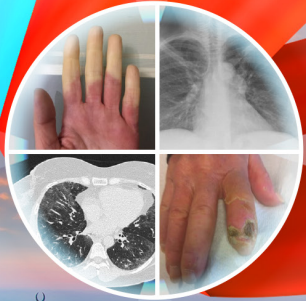


SİSTEMİK SKLEROZ

SEMPOZYUMU-3



Tartışmaya
hazır mısınız?



7 - 9 Temmuz 2023
İzala Boutique Hotel, Mardin

BİLDİRİ KİTABI

SEMPOZYUM BAŐKANI

Doç. Dr. Ali Akdođan

HACETTEPE ROMATOLOJİ DERNEĐİ YÖNETİM KURULU

Başkan

Prof. Dr. Sedat Kiraz

Başkan Yardımcısı

Prof. Dr. İhsan Ertenli

Sekreter

Prof. Dr. Şule Apraş Bilgen

Üyeler

Doç. Dr. Ali Akdođan

Doç. Dr. Levent Kılıç

Prof. Dr. Ömer Karadađ

Sayman

Prof. Dr. Umut Kalyoncu

SÖZLÜ
SUNUMLAR

[SS-01]

Sınırlı skleroderma tanılı hastanın gelişen cilt ve kemik enfeksiyonlarıyla imtihanı

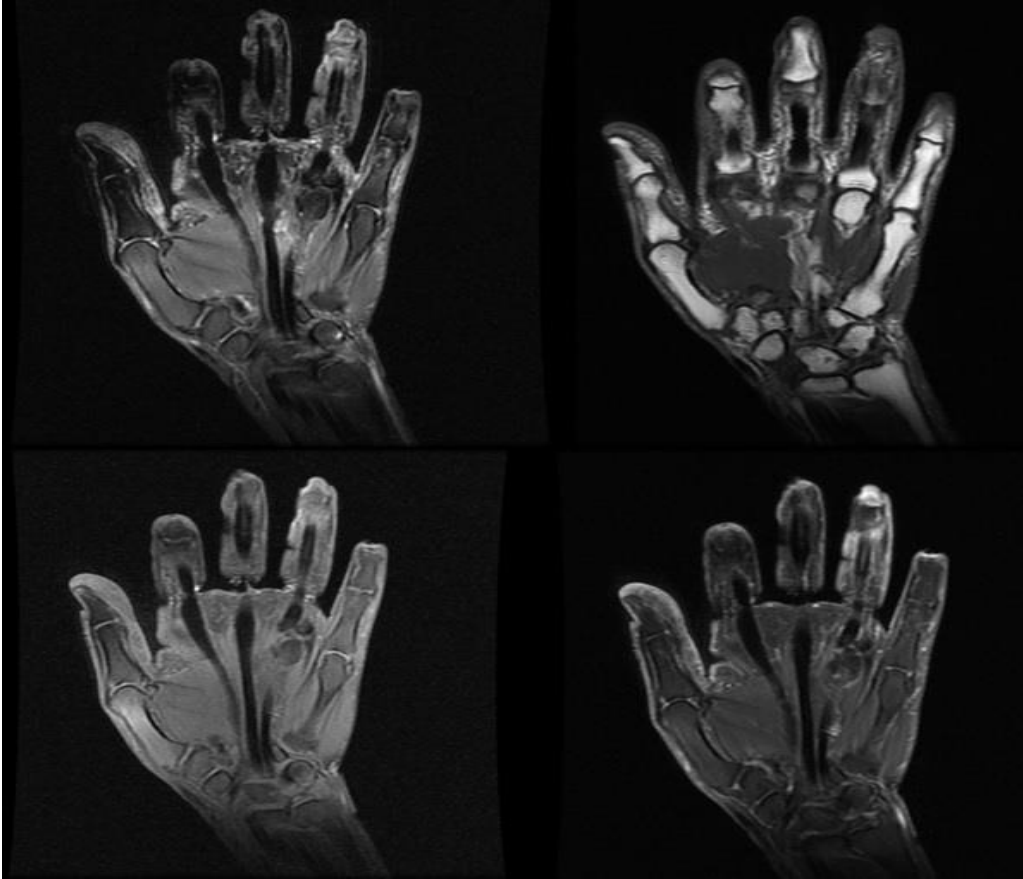
Uz.Dr.Ali EKİN, Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç hastalıkları ABD., Romatoloji BD.

GİRİŞ: Sistemik skleroz, kronik, otoimmün bir hastalıktır ve cilt kalınlaşması, vaskülopati ve çok sayıda organı etkileyen inflamasyon ve fibrozisle giden bir hastalıktır. Ekstremiteler ve eklerinin ülserleri önemli bir morbidite nedenidir. Hastaların yaklaşık %50' si dijital ülserlerden muzdariptir. Bu ülserlerin bakımı, osteomyelit ve diğer deri ve eklerinin enfeksiyonlarının önlenmesinde çok önemlidir. Burada sunacağımız vaka ile amacımız, yoğun sigara içicisi ve sınırlı skleroderma tanılı hastanın gelişen dijital ülserler, cilt enfeksiyonları ve osteomyelit ile nasıl komplike olduğunu aktarmaktır.

OLGU: 55 yaşındaki kadın hasta yaklaşık 40 pkt/yıl sigara kullanmaktadır. Daha önce Buerger Hastalığı nedeniyle dış merkezde takipli iken, ellerde ve sağ omuzda ağrısının olması nedeniyle önce algolojiye yönlendirilmiş. Hastaya sağ stellat ganglion bloğu yapılmış. Hastanın kısa bir süre sonra parmak uçlarında soğukta olan morarma, el parmaklarında ağrı, sağ omuzda ağrı ve yarım saat süren sabah tutukluğu olması üzerine dış merkez bir romatoloji kliniğinde romatoid artrit tanısı konarak 1 ay kadar metotrexate ve sülfosalazin tedavisi verilmiş ve hastanın şikayetlerinde gerileme olmuş. 6 ay kadar sonra ellerde morarma ve sağ el 2.parmakta şişlik ve kızarıklık şikayetlerinin olması üzerine romatoloji kliniğimize interne edilen hastanın fizik muayenesinde nadiren üst damağında çıkan ağız yarası dışında, ağız ve göz kuruluğu, yüzde yara ya da güneş ışığına hassasiyet, saç dökülmesi, tekrarlayan damar tıkanıklığı, düşük öyküsü, eklem yerlerinde ağrıya eşlik eden kızarıklık, ısı artışı veya hareket kısıtlılığı, kol ve bacak kaslarında güçsüzlük, his kaybı ve döküntü saptanmadı. Sklerodaktili, reynaud fenomeni, dijital ülser, MKF distalinde ellerde ve ayaklar sertleşme, yüzde ve göğüste yaygın telanjiektaziler, oral açıklıkta azalma ve yapılan tetkiklerinde ANA ve sentromer-B pozitifliği saptanması üzerine hasta sınırlı skleroderma kabul edildi. Nifedipin, iliomedin, asetilsalisilik asit, PPI başlandı. Hastanın sağ el 2. Parmağı gelişen nekroz nedeniyle ortopedi tarafından ampute edildi. Hastanın her iki elinde nekrotik yaralar ve ağrı şikayetlerinin yaklaşık 1 yıl sonra tekrarlaması üzerine tekrar internasyonu yapıldı ve çekilen doppler USG sinde bilateral radial ve ulnar arterlerde bifazik akım paterni izlendi. Akım paterni bifazik olarak izlenen olguda distalde damar kompliansında bozukluğa sekonder değişiklik olduğu düşünüldü. Hastanın tedavisi metotrexate 10 mg/hafta, folik asit 5 mg 1x2 tablet/hafta, felodipin 10 mg tb/gün, ASA 100 mg tb/gün, Coumadin 2.5 mg tb/ gün, pentoxifilin 1x1, vastarel mr 2x1 olarak düzenlendi. Bu süreçte hastanın sol el 3.parmakta gelişen nekroze alanın büyümesi üzerine demarkasyon hattı oluşunca hastaya bu parmağa da amputasyon uygulandı. Bu süreçte hastanın organ ve sistem tutulumlarına yönelik yapılan taramalarında dispnesi ve yutma güçlüğü olmayan hastanın, Torax BT, SFT-DLCO ve EKO (EF:65, PAB: 25 mmHg) sonuçları normal saptandı. Takiplerinde kontrol EKO sında EF: %63, PAB:29 mmHg, Torax BT ve SFT-DLCO su stabildi. Hastanın bir süre sonra sol ayak 3.parmakta morarma gelişti. Hastaya aralıklı iliomedin tedavisi uygulandı. Ayaktaki morluk ve ellerdeki şikayetleri bir süre gerilese de sol el 2. parmak ucunda enfekte yara gelişen hastada ilk etapta direkt grafide osteomyelit lehine bulgu saptanmadı. Osteomyelit şüphesinin devamı üzerine çekilen kemik sintigrafisinde de tutulum gözlenmedi. Bir süre sonra sağ ayak baş parmakta açık yara gelişen hastada yumuşak doku enfeksiyonu düşünülüp antibiyoterapi düzenlendi.

Hastanın bir süredir bulantı kusma şikayetleri olması nedeniyle yapılan endokopisinde özofagus alt uçta Barret metaplazisi gözlemlendi. Bir süre takipsiz kalan hastanın en son sol el 3. Parmak ucunda kötü kokulu akıntı ve yara olması üzerine tekrar interne edildi. Alınan yara yeri sürüntüsünde MRSA üremesi oldu. Ortopedi tarafından osteomyelit açısından istenen MR ında ; 2,3,4. falanksların distal kesiminde osteoliz bulgusu, 5.falanksında yine en distal kesiminde fokal kortikal bir defekt, 4.falanks distal kesiminde kalan kemik doku ve çevre yumuşak dokuda kontrastlı seri incelemelerde hafifçe kontrastlanma bulguları ile beraber yağ baskılı T2A imajlarda bu düzey çevresinde ve kemik iliğinde hafif ödematöz değişiklikler görülmüş olup, osteomyeliti desteklemektedir(Resim 1). MR sonucuyla ortopediye konsülte edilen hastanın osteomyelit için kemik biopsisi yapılması alınacak bölgenin cildinde MRSA üremesi olması, kemiğe inokülasyon riski, skleroderma hastalarında vaskülopati nedeniyle iyileşmenin gecikmesi nedeniyle operasyon düşünülmüdü. Uzun bir süre antibiyoterapi ve iliomedin tedavisi alan hasta en son iliomedin, kalsiyum kanal blokleri, asetilsalisilik asit, sildenafil, bosentan, metotrexate ve folik asit ile tedavisi altında iken vefat etmiştir. İlk ve son tetkikleri Tablo 1 de ayrıntılı olarak verilmiştir.

Şekil 1:



SONUÇ: Sistemik skleroz çeşitli dolaşım, dermatolojik, gastrointestinal, kas-iskelet, pulmoner ve renal komplikasyonlarla karakterizedir. Sistemik skleroz için kür sağlayan bir tedavi olmamasına rağmen, hastalıkla ilişkili komplikasyonların yönetimi hastaların yaşam kalitesini iyileştirmeye yardımcı olacaktır.

REFERANSLAR

- 1- Moore, S. C., & Hermes DeSantis, E. R. (2008). Treatment of complications associated with systemic sclerosis. *American Journal of Health-System Pharmacy*, 65(4), 315-321.
- 2- Chung L, Fiorentino D. A pilot trial of treprostinil for the treatment and prevention of digital ulcers in patients with systemic sclerosis. *J Am Acad Dermatol*. 2006; 54:880-2.
- 3- Korn JH, Mayes M, Matucci Cerinic M et al. Digital ulcers in systemic sclerosis: prevention by treatment with bosentan, an oral endothelin receptor antagonist. *Arthritis Rheum*. 2004; 50:3985-93.

[SS-02]

Dijital Ülser Gelişen Sistemik Skleroz Hastasında Kombinasyon Tedavisi ve Sonuçları: Olgu Sunumu

Öznur Sadiođlu Çađdaş¹, Duygu Temiz Karadađ¹, Ayten Yazıcı¹, Ayşe Çefle¹ ¹Kocaeli Üniversitesi, Tıp Fakóltesi, İç Hastalıkları AD, Romatoloji Bilim Dalı, Kocaeli

Giriş

Sistemik sklerozis (SSk), vasküler disfonksiyon, derinin ve iç organların fibrozisi ile karakterize kronik otoimmün bir hastalıktır. Vaskülopati hastaların neredeyse tamamında görölmekle birlikte, hastaların bir kısmında dijital ülser (DÜ) olarak ortaya çıkar. DÜ, doku nekrozu, enfeksiyon, oto- amputasyona ilerleyebilen, hastaların günlük aktivitelerini ve yaşam kalitelerini bozan bir komplikasyondur. DÜ tedavisinde kullanılan vazodilatör özellik gösteren başlıca farmakolojik ajanlar kalsiyum kanal blokörleri, intravenöz iloprost, endotelin reseptör antagonistleri ve fosfodiesteraz 5 inhibitörlerini içerir. Kalsiyum kanal blökorleri DÜ tedavisinde ilk seçenek olarak kullanılmakla birlikte, ciddi seyreden DÜ durumlarında bu ajanlar birlikte kullanılabilir. DÜ'leri olan yaygın cilt tutulumlu bir SSk hastasında dirençli ülserler nedeniyle kombinasyon tedavisi ve sonuçlarını bildirdiğimiz bir olguyu sunmak istedik.

Olgu

2021 Mayıs'ta 34 yaşında bir erkek hasta, son 2,5 aydır ellerde şişlik ve yumruk yapmada güçlük, sođukta parmaklarda renk deđişikliđi (Raynaud fenomeni), kilo kaybı, halsizlik, şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenesinde sklerodaktili, her iki el 2 ve 3. parmaklarında pitting skar, yüzünde telenjektaziler ve akciđer bazallerinde ral saptandı. Cilt tutulumu yaygın ve modifiye Rodnan cilt skoru 19 saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde ANA (+4) ince benekli ve ENA Scl 70 (+3) pozitif. Toraks BT'de belirgin interstisyel tutulum yoktu ve özofagus dilate görünümdeydi. SFT'de FVC:%74, DLCO:%83 ve EKO normaldi. Tırnak yatađı kapilleroskopisinde aktif skleroderma paterni ile uyumlu bulgular saptandı. Hastanın hızlı ilerleyen cilt tutulumu olması üzerine (yaklaşık 2,5 ay içerisinde) siklofosfamid 1g/ay tedavisi başlandı. 3 kür siklofosfamid sonrasında tedavisine MMF ile devam edildi. Raynaud fenomeni için 100 mg/gün asetilsalisilik asit (ASA) ve 30 mg/gün nifedipin tedavileri başlandı. Eylül 2021'de dijital ülserlerinin gelişmesi üzerine polikliniđe başvurdu. Her iki el ikinci parmak uçlarında uzun çapları yaklaşık 1 cm olan ve enfeksiyon bulgusu olmayan 2 adet DÜ görüldü. Raynaud fenomeni için almakta olduđu ASA'e (100 mg) devam edildi ve enoksiparin 0.6 ml eklendi. Nifedipin dozu 60 mg/güne çıkarıldı. Şiddetli ağrısı nedeniyle tramadol 2x50 mg/gün eklendi. Enfeksiyon bulgusu olmadığı için antibiyotik verilmedi. Hasta nifedipin 60 mg ile baş dönmesi şikayeti olması üzerine 1 hafta sonra tekrar başvurdu. Nifedipin dozu 30 mg/gün olarak azaltıldı. Hastanın muayenesinde ülser kenarlarında hiperemi görölməsi nedeniyle amoksisilin klavulonat 2x1000 mg reçete edildi. Hastanın tedavisine intravenöz iloprost (5 gün/ay) eklenmesine karar verildi. 2 ay intravenöz iloprost, kalsiyum kanal blökorü ve pentoksifilin 600 mg/gün ile devam edilmesine rağmen DÜ'lerin devam ettiđi görüldü. 3. ay 5 günlük intravenöz iloprost tedavisi sonrasında pentoksifilin kesilerek sildenafil 3x20 mg/gün tedaviye eklendi. 1 ay sonraki kontrolünde DÜ boyutunun azaldığı görüldü. 5 gün/ay intravenöz iloprost tedavisine 2

ay daha devam edildi ve sonrasında 1 gün/ay infüzyon olarak devam edildi. Dijital ülserlerin kapanmasından sonra intravenöz iloprost kesildi. Yaz döneminde DÜ olmayan hastanın 2022 sonbaharında tekrar DÜ'leri ortaya çıktı. Bunun üzerine 5 günlük intravenöz iloprost tedavisi başlandı. DÜ'lerin çaplarında azalma olması ve kapanmaya başlaması üzerine tedavisine endotelin reseptör antagonisti (Bosentan 2x125 mg/gün) eklendi, sildenafil dozu 2x20 mg/gün olarak azaltıldı. İntravenöz iloprost 1 gün/ay dozunda kış döneminde devam edildi.

Tartışma

SSk ilişkili DÜ tedavisinde kalsiyum kanal blokörleri, intravenöz iloprost, endotelin reseptör antagonistleri ve fosfodiesteraz 5 inhibitörleri pek çok ulusal ve uluslararası tedavi kılavuzlarında önerilmekle birlikte kombinasyon tedavisi konusunda kesin bir öneri bulunmamaktadır (1). Bu ajanların birlikte kullanımı daha çok pulmoner arteriyel hipertansiyon vakalarında tercih edilmektedir. Ancak, kombinasyon tedavisi ile DÜ iyileşmesi ve tekrarının önlenmesi ile ilgili veriler sağlayan vaka bildirimleri mevcuttur (2-3). Dirençli DÜ olan hastalarda, tolere edilebilen dozlarda ve yan etkileri gözetilerek kombinasyon tedavisi uygun bir seçenek olabilir.

Kaynaklar:

1. Kowal-Bielecka O, Fransen J, Avouac J, et al. Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 2017; 76(8): 1327–1339
2. Bellando-Randone S, Lepri G, Bruni C, et al. Combination therapy with Bosentan and Sildenafil improves Raynaud's phenomenon and fosters the recovery of microvascular involvement in systemic sclerosis. *Clin Rheumatol* 2016; 35(1): 127–132.
3. Rademacher JG, Wincup C, Tampe B, Korsten P. Combination therapy with bosentan and sildenafil for refractory digital ulcers and Raynaud's phenomenon in a 30-year-old woman with systemic sclerosis: Case report and literature review. *J Scleroderma Relat Disord.* 2020 Jun;5(2):159-164. doi: 10.1177/2397198319876738. Epub 2019 Sep 19. PMID: 35382024; PMCID: PMC8922606.

[SS-03]

Sistemik sklerozlu hastasında dijital iskemi tedavisinde iloprost etkisi

Alida Aliyeva, Fatma Alibaz Öner, Rafi Haner Direskeneli
Marmara Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Giriş: Sistemik skleroz(SSc), vasküler disfonksiyon, cilt ve iç organların progresif fibrozu ile karakterize etiyolojisi bilinmeyen bağ doku hastalığıdır. Dijital ülserler (DU), SSc ile ilişkili vaskülopatinin en sık görülen komplikasyonlarından biridir. Bu olguda dijital nekroz gelişen skleroderma vakasını sunacağız.

Olgu : 66 yaşında 25 yıldır SSc tanısı ile takip edilen kadın hasta , sol el 5.parmak distal falanksta morluk şikayeti ile polikliniğe başvurdu. Hastanın bilinen diyabetes mellitus ve hipertansiyon tanıları mevcut. 25 senedir mevcut olan Raynaud fenomeni için nifedipin 30mg/gün, losartan 50 mg/gün, asetilsalisilik asit 100 mg/gün kullanmaktadır. 2015’de sağ el 2.parmak distal uçta gelişen nekroz nedeniyle yatış öyküsü var, o yatışında iloprost tedavisi almış. Hastanın yapılan fizik muayenesinde oral açıklık azalmış, ellerde sklerodaktili ve el parmak uçlarında skarlar, sol el 5.parmakta nekrotik yarası mevcuttu(şekil 1). Modifiye rodnan skoru 6 olarak hesaplandı. Diğer sistem muayeneleri olağan olarak değerlendirildi. Tetkiklerinde WBC 6300 , Neu 3800, Hb 11.7g/dL, Plt 231.000 , periferik yayma normal, Kreatin 0.56 mg/dl , Albumin 3.9 mg/dl , ALT 9 mg/dl , CRP 3.72 mg/dl, tam idrar tetkikinde protein ve hücre yoktu. Hasta akut dijital iskemi nedeniyle servise yatırıldı, çekilen el grafisinde osteomyelit izlenmedi. SSc'nin diğer organ tutulumu açısından değerlendirilmek üzere çekilen yüksek rezolüsyonlu akciğer tomografisinde bilateral akciğerde mozaik atenuasyon paterni izlendi , interstisyel akciğer hastalığı olarak değerlendirilmedi. Transtorasik ekokardiografide EF normal (%65), SPAB ölçülemedi, sol ventrikül diyastolik disfonksiyonu ve dejeneratif aort ve mitral kapak izlendi. İloprost infüzyonu başlandı,düşük moleküler ağırlıklı heparin eklendi,antiagregan devam edildi. Plastik cerrahi bölümünün desteği ile düzenli yara bakımı yapıldı, ağrı kontrolü sağlandı. Ortopedi görüşü alındı, amputasyon için demarkasyon hattı takip edilmesi önerildi, iloprost infüzyonu 10 güne tamamlandı, idame tedavide sildenafil eklendi. Distal falanks ucunda nekroze alanın küçüldüğü izlendi, yakın romatoloji ve ortopedi poliklinik kontrolüne gelmek üzere taburcu edildi. Sonuç: İskemik dijital ülserler hastaların %50'sinde gelişir. Birkaç çalışma, iloprost'un SSc'nin vasküler belirtilerinin, yani Raynaud fenomeni ve Digital ülserin tedavisinde etkinliğini göstermiştir(1). Dirençli ülserleri olan hastalarda, fosfodiesteraz tip 5 inhibitörlerinin(sildenafil, tadalafil) eklenmesi önerilmektedir. Sildenafilin RF semptomlarını ve ülser iyileştirtğine dair çalışmalar mevcuttur(2,3).

Şekil 1. Sol el 5.parmakta iskemik lezyon.



- 1.Kyle MV. J Rheumatol. 1992 Sep;19(9):1403-6.
2. Tingey T. Arthritis Care Res (Hoboken). 2013;65(9):1460.
3. Andriqueti FV. Clin Exp Rheumatol. 2017; 106(4):151.

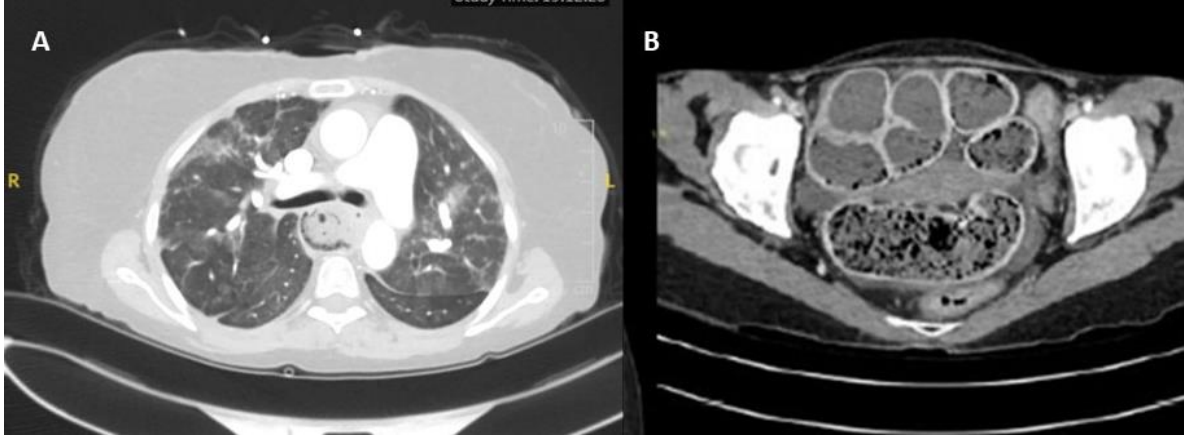
[SS-04]

Sistemik Sklerozlu Hastalarda Gastrointestinal Sistem Tutulumunun Farklı Yüzleri, Olgu Sunumu

Gizem Ayan

Sistemik skleroz santral sinir sistemi hariç, hemen her organı tutmakta, ancak en sık iç organ tutulumu Gastrointestinal (GİS) sistem üzerinde görülmekte. Mortalite açısından baktığımızda ise GİS tutulum, EUSTAR verisinde kardiyovasküler nedenler bir arada değerlendirildiğinde, en sık 4. Neden olarak yer almaktadır. GİS tutulumu açısından baktığımızda ağızdan anüse kadar tüm alanlarda tutulum yapabildiğini söylemek mümkündür ve bu nedenle de çok farklı yüzlerle karşımıza klinik pratikte çıkabilir. Burada, obstrüksiyon tanısı ile hospitalize edilmiş iki sistemik sklerozlu olguyu sunmaktayız. Birinci olgumuz, 59 yaş kadın hasta, sistemik skleroz, intersitisyel akciğer hastalığı ve pulmoner hipertansiyon tanıları ile düşük doz steroid, bosentan, seleksipag tedavileri altında izlenmekte iken, 3 gündür oral alımını bozan bulantı ve kusma şikayetleri ile hastaneye başvurmuştu. Genel durum bozuk; hipotansiyonu olan hasta yatırılarak izlendi. Akciğer tomografisinde pnömoni saptanan hastanın özefagusunun ileri derecede geniş ve yemek artıkları ile dolu olduğu rapor edildi (Resim A). Bir dönem oral alımı kesilerek; antibiyotik tedavisi ile izlendi. Genel durumu düzelen, bulantı – kusma şikayeti olmayan hastanın sıvı gıdalar almasına izin verildi, enteral beslenme desteği başlandı. Antibiyotik tedavisi tamamlandıktan sonra taburcu edilen hastanın ayaktan yapılan üst endoskopisinde; özefagusun dilate olduğu, alt uçta beklemiş gıda artıkları bulunduğu, işlem boyunca mide ve özefagusta kasılma izlenmediği rapor edildi. Hastane başvurusundaki klinik tablosunun özefagus – mide tutulumuna bağlı obstürüksiyon ve aspirasyona sekonder pnömoni nedeni ile geliştiği düşünüldü. İkinci olgumuz, on yıldır difüz sistemik skleroz tanısı ile izlenen 47 yaşında kadın hasta, bir haftadır devam eden bulantı, kusma, karın ağrısı, kabızlık şikayetleri ile acil servise başvurmuştu. Son 6 ay içerisinde benzer şikayetlerle hastane başvuruları mevcut olan hastanın son bir yılda 48 kg`dan 38 kg`a düştüğü öğrenildi. Kolşisin, proton pompa inhibitörü, sükralfat ve asetilsalisilik asit tedavileri altında izlenen hastanın, ayakta direkt batın grafisinde hava sıvı seviyeleri saptandı. Abdomen BT incelemesinde (Resim B) sol üst kadranda izlenen jejunal ansta difüz duvar kalınlaşması, pelvik bölgede yer alan distal ileal anslarda dilatasyon ve hava sıvı seviyelenmesi, eşlik eden intestinal feçes bulgusu (belirgin geçiş zonu izlenmemekle birlikte hasta hikayesinde tariflenen sklerodermaya sekonder fonksiyonel bozukluğa ait olabilir şeklinde raporlanmıştır. Genel cerrahi servisinde iki gün parenteral nutrisyon desteği ve antibiyotik tedavisi ile izlenen hasta gelişen septik şok tablosu sonrası kaybedildi. Sistemik skleroz hastalarında GİS`de obstürüksiyon hem alt hem üst GİS dismotilitesi sonrası gelişebilir. Tarama için detaylı sorgulama klinik pratikte önemlidir ve çoğu zaman atlanabilmektedir. Tanıda birçok yöntem bulunmakla birlikte, tedavi seçenekleri çoğunlukla semptomaya yönelik ve ağır vakalarda yetersizdir. Bu haastalarda sonuçlar, yüz güldürücü olabileceği gibi bazı vakalarda mortalite ile sonuçlanmaktadır.

Resim A. Dilate özofagus içinde besin artıkları, B. İntestinal obstrüksiyon, pnömatozis sistoides intestinalis



[SS-05]

Sistemik Skleroz ile İlişkili Özofagus Striktürü Gelişen Bir Olgunun Seyri

Shirkhan Amikishiyev, Yasemin Yalçınkaya, Numune Aliyeva, Bahar Artım Esen, Ahmet Gül, Murat Inanc
İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı

Giriş: Sistemik skleroz (SSk) seyrinde gastrointestinal sistem (GİS) tutulumu, hastalığın erken dönemlerinden itibaren başlayan ve sık görülen manifestasyonlardan birisidir. Özofagus sıklıkla etkilenir, ortaya çıkan semptomlar arasında disfaji, peristaltizm kaybı ile ilişkili hipomotilite, alt özofagus sfinkter yetersizliğine bağlı gastroözofageal reflü (GÖR), reflü özofajit, Barret metaplazisi ve striktür gelişimi görülebilmektedir. Bildirimizde sınırlı cilt tutulumu, interstisyel akciğer hastalığı (İAH) ve erozif artriti olan, şiddetli üst gastrointestinal tutulum nedeniyle progresif özofagus striktürü gelişen ve aralıklı buji dilatasyon işlemi gerektiren SSk olgusunun sunulması planlandı.

Olgu: Altmış bir yaşında kadın hasta, ilk kez 2010 yılında başlayan el ve ayak parmaklarında soğukta tetiklenen beyazlama ve morarma şikayetlerine takip eden iki sene içinde eklenen bilateral el ve ayak bilekleri ve küçük eklemlerde şişlik ve ağrı, katı gıdaları yutmada zorlanma, parmak cildinde kalınlaşma ve sertleşme şikayetleri ile başvurmuştur. Raynaud fenomeni, simetrik poliartrit, sınırlı cilt tutulumu ve disfaji klinik bulgularına eşlik eden ANA 1/1280 homojen (+) ve anti-Scl-70(+)’liği laboratuvar bulguları ile SSk tanısı konmuştur. Metotreksat (MTX) 15 mg/hafta, prednisolon 5 mg, nifedipin 60 mg, ASA 100 mg ve esomeprazol 40 mg/gün tedavisi başlanmıştır. Tedavi altında dirençli artrit bulguları nedeniyle 2013 yılında rituksimab (RTX) tedavisi eklenmiştir. 2 kür RTX tedavisi sonrasında İAH bulguları ortaya çıkan ve eklem şikayetleri stabil seyreden hastada tedaviye mikofenolat mofetil ile devam edilmiştir. Hasta 2016-2018 yılları arasında takip ve tedavisini bırakmış, son 2 yıldır giderek artan disfaji ve GÖR semptomları nedeniyle 2018 yılında kliniğimize yatırılmıştır. Progresif olarak sulu ve katı gıdaları yutmada güçlüğü artan, yemek sonrası kısa sürede kusma şikayetleri ortaya çıkan hastaya üst GİS endoskopisi yapılmış; proksimal özofagus dilate ve aperistaltik, distal özofagusta daralma görülmüş ve balon dilatasyon uygulanmıştır. Tekrarlanan dilatasyonlara rağmen yutma güçlüğü devam eden hasta, genel cerrahi tarafından değerlendirilmiştir. Yüksek komplikasyon riski nedeniyle operasyon uygun görülmemiş ve aralıklı dilatasyon önerilmiştir. Tedavi ihtiyacı bakımından diğer tutulumlar değerlendirildiğinde; sınırlı cilt tutulumu ve erozif simetrik poliartrit (her iki el bileği karpal ve metakarpal eklem aralıklarında daralma, yer yer ankiloz, MKF ve PIF eklemlerde erozif değişiklik ve eklem aralığında daralma, RF ve anti-CCP negatif) bulgularının devam ettiği görülmüştür. Solunum fonksiyon testlerinde FVC %89 ve DLCO %73, HRCT’de İAH bulguları stabil, transtorasik ekokardiyografisinde PAB 47 mmHg (ventilasyon perfüzyon sintigrafisi normal), sağ kalp kataterizasyonunda pulmoner hipertansiyonu saptanmamıştır. Hastaya eklem bulguları aktif olması ve İAH varlığı nedeniyle tosilizumab tedavisi başlanmıştır. Altıncı ayın sonunda eklem şikayetleri kontrol altına alınamayan hastada RTX ve düşük doz MTX tedavisine geçilmiştir. İmmünesupresif tedaviye ek olarak 2-6 ay arası farklı aralıklarda gastroskopi ve buji dilatasyon işlemleri yapılmıştır.

Tartışma: SSk seyrinde gastrointestinal tutulumunun, diğer sistem tutulumlarından farklı olarak, immünesupresif ve biyolojik tedavilere yanıtı ile yeterli kanıt

bulunmamaktadır. Özofagusun distaldeki daralmalarında disfaji yakınması ön plandadır ve bu semptom konusunda dikkatli olunmalıdır. Hastalarda progresif seyir olduğunda dilatasyon uygulamaları gerekebilmektedir. Dilatasyon ve diğer cerrahi işlemler, immüsupresif ve steroid kullanan bu hasta gruplarında perforasyon ve infeksiyon bakımından yüksek riskli kabul edilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Sistemik skleroz (SSk), gastrointestinal sistemdir (GİS), özofagus striktürü

[SS-06]

Sistemik Skleroz ve Pulmoner Hipertansiyon Olgu Sunumu

Uzm. Dr Fatih Albayrak

Dr Ersin Arslan Eğitim ve Araştırma Hastanesi,Romatoloji Kliniği, Gaziantep

Giriş: Sistemik skleroz (SSk), deri ve iç organların ilerleyici fibrozu ve damar fonksiyon bozukluğu ile karakterize kronik multisistemik otoimmün bir bağ dokusu hastalığıdır. SSK'de akciğer tutulumu sıktır. Akciğer tutulumu olarak en sık interstisyel akciğer hastalığı (İAH) ve pulmoner hipertansiyon (PH)'dur. Burada SSK ve İAH olan, takiplerinde PH gelişen bir olgudan bahsedeceğiz.

Olgu: 73 yaşında kadın hasta, çabuk yorulma, nefes darlığı, el-ayaklarda şişme ve uyuşukluk şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Raynaud fenomeni tarifleyen olgunun fizik muayenesinde akciğer bazallerde ral, cilt muayenesinde sklerodaktili ve modifiye rodnan skoru (mRSS) 8 olarak tespit edildi. Bakılan laboratuvar tetkiklerinde hemogram ,biyokimya testleri normal tespit edildi. Elisa testlerinde; Anti- nükleer antikor (ANA) negatif, anti-sentromer antikor pozitif, SS-A ve SS-B negatif olarak çıktı. Bakılan kapilleroskopide aktif skleroderma paterni görüldü. Epigastrik bölgede takılma hissi olan olguya yapılan baryumlu ösefagus grafisinde dilatasyon, peristaltizmde azalma tespit edildi. Akciğer tutulumu açısından çekilen HRCT'de, interstisyel fibrozis, ince duvarlı kistler, lenfositik interstisyel pnömoni tutulumu tespit edildi. SFT ve DLCO testinde; FVC % 87, FEV1 % 82, FFEV1/FVC % 77, DLCO % 54, FVC/DLCO 1,6 olarak görüldü. Yapılan EKO'da sPAB:40 mmHg olarak ölçüldü. Hastaya steroid ve siklofosfamid (CYC) tedavisi başlandı ve tedaviden sonra şikayetlerinde gerileme oldu. Takiplerinde pulmoner tromboemboli (PTE) gelişen olgunun tedavisine, anti-koagulan eklendi ve şikayetleri geriledi. Tedaviye başlandıktan 1 yıl sonra nefes darlığında artma görüldü. Yapılan tetkiklerinde; SFT: FVC %102, DLCO %47, FVC/DLCO: 2,1, EKO: sPAB: 80 mmHg, 6 dakika yürüme mesafesi: 180 mt, BNP:543pg/ml (0- 100) tespit edildi ve hastaya sağ kalp kateterizasyonu (SKK) yapıldı. PAB basıncı yüksek tespit edilen hastaya bosentan tedavi başlandı ve CYC tedavisi kesildi. Tedavi sonrası şikayetlerinde gerileme görüldü ve yaklaşık olarak 7 yıl takip edildi. Kontrol SKK'de PAB basıncında düşüklük görüldü.

Sonuç: PH, bağ doku hastalıklarında özellikle SSK'de sık görülen bir komplikasyondur. Grup 1 PH en sık görülen tip olsa da, Grup 3 PH SSK'de İAH sekonder gelişmektedir. İAH olan SSK olgularında immünsüpresif tedavi sonrası klinik iyileşme görülen olgularda, takiplerinde klinik kötüleşme durumlarında PH mutlaka akılda tutulması gereken bir durumdur. Uygun tanı konulan ve endotelin reseptör blokleri ile tedavi edilen hastalarda prognoz ve hasta sağ kalımı daha iyi olabilmektedir.

Anahtar kelime: sistemik skleroz, pulmoner hipertansiyon, İAH

[SS-07]

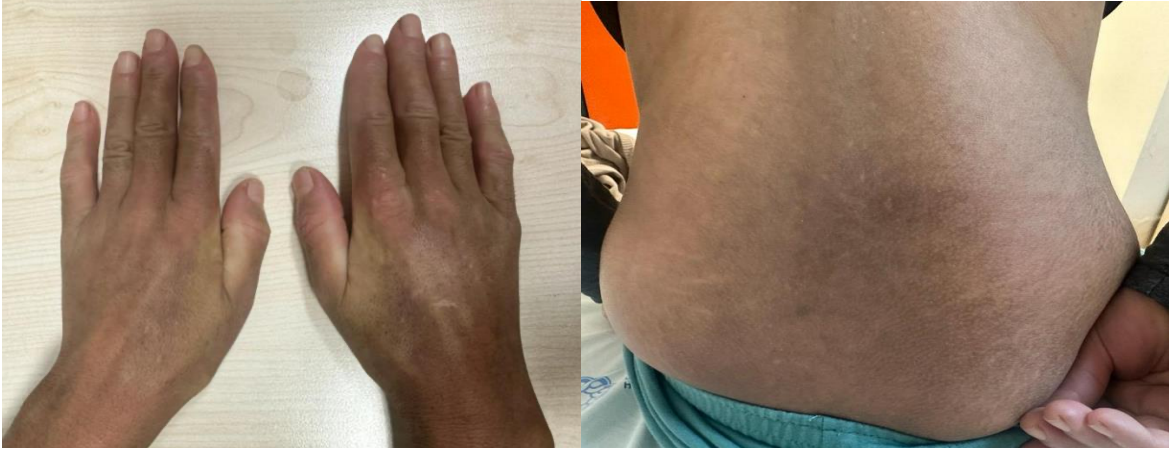
Sistemik Skleroz- Pulmoner Fibrozis Yeni Tanı Olgusu

Tuba DEMİRCİ YILDIRIM

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı

Sistemik skleroza bağlı nonspesifik interstisyel pnömoni ve miyozitin eşlik ettiği yeni tanı vakamızın paylaşılması amaçlanmıştır.

Vaka özeti: Kırk yaşında İzmir’ de ikamet eden bir çocuk annesi, aşçı, evli kadın hasta polikliniğimize nefes alırken çabuk yorulma, sürekli midede gerginlik hissi ve tüm vücutta, bacaklarda ve el eklemlerinde ağrı- şişlik şikayetleriyle başvurdu. Hastanın genital HPV enfeksiyonu dışında komorbiditesi, ailede romatolojik hastalık öyküsü yoktu. Sigara- alkol kullanımı olmayan hasta herhangi bir ilaç kullanmıyordu. Öyküsü derinleştirildiğinde ellerinde ağrı, uyuşma, beyazlaşma şikayetiyle son iki yıldır çeşitli poliklinik başvuruları olduğu, başlanan metilprednizolon ve metotreksat tedavilerinden fayda görmediği için kendisinin bu ilaçları kullanmadığı öğrenildi. Vital bulguları, TA: 126/65 mmhg, 70 atım/dk, ateş, 36.5 C° olan hastanın sistemik sorgulamasında ellerinde sertlik, uyluk bölgesinde ağrı, nefes darlığı ve ciltte son 20 gündür artan pigmentasyon artışı dikkat çekmekteydi. Fizik muayenesinde yaygın hiperpigmentasyon (sırt, kollar, bel, karın), telanjiektazi- kas- iskelet sisteminde sklerodaktili, bilateral küçük eklem artritisi+ (el, el bileği, mtf), yok. Solunum, bibaziller velcro raller mevcuttu, diğer muayene bulguları olağandı. (fotoğraf -1-)



Fotoğraf-1- Yaygın hiperpigmentasyon (sırt, kollar, bel, karın), telanjiektazi- kas- iskelet sisteminde sklerodaktili (Hastanın izni alınmıştır.)

Hastaya ait laboratuvar bulgularının özeti Tablo-1 de özetlenmiştir. El AP grafisi olağan, kapilleroskopisi ise aktif evre sistemik skleroz ile uyumlu saptandı.



Fotoğraf-2- El AP grafisi ve kapilleroskopik bulgular

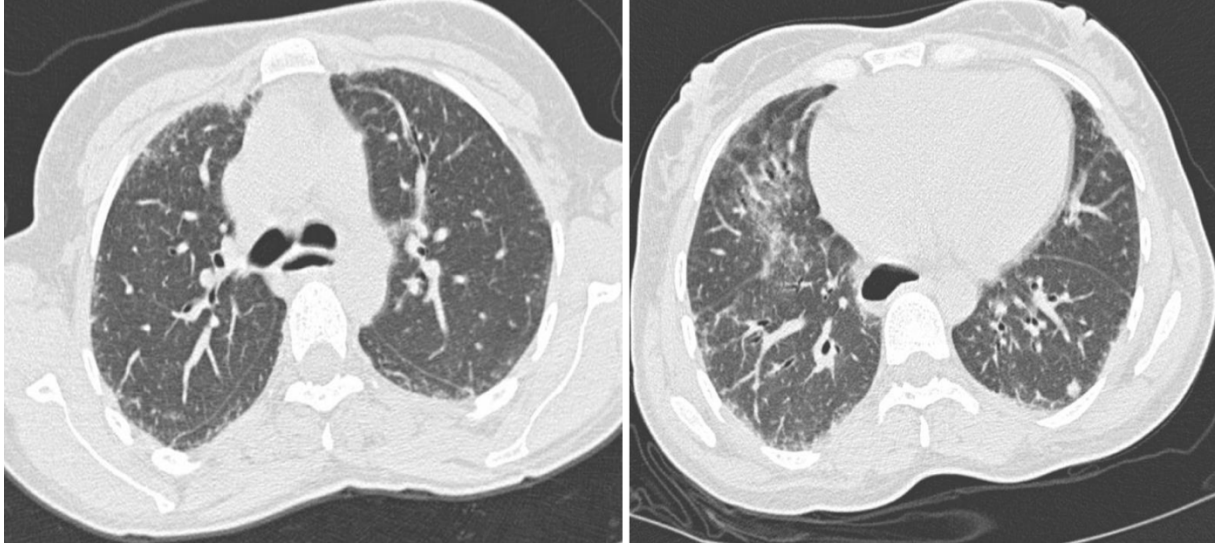
| | |
|------------------------------|-------------------------------|
| Hemoglobin/hematokrit | 10.4 g/dl / % 31,6 |
| Lökosit | 9.500 mm³ |
| Trombosit | 698.000 mm³ |
| Sedimentasyon hızı | 38 mm/h |
| CRP | 21mg/L (0,2-5) |
| Kreatinin | 0,44 mg/dl |
| AST | 59 |
| ALT | 62 |
| CK | 1680 U/L |
| ANA | negatif |
| ENA | negatif |
| C3/C4 | 178/48.2 |
| BNP | 81 |

Tablo-1- Genel laboratuvar parametreleri

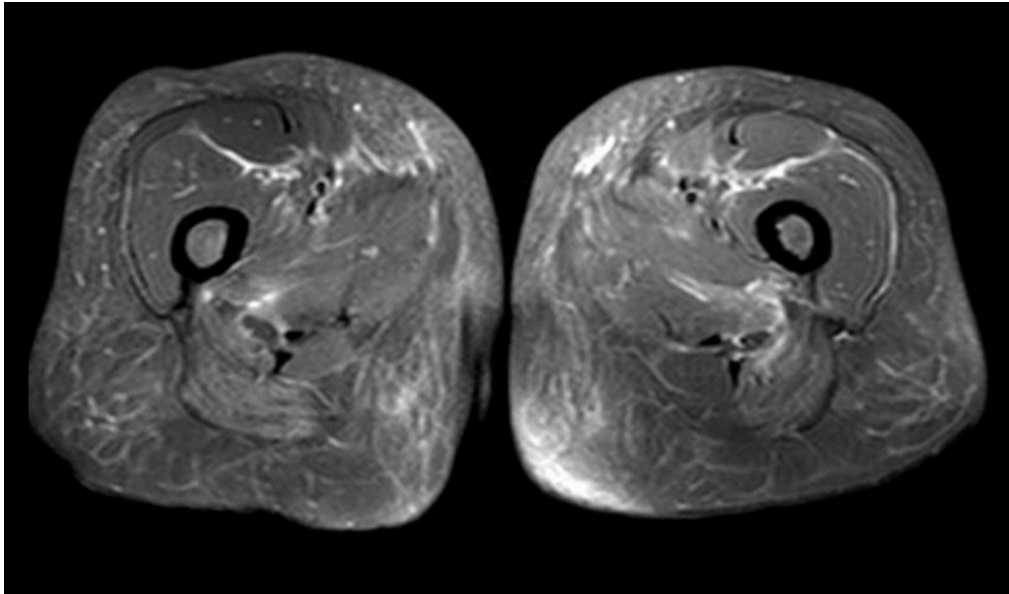
Hasta genel olarak değerlendirildiğinde %5 üzerinde kilo kaybı, raynaud fenomeni+, deri, dirsek proksimalini geçen deri sertliği+ Talenjiektazi -, skleredema -, simetrik sinovit+ , 5. Parmak flexion kontraktürü+, proksimal kaslarda ağrı+ , skleroderma renal kriz -, GİS tutulumunda disfaji+, heartburn+, kusma+, şişkinlik+, ishal -, KVS, dispne (NYHA I), çarpıntı -, göğüs ağrısı-, senkop -, ödem+, PAB normaldi ve pulmoner tutulumda FVC %55, DLCO %46 6 dk yürüme 525 m, İAH+ (şekil 1) mevcuttu. Hastaya tüm mevcut incelemeler sonrasında diffüz kutanöz sistemik skleroz (SSc) tanısı konuldu. 2013 Sistemik Skleroz ACR/EULAR Sınıflama kriterlerine göre hasta 20 puan aldı.

Hastanın eşlik eden proksimal kas gruplarında ağrısı, sebat eden CK yüksekliği sebebiyle EMG, bilateral Uyluk MR(şekil 2) ve kas biyopsisi tetkikleri tamamlandı. EMG de miyopatik özellikte motor ünite potansiyeller izlendi, kas MR'ı kalça çevresinde uyluk

anterior ve posteriorundaki kas gruplarında bilateral simetrik yamasal kas ödemi mevcut olup myozit ile uyumludur, olarak raporlandı. Biyopsi de ise fibril çap boyut değişiklikleri, fokal atrofi ve rejenerasyon bulguları, endomisyel kapiller dilatasyonlar + Masson trikrom boyasında fokal endomisyel fibrozis+ mevcuttu. Hastaya bu bulgular ile Sistemik Skleroz + Miyozit overlap olarak değerlendirildi. Hastanın başlangıç tedavisi Şekil 3 de özetlenmiştir. Takibinde Klinik olarak proksimal kas ağrısından yakınmaya devam eden, CK ve AFR regresyonu sağlanamayan, Hastaya erişilebilen bir laboratuvar da miyozit paneli bakışı önerildi. Eşlik eden artrit,ILD' de düşünülerek Rituksimab tedavisi planlanı çizildi.



Şekil -1-Toraks BT, nonspesifik interstisyel pnömoni uyumlu bulgular ve özafagus dilatasyonu



Şekil -2-Uyluk anterior ve posteriorundaki kas gruplarında bilateral simetrik yamasal kas ödemi

| Puan | |
|------|---|
| 9 | Her iki el parmaklarında ve MKF eklemlerin proksimalinde deri kalınlaşması ✓ (tek başına yeterli) |
| 2 | Parmaklarda deri kalınlaşması (sadece yüksek olan değer alınır) |
| 4 | Şiş (puffy) parmaklar |
| | Sklerodaktili ✓ |
| 2 | Parmak ucu lezyonları (sadece yüksek olan değer alınır) |
| 3 | Parmak ucu ülserleri |
| | Pitting skar |
| 2 | Telenjiektazi |
| 2 | Anormal tırnak yatağı kapilleri ✓ |
| 2 | PAH ve/veya interstisyel Akciğer Hastalığı (herhangi birinin varlığı) |
| | PAH (Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon) |
| | İnterstisyel Akciğer Hastalığı ✓ |
| 3 | Raynaud Fenomeni ✓ |
| 3 | Sistemik skleroz ilişkili otoantikortlar (herhangi birinin varlığı) |
| | Anti-sentromer antikor |
| | Anti-Scl 70 antikor |
| | Anti-RNA polimeraz III antikor |

Tablo-2- 2013 Sistemik Skleroz ACR/EULAR Sınıflama kriterleri

Miyopatinin eşlik ettiği diffüz sistemik skleroz olgusu

Skleromiyozit/ Miyozitli SSc/ Çakışma

Aktif hastalık tablosunda İAH+ ve Gastrointestinal tutulum+ hasta

- Mikofenolat mofetil ... hedef doz 2gr/gün
- Metilprednizolon... 12 mg/gün (CK takip edilecek)
- Hidroksiklorokin...200mg/gün
- Nifedipin... 30 mg 2*1
- Asetilsalisilik asit... 100mg/gün
- Esomeprazol... 40 mg 2*1
- Domperidon... 10 mg 2*1

****soğuktan korunma, nemlendiriciler, reflü yastığı****

Şekil-3- Hastanın başlangıç tedavisi

Literatürde %10 olarak bildirilen ANA negatif Sistemik Skleroz olguları mevcuttur. Bu olgularda Anti-PM/Scl, -Ku, -U1-RNP, -U3-RNP, -RuvBL1/2, -SMN otoantikortlarının miyozitte eşlik eden vakalarda özellikle değerlendirilmesi önerilmektedir. SSc hastalarının %13'ünde miyozit bildirilmiştir. SSc hastalarının %6 ila %47'sinde CK yüksek olabilir. CK yüksekliği SSc de miyozit açısından uyarıcı olmalıdır. Kanada Sistemik Skleroz Araştırma Grubu kohortunda, CK seviyeleri yüksek olan hastalar daha mortal seyirlidir, miyopati saptanmasında aldolaz daha yüksek prediktif olarak gösterilmektedir. Son zamanlarda birkaç çalışmada, kas biyopsisinde vaskülopati ve

fibrozun, skleromyoziti diğer otoimmün miyozit alt gruplarından ayıran patolojik özellikler olabileceği gösterilmiştir. Bazal membran kalınlaşması da skleromyozite özgü kas biyopsi bulgusu olarak bildirilmektedir.

Yakın tarihli bir meta-analizde, SSc-ILD prevalansının %56 (%95 CI %49-%63) olduğunu ve çalışmalarda heterojenite mevcuttur. Klinik olarak anlamlı ILD, SSc' li hastaların yaklaşık %40'ında bildirilmiştir. EUSTAR kohortunda, SSc ile ilişkili ölümlerin %50' den fazlası pulmoner nedenlidir. Birkaç çalışmada skleromyozit hastalarında, kas tutulumu olmayan SSc hastalarına göre daha sık İAH (%13'e karşı %68) raporlanmıştır.

Tedavide bir standart öneri yoktur. Histopatolojik ve serolojik belirteçler tedaviye yanıtta öngördürücü olabilir. MTX, AZA, MMF biri seçilebilir, bu ilaçların kombinasyonları kullanılabilir. Ciddi hastada Siklofosfamid, Rituksimab tedavi seçeneğidir. IVIG, ciddi kas tutulumu, disfaji, dispne, disfonide endike olabilir. EUSTAR' da tocilizumab , abatacept etkisiz bulunmuştur. Kalsinörin inhibitörlerinin nefrotoksisitesini skleroderma renal krizden ayırmak güç olduğu için önerilmemektedir. Destek tedavi ve fizyoterapi diğer yardımcı tedavilerdir.

Kaynaklar:

1. Qiu M, Nian X, Pang L, Yu P, Zou S. Prevalence and risk factors of systemic sclerosis-associated interstitial lung disease in East Asia: A systematic review and meta- analysis. *Int J Rheum Dis* (2021) 24(12):1449–59. doi: 10.1111/1756-185X.14206
2. Muangchan C, Canadian Scleroderma Research Group. Baron M, Pope J. The 15% rule in scleroderma: The frequency of severe organ complications in systemic sclerosis. A systematic review. *J Rheumatol* (2013) 40(9):1545–56. doi: 10.3899/jrheum.121380
3. Giannini M, Ellezam B, Leclair V, Lefebvre F, Troyanov Y, Hudson M, Sénécal JL, Geny B, Landon-Cardinal O, Meyer A. Scleromyositis: A distinct novel entity within the systemic sclerosis and autoimmune myositis spectrum. Implications for care and pathogenesis. *Front Immunol*. 2023 Jan 26;13:974078. doi: 10.3389/fimmu.2022.974078. PMID: 36776390; PMCID: PMC9910219

[SS-08]

Tek Merkez Analizi: Sistemik Skleroz Hastalarında, Baştan Beri Merkezimizde Takip Edilenler (İç Kohort) ile Dış Merkezlerde Tanı Alıp Sonradan Takibimize Girenlerde (Dış Kohort) Sağkalım ve İlişkili Faktörlerin Kıyaslaması

Fatma Başbüyük, Fatma Dülger, Tuba Demirci Yıldırım, Özkan Uruk, Kıvanç Mercan, Sıla Kalender, Melike Dönmez, Gerçek Can, İsmail Sarı, Fatoş Önen, Merih Birlik
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İzmir
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir

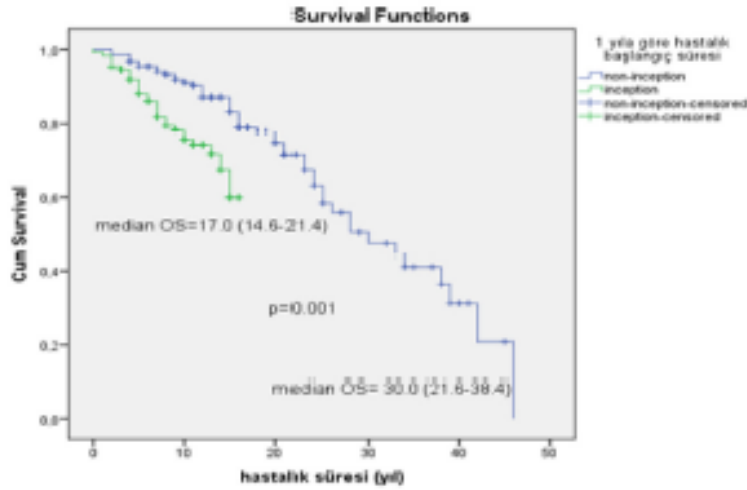
Amaç: Tanımlandığı üzere; uzun hastalık süresi olup geç evre hastalığı temsil eden birden fazla başka merkezlerden izlenen hastalar ile kısa hastalık süresi olup erken evre hastalığı temsil eden (merkezimizde izlenen) hastaların kıyaslanmasıdır.

Yöntem: 2006-2021 yılları arasında sistemik skleroz (skleroderma) tanısıyla takip edilen 322 hasta mevcuttu. 2013 ACR/EULAR kriterlerini karşılamayanlar veya çakışma sendromu olanlar çıkarılıp, kalan 282 hasta çalışmaya alındı. İlk Raynaud-dışı semptom başlangıcından itibaren ölüme ya da çalışmanın bitimine kadar geçen süre "hastalık süresi" olarak kabul edildi. Merkezimizde takibe başlandığında hastalık süresi ≤ 12 ay olanlar (iç kohort) ve >12 ay olanlar (dış kohort) olmak üzere iki ayrı kohortun Kaplan-Meier ve Log-rank sağkalım analizleri yapıldı.

Bulgular: Hastaların 128'i (%45,4) iç kohortta, 154'ü (%54,61) dış kohorttaydı. İç kohortta ortalama hastalık süresi 9 yıl (min-max:0-16), dış kohortta 16 yıl (min-max:2-46) saptandı ($p<0,001$). İç kohortun ortalama sağkalım süresinin, dış kohortta göre daha kısa olduğu bulundu (şekil 1). İç kohortta kötü prognoz göstergeleri; hastalık başlangıç yaşı $>53,5$, medsker hastalık şiddet skoru $>6,5$, erkek cinsiyet, modifiye Rodnan deri skoru $>7,5$, düşük FVC %, düşük DLCO %, interstisyel akciğer hastalığı (İAH), gastrointestinal tutulum, renal tutulum, renal kriz, kronik böbrek yetmezliği ve malignite olduğu saptandı (tablo 1). Dış kohortta kötü prognoz göstergeleri; ilk-Raynaud fenomeni yaşının $>42,5$, hastalık başlangıç yaşının $>44,5$, medsker hastalık şiddet skorunun $>7,5$, düşük DLCO%, İAH, pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH), kardiyak tutulum, EF ≤ 50 , malignite ve koroner arter hastalığı olduğu saptandı (tablo 2).

Sonuç: Erkek cinsiyet, renal kriz ve gastrointestinal tutulum iç kohort hastalarında; PAH ise dış kohort hastalarında sağkalımı azaltan faktörlerdendi. Hastalık süresi kısa olan iç kohort hastalarında sağkalımın azaldığı gözlemlendi. Sebebinin, dış kohort hastalarında kötü prognoza sahip olanların takibimize girmeden önce exitus olması ve sağkalım olasılığı yüksek hastaların takibimize girmiş olmasından kaynaklandığı düşünüldü.

Anahtar Kelimeler: prognoz, sağkalım, sistemik skleroz



Sekil 1. İç ve dış kohort sağkalım karşılaştırması
İç kohort: İnception, dış kohort: Non-inception

Tablo 1. İç kohort sağkalım

| İç kohort | Genel sağkalım süresi (yıl, medyan) | %95 GA | p-değer |
|-------------------------------|-------------------------------------|-----------|---------|
| Hasalık başlangıç yaşı | | | |
| ≤53,5 | 19,0 | 13,6-22,7 | <0,001 |
| >53,5 | 14,0 | 9,7-18,3 | |
| Medşger hastalık şiddet skoru | | | |
| ≤6,5 | 14,9 | 14,0-15,7 | <0,001 |
| >6,5 | 10,7 | 9,3-12,2 | |
| Cinsiyet | | | |
| Erkek | 9,4 | 6,6-12,3 | 0,002 |
| Kadın | 13,6 | 12,7-14,5 | |
| Modifiye koonan den skoru | | | |
| ≤7,5 | 18,0 | 11,6-22,3 | 0,015 |
| >7,5 | 15,0 | 12,2-17,8 | |
| FVC % | | | |
| > %80 | 14,0 | 13,1-14,9 | 0,015 |
| %60-80 | 12,0 | 10,0-13,5 | |
| %40-59 | 5,0 | 3,9-9,8 | |
| <%40 | - | - | |
| DLCO % | | | |
| > %80 | 14,1 | 13,0-15,2 | <0,001 |
| %60-80 | 13,3 | 12,0-14,5 | |
| %40-59 | 11,7 | 9,2-14,2 | |
| <%40 | 5,0 | 3,0-7,1 | |
| İnterisyel akciğer hastalığı | | | |
| Yok | 19,0 | 13,6-27,1 | <0,001 |
| Var | 14,0 | 7,8-20,2 | |
| Gastrointestinal tutulum | | | |
| Yok | 13,6 | 12,6-14,5 | 0,010 |
| Var | 12,3 | 10,9-13,6 | |
| Renal tutulum | | | |
| Yok | 13,6 | 12,8-14,5 | <0,001 |
| Var | 8,8 | 5,5-12,1 | |
| Renal kriz | | | |
| Yok | 13,5 | 12,6-14,3 | <0,001 |
| Var | 5,2 | 2,2-8,2 | |
| Kronik böbrek yetmezliği | | | |
| Yok | 13,6 | 12,8-14,5 | <0,001 |
| Var | 8,8 | 5,5-12,1 | |
| Malignite | | | |
| Yok | 14,0 | 7,5-21,2 | <0,001 |
| Var | 7,0 | 3,5-10,5 | |

Tablo 2. Dış kohort sağkalım

| Dış kohort | Genel sağkalım süresi (yıl, medyan) | %95 GA | p-değer (Log-rank) |
|----------------------------------|-------------------------------------|-----------|--------------------|
| İlk Raynaud fenomeni yaşı | | | |
| ≤42,5 | 39,0 | 32,0-45,9 | <0,001 |
| >42,5 | 23,0 | 19,5-26,5 | |
| Hastalık başlangıç yaşı | | | |
| ≤44,5 | 42,0 | 32,3-51,7 | <0,001 |
| >44,5 | 23,0 | 16,2-29,8 | |
| Medşger hastalık şiddet skoru | | | |
| ≤7,5 | 46,0 | 31,3-47,1 | 0,001 |
| >7,5 | 24,0 | 21,0-27,0 | |
| Cinsiyet | | | |
| Erkek | 28,6 | 21,9-35,4 | 0,740 |
| Kadın | 30,2 | 26,8-33,7 | |
| FVC % | | | |
| >%80 | 39,0 | 23,0-55,0 | 0,466 |
| %60-80 | 26,0 | 22,4-29,6 | |
| %40-59 | 33,0 | 21,0-45,0 | |
| <%40 | 20,0 | 20,0-20,0 | |
| DLCO % | | | |
| >%80 | 34,0 | 28,5-39,0 | 0,019 |
| %60-80 | 30,0 | 24,0-35,9 | |
| %40-59 | 28,0 | 15,1-40,9 | |
| <%40 | 25,0 | 15,0-35,0 | |
| İnterisyel akciğer hastalığı | | | |
| Yok | 39,0 | 20,5-57,5 | 0,001 |
| Var | 25,0 | 19,3-30,7 | |
| Pulmoner arteriyel hipertansiyon | | | |
| Yok | 34,0 | 23,3-44,7 | 0,006 |
| Var | 24,0 | 12,5-35,5 | |
| Kardiyak tutulum | | | |
| Yok | 34,0 | 28,2-39,8 | 0,013 |
| Var | 24,0 | 18,1-29,9 | |
| EF% | | | |
| ≤%50 | 16,0 | 7,7-24,3 | 0,017 |
| >%50 | 33,0 | 24,3-41,7 | |
| Malignite | | | |
| Yok | 38,0 | 26,5-50,0 | 0,018 |
| Var | 25,0 | 12,0-38,0 | |
| Koronar arter hastalığı | | | |
| Yok | 33,0 | 24,6-41,4 | 0,025 |
| Var | 24,0 | 56,6-41,4 | |

[SS-09]

İLERİ PULMONER FİBROZU OLAN OLGU

İbrahim Gündüz¹, Ahmet Karataş¹, Süleyman Serdar Koca¹

1: Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları ABD Romatoloji BD

GİRİŞ

Sistemik skleroz (SSK) deri ve iç organların fibrozu ile karakterize kronik, multisistemik, otoimmün bir hastalıktır. Akciğer tutulumu önemli morbidite ve mortalite nedenidir. Nadiren deri tutulumu olmadan iç organ tutulumu ile prezente olabilmektedir. Bu hastalarda Raynaud fenomeni ve otoantikör pozitifliği olması tanı açısından önemli bir ipucudur. Deri tutulumu olmadan prezente olan bir olgumuzu sunmak istiyoruz.

OLGU SUNUMU

59 yaş kadın hasta. Bilinen hipertansiyon ve diyabet tanılı hasta. 2013 yılında nefes darlığı şikâyeti olan hastaya yapılan toraks görüntülemesinde buzlu cam alanları görülüyor. Ancak etiyoloji araştırması yapılmıyor. 2014 yılında bir yıldır olan el parmaklarında olan soğukta solukluk ve morarma şikâyeti ile başvuruyor. Yapılan tetkikleri sonrası sistemik skleroz tanısı konuluyor. Solunum semptomları olması üzerine çekilen HRCT'de interstisyel akciğer hastalığı bulgularının devam ettiği görülüyor. Hastaya 6 doz 1 gram siklofosfamid tedavisi veriliyor. İdamesinde mikofenolat mofetil tedavisine geçiliyor. Aralık 2016'da semptomlarında ve solunum fonksiyon testlerinde progresyon olması üzerine siklofosfamid tedavisi tekrar veriliyor (FVC-FEV1-FEV1/FVC: 80-86-108). Aralık 2021'e kadar idamesinde mikofenolat mofetil kullanıyor. Aralık 2021'de solunum fonksiyon testlerinde progresyon olması (FVC-FEV1-FEV1/FVC 72-75-102) üzerine rituksimab tedavisine geçiliyor. Hastanın kontrollerinde rituksimab mikofenolat mofetil tedavilerine rağmen progresyon olması üzerine (resim-1-a/b) (FVC-FEV1-FEV1/FVC 59-66-111) nintedanip tedavisi planlandı.

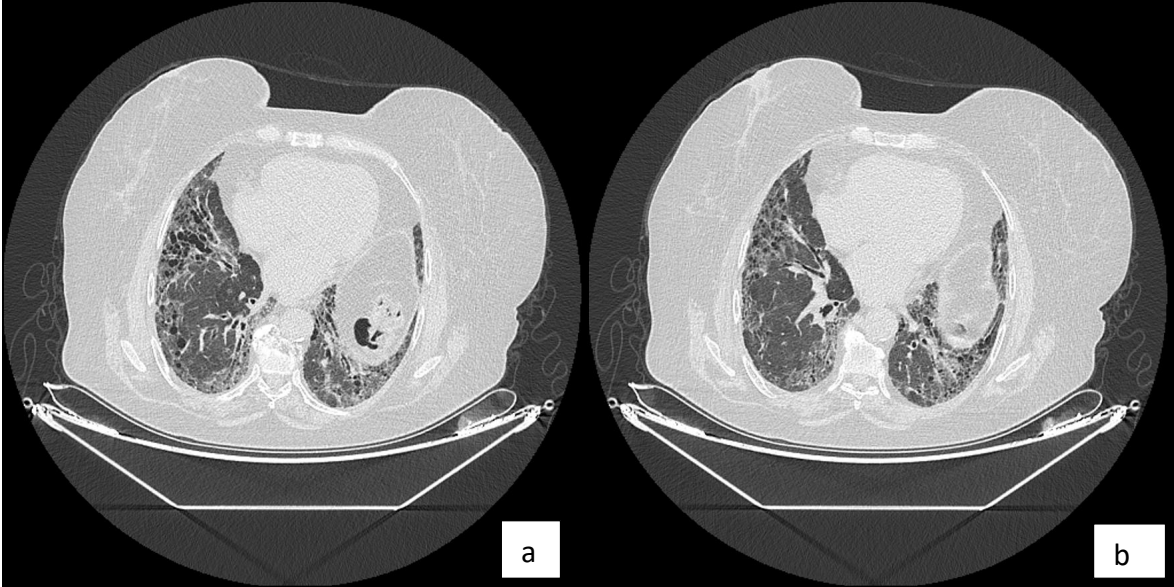
TARTIŞMA

Sistemik skleroz hastalığının morbidite ve mortalitesinde akciğer tutulumu önemli yer almaktadır. İnterstisyel akciğer hastalığı tutulum paterni olarak genel olarak NSİP ve UIP paterni yer almaktadır. NSİP paterninde buzlu cam ağırlıkla görülmekte ve immunsupresif tedavilerden daha çok fayda görmektedir. UIP paterninde ise fibroz bulguları (bal peteği görünümü) görülmekte ve immunsupresif tedaviden daha az fayda görmektedir. Genelde bu hastalarda immunsupresif tedaviye ek antifibrotik tedavi ihtiyacı olmaktadır.

İnterstisyel akciğer hastalığı bulguları tespit edilen hastaların romatolojik hastalıklar açısından detaylı değerlendirilmesi yapılması gerekir. Nadiren romatolojik hastalıkların prezantasyonları sadece akciğer tutulumu ile olabilmekte görüntüleme bulgularının özellikleri ve laboratuvar bulguları tanı aşamasında yardımcı olabilmektedir. Özellikle bu hastalarda NSİP paterni olan hastaların immünsüpresif tedaviden de fayda göreceği göz önünde bulundurularak detaylı değerlendirmesi yapılmalıdır.

Biz NSİP ile başlayıp yaygın fibrotik değişiklikleri gelişen ve solunum fonksiyon testlerinde kademeli düşüşleri görülen bir olguyu tedavi seçenekleri ile birlikte tartışmak amaçlı sunmak istedik.

Resim 1 Toraks BT'de Fibrotik Değişiklikler



[SS-10]

Sistemik Skleroz vakasında otolog kemik iliği nakli ile tedavi

Esra Fırat Şentürk¹, Gülen Hatemi¹, Serdal Uğurlu¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Giriş: Otolog kemik iliği nakli, ilk 4 yıl içerisinde tedaviye rağmen progresif seyirli sistemik skleroz hastalarında bir tedavi opsiyonudur. Sistemik skleroz tanılı bu olguda progresif deri, kardiyak ve akciğer tutulumu nedeniyle yapılmış otolog kemik iliği nakli tedavisi anlatılacaktır.

Vaka: 2019 yılında Raynaud fenomeni, skelorodaktili ve yaygın dijital ülserler ile başvuran yirmi bir yaş kadın hastaya ANA antikor titresini ve ENA paneli negatif sistemik skleroz tanısı konulmuştur. Bunun üzerine nifedipine, pentoksifilin, asetilsalisilik asit ve metotreksat tedavisi başlandı. İlk değerlendirmede; gastroözofajiyal reflü, distal özafajiyal hipoperistaltizm ve bilateral retiküler dansitelerin olduğu interstisyel akciğer tutulumu vardı. Haziran 2020'de nefes darlığı ve yaygın kas güçsüzlüğü saptanan olguda; Laboratuvar parametrelerinde Troponin (200 x referans değeri) ve kreatinin kinaz yüksekliği (CK=3865 IU/l) tespit edildi. Transtorasik Ekokardiyografide ejeksiyon fraksiyon düşüklüğü (% 40), global myokardiyal hipokinezi saptandı. Sinir iletim çalışmasında (EMG) proksimal kaslarda belirgin yaygın aktif spontan faaliyetin eşlik ettiği miyopatik tutulum ile karakterize bulgular saptandı. Pulmoner hipertansiyon öngörüsüyle yapılan sağ kalp kateterizasyonunda ortalama pulmoner arter basıncı 16 mm-Hg ve pulmoner arter kama basıncı 8 mm-Hg ölçüldü. Bu bulgular neticesinde olguya; miyozit, miyoperikardit, ve akciğer parankim bulguları için pulse steroid, intravenöz immunglobulin ve Rituksimab tedavisi başlandı. Progresif hastalık ve tedavi direnci sebebiyle Romatoloji ve Hematoloji konseyinin ortak kararıyla otolog kemik iliği nakli yapılması planlandı. Kemik iliği nakil protokolüne uygun olarak mobilizasyon için 2 g/m² siklofosfamid (i.v.), deksametazon (i.v.) ve subkutan granülosit-koloni stimule edici faktör (G-CSF) verildi. Lenfoablasyon amacıyla 200 mg/kg siklofosfamid (i.v.) ve anti-timosit globulin (i.v.) tedavisi aldı.

Sonuç: Olgunun otolog kemik iliği nakli sonrası kalp yetmezliği ve yaygın miyozit ilişkili kliniği tamamen düzeldi. Ejeksiyon fraksiyon değeri normal aralığa döndü (EF: %60). El kontraktürü ile karakterize deri tutulumunda gerileme izlendi. Otolog kemik iliği nakil sonrası ilk bir yıl uzamış lenfopeni nedeniyle herhangi bir tedavi almadı. Bu aşamada mikofenolat mofetil (p.o) ile idame tedavi edilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Sistemik skleroz, otolog kemik iliği nakil



[SS-11]

Sistemik Skleroz ile İlişkili İlerleyici İnterstisyel Akciğer Hastalığı: Olgu Sunumu

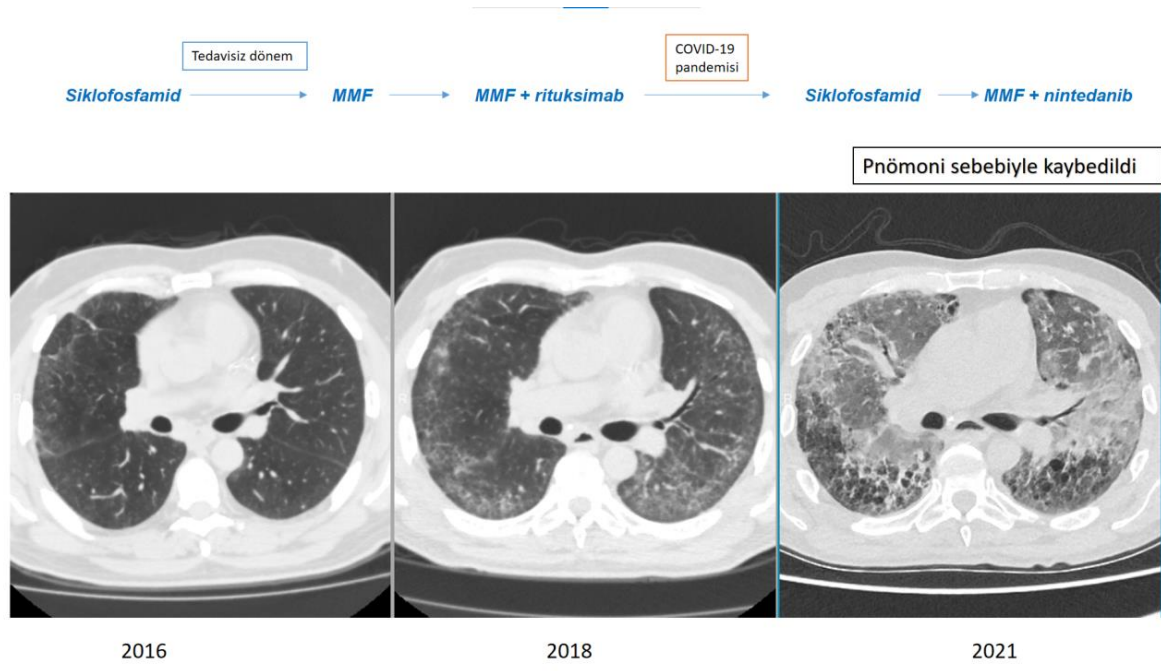
Shirkhan Amikishiyev, Bahar Artım Esen, Ahmet Gül, Murat Inanc, Yasemin Yalçınkaya

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

Giriş: Sistemik skleroz (SSk) seyrinde interstisyel akciğer tutulumu (İAH) immünyosupresif tedavilere rağmen bazı hastalardaprogresif seyredabilmektedir. Bu bildiride yaygın cilt tutulumlu, çoklu immünyosupresif tedaviye rağmen ilerleyici İAH bulguları SSk olgusunun sunulması planlandı.

Olgu: Elli iki yaşında erkek hasta, 2016 yılında; Raynaud fenomeni, parmaklar, el sırtı, yüz ve gövde cildinde kalınlaşma (4 ay), yutma güçlüğü (özellikle katı gıdalarla) şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenesinde el ve ayak parmaklarından diz ve dirseklerin proksimaline kadar uzanan, yüz, boyun, gövdeyi de kapsayan yaygın cilt kalınlaşması tespit edildi (modifiye Rodnan Deri Skoru, mRDS= 24). Laboratuvarında ANA 1/320 homojen (+), anti-Scl70 (+) ve HRCT’de İAH ile uyumlu bulgular saptandı. Hastaya yaygın deri tutulumlu SSk ve SSk ilişkili İAH tanısı konuldu. Solunum fonksiyon testleri (SFT)’nde FVC=%68, DLCO=%58 ve Ekokardiyografi (EKO) normal saptandı. Cilt ve İAH’ye yönelik düşük doz glukokortikoid ile birlikte siklofosfamid 1 gram pulse/aylık infüzyon tedavisi 6 ay süreyle verildi. Devamında takibi bırakan hasta 7 ay sonrasında nefes darlığında artış sebebiyle başvurdu. FVC= %58, DLCO=%40 ve görüntüleme İAH bulgularında progresyon olduğu görüldü. Aynı zamanda mRDS=26 ve akut faz değerleri yüksek olan hastaya mikofenolat mofetil (MMF) 2 gram/gün tedavisi başlandı. Altı ay sonrası değerlendirmesinde nefes darlığında artış olması (6 dakika yürüme testi, 6 DYT: 365 metre yürümekte ve test sonunda hipoksemi geliştirmekte) ve cilt aktivitesinin devam etmesi sebebiyle rituksimab 2 gram/6 ay süre ile 2 kür verildi. Yanında MMF tedavisine 1.5 gram/gün devam edildi. Solunum sistemi bulgularında artış olan ve cilt aktivitesi devam eden hastada FVC=%48, DLCO= %21, EKO’da sağ kalp boşlukları geniş, pulmoner arteriyel basınç (PAB): 58 mmHg saptandı. Sağ kalp kataterizasyonunda sağ ortalama PAB:31 mmHg, PCWP:10 mmHg, PVR: 4 WU saptandı ve pulmoner hipertansiyon tanısı konuldu. İAH progresyonu nedeniyle yeniden 1 gram/ay toplam 6 ay siklofosfamid tedavisi verildi. Tedaviye, Nintedanib 2*150 mg ve MMF 2 gram/gün ile devam edildi (Görüntüleme progresyon durumu Resim 1’de verildi). Takiplerinde ateş, öksürük ve nefes darlığı nedeniyle yatırıldı. Pnömoni düşünülerek antimikrobial tedavisine başlandı ve servis takibinin 1. ayında hasta kaybedildi. Tartışma: Bu bildiride, farklı immünyosupresif ve biyolojik tedavilere rağmen cilt ve akciğer tutulumu ilerleyici seyreden SSk olgusu sunulmuştur. SSk-İAH hastaları klinik ihtiyaca göre belirli aralıklarla solunum semptomları, SFT, ve HRCT gibi objektif ölçütler ile progresif seyir açısından izlenmeli ve gerektiğinde diğer organ tutulumları da gözetilerek tedavi değişikliğine gidilmelidir. Hastalık aktivitesi nedeniyle yoğun immünyosupresif alan ve İAH nedeniyle akciğeri hasarlı olan bu hastalarda infeksiyonlar açısından dikkatli olunmalıdır. İlerleyici organ tutulumu olan SSk hastalarında infeksiyon riski daha az olan yeni tedavi seçeneklerine ihtiyaç duyulmaktadır.

Resim 1: Hastalık seyrinde tedaviye yanıtız akciğer parenkim tutulumunun progresyonu



[SS-12]

Sistemik Skleroz Pulmoner Tutulum

Gizem Ayan

Antifibrotiklerin klinik pratikte kullanımında karar vermek bazı hastalarda zorlayıcı olabilmektedir. Burada bir olgu üzerinde antifibrotiklerin kullanımında karar vermek stratejilerini tartışmaya açmayı planladık.

Vakamız, 63 yaşında bir kadın, 2009 yılında ellerde deride kalınlaşma, artralji ve Raynaud Fenomeni ile başvuruyor. Başvuru anında otoantikör paneli negatif. Akciğer grafisinde şüpheli dansite alanları görülmesi üzerine çekilen yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografide (BT) her iki akciğerde bazal ve periferik yerleşimli retiküler dansiteler ve az miktarda traksiyon bronşiektazisi ile interstisyel akciğer hastalığı ile uyumlu bulgular saptanıyor. Solunum fonksiyon testinde (SFT), FVC %80, dünya sağlık örgütü fonksiyonel kapasitesi evre 1 (WHO FC I). Kortikosteroid 40 mg/gün aşırı, mikofenolat mofetil (MMF) 500 mg 3X1 gün ile tedavi başlanıyor. 2009-2012 yılları arasında, WHO FC I, olarak devam ediyor, steroid dozu bu dönemde azaltılıyor ve MMF 3x1 devam ediliyor. 2016 yılında, artık MMF kesiliyor, kolşisin düşük doz steroid ile takibe devam ediyor.

2009-2019 yılı arasında Solunum fonksiyon testi parametreleri Tablo'da verilmiştir. 2019'dan sonra pandemi döneminde takipsiz ve 2021 yılında bize başvurduğunda, arada COVID-19 enfeksiyonu geçirmiş, nefes darlığı artmış, WHO FC II'ye gerilemişti. SFT'de FVC %54 olup 2. tekrarda benzer sonuç verdi. Çekilen kontrol BT'de her iki akciğerde özellikle alt loblar bazallerinde bal peteği görünümü oluşturan fibrotik değişiklikler ve yaygın bronşiektazi ile progresyon saptandı (Figür). Hastaya tarafımızca, nintetanib tedavisi başlandıktan 1 yıl sonra kontrol SFT'de FVC %84 olarak görüldü ve WHO FC I olarak saptandı.

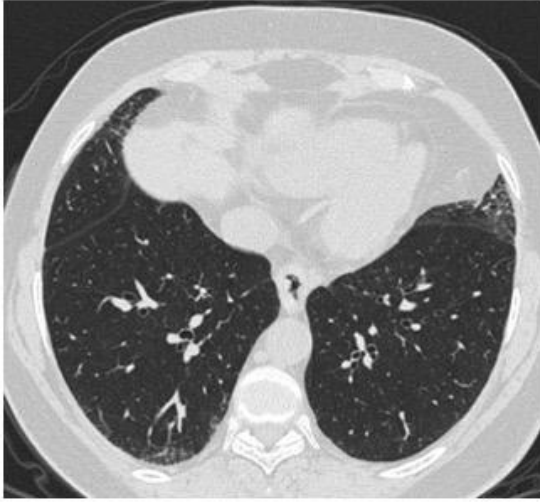
Antifibrotik tedavi ile FVC'de yükselme beklenmemektedir. Bu hastada, solunum semptomlarında kötüleşme ve fonksiyonel kapasitede düşüklük geçirilmiş COVID-19 enfeksiyonu ile ilişkili olabilir. SFT her ne kadar 2 defa yapıldıysa da teknik hatalar olabileceği unutulmamalıdır. Yine radyolojik progresyon için arada geçen 9 senelik uzun bir süre vardır. Bu hastalarda karar verirken tüm bu parametrelerin gözden geçirilmesi gerektiği unutulmamalıdır.

Tablo. Solunum fonksiyon testi parametrelerinin izlemi

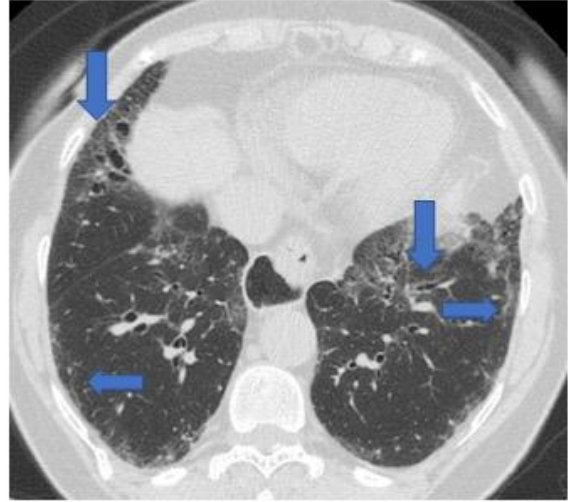
| YIL | 2009 | 2010 | 2011 | 2012 | 2013 | 2014 | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 |
|----------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|
| FVC | 80 | 93 | 98 | 98 | 73 | - | - | 74 | 86 | 84 | 84 |
| FEV1 | 74 | 85 | 85 | 85 | 80 | - | - | 80 | 85 | 82 | 82 |
| FEV1/FVC | 79 | 78 | 74 | 79 | 118 | - | - | 118 | 107 | 106 | 106 |

FVC: Zorlu Vital Kapasite, FEV1: Zorlu ekspirasyon manevrasının 1. saniyesinde akciğerlerden litre atılan hava miktarıdır
Değerler % predicted olarak verilmiştir.

Figür. Akciğer Bilgisayarlı Tomografide aynı kesitte progresyonun 2012 ve 2021 yılları arasında sunumu



2012



2021

[SS-13]

SKLERODERMA RENAL KRİZ İLE PREZENTE OLAN VE YENİ TANI KONULAN SİSTEMİK SKLEROZ OLGUSUNDA BÖBREK TUTULUMUNUN SEYRİ: RENAL TRANSPLANTASYONA GİDİŞ

Selma Sarı

Giriş: Skleroderma renal kriz (SRK), sistemik skleroz (SSk) seyrinde akut olarak ortaya çıkan kan basıncında artış ve böbrek hasarı ile karakterize, trombotik mikroanjiyopatinin de eşlik edebildiği vaskülopatik bir komplikasyondur. SSk'lilerin %5'inde, özellikle de yaygın cilt tutulumu olan SSk'de hastalığın ilk yıllarında görülebilir. Bu bildiride henüz SSk tanısı olmayan dönemde SRK tablosu ile başvuran, SSk tanısı sonrasında tedavi altında böbrek yetmezliği progresif seyreden ve takip eden dönemde renal replasman tedavisi olarak transplantasyon yapılan SRK olgusu sunuldu.

Olgu: 52 yaşında kadın hasta ilk kez, baş ağrısı, halsizlik, yüzde ve bacaklarda şişme, bulantı ve kusma ve idrar miktarında azalma şikayetleriyle Acil İç Hastalıkları Polikliniğimize başvurmuştur. Öykü dikkatli değerlendirildiğinde; yaklaşık 8 aydır olan el küçük eklemlerinde ağrı ve kapatamama, 1 saat devam eden sabah tutukluğu, soğukta artan el ve ayak parmaklarında beyazlaşma ve morarma, zaman zaman el ve ayaklarda şişme şikayetleri ile farklı merkezlere başvurduğu, yapılan tetkiklerinde akut faz yanıtı, kan sayımı ve böbrek fonksiyon testleri normal (kreatinin:0,6 mg/dl), ANA:1/2560 nükleolar pozitif, anti Ro:pozitif anti-La, anti-Scl70, anti-Jo-1,anti-Sm, anti-Sm/RNP negatif, C3 ve C4 normal, RF ve AntiCCP negatif olarak saptandığı, hidroklorokin 200 mg/gün başlandığı ancak hastanın herhangi bir takibi olmadığı öğrenilmiştir. Acil İç Hastalıkları Polikliniğimize başvurduğunda; hipertansif (TA: 200/100 mmHg), solunum sisteminde dinlemekle alt zonlarda solunum sesleri azalmış, pretibial ödem bilateral (++) , göz kapaklarında ödem saptanmış ve bakılan tetkiklerinde üre:207.4 mg/dL, kreatinin:7,5 mg/dL, potasyum:5.83 mmol/L, kalsiyum:9.75 mg/dL, fosfor:6.53 mg/dL, LDH:341U/L, CRP:10 mg/dL, lökosit:9000/mm, nötrofil:7000/mm³, Hgb:11,9 mg/dL, trombosit:155000/mm³, venöz kan gazında; pH: 7.32 mmHg, pCO₂:47.6 mmHg, Lac:0.9, HCO₃:21, idrar sedimentinde:1 eritrosit, 0 lökosit, spot idrarda 0,5 gr/gün proteinüri saptanmıştır. Oligürik olan hasta Nefroloji Bilim Dalı ile konsülte edilerek acil hemodiyalize alınmıştır. Acil servis yatışında değerlendirilen hasta cilt renginde koyulaşma (melanozis), yüzde ve avuç içlerinde telanjiektaziler, el parmaklarında şiş görünüm (puffy hands) ve hafif sklerodaktili bulguları ile Romatoloji Bilim Dalı servisine yatırılmıştır. Yapılan periferik yaymasında her alanda 1-2 şistosit ve haptoglobulin:11 mg/dL, direkt Coombs:(+) pozitif saptanmıştır. SRK ön tanısı ile enalapril 10 mg/gün ve iloprost infüzyonu başlanarak, klinik ihtiyaca göre hemodiyalize devam edilmiştir. Ekokardiyografide sol ventrikül hipertrofisi ve orta derecede perikardiyal efüzyon saptanmıştır. Kan basıncı takibine ACE inhibitörü dozu titre edilen hastaya yapılan böbrek biyopsisinde; renal kriz ile uyumlu trombotik mikroanjiyopati bulguları görülmüştür ACE inhibitörü tedavisine ek olarak bosentan titre edilen dozlarda başlanmıştır. Ayaktan takip edilen hastada hemodiyaliz ihtiyacı devam etmiş, böbrek biyopsisinde kronik ve geri dönüşümsüz lezyonların ön planda olması nedeniyle de uzun süre beklenmeden transplantasyon hazırlıkları yapılarak 8.ayda renal transplantasyon yapılmıştır. Transplantasyon reddine yönelik immünsupresif tedavi ve spesifik vazodilatatör tedavileriyle ayaktan takiplerine devam etmektedir.

Sonuç: SRK, SSk hastalarında tanı aşamasında ve ilk yıllarda görülebilen önemli vaskülopatik komplikasyonlardan birisi olup acil bir durumdur. ACE inhibitörü ve diğer spesifik vazodilatatör tedavilere rağmen kontrol altına alınamayan hastalarda (yaklaşık %20-50) renal replasman tedavilerine zamanında başlanmalıdır. Renal trasplantasyon tedavisinin, SRK olan bu hasta grubunda, uygun zamanda planlandığında sağkalıma olumlu etkisi olabildiği görülmüştür.

Anahtar kelimeler : Sistemik Skleroz, Skleroderma renal kriz, Renal transplantasyon

[SS-14]

İnterstisyel akciğer hastalığı olan sistemik skleroz hastalarında St George solunum anketinin diğer parametrelerle ilişkisi

Senar Şan¹, Duygu Temiz Karadağ¹, Enes Başaran¹, Ayten Yazıcı¹, Ayşe Çefle¹
¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalık Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı

Giriş: İnterstisyel akciğer hastalığı (İAH), sistemik sklerozun (SSk) erken döneminde ortaya çıkma eğiliminde olan yaygın bir tutulumdur ve sistemik skleroz ile ilgili önde gelen ölüm nedenidir. Günümüzde hastaların takibinde önerilen ve en sık kullanılan parametre FVC'dir ve hasta bildirimli sonuçların takipteki yeri tam olarak bilinmemektedir. Çalışmamızda İAH olan SSk hastalarında St George solunum anketinin solunum fonksiyon testi ve altı dakika yürüme testi gibi parametrelerle ilişkisini araştırdık.

Metod: ACR/EULAR sınıflama kriterlerini karşılayan ve İAH tanısı ile takip edilen 31 SSk hastası dahil edildi. Hastalara St George solunum anketi ve altı dakika yürüme testi eş zamanlı olarak uygulandı. St George solunum anketi ile altı dakika yürüme testi, demografik özellikleri, laboratuvar sonuçları ve son üç ay içerisinde yapılmış solunum fonksiyon testi ile ilişkisi analiz edildi.

Sonuçlar: Yaş ortalaması 53,3±9,2 ve 25'i (%80,6) kadın olan 31 hastanın sonuçları incelendi. Hastaların 18'inde yaygın SSk mevcuttu ve hastalık süresi 9,7±5,7 yıldır. St George solunum anketi toplam skoru, aktivite alt skoru ve etki alt skoru ile FVC arasında ters yönde ve orta-kuvvetli korelasyon saptandı (sırasıyla $r = -0,489$, $p = 0,033$; $r = -0,626$, $p = 0,003$ ve $r = -0,461$, $p = 0,047$). St George solunum anketi toplam skoru, semptomlar alt skoru, aktivite alt skoru ve etki alt skoru hastalık alt tipleri ve cinsiyete göre değişiklik göstermedi ($p > 0,05$).

Tartışma: SSk hastalarında İAH'nın takibinde solunum fonksiyon testleri ile birlikte kullanılacak ve hasta bildirimine dayanan parametreler sağlayabilir. Günlük pratikte hasta kooperasyonu nedeniyle uygulaması zor olabilen solunum fonksiyon testlerine tamamlayıcı bir araç olabilir.

Tablo 1. SSk hastalarının demografik özellikleri, solunum fonksiyon testi, 6 dakika yürüme testi ve St George solunum anketi sonuçları

| | | |
|----------------------------|-------------------------|-------------------|
| N=31 | | ort±SS / sayı (%) |
| Cinsiyet (Kadın) | | 25 (%80,6) |
| Yaş | | 53,3±9,2 |
| Hastalık alt tipi (yaygın) | | 18 (%58,1) |
| Hastalık süresi | | 9,7±5,7 |
| Oto antikor | | |
| | CENP-B | 3 (%9,7) |
| | Scl-70 | 24 (%77,4) |
| | Negatif | 4 (%12,9) |
| Boy | | 162,7±7 |
| Kilo | | 69,4±9,2 |
| FVC | | 81,2±15,6 |
| DLCO | | 54,3±12,8 |
| 6 dakika yürüme testi | Pre-test TA sistolik | 109±11 |
| | Pre-test TA diastolik | 69±8 |
| | Pre-test nabız | 77±7 |
| | Pre-test saturasyon | 96,4±1.1 |
| | Tur sayısı | 12,6±2,3 |
| | Yürüme mesafesi | 388±69 |
| | Post-test TA sistolik | 122±16 |
| | Post -test TA diastolik | 76±6 |
| | Post -test nabız | 95±13 |
| | Post -test saturasyon | 94,4±4,2 |
| St George solunum | | |
| | Toplam skor | 36,8±18,3 |
| | Semptom skoru | 37,5±23,2 |
| | Aktivite skoru | 51,8±26 |
| | Etki skoru | 28,8±18,1 |

Tablo 2. St George solunum anketi toplam skoru, semptom alt skoru, aktivite alt skoru ve etki alt skorunun diğ er parametrelerle iliřkisi

| | Toplam skor | Semptom | Aktivite | Etki |
|-------------------------|-------------|---------|----------|-----------|
| Yař | -0,261 | -0,280 | -0,386 | -0,113 |
| Hastalık süresi | -0,111 | -0,165 | -0,162 | -0,112 |
| Kilo | 0,189 | -0,169 | 0,242 | 0,152 |
| FVC | -0,489* | -0,211 | -0,626** | -0,461*** |
| DLCO | -0,292 | -0,218 | -0,317 | -0,280 |
| Pre-test TA sistolik | -0,172 | -0,252 | -0,252 | -0,016 |
| Pre-test TA diastolik | -0,256 | -0,330 | -0,279 | -0,095 |
| Pre-test nabız | 0,134 | 0,156 | 0,004 | 0,158 |
| Pre-test saturasyon | 0,210 | 0,241 | -0,071 | 0,195 |
| Tur sayısı | -0,237 | 0,171 | -0,177 | -0,449 |
| Mesafe | -0,212 | 0,173 | -0,110 | -0,433 |
| Post-test TA sistolik | -0,087 | -0,056 | -0,228 | 0,005 |
| Post -test TA diastolik | -0,365 | -0,227 | -0,455 | -0,264 |
| Post-test nabız | -0,032 | -0,042 | -0,101 | -0,042 |
| Post-test saturasyon | 0,064 | -0,011 | -0,056 | 0,252 |

* p=0,033; ** p=0,003; *** p=0,047

[SS-15]

Siklofosfamid infüzyonu sonrası akut solunum yetmezliği gelişen bir skleroderma olgusu

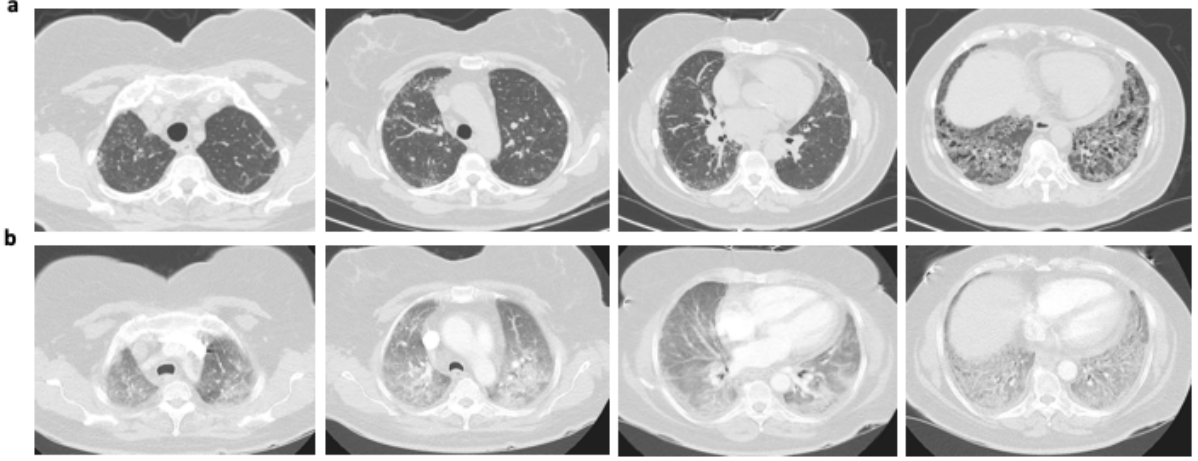
Ceren Feyzioğlu¹, Cansu Akleylek², Neslihan Yılmaz²

¹Demiroğlu Bilim Üniv. İç Hastalıkları ABD, ²Demiroğlu Bilim Üniv. Romatoloji Bilim Dalı

Amaç: Skleroderma ilişkili interstisyel akciğer hastalığı (İAH) tedavisinde kullanılan Siklofosfamid (SF) , erken (1-6. Ay) veya geç (>6 ay) interstisyel pnömonite neden olabilmekte, çok nadir olarak da hiperakut solunum yetmezliğine yol açabilmektedir. Bu bildiride SF infüzyonu sonrasında akut solunum yetmezliği gelişen bir skleroderma olgusunun sunulması amaçlanmıştır.

Olgu: 59 yaşında 4 aydır progresif artan nefes darlığı olan kadın hasta İAH saptanması üzerine Romatoloji bölümüne refere edildi. Sorgulamasında sınıf 2 efor dispnesi dışında, 2 yıldır ellerinde şişlik, yumruk yapamama, parmaklarda soğukta renk değişimi ve reflü olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde; puffy hand, el sırtı ve ön kol derisinde sertleşme, ağız kenarında çizgilenme ve akciğer bazallerinde bilateral raller mevcuttu.

Tetkiklerinde; ANA 1/320 benekli pozitif, ENA paneli negatif bulundu. EKO'da; sPAB:35, solunum fonksiyon testinde; FVC:%65, DLCO:%27, DLCO/VA:%59 ve akciğer tomografisinde "Bilateral akciğer alt lob bazal segmentlerde dağınık yerleşimli septal belirginleşme, buzlu cam yoğunluğunda görünüm" saptandı (resim a). Skleroderma-İAH tanısı koyulan hastaya SF 1 gr İV infüzyon tedavisi başlandı. İlk doz SF tedavisini pulse steroid eşliğinde sorunsuz alan hasta, 4 hafta sonra 2.doz 1 gr SF infüzyonundan 12 saat sonra ani gelişen nefes darlığı ve öksürük şikayeti ile acil servise başvurdu. Fizik muayenesinde takipne, abdominal solunum ve SO₂ %51 saptanarak akut solunum yetmezliği tanısıyla interne edildi. Akciğer tomografisinde "her iki akciğerde üst loblara kadar uzanan yaygın parankimal infiltrasyonlar" izlendi (resim b). EKO ve pulmoner BT anjio'da patoloji saptanmayan hastada SF ilişkili akut pulmoner toksisite düşünülerek solunum desteği ile beraber 1 gr intravenöz pulse steroid tedavisi başlandı. Tedavinin 3. gününden itibaren genel durumu hızla düzelen ve oksijen ihtiyacı azalan hastanın çekilen kontrol görüntülemelerinde infiltrasyonların gerilediği gözlemlendi. Taburcu edildikten 1 ay sonra mikofenolat mofetil tedavisi başlanan hastanın takibine tedavinin 6. ayında solunum parametreleri stabil olarak devam edilmektedir.



Resim: Hastanın akciğer bilgisayarlı tomografi görüntüleri. a. SF tedavisi öncesi, b. SF tedavisinin 2. günü

Tartışma: SF tedavisinin bir komplikasyonu olarak artan öksürük ve nefes darlığı ile karakterize ilaç ilişkili pnömonit gelişebilmektedir. Tedavinin 1. ayından sonra başlaması beklenen bu durum, çok nadiren saatler içinde gelişen solunum yetmezliği ile ortaya çıkabilir. Steroidlere iyi yanıt veren ve mortal seyredabilen bu tablo ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır.

[SS-16]

Kardiyak tutulumu olan sistemik skleroz hastası: olgu sunumu

Bilgin Karaaliođlu1, Fatih Yıldırım, Gamze Akkuzu1, Duygu Sevinç Özgür1, Rabia Deniz1, Cemal Bes1 1 Başakşehir Çam Ve Sakura Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniđi, İstanbul, Türkiye

Giriş :

Sistemik skleroz (SSc), vaskülopati, otoimmün inflamasyon ve yaygın doku fibrozisinin birarada görüldüđü farklı klinik bulgularla seyreden farklı serolojik özellikler taşıyan visseral organ tutulumları yapabilen heterojen bir bağ dokusu hastalıđıdır.1 Hastalıđın dünya genelinde prevalansı 1/100000 ve kadın erkek oranı 3-8 olarak bildirilmiştir. Çocukluk döneminde de görülebilmekle birlikte erişkinlerde başlangıç yaşı 20-50 yaş arasındadır. Genetik ve çevresel faktörler hastalık patogenezinde yer alsa da hastalıđı oluşturan mekanizmalar henüz tam olarak anlaşılamamıştır.2 Kardiyak tutulum, SSc'li hastalarda sessiz olabilir ve bazen sadece otopside teşhis edilebilir. Tutulum asemptomatik perfüzyon anormallikleri, aritmi, diyastolik disfonksiyon, miyokardit, konjestif kalp yetmezliđi gibi geniş bir spektrumda görülebilir.3 Biz burada klinik olarak nadir belirlenebilen ve mortalitesi yüksek olan kardiyak tutulumu olan bir sistemik skleroz hastası sunuyoruz.

Olgu :

28 yaş kadın ağustos 2022 de nefes darlıđı şikayeti ile acil servise başvurdu. İleri derecede kalp yetmezliđi saptanması üzerine kardiyoloji tarafından yatırıldı. Cilt sertliđi, burun ve ağız yapısındaki tipik görünüm sebebi ile romatolojiye danıřıldı. Sorgusunda 2 yıl önce raynaud fenomeninin başlamıř olduđu ve hasta tarafından aynı dönemde cilt sertliđi geliřtiđinin farkedildiđi öğrenildi. O dönemde hastaya romatolojik bir hastalıđı olduđu söylenmiř ancak hasta takipsiz kalmıř ve herhangi bir ilaç kullanmamıř. Hasta egzersiz kapasitesinde son 3 ay içinde azalma olduđunu belirtti. Fizik muayenesinde burun ve ağız yapısında küçülme, yüz derisinde telenjiektazi, ciltte hipo/ hiperpigmente alanlar vardı. Her iki el parmakları metakarpofalangial eklemlerin proksimalinde deri kalınlařması, ayrıca yüz, gövde, diz ve dirseklerin proksimalinde de deri kalınlařması vardı. mRodnan skoru 24 olarak saptandı. Digital ülser ve pitting skarı yoktu. Artralji, artrit, tendon krepitasyonu, puffy hand ve sklerodaktili yoktu. Solunum sistemi muayenesinde yaygın raller saptandı ve bazallerde solunum sesleri alınamıyordu. Hastada tařikardi ve aritmi saptandı tansiyon arteriyale normaldi. Laboratuvar deđerlerinde ANA 1/10.000 homojen pozitif Anti-Scl 70 antikoru negatif, Anti- sentromer negatif, Anti Ro ve anti-jo 1 pozitif, Anti RNA polimeraz III antikoru bakılamıyordu. Kreatinin, kreatin kinaz, CK-MB normaldi. Troponin 180-263 (N: 14), NT-Pro BNP 3000-31000-19000 (N: 177) yüksek deđerlerde olduđu görüldü.

Kapilleroskopi yapıldı. Ciddi kapiller kayıp, avasküler alanlar ve neoanjiogenez mevcudiyeti ile geç skleroderma paterni ile uyumluydu.

Acil servis başvurusunda yapılan EKO kardiyografide EF % 16-20 orta MY hafif AY , eser TY perikardiyal sıvı 6mm sol/sađ ventrikül sistolik fonksiyonunda global azalma vardı. Pulmoner hipertansiyon saptanmadı. Akut koroner sendrom dıřlanması için koroner anjiyografi yapıldı ve normal koroner arterler olarak raporlandı. 24h Holter EKG : 904

adet ventriküler ekstra atım ve geniş QRS'li olası VT veya aberran atım saptandı Toraks BT'de sağda masif plevral efüzyon mevcuttu. İnterstisyel akciğer hastalığı bulgusu yoktu. Klinik, serolojik ve radyolojik değerlendirme ile ACR/ EULAR 2013 Sınıflandırma kriterleri de gözönüne alındığında >9 puan (16 puan) ile Sistemik skleroz tanısı aldı Kardiyak tutulum değerlendirmesi için kardiyak MR çekildi.Normal olarak raporlandı. Endomyokardiyal biyopsi yapıldı. Patolojisi kas lifleri arasına giren belirgin fibrozis, mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu, myositlerde kayıp alanların varlığı ile skleroderma ile uyumlu olarak bildirildi.

Eylül 2023'te hastaya hayatı tehdit edici orhan tutulumu olması sebebi ile 3 gün pulse steroid verildi. İdame steroid doz azaltılarak planlandı ve bu süreçte skleroderma renal kriz ve olası sıvı retansiyonuna bağlı kardiyak dekompanzasyon için yakın takip edildi. Hastaya 5 gün IVIG tedavisi (0.4 gr/kg/gün) verildi.Aritmilerin engellenebilmesi için ICD takılması önerildi ancak hasta reddetti.Siklofosamid tedavisi planlandı. Hasta siklofosamid almak istemedi bu konuda ikna edilemedi.Taburculuğunda hastanın efor dispnesi kalmamıştı.Hasta takiplerine devam etmedi. Şubat 2023 te exitus olduğu öğrenildi.

Tartışma :

Sistemik sklerozlu hastalarda kardiyak tutulumda mortalite oranı yüksektir. SSc'da kardiyak tutulum sıklığı net olarak bilinmemektedir.Bazı hastalarda sessiz olabilir ve sadece sadece otopside teşhis edilebilir. Primer kardiyak tutulum myokardiyal inflamasyon ve fibrozis,küçük damar vaskülopatisi, perikardiyal hastalık olarak karşımıza çıkabilir. Anti topoizomeraz pozitif (scl70) SSc hastalarında daha fazla kardiyak tutulum olduğu saptanmıştır.Klinik olarak aşıkarp kalp tutulumu, artmış mortalite oranı ile ilişkili ciddi bir negatif prognostik belirteçtir.3 2005 yılında John P.A. ve arkadarsları tarafından 1645 sistemik sklerozlu hastanın izlendiği çalışmada kardiyak, pulmoner ve renal tutulumlu hastalar kıyaslandığında ardiyak tutulumlu hastalarda HR : 2.8; 95% CI: 2.1 to 3.8) ile daha yüksek mortalite oranı saptanmıştır.4 Kardiyak tutulumun belirlenmesinin net bir algoritması olmasa da dispne , aritmilere bağlı çarpıntı, göğüs ağrısı, egzersiz intoleransı nefes darlığı,ortopne, pretibial ödem, baş dönmesi, senkop gibi semptomu olan hastalarda EKG, EKO kardiyografi, troponin , NT-pro BNP bakılması ile sağ/ sol ventrikül disfonksiyonu perikardiyal hastalıklar ve kapak hastalıklarının belirlenmesi önemlidir. Gerekli hastalarda koroner anjiyografi ve sağ kalp kateterizasyonu ile altta yatabilecek diğer hastalıklar dışlanabilir. Kardiyak patoloji saptanması durumunda stres EKO, SPECT, kardiyak MR ile ileri tetkik edilebilir ve altın standart olan endomyokardiyal biyopsi yapılabilir.5

SSc'da kardiyak tutulumda tedavi uzman görüşleri niteliğinde olup, kalp yetmezliğinin standart tedavisine ek olarak, tutulumun ciddiyetine göre düşük- orta- yüksek doz steroid, mikofenolat mofetil, azatiopirin, siklofosamid ve rituksimab olarak verilebilir.6 Intravenöz immunoglobulin verilmesi ile ilgili net bir kanıt olmasa da ciddi ve hayatı tehdit eden organ tutulumu olan hastalarda uygulanabilir.Kardiyak tutulumlu hastalarda tutulumun stabil kaldığı gösterilmiştir.7 Otolog kök hücre transplantasyonu ise iyi bir kardiyak rezervi olmayan hastalar için başta post transplant enfeksiyonlar ve ciddi sıvı retansiyonu riskli sebebi ile uygun değildir.8

Sonuç olarak sistemik sklerozda kardiyak tutulum ciddi mortalite ve mobidite sebebidir. Hastalığın erken tanı ve tedavinin desteklenmesi önemlidir. Kardiyak MR gibi noninvaziv tanı yöntemlerinin yanı sıra klinik gereklilik halinde biyopsi ile tanının konulması ve immunsupresif tedavinin başlanması önemlidir.

Kaynakça :

- 1- Pathophysiology of systemic sclerosis (scleroderma) Accepted: 18 January 2022 DOI: 10.1002/kjm2.1250 8 January 2022
- 2- Br J Hosp Med (Lond). 2019 Sep 2;80(9):530-536. doi: 10.12968/hmed.2019.80.9.530
- 3- Fernández-Codina A, et al. Cardiac involvement in systemic sclerosis: differences between clinical subsets and influence on survival. Rheumatol Int. 2017 DOI: 10.1007/s00296-015- 3382-2
- 4- John P A Ioannidis et al. Affiliations expand PMID: 1463920 DOI: 10.1016/j.amjmed.2004.04.031
- 5- Update on assessment and management of primary cardiac involvement in systemic sclerosis. <https://doi.org/10.1177/2397198317747441>
- 6- Treatment Algorithms for Systemic Sclerosis According to Experts Andreu Fernández-Codina , Kyle M Walker , Janet E Pope Scleroderma Algorithm Group Affiliations expand PMID:29781586 DOI: 10.1002/art.40560
- 7- Intravenous immunoglobulins in systemic sclerosis: Data from a French nationwide cohort of 46 patients and review of the literature Sébastien Sangesat et al. Affiliationsexpand PMID: 28232167 DOI: 10.1016/j.autrev.2017.02.008
- 8- Autologous Hematopoietic Stem Cell Transplantation for Treatment of Systemic Sclerosis doi: 10.3389/fimmu.2018.02390

[SS-17]

Skleroderma Renal Krizi Deneyimi; Olgu Serisi, Tek Merkez

Tahir Saygın Ögüt¹, Funda Erbasan¹, Melis Dilbil¹, Mine Nokay¹, Veli Yazısız¹
¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Romatoloji Bilim Dalı, Antalya

Giriş:

Skleroderma veya sistemik skleroz (SSk), ağırlıklı olarak doğurganlık çağındaki kadınları etkileyen nadir bir otoimmün hastalıktır. Deri ve subkutan dokuda fibroza neden olur ve sıklıkla kalp, akciğerler, böbrekler ve gastrointestinal sistem gibi iç organları tutar. Skleroderma renal kriz, sklerodermanın en korkulan komplikasyonlarından biri olmaya devam etmektedir. Diffüz deri tutulumlu hastalarının %5-20'sini etkilemektedir [1]. Anjiyotensin dönüştürücü enzim (ACE) inhibitörlerinin yaygın kullanımından önce, ciddi böbrek tutulumu olan SSk'lı hastaların neredeyse tamamı bir yıl içinde kaybedilmekteydi. Renal kriz tedavideki gelişmelere rağmen halen daha ciddi morbidite ve mortalite nedenidir. Bu olgu serisinde pandemi döneminde kliniğimizde takip ettiğimiz üç skleroderma renal krizi olan olguyu paylaşacağız.

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

Olgu 2: 57 yaşında kadın hasta, yaklaşık 1 yıldır Raynaud fenomeni atakları tarifliyor. 6 aydır el derisinde sertleşme ve uyuşma; 2 aydır da efor dispnesinden şikayetçi. Böbrek fonksiyon testleri hızla bozulmuş (**Temmuz 2021'de** serum kre: **0.8 --> Ekim 2021: 1 --> Ocak 2022: 2 → Şubat 2022: 3.5**, Gfr: 13 ml/dk). 4 gün önce ani başlayan nefes darlığı ve genel durumda bozulma nedeni ile acil servise başvurdu, başvuru anındaki klinik bilgileri **Tablo 1**'de verildi). Sistolik kan basıncı 200 mmHg, sklerodaktili ve diffüz ciltte sertleşmesi (modifiye Rodnan cilt skoru 33) mevcuttu. Anemi ile birlikte LDH yüksekliği, periferik yaymada şiştositler görüldü. Bulgular mikroanjiopatik hemolitik anemi ile uyumlu kabul edildi. Skleroderma renal kriz tanısı konulan hastaya kartopril 3x25 mg olarak başlandı, daha sonra doz artışı yapıldı (kartopril 4x75/gün mg) ve doksazosin 4 mg/gün ve diltiazem 2x30/gün mg eklendi. Servis takibinde ateşi olan hastanın COVID-19 Pcr sonucu pozitif olarak geldi. 2 hafta kadar pandemi servisinde nazal rezervuarlı maske ile spontan solunumda takip edildi. 1.5 aylık servis takibi

sonrasında hemodiyaliz ve üçlü antihipertansif tedavi ile hasta taburcu edildi. 4 aylık dönemde hiç kontrole gelmeyen hasta acil servise kardiyak arrest halinde getirildi, kardiyopulmoner resüstasyon ile sinüs ritmi sağlanan hasta 24 saatlik yoğun bakım takibi sonrasında kaybedildi.

Olgu 3: 50 yaşında kadın hasta, 2.5 yıl önce eklem tutulumu, Raynaud fenomeni ve deri bulguları ile sistemik sklerozis tanısı aldı. Tanıdan önce 2 yıl kadar dış merkezde undiferensiye bağ doku hastalığı nedeni ile MTX ve hidroklorokin (HCQ) kullanma öyküsü vardı. 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 siklofosamid 750 mg (IV) 3 haftada bir 6 kür verildi. Tedavi tamamlandıktan sonra 1 yıl takibe gelmedi. Efor dispnesi ve çarpıntı nedeni ile polikliniğe tekrar başvuran (başvuru anındaki klinik bilgileri **Tablo 1**'de verildi) kan basıncı 210/120 mmHg ölçüldü, laboratuvar testlerinde kreatinin düzeyi 2.1 mg/dl olarak saptandı. Ayrıca, mikroanjiyopatik hemolitik anemi ve trombositopeni tespit edildi. İdrar sedimentinde geniş granüler silendirler vardı ve göz dibi muayenesi Grade IV hipertansif retinopati ile uyumlu idi. 2 gün yoğun bakımda takip edildi ve kaptopril 3x25 mg ve perlinganit infüzyonu ile kan basıncı kontrolü sağlandı. Servis takibinde idrar miktarında artış, böbrek fonksiyon testlerinde düzelme ve kan basıncı kontrolü sağlanan hasta ramipril 2.5 mg ve nifedipin 2x30 mg ile taburcu edildi. 4 aylık takip sonrasında serum kreatinin düzeyi 0.9 mg/dl ve spot idrar protein/kreatinin oranı 0.9 ve normotansif seyretmektedir.

Tartışma:

Skleroderma renal krizi nadir bir hastalığın daha da nadir görülen bir komplikasyonudur. Görülme sıklığı, tıbbi bir acil olarak kabul edilmesi ve hastalığın heterojen doğası nedeni ile randomize kontrollü çalışmaların yapılması oldukça zordur. ACE inhibitörlerinin olumlu sonuçlarına rağmen hastalık yüksek morbidite ve mortalite yaratmaya devam etmektedir.

Skleroderma diffüz cilt tutulumu, glukokortikoid ve siklosporin kullanımı, bazı otoantikolarlar (anti-RNA polimeraz III) renal kriz görülme riskini artırmaktadır. Hastalarımızın 2'sinde yakın zamanlı steroid kullanımı vardı. Skleroderma renal krizi nispeten erken bir komplikasyonudur ve neredeyse her zaman hastalığın başlangıcından sonraki ilk beş yıl içinde ortaya çıkar. 110 olguluk bir olgu serisinde Raynaud dışı ilk klinik bulgudan itibaren medyan 7.5 aylık bir sürede renal kriz izlenmiştir. Bizim olgularımızın birisinde yeni tanı döneminde, ikisinde tanıdan en az 6 ay sonra renal kriz gözlenmiştir.

Anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörü kullanımıyla beraber kümülatif mortalite, skleroderma böbrek krizi başlangıcından itibaren 6. ayda yaklaşık %20, 1 yılda %30-%36 civarındadır. 2 hastamız ise son dönem böbrek yetmezliği sonrası kaybedilmişlerdir.

1970'li yıllarda ACE inhibitörleri kullanılmaya başladığından beri hastaların mortalitesinde belirgin farklılık oluşmamıştır. Bu açıdan yeni tedavi/yönetim sistemlerinin geliştirilmesi için daha çok çalışmaya ihtiyaç vardır.

Kaynaklar:

1. John Varga, Kidney disease in systemic sclerosis (scleroderma), including scleroderma renal crisis. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <http://www.uptodate.com>. (Accessed on February, 2, 2023)

| Özellikler | Olgu 1 | Olgu 2 | Olgu 3 |
|--|------------------------------------|-----------------|------------------------------|
| Cinsiyet | Erkek | Kadın | Kadın |
| Yaş | 58 | 57 | 50 |
| Tanı yaşı | 57 | 57 | 47 |
| Alt tip | Diffüz | Diffüz | Diffüz |
| Raynaud başlangıcından tanıya kadar geçen süre | - | 12 ay | 40 ay |
| Sistolik kan basıncı, mmHg | 180 | 200 | 210 |
| Diyastolik kan basıncı, mmHg | 100 | 120 | 120 |
| Tanı anında mRodnan cilt skoru (0-51) | - | 33 | 24 (ilk tanı) 29 (en son) |
| Öncesinde steroid kullanımı | Var | Yok | Var |
| Hematokrit, % | 28.3 | 23.4 | 35.3 |
| Lökosit sayısı, (bin/mm ³) | 7740 | 15360 | 11390 |
| Platelet sayısı, (bin/mm ³) | 326 | 132 | 85 |
| CRP (mg/L) | 39 | 34 | 8 |
| Eritrosit sedimentasyon hızı (mm/saat) | 3 | 54 | 29 |
| Kreatinin klirensi, ml/dakika | 12 | 13 | 27 |
| DLCO, %beklenen | 45% | - | 55% |
| FVC, %beklenen | 46% | 29% | 57% |
| ANA (IFA) | 1/3200 granüler ve 1/100 nükleolar | 1/1000 granüler | 1/100 granüler ve nükleolar |
| ENA profili | SCL-70 pozitif | Ro-52 pozitif | Negatif |
| Renal kriz sonrası takip süresi, ay | 11 ay, | 6 ay | 4 ay |
| Son kreatinin klirensi, ml/dk | Hemodiyaliz 3/7 | Hemodiyaliz 3/7 | 70 |
| Sonuç | Exitus | Exitus | Tam remisyon |

Tablo 1: Kliniğimize skleroderma renal krizi ile başvuran hastaların başvuru anındaki karakteristikler

[SS-18]

Bağ Dokusu Hastalıkları ile İlişkili Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonun Tedavisi: Sistemik Derleme ve Metanaliz

Mustafa Erdoğan¹, Sinem Nihal Esatoğlu¹, Burçak Kılıçkırın Avcı², Gülen Hatemi¹

¹ İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji

² İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Ana Bilim Dalı

Giriş: Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH), son dönemdeki tedavi ilerlemelerine rağmen yüksek bir mortalite ve morbidite ile ilişkilidir. İdiyopatik PAH'a kıyasla bağ dokusu hastalıkları ile ilişkili PAH'da (CTD-PAH) prognoz daha kötü olduğu düşünülmektedir. PAH spesifik tedavilerin randomize kontrollü çalışmalarında (RKÇ) hastaların büyük çoğunluğunu idiyopatik PAH'lı hastalar oluşturmakta olup CTD-PAH hastalarına dair alt grup analizlerinde çelişkili sonuçlar bildirilmiştir. Biz bu çalışmada, Amacımız, CTD-PAH'lı hastalarda PAH spesifik tedavilerin klinik ve hemodinamik parametreler üzerine olan etkinliğini sistemik derleme ve Metanaliz ile belirlemeyi hedefledik.

Materyal ve Metot: PubMed ve EMBASE veritabanlarında "Pulmoner hipertansiyon OR Pulmoner arteriyel hipertansiyon OR PAH" anahtar kelimeleri ile Haziran 2022'ye kadar yayımlanmış RKÇ'lar herhangi bir kısıtlama olmaksızın tarandı. CTD-PAH'lı hastaları içeren PAH spesifik tedavilere ilişkin randomize kontrollü çalışmalar dahil edildi. Tüm sistemik derleme süreci 2 yazar tarafından gerçekleştirildi (ME ve SNE). Odds oranı (RR) ve standardize edilmiş ortalama fark (SMD) değerleri Review Manager 5.3 ile hesaplandı.

Bulgular: 1784 çalışmadan CTD-PAH alt grubuna dair veri elde edilebilen 12 RKÇ dahil edildi. PAH spesifik tedaviler fonksiyonel kapasitede iyileşme (OR: 4,1, 95% CI: 1,3-13,2), 6 dakika yürüme mesafesinde artış (SMD: 36,2 metre, 95% CI: 25-47) ve klinik kötüleşme riskinde azalma (OR: 0,55, 95% CI: 0.41-0.74) ile ilişkili bulundu. Hemodinamik parametrelerden pulmoner vasküler rezistans, sağ atriyum basıncı ve kardiyak indeks üzerine de benzer şekilde plaseboya göre daha etkililerdi. Diğer yandan 2'şer çalışma ile metanaliz yaptığımız sağkalım ve NT-proBNP sonlanım noktası üzerine etkileri bulunmadı.

Sonuç: CTD-PAH'lı hastalarda PAH spesifik tedavilerin klinik (fonksiyonel kapasite, 6 dakika yürüme mesafe ve klinik kötüleşme) ve hemodinamik parametreler (pulmoner vasküler rezistans, sağ atriyum basıncı ve kardiyak indeks) üzerine plaseboya göre daha etkili olduğu bulunmuştur. Bununla birlikte, NT-proBNP ve sağkalım üzerine etkisi gösterilememiştir.

POSTER
SUNUMLAR

[PS-01]

Sistemik sklerozlu hastalarda gastrointestinal sistem tutulumunun farklı yüzleri, olgu sunumu

Gizem Ayan¹, Fatma Rukiye Uysal², Erdiñ Ünal¹, Mustafa Ekici¹, Alper Sarı³, Levent Kılıç¹, Ali Akdoğan¹

- 1. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye**
- 2. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye**
- 3. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Etlik Şehir Hastanesi, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye**
- 4.**

Giriş

Sistemik sklerozda en sık görülen iç organ tutulumları gastrointestinal sistemin (GİS) parçalarıdır. GİS tutulumu morbiditenin en sık, mortalitenin üçüncü sırada gelen nedenidir. GİS dismotilitesi en karakteristik tutulum şeklidir. Bu sunumda, intestinal obstrüksiyon tanısı ile hospitalize edilmiş iki sistemik sklerozlu olguyu sunmaktayız.

Olgu 1

59 yaş kadın hasta, sistemik skleroz, intersitisyel akciğer hastalığı ve pulmoner hipertansiyon tanıları ile düşük doz steroid, bosentan, seleksipag tedavileri altında izlenmekte iken, 3 gündür oral alımını bozan bulantı ve kusma şikayetleri ile hastaneye başvurmuştu. Genel durum bozuk; hipotansiyonu olan hasta yatırılarak izlendi. Akciğer tomografisinde pnömoni saptanan hastanın özefagusunun ileri derecede geniş ve yemek artıkları ile dolu olduğu rapor edildi (Resim A). Bir dönem oral alımı kesilerek; antibiyotik tedavisi ile izlendi. Genel durumu düzelen, bulantı – kusma şikayeti olmayan hastanın sıvı gıdalar almasına izin verildi, enteral beslenme desteği başlandı. Antibiyotik tedavisi tamamlandıktan sonra taburcu edilen hastanın ayaktan yapılan üst endoskopisinde; özefagusun dilate olduğu, alt uçta beklemiş gıda artıkları bulunduğu, işlem boyunca mide ve özefagusta kasılma izlenmediği rapor edildi. Hastane başvurusundaki klinik tablosunun özefagus – mide tutulumuna bağlı obstrüksiyon ve aspirasyona sekonder pnömoni nedeni ile geliştiği düşünüldü.

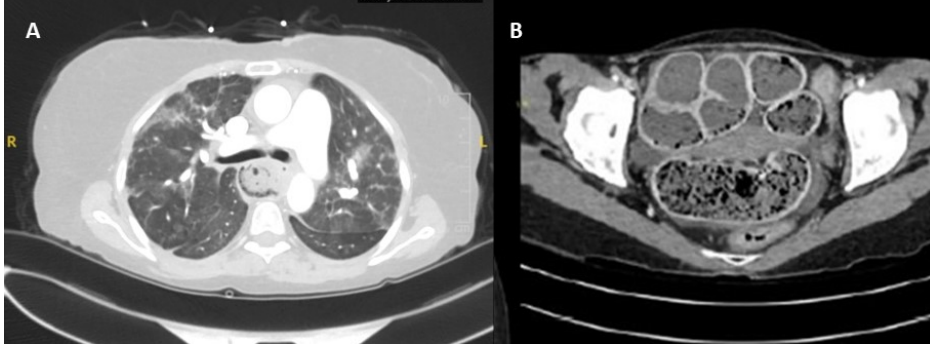
Olgu 2

On yıldır difüz sistemik skleroz tanısı ile izlenen 47 yaşında kadın hasta, bir haftadır devam eden bulantı, kusma, karın ağrısı, kabızlık şikayetleri ile acil servise başvurmuştu. Son 6 ay içerisinde benzer şikayetlerle hastane başvuruları mevcut olan hastanın son bir yılda 48 kg'dan 38 kg'a düştüğü öğrenildi. Kolşisin, proton pompa inhibitörü, sükralfat ve asetilsalisilik asit tedavileri altında izlenen hastanın, ayakta direkt batın grafisinde hava sıvı seviyeleri saptandı. Abdomen BT incelemesinde (Resim B) sol üst kadranda izlenen jejunal anastomoz difüz duvar kalınlaşması, pelvik bölgede yer alan distal ileal anslarda dilatasyon ve hava sıvı seviyelenmesi, eşlik eden intestinal feçes bulgusu (belirgin geçiş zonu izlenmemekle birlikte hasta hikayesinde tariflenen sklerodermaya sekonder fonksiyonel bozukluğa ait olabilir şeklinde raporlanmıştır. Genel cerrahi servisinde iki gün parenteral nutrisyon desteği ve antibiyotik tedavