:0.5,MEdsger skoru:2 . Hasta PAH takibi açısından kardiyoloji bölümü ile beraber değerlendirildi 3 aylık EKO takibi planlandı. Tanı sonrası 3 aylık takiplerinde EKO Spab:40. Sol atrium hafif dilate diğer kalp boşluk boyutları normaldir.RA alanı 11,2cm2 Tapse: 19mm TR jet hızı:2,88 m/sn . Kontrol SFT:fvc 3.94 %135 fev1 3.14 % 127 oran 80 dlco 65 şeklinde saptandı. DETECT algoritmasına göre kardiyoloji bölümü ile değerlendirilerek kateterizasyon planlandı. Kateter :28.12.2023 PAB:35/14/24 oRV:26 RA:4 mmHg PCWP:8 mmhg, PVR:3.92 AO2:94 VSO2:68 CO:4.08 l/dk CI:2.36 ldk/m32.PAH tanısı ile hastaya macitentan 10 mg başlandı. Düşük risk ile takibe alındı.

TARTIŞMA: Macitentan'ın morbidite ve mortaliteyi önemli ölçüde azalttığı ve 6DYM ile ölçülen egzersiz kapasitesini arttırdığı gösterilmiştir. Ambrisentan'ın masitentanla karşılaştırıldığında 6DYM'de daha iyi iyileşmeler sağladığı bulgusu (SERAPHIN, AMB-320/321-E'ye karşı) çalışma tasarımlarındaki farklılıklar nedeniyle sorgulanabilir. EARLY çalışmasında PAH hastalarında bosentan ve masitentan ile yapılan çalışmalar karşılaştırmalı görünmemektedir ve bu durumda bu ilaçların kombinasyon tedavisinin bir parçası olarak uygulandığında etkili olup olmadığının açıklığa kavuşturulması gerekmektedir(4).

KAYNAKLAR:

1. Jacob S, Rahbari K, Tegtmeyer K, et al. Lung Cancer Survival in Patients With Autoimmune Disease. JAMA Netw Open 2020; 3:e2029917.
- 2.Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. Eur Respir J 2019; 53.
3. Pulido T, Adzerikho I, Channick RN, et al. Macitentan and morbidity and mortality in pulmonary arterial hypertension. N Engl J Med 2013; 369:809.
4. Martin Bedan, Daniela Grimm, Markus Wehland, et al. A Focus on Macitentan in the Treatment of Pulmonary Arterial Hypertension, Basic Clin Pharmacol Toxicol. 2018 Aug;123(2):103-113.

- **Anahtar Kelimeler.** Sistemik Skleroz, Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon, Macitentan.

OVER KANSERİ VE SİSTEMİK SKLEROZ (SSK) OLGUSU: TAKLİTÇİ Mİ YOKSA BİRLİKTELİK Mİ?

Burak OKYAR¹, Emrah Koç¹, Alper Yıldırım¹, Emine Duygu Ersözlü¹

¹Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği

Giriş: Skleroderma olarak da adlandırılan sistemik skleroz (SSK), cilt ve iç organların fibrozisi ve vaskülopati ile karakterize, immün aracılı bir romatolojik hastalıktır. Nadiren de olsa skleroderma taklitçileri veya paraneoplastik skleroderma tanıları literatürde bildirilmiştir.

Vaka: 42 yaşında kadın hasta raynoud sendromu ile kliniğimize başvurdu. 2018 yılında seröz over adenokarsinom tanısı almış, International Federation of Gynecology and Obstetrics (FIGO) evreleme sistemine göre EVRE IIIC olarak belirlenerek o dönemde total abdominal histerektomi ve bilateral salpingooferektomi operasyonu ile tedavi edilmişti. Daha sonra 4 kür platin temelli kemoterapi tedavisi almıştı. BRCA mutasyonu pozitif olan hastada Poly (ADP-ribose) polymerase (PARP) inhibitörü olan niraparib tedavisi ile devam edilmişti. Hasta kliniğimize başvurduğunda bir başka PARP inhibitörü olan olaparib 300 mg/gün kullanılmaktaydı. Hasta kliniğimize son 5 aydır olan raynoud sendromu ve son 3 aydır olan dijital ülser ile başvurdu (Görüntü-1). Yapılan fizik muayenede her iki elde metakarpofalangeal (MKF) eklemlere ulaşmayan sklerodaktili ve her iki elin parmaklarında sistemik sklerozda görünenden farklı şekilde dijital ülserleri mevcut olduğu saptandı. Yapılan tırnak yatağı kapilleroskopik (TYK) incelemede dilate kapiller, kapiller dansite kaybı ve mikrohemoraji odakları tespit edildi. Hastanın laboratuvar testlerinden Anti-nükleer antikor 1/620 oranında granüler patern pozitif, anti-sentromer ve anti-Scl70 ise negatif geldi. (Diğer testler Tablo-1’de özetlenmiştir.) Mevcut bulgular ile 2013 ACR / EULAR Sistemik Skleroz Klasifikasyon Kriterlerinde MKF ulaşmayan sklerodaktili, dijital ülser, anormal TYK bulguları ve raynoud fenomeni nedeniyle 11 puan ile sistemik skleroz tanısı konuldu.

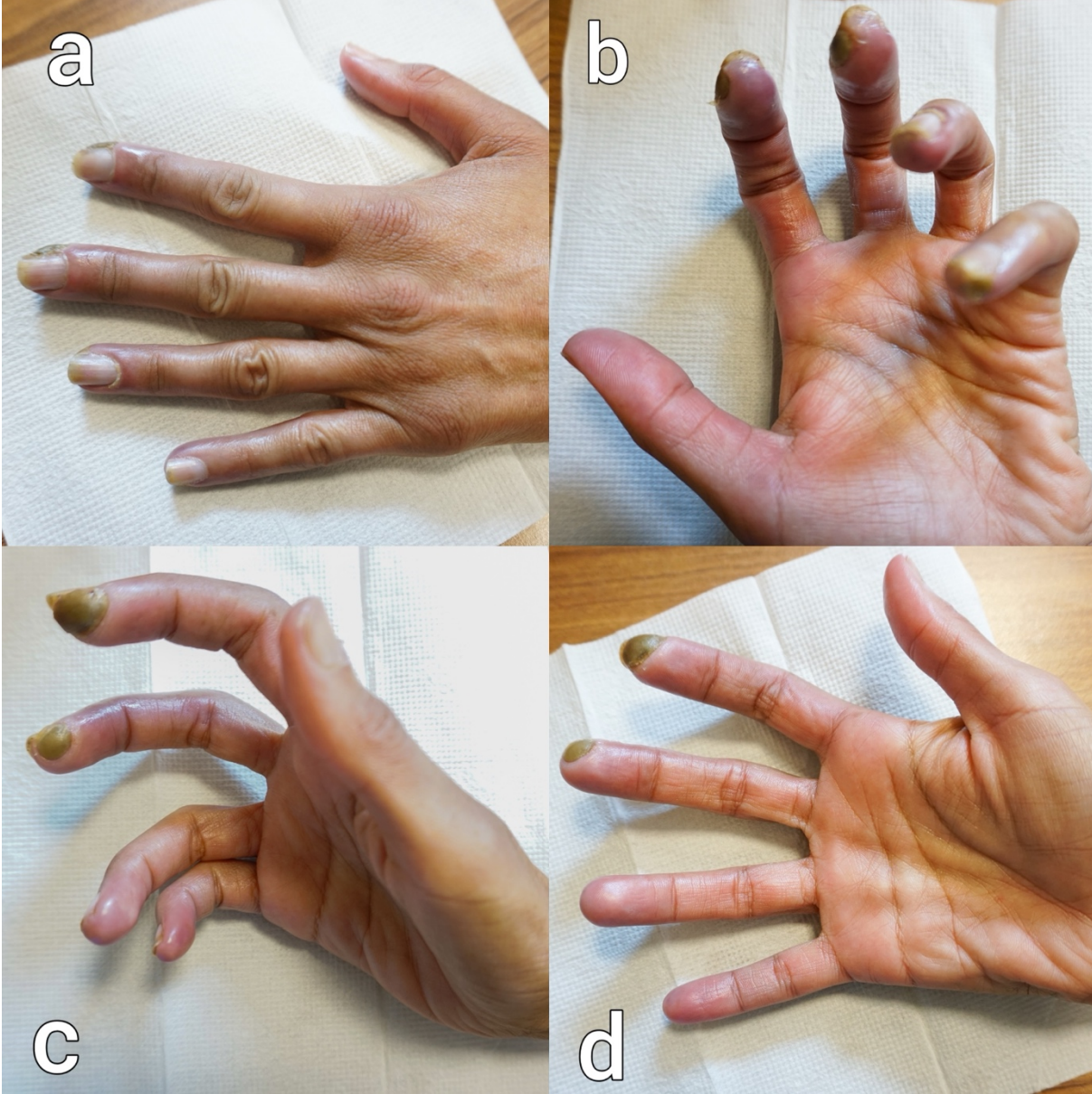
Tartışma: Literatürü taradığımızda özellikle kadınlarda jinekolojik kanserler ile SSK birlikteliğini vaka düzeyinde görmekteyiz. Monfort JB, ve arkadaşları paraneoplastik SSK ile 3 vaka sunmuştur (1). Bu vakaların tamamı kadın cinsiyette olup ikisi over kanseri diğeri ise overe metastaz atmış kolon kanseri tanılıydı. Bu vakaların hiçbirinde SSK spesifik otoantikor pozitif değildi. İki hastada SSK düşündürülen TYK bulguları vardı. Kawakami Y ve arkadaşlarının bildirdiği tek vakalık makalede de aynı bulgular mevcuttur (2). Benzer şekilde over kanseri ile komplike bir sistemik skleroz vakasını tanımlamışlardır. Sklerodaktili ve TYK bulguları olan hastada SSK özgü otoantikorlar tıpkı bizim vakamızda olduğu gibi negatiftir. İlgili literatür incelendiğinde PARP inhibitörlerine advers reaksiyon olarak gelişen bir SSK vakasına rastlanmamıştır. Bu da bizi over kanserine ikincil olarak gelişen paraneoplastik sistemik skleroz tanısına yönlendirmiştir.

Sonuç: SSK, literatürde ve bizim vakamızda olduğu gibi paraneoplastik kanserlere eşlik edebilmektedir. Kadınlarda, SSK düşündürülen bulgular varlığında fakat SSK özgü otoantikor yokluğunda, jinekolojik kanserlerin eşlik edebileceği göz önünde bulundurularak, anamnezinde sorgulanması ve jinekolojik muayenesinin yapılması kritik öneme sahiptir.

Referanslar

- 1- Monfort, J-B et al. “Paraneoplastic systemic sclerosis: About 3 cases and review of literature.” *Journal des maladies vasculaires* vol. 41,6 (2016): 365-370. doi:10.1016/j.jmv.2016.07.001
- 2- Kawakami, Yoshio et al. “Systemic sclerosis complicated by ovarian cancer.” *The Journal of dermatology* vol. 34,10 (2007): 720-3. doi:10.1111/j.1346-8138.2007.00368.x

Görüntüler:



Görüntü-2: Hastanın dijital ülserleri ve raynaud fenomeni görülmektedir.

Tablo:

Laboratuvar Verileri			
ANA	1/620	C3	0.84 g/L
Anti-Sentromer	Negatif	C4	0.22 g/L
Anti-Scl70	Negatif	Direkt Coombs	Pozitif
Anti-SSA	Negatif	Lupus Antikoagülanı	38.5 sec (<38)
Anti-SSB	Negatif	RF	11.7 IU/mL (0-20)
Anti-Jo1	Negatif	CCP	Negatif
Anti Ribozomal P	Negatif	WBC	5.3 (10 ³ /uL)
Anti dsDNA	Negatif	HGB	10.3 g/dL
Anti Sm	Negatif	Lenfosit	0.9 (10 ³ /uL)
Anti smRNP	Negatif	CRP	16 MG/L (0-5)
Anti Ro52	Negatif	ESR	22 h (0-20)

Tablo 6: Vakanın detaylı laboratuvar verileri

TESTİS KANSERİNDE KOMBİNASYON KEMOTERAPİSİ SONRASI RAYNAUD FENOMENİ

Hakan Apaydın¹

¹Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ: Raynaud fenomeni (RF), testis kanserli hastalarda çeşitli kombine kemoterapötik rejimlerin, özellikle de bleomisin, etoposid ve sisplatin içeren rejimlerin olumsuz bir etkisi olarak rapor edilmiştir. Çoğu hastada RF, bleomisin maruziyetinin artmasıyla daha şiddetli hale gelir ve doza bağımlıdır. Bleomisin, etoposid ve platinum (BEP) kemoterapisi sonrası nekrotizan RF gelişen, metastatik testis tümörlü 29 yaşındaki hastayı sunuyoruz.

OLGU SUNUMU: 29 yaşında erkek hasta, metastatik testis tümörü nedeniyle 3 kür BEP tedavisi almış. Hasta 2 haftadır sağ el 5. parmak ucunda nekrotik lezyon nedeniyle başvurdu. Ek hastalığı mevcut değildi ve soygeçmişinde özellik yoktu. 10 paket/yıl sigara kullanım öyküsü vardı. Hastanın sorgulamasında nefes darlığı yoktu. Fizik muayenede ön kol ve ellerde ciltte kalınlaşma, raynoud fenomeni ve sağ el 5.parmak distalinde nekrotik lezyon izlendi. Laboratur değerlendirilmesinde ANA : negatif, ENA: negatif, antifosfolipid antikor profili, antinötrofil sitoplazmik antikorlar ve kriyoglobulinler negatif, Crp: 1 mg/L, sedimentasyon:5 mm/h, olarak saptandı. Yapılan kapilleroskopisinde patolojik bulgu izlenmedi. Hasta Bleomisin tarafından indüklenen RF olarak değerlendirildi. Vazodilatör tedavi olarak nifedipin başlanan hastanın distal nekroz tamamen iyileşti ve yeni lezyon gelişimi olmadı.

SONUÇ: Sekonder RF, skleroderma ve sistemik lupus eritematozus gibi bağ dokusu hastalıkları bağlamında ortaya çıkabilir ve özellikle bleomisin ve vinblastin içeren kombinasyon kemoterapi rejimleri bağlamında da tanımlanmıştır. Kemoterapi alan malignite hastalarında ilaç ilişkili-raynoud fenomeni özellikle akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Bleomisin, raynoud fenomeni, sistemik skleroz .

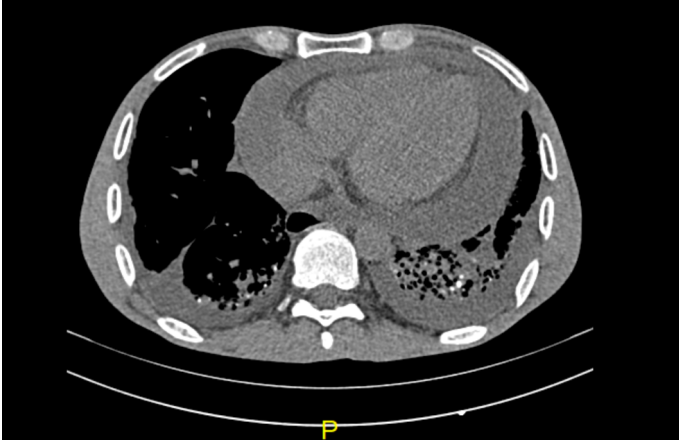
Kaynaklar

1. JC Bowling, PM Dowd: Raynaud's disease Lancet 361: 2078– 2080,2003
2. SW Hansen, N Olsen: Raynaud's phenomenon in patients treated with cisplatin, vinblastine, and bleomycin for germ cell cancer: measurement of vasoconstrictor response to cold J Clin Oncol 7: 940– 942,1989
3. CC Berger, C Bokemeyer, M Schneider, etal : Secondary Raynaud's phenomenon and other late vascular complications following chemotherapy for testicular cancer Eur J Cancer 31A: 2229– 2238,1995

KARDİYAK TAMPONAD GELİŞEN SİSTEMİK SKLEROZ HASTASI: OLGU SUNUMU**Yeter Mahmutoglu¹, M. Enes Yayla¹, Aşkın Ateş¹, Tahsin Murat Turgay¹**¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ: Sistemik skleroz (SSk), küçük damar vaskülopatisi, otoantikör üretimi ve fibroblast disfonksiyonu ile karakterize, başlıca cilt olmak üzere iç organları da etkileyen sistemik bir bağ dokusu hastalığıdır. SSK'da primer kardiyak tutulumun prevalansı değişkendir. Tutulum asemptomatik perfüzyon anormallikleri, aritmi, diyastolik disfonksiyon, miyokardit, konjestif kalp yetmezliği gibi geniş bir spektrumda görülebilir. Perikardiyal tamponad, SSK'nin çok nadir bir belirtisidir ve hastalığın erken veya geç döneminde ortaya çıkabilir. Sklerodermada perikardiyal fibrozun perikard tamponadına yatkınlık oluşturabileceği öne sürülmektedir. Daha önce herhangi bir kalp hastalığı öyküsü olmayan, perikard efüzyonu ve perikardiyosentez gerektiren tamponad ile başvuran 47 yaşında vakayı sunuyoruz.

VAKA ÖZETİ: 47 yaş erkek hasta, 2009 yılında Raynaud fenomeni, parmaklar, el sırtı, yüz ve gövde cildinde kalınlaşma şikayeti başlamış. Takiplerinde öksürük, nefes darlığı şikayetleri de eklenince 2010 yılında çekilen toraks BT'de her iki akciğer alt zonlarda ve posteriorda subplevral alanlarda buzlu cam yoğunluk artımları, interlober septal kalınlaşma ve subplevral sivrileşmeler izlendi. Bulguların primer hastalığın akciğer tutulumu ile uyumlu olduğu saptandı. Fizik muayenede bilateral skapula altından itibaren velcro raller duyuldu, sağ el 5. Metakarpofalangeal eklem üzerinde 2 cm dijital ülser, sol el 2. proksimal interfalangeal eklem üzerinde ağrılı ülser lezyon, her parmakta yaygın pitting skar, yüz derisinde telenjektazi, ciltte hipo/ hiperpigmente alanlar görüldü. 2012 yılında Modifiye Rodnan Cilt Skoru (MRSS):16, 2017 yılında ise 34 saptandı. Hastanın immünolojik panelinde ANA 4+ (nükleolar benekli), SS-A 2+ ve SCL70 3+ olarak izlendi. 2012'de yapılan kapillaroskopinin ciddi kapiller kayıp, avasküler alanlar ve neoangiogenez ile geç patern SSK ile uyumlu olduğu görüldü. Hastaya SSK tanısı konarak 2010 tarihinde İAH nedeniyle 6 kür Siklofosamid tedavisi verildi. 2011 tarihinde multiple dijital ülser nedeniyle hastaya bosentan, metotreksat, nifedipin, pentoksifilin tedavisi başlandı. Ağrılı dijital ülserler nedeniyle aralıklı ilioprost infüzyonları aldı. Hastaya 2020 de çekilen toraks BT'de İAH'da progresyon olması nedeniyle tedavisine Mikofenolat Mofetil eklendi. 2019 EKO: Sağ ventrikül ön yüzünde minimal perikardiyal sıvı izlenmiştir, sPAB: 25 mmHg saptandı. 2018 SFT'de FEV1: %72 FVC: %73 FEV1/FVC: %81 DLCO: %71 iken hastanın takiplerinde nefes darlığı ve öksürük şikayetlerinde artış olması üzerine yapılan 2021 yılında yapılan SFT'de FEV1: %69 FVC: %74 FEV1/FVC: %76 DLCO: %75 izlendi. 2021 de çekilen HRCT de yeni gelişimli plevral efüzyon, buna muhtemel ikincil olarak sol akciğer alt lobda peribronkovasküler intertisyumun önceki incelemeye kıyasla daha belirgin olduğu gözlemlendi. Göğüs hastalıkları bölümüne hastaya 2021 yılında nintedanib tedavisi başlandı, takibinde hasta nintedanib tedavisinden pulmoner açıdan fayda gördü. Hastanın Kasım 2023'de takibinde nefes darlığı, ateş ve akut faz yüksekliği gelişti. Hastanın yapılan görüntülemeleri sonucunda perikardiyal ve plevral efüzyon saptandı. Takibinde perikardiyal tamponad kliniği gelişince perikardiyosentez yapıldı. Hastanın semptomları dramatik geriledi. Perikard sıvısında üreme saptanmadı. Perikard sıvısı eksuda olarak değerlendirildi. ARB negatif, tüberküloz kültüründe üreme olmadı. Hastanın klinik tablosu SSK ilişkili perikardiyal tamponad olarak değerlendirildi. Kliniği düzelen, semptomları gerileyen hasta taburcu edildi. Poliklinikte takip ve tedavisi devam etmektedir.



Şekil-1 Perikardiyal efüzyon

TARTIŞMA: Sistemik Skleroz'da perikardiyal tutulumun sıklığı yüksektir ancak genellikle asemptomatiktir ve kardiyak tamponad olağandışıdır. Kardiyak tamponad veya ciddi perikardiyal efüzyon SSK hastalarında nadir görülen bir komplikasyon olmasına rağmen, diffüz kutanöz alt grupla ilişkili hastalık seyrinde olabilir. Bu komplikasyon için spesifik bir tedavi bilinmemektedir. Kardiyak tutulumlu sistemik sklerozda mortalite oranı yüksektir. Bu nedenle erken tanı ve tedavinin desteklenmesi önemlidir.

Anahtar Kelimeler: kalp tamponadı, şiddetli perikardiyal efüzyon, kardiyak tutulum, sistemik skleroz.

Referanslar:

Cardiac tamponade and severe pericardial effusion in systemic sclerosis: report of nine patients and review of the literature, december 2016 , doi.org/10.1111/1756-185X.12952

SINIRLI DERİ TUTULUMLU SİSTEMİK SKLEROZU OLAN HASTALARDA AKCİĞER TUTULUMUNUN OTOANTİKOR PROFİLİNE GÖRE SEYRİ: UZUN DÖNEMLİ BİR TAKİP ÇALIŞMASI

Yasemin Yalçınkaya¹, Melodi Gizem Can², Büşra Demir², Bahar Artım-Esen¹, Ahmet Gül¹, Murat İnanç¹.

1 İstanbul Üniversitesi, İç Hastalıkları ABD, Romatoloji BD, İstanbul; 2 İstanbul Üniversitesi, İç Hastalıkları ABD, İstanbul

Giriş: Sınırlı deri tutulumlu sistemik skleroz (sdSSk) olan hastalarda antikor profiline göre organ tutulumlarının seyri ve hastalıkla ilişkili mortalite değişkenlik gösterebilmektedir.

Gereç ve Yöntem: Toplamda 155 sdSSk (145 kadın) olan hastanın tıbbi kayıtları gözden geçirilerek bu retrospektif analize dahil edildi. sdSSk hastalarında antikor varlığına göre (sadece ANA, anti-scl70 ve antisentromer antikor (ACA) interstisyel akciğer hastalığı (İAH)'nın ve pulmoner hipertansiyon (PH)'un prevalansı ve seyri değerlendirildi.

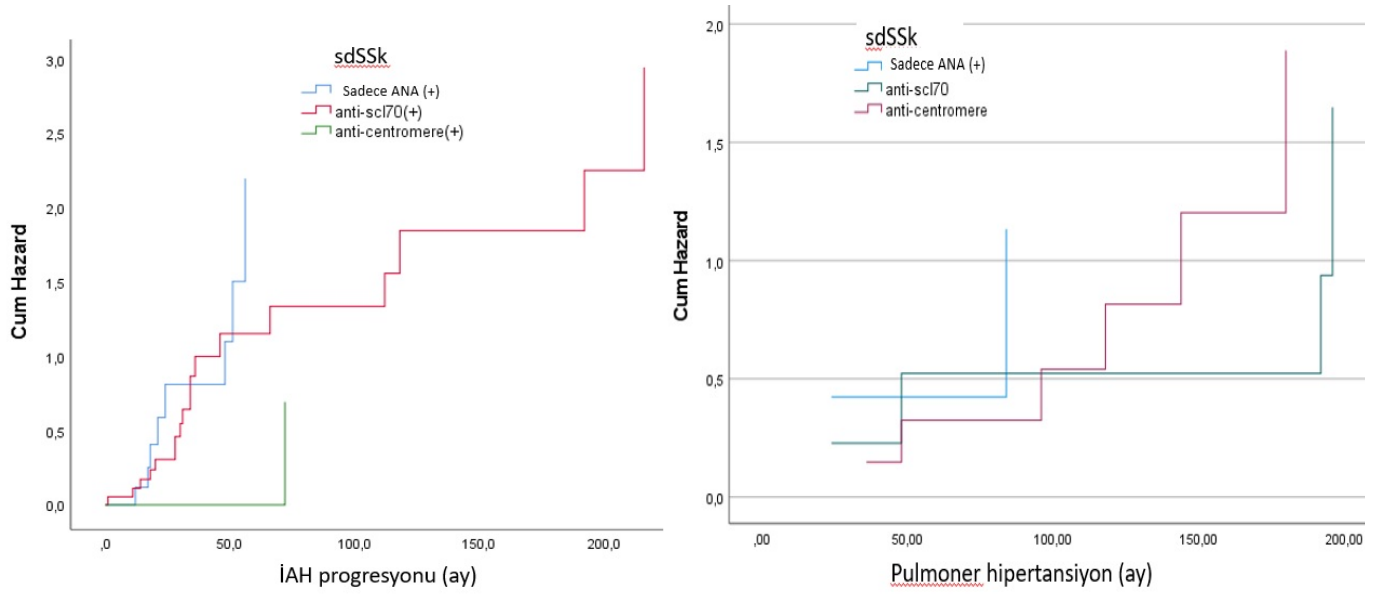
Bulgular: Hastaların ortalama yaşı, Raynaud fenomeni ve Raynaud dışı semptom süresi 54.2(±12.5), 15.7(±11.2) ve 12.8(±7.5) yıl olup ortalama takip süresi 96.2(±68.8) ay idi. Hastaların 49'unda (%31.6) sadece ANA + (%42.9'unda benekli, %10.2'sinde nükleolar, %16.3'ünde homojen, %18.4'ünde nükleolar + benekli veya +homojen, %12.3'ünde tanımsız), 62'sinde anti-Scl70 (%40) ve 44'ünde (%28.4) ACA tespit edildi. Yirmi beş hasta (%16.1) takip sırasında 33.4 (±49.5) ay içinde yaygın deri tutulumu olan tipe (ydSSk) ilerledi. Anti-Scl70'li sdSSk hastalar daha sıklıkla ydSSk'ye ilerledi (ANA ve ACA grupları için %22'ye karşılık %14.3 ve %9.1). ACA(+) hastalar daha az sıklıkla immünsupresif tedavi almıştı (%43.2'ye karşı %89.8 ve %85.5, p=0.002). ydSSk'ye ilerleyen ACA(+) hastalarda, daha sıklıkla başlangıç ve kümülatif İAH görüldü (p= 0.036 ve p=0.032). ydSSk'ye ilerlemeyen sdSSk hastalarında; başlangıç ve kümülatif İAH veya kötüleşen İAH sıklığının anti-Scl70(+) grupta en yüksek olduğu, bunu ANA(+) ve ardından ACA(+) hastaların takip ettiği gözlemlendi (sırasıyla p=0.003 ve p=0.005 veya p=0.02). Anlamlı olmasa da ACA(+)lerde İAH'nin ilerlemesi daha uzun sürdü (med 118'e karşı 47 ve 69 ay). Kümülatif olarak ACA'lı 4 hastada PAH (sdSSk), sadece ANA(+) ve sdSSk olan 2 hastada grup 3-PH, anti-scl70'li 5 hasta (n=3, ydSSk) ve ACA'lı 3 hastada (sdSSk) grup 3-PH saptandı (tablo-1). ANA(+) 4 hasta (36., 39., 48. ve 120. ayda), anti-Scl70(+) bir hasta (235. ayda) ve ACA(+) bir hasta (132. ayda) takip döneminde vefat etti.

Sonuç: Anti-Scl70'li sdSSk hastaları, ydSSk'ye daha sık ilerleme eğilimindeydi. ydSSk'ye ilerleme, ACA pozitif hastalarda daha yüksek İAH sıklığı ile ilişkiliydi. Anti-Scl70 veya ANA pozitifliği, ACA pozitifliğine kıyasla daha yüksek sıklıkta İAH ve progresif İAH ile ilişkiliydi. Seyirde grup 1 PH sadece ACA pozitif hastalarda, grup3-PH ise tüm otoantikor gruplarında görüldü. sdSSk hastalarda otoantikorların hastalığın seyrini belirlediği, yüksek riskli hastaların ydSSk'ye ilerleme potansiyeli ve majör organ tutulumu bakımından dikkatle izlenmesi gerektiği düşünülmüştür.

Tablo-1: Sınırlı Deri Tutulumlu Ssk Hastalarında Akciğer Tutulumunun Antikor Profiline göre Seyri

Sınırlı Tutulumlu Ssk (sdSSk) N (%)	Sadece ANA (+) (n=49)		Anti-scl70 (+) (n=62)		Anti-sentromer (+) (n=44)	
	sdSSk (n=42)	ydSSk'ye ilerleyen (n=7)	sdSSk (n=48)	ydSSk'ye ilerleyen (n=14)	sdSSk (n=40)	ydSSk'ye ilerleyen (n=4)
Kümülatif İAH						
İAH*	13(31.0) ^{a,b}	4(57.1)	24(50.0) ^b	9(64.3)	7(17.5) ^a	3(75.3)
PH	3(7.1)	0(0)	3(6.3)	2(14.3)	7(17.5)	0(0)
Grup 1-PAH	0	0	0	0	4	0
Grup 3-İAH	2	0	3	2	3	0
Grup 2-Kardiyak	1	0	0	0	0	0
Başlangıç İAH						
İAH**	5(11.9) ^{a,b}	1(14.3)	15 (31.3) ^b	3(21.4)	2(5.0) ^a	2 (50.0)
PH	1(2.4)	0(0)	0(0)	1(7.1)	1(2.5)	0(0)
Gelecekte İAH						
İAH	8(19)	3(42.9)	8(16.7)	6(42.9)	4(10.0)	1(25)
PH	2(4.8)	0(0)	3(6.3)	1(7.1)	6(15.0)	1(25)
İlerleyici İAH						
İAH n (%)	8(19.0)	1(14.3)	15(31.3)	4(28.6)	3(7.5)%***	0
ay(min-max)	36(12-146)	18 (18)	34 (1-217)	47(14-112)	118(72-163)	
PH n (%)	3(7.1)	0	3(6.3)	2(14.3)	7(17.5)	0
ay (min-max)	84 (24-240)		196(192-240)	36(24-48)	118(36-240)	

*p=0.005^{a,b}, **p=0.003^{a,b}, ***p=0.021 sdSSk gruplar arasında



Figur-1: sdSSk'de antikor profiline göre İAH'de kötüleşme ve PH gelişimi

SİSTEMİK SKLEROZ HASTALARININ 10 YILLIK TAKİPLERİNDE GÖRÜLEN MALİGNİTELER VE KLİNİK ÖZELLİKLERİ

İbrahim Gündüz¹, Mehmet Ali Balcı², Lütfi Akyol³, Remzi Çevik⁴

1: Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç hastalıkları ABD, Romatoloji BD.

2: İstanbul Fizik Tedavi Ve Rehabilitasyon Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği.

3: Diyarbakır Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği.

4: Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon ABD

Giriş: Sistemik skleroz (SSc) deri ve iç organların fibrozisi ile karakterize kronik, multisistemik, otoimmün bir hastalıktır. Maligniteler bilindiği üzere romatizmal hastalıklarla ilişkili komorbidite yükünün önemli bir parçasıdır. Artan kanser riski hem temel immünolojik disfonksiyonlarla hem de kullanılan ilaç tedavileriyle ilişkilendirilmiştir. Danimarka veri tabanından elde edilen verilere göre SSc'li hastalarda tüm kanserler için toplam riskin yaklaşık 1.5 kat daha yüksek olduğu gösterilmiştir. SSc hastalarında; akciğer kanseri (SIR 4.9), deri kanseri (SIR 4.2), hepatosellüler karsinom (SIR 3.3), hematopoetik maligniteler (SIR 2.3) özofageal karsinom (SIR 15.9) ve orofarengeal karsinom (SIR 9.6) riskinde bir artış görülmüştür.

Biz bu çalışmada Diyarbakır ilinde romatoloji kliniği olan iki merkezde takipli SSc hastalarının 10 yıllık verileri üzerinden malignite tanısı alan hastaların klinik özelliklerini araştırmayı amaçladık.

Materyal Metot: 2010 ve 2020 yılları arasında iki merkeze başvuran ICD tanı kodu ile sistemik skleroz tanısı alan hastalar belirlendi ve tarandı. İki merkezin hastahane bilgi yönetim sistemleri üzerinden, takip dosyaları üzerinden, hastaların e nabızları üzerinden ve medulla doktor sistemi üzerinden malignite tanısı alan hastaların taraması yapıldı. Hastaların klinik ve laboratuvar özellikleri kayıt edildi.

Sonuçlar: Toplam 149 SSc (137 K / 12 E) tanılı hasta tespit edildi. 5 hastada malignite saptandı (%3,36). Malignite tanısı olan hastaların ortalama yaşı $54 \pm 6,4$ olarak hesaplandı. Hastaların 5'i de kadındı. Malignite tanı yaşı ortalama $50 \pm 6,6$ olarak hesaplandı. Hastaların 2'sinde invaziv duktal meme kanseri, 1'inde derinin bazal hücreli karsinomu, 1'inde over adenokarsinomu ve 1'inde yumuşak doku sarkomu tanısı konmuştu. Sistemik skleroz tanısı ile malignite tanısı arasındaki süre minimum 2 yıl maksimum 14 yıldır ($6,6 \pm 5,5$). Hastaların ikisi ex olmuştu. Biri malignite ilişkili diğeri eşlik eden diğere medikal problemler nedeniyle ex olmuştu. Hastaların üçü diffüz SSc tanısıyla 2'si limitli SSc tanısıyla takip ediliyordu. Solunum fonksiyon testlerinde bozukluk 2 hastada, HRCT'de interstisyel akciğer hastalığı bulgusu 3 hastada, ekokardiyografide PHT 2 hastada saptandı. Hastaların 1'i pulse siklofosfamid tedavisi, 2'si Rituximab tedavisi, 3'ü metotreksat tedavisi, 2'si azatioprin tedavisi, 1'i D-penisilamin tedavisi almıştı (Tablo-1).

Malignite tanısı olan hastalar ile olmayan SSc hastaları kıyaslandığında disfaji ve GÖRH semptomları malignite tanısı olan hastalarda istatistiksel açıdan anlamlı düzeyde daha yüksek oranda belirtilmiştir. Diğer klinik ve laboratuvar özellikleri açısından anlamlı farklılık görülmedi (tablo-2 ve tablo-3).

Tartışma: Sistemik otoimmün romatizmal hastalıklarda malignite gelişme riskinin arttığı bilinmektedir. Kronik inflamasyonun veya kullanılan ilaçların malignite gelişmesinde ve ilerlemesinde katkıda bulunabileceği düşünülmektedir. SSc'li hastalardaki malignite prevalansı ilgili literatürde %3,6-10,7 arasında bildirilmektedir.

Türkiye'de yapılan çok merkezli bir çalışmada 340 SSc tanılı hasta taranmış ve 25 hastada (%7) malignite tanısı olduğu görülmüş. 4 hastada mesane kanseri, 3 hastada meme kanseri, 3 hastada küçük hücreli dışı akciğer kanseri ve 3 hastada hematolojik malignite tanısı konmuş. Malignitesi olan hastaların verileri ile malignitesi olmayan hastaların verileri karşılaştırıldığında, demografik özellikler, organ tutulumu, otoimmün seroloji, siklofosfamid kullanım ve dozunda istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmamış. Ancak mesane kanserli hastaların daha yüksek dozlarda siklofosfamid kullanıldığına dikkat çekilmiştir.

Türkiye'de yapılan bir başka çalışmada 153 hasta taranmış 7 hastada malignite tespit edilmiş. Üç erkek, dört kadın, ortalama yaş 51.2 olarak tespit edilmiş. 1 akciğer kanseri, 2 gastrointestinal sistem kanseri, 1 miyelodisplastik sendrom, 2 malign melanom (göz ve cilt) ve 1 over ca tespit edilmiş. Risk faktörleri olarak sigara içmek, erkek cinsiyet, diffüz SSc tanılı olmak ve scl70 pozitifliği bildirilmiş.

Bizim çalışmamızda kanser prevalansı hafif daha düşüktü ve kanser tanısı alan hastaların hepsi diğer çalışmalardan farklı olarak kadındı. Yaş ortalaması benzerdi. Çoğu çalışmada akciğer kanseri ve özofagus kanseri riskinden bahsedilse de bizim hastalarda iki malignite tipi de görülmedi. Bizim malignite hastalarında daha önceki çalışmalarda bildirilmeyen disfaji ve GÖRH semptomları malignite olmayan gruba göre istatistiksel olarak anlamlı derecede daha yüksek oranda semptom olarak bildirildiği tespit edildi.

SSc hastalarında kanser riskinin genel topluma göre arttığını bilinmektedir. Bu konuda erken tanı ve tedavi için SSc tanılı hastaların uygun tedavisi ve yaş/cinsiyete göre uygun malignite taraması yapılması önemlidir.

Mean $\pm$ SD or Percent	Malignite + (n=5)	Non-malign (n=144)	P
Cinsiyet (kadın), n (%)	5 (100)	132 (91)	1
Ortalma yaş, yıl	54 $\pm$ 6.4	50.3 $\pm$ 14.2	0.43
Takip süresi (yıl)	10.6 $\pm$ 4.8	8.3 $\pm$ 5.5	0.24
Ölüm, %	2 (40)	17 (11)	0.24
Diffüz kutanöz SSc, n (%)	3 (60)	45 (31)	0.36
Digital ülser, n (%)	1 (20)	53 (37)	0.75
Pitting skar, n (%)	3 (60)	61 (42)	0.75
Telanjiyektazi, n (%)	2 (40)	20 (14)	0.33
Disfaji, n (%)	4 (80)	47 (32)	0.048
GÖRH semptomları, n (%)	4 (80)	44 (30)	0.038
Dispne, n (%)	4 (80)	97 (67)	0.93
HRCT anormallığı, n (%)	3 (60)	63 (44)	0.35
FVC %	82 $\pm$ 23.1	76 $\pm$ 18.6	0.64
PAP, mmHg [†]	28 $\pm$ 8.4	28 $\pm$ 15.5	0.57

Mean $\pm$ SD or Percent	Malignite + (n=5)	Non-malign (n=144)	P
Hemoglobin, g/dl	13.2 $\pm$ 0.9	12.7 $\pm$ 1.5	0.53
Lökosit, 10 ³ /mm ³	6.4 $\pm$ 1.8	8.4 $\pm$ 2.9	0.11
Trombosit, 10 ³ /mm ³	238 $\pm$ 37.8	295.5 $\pm$ 96.7	0.06
ESR, mm/h	23 $\pm$ 20	23 $\pm$ 17	0.90
CRP, mg/dl	0.5 $\pm$ 0.4	1.1 $\pm$ 3.1	0.61
Kreatinin, mg/dl	0.6 $\pm$ 0.1	0.6 $\pm$ 0.2	0.56
ANA pozitif, n (%)	4 (80)	118 (87)	0.93
Anti-Scl70 pozitif, n (%)	1 (20)	51 (39)	0.64
Anti-sentromer pozitif, n (%)	0	29 (22)	0.58
Anti-Ro pozitif, n (%)	2 (40)	25 (19)	0.56
Siklofosfamid, n (%)	1 (20)	43 (29)	1
Ritüksimab, n (%)	2 (40)	12 (8.3)	0.1
Mikofenolat mofetil, n (%)	1 (20)	19 (13)	0.51
Metotreksat, n (%)	3 (60)	39 (27)	0.27
Azatioprin, n (%)	2 (40)	78 (54)	0.86
D-penisillamin, n (%)	1 (20)	2 (1.4)	0.09

EÖZİNOFİLİK FASİİTLİ OLGU SUNUMU: SKLERODERMA TAKLİTÇİSİ

Gülşah Yamancan, Burak Öz, Ahmet Karataş, Süleyman Serdar Koca
Fırat Üniversitesi Romatoloji Ana Bilim Dalı

Giriş: Eozinofilik fasiit (EF), nadir görülen ve etyolojisi tam olarak bilinmeyen; fasyada inflamasyona ve fibroze neden olan bir bağ doku hastalığıdır. Periferik kanda eozinofili ve özellikle ekstremitelerde skleroderma benzeri deri endurasyonları bu hastalığın karakteristik özellikleridir. Genellikle genç erkeklerde, nadiren yaşlı kadınlarda ve çocuklarda görülür. Bu yazıda üst ekstremitelerinde ağrı ve sertlik şikayetleri ile başvuran, karakteristik klinik özellikleri ve histopatolojik bulguları ile EF tanısı konulan ve sistemik steroid tedavisine iyi yanıt veren 80 yaşındaki erkek olgu sunulmuştur.

Olgu: 80 yaşında erkek hasta, son bir yıldır artan her iki üst ekstremitede şişlik, deri sertliği ve hareket kısıtlılığı ile başvurdu. Kas-iskelet sistemi muayenesinde bacaklarda ve üst ekstremitelerde sklerotik, kalınlaşmış cilt görüldü. Sağ ön kolda (Resim 1-A) ve sağ axiller bölgede (Resim 1-B) oluk işaretine rastlandı. Laboratuvar incelemelerinde toplam periferik kan lökosit sayısı 11.000, eozinofili oranı ise %26,1 (n=%1-3) olarak belirlendi. Periferik kan yaymasında da eozinofilik baskınlık görüldü. Eritrosit sedimentasyon hızı (ESR) 84 mm/saat, C-reaktif protein (CRP) düzeyi 5,7 mg/dl idi. Romatoid faktör, antinükleer antikor (ANA), anti SCL-70, anti sentromer testleri negatifti. Protein elektroforezinde monoklonal gamopati görülmedi. Hastanın tümör belirteçleri ve tiroid fonksiyon testleri normal sınırlardaydı. Periferik IgE düzeyi normal sınırlardaydı. Eşlik edebilecek maligniteleri ekarte etmek için yapılan tüm vücut taramada toraks tomografisinde bilateral hemitoraksta en geniş yerinde solda 2.5 cm ene varan plevral mayii ve komşuluğunda pasif ateletaksi izlendi. Bilateral akciğer periferlerinde interlobüler septal kalınlaşmalar, minimal buzlu cam görünümü izlendi. (İnterstisyel Akciğer Hastalığı ?). Alınan plevral mayinin sitolojik incelemesi benign olarak raporlandı. Tanıyı netleştirmek adına alınan ön kol biyopsisinde; epidermiste atrofi yüzeysel ve derin dermiste deri eklerinde azalma, kollojen demetlerde belirginleşme ve artış, fasyal yumuşak dokuda seyrek eozinofili içeren, ancak mononükleer hücrelerin ve fibrozisin baskın olduğu bir inflamatuvar infiltrasyon ortaya çıktı. Bu bulgular EF ile uyumlu olarak rapor edildi. Hastada ön planda eozinofilik fasiit düşünülüp hastaya metilprednizolon ve akciğer tulumu olduğundan dolayı mikofenolat mofetil tedavisi başlandı. Rehabilitasyon amacıyla kısıtlı eklemlere germe egzersizleri yapıldı. Hastanın üç ay sonra muayenesinde üst ve alt ekstremitedeki sertlikte iyileşme olduğu görüldü. ESR ve CRP düzeyleri gerileme eğilimindeydi ve periferik eozinofili yoktu.

Sonuç: Eozinofilik Fasiitin; Sistemik skleroz, Sjögren sendromu, antifosfolipid sendromu ve sistemik lupus eritematozus gibi kollajen doku hastalıklarıyla birlikte görüldüğü rapor edilmiştir. EF'li hastaların çoğuna ciltteki sertleşmeler ve dokulardaki fibrotik değişiklikler nedeniyle skleroderma tanısı konur. EF'nin bu hastalıklarla sıklıkla karıştırılması tanının gecikmesine neden olur. Bizim olgumuzda da şüpheli tanı skleroderma idi ve EF tanısı klinik bulgular ve biyopsi ile konuldu.



Resim 1 Eozinofilik Fasiitis- Oluk belirtisi

KRONİK PULMONER TROMBOEMBOLİ TANISI İLE TAKİPLİ VAKADA ENDARTEREKTOMİ SONRASI İZOLE PULMONER VASKÜLİT VAKASI

Özge Karakök¹

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

Giriş: Tek organ vaskülitinin cilt, gastrointestinal sistem, aort, koroner arter, retina, periferik sinirleri etkilediği bildirilmiştir. İzole pulmoner vaskülit çok nadir görülen bir tek organ vaskülitidir. Histopatolojik bulguların olması ve klinik ve serolojik olarak sistemik hastalık bulgularının olmaması ile karakterizedir. Kronik pulmoner tromboemboli ile takipli hastada endarterektomi sonrası izole pulmoner vaskülit(IPV) saptanan olguyu sunuyoruz.

Olgu: 49 yaşında kadın hasta, 1 yıldır kronik tromboemboli nedeni ile takip edilmekte ve düşük molekül ağırlıklı Heparin tedavisi almakta iken endarterektomi planlanmış. Özgeçmişinde başka kronik hastalık öyküsü yok. Endarterektomi operasyon materyali patoloji incelemesinde histomorfolojik ve immunhistokimyasal bulgular vaskülit tutulumunu düşündürmesi üzerine hasta romatoloji polikliniğine yönlendirilmişti. Hastanın sistemik sorgulamasında nefes darlığı mevcuttu. Konstitusyonel semptomu, vaskülit düşündürecek bulgusu yoktu. 30 paket/yıl sigara içme öyküsü vardı. Laboratuvar incelemelerinde crp:29 mg/l sedimentasyon:49 mm/sa ANA, ENA, ANCA, Anti-mpo, Anti PR3, anti fosfolipid antikorlar negatif saptanmıştı. Pet-ct'de sistemik vaskülit lehine FDG tutulumu yoktu. Hasta izole pulmoner vaskülit olarak değerlendirilerek metilprednizolon 32 mg/gün ve azatioprin 50 mg 2x1 olarak başlandı. Takipler sırasında bu tedavi altında yeni gelişen göğüs ağrısı, dispne şikayetleri ile yapılan görüntülemelerde yeni pulmoner emboli saptanması üzerine tedavisine tocilizumab eklendi. Tocilizumab tedavisi sonrası 6 aylık takiplerde hasta stabil seyretmektedir.

Sonuç: IPV, KTEPH'yi taklit edebilir ve bu hastalara pulmoner endarterektomi tanısı konulabilir. Şüphe olması durumunda anjiyografi veya PET-CT ile damar duvar kalınlaşması, daralması gösterilebilir. Ayrıca KTEPH olarak izlenen hastada akut faz yüksekliği vaskülit açısından uyarıcı olabilir.



Dijital Dönüşüme Hazır mısınız?

İstanbul

İçerenköy Mahallesi Çayır Caddesi
No:5 Bay Plaza Kat:12 Ataşehir / İstanbul
+90 216 573 18 36

Ankara

Güzeltpe Mahallesi Özvatan Caddesi
No:38/3 06690 Çankaya / Ankara
+90 312 438 10 39



www.devent.com.tr



info@devent.com.tr



#deventsocial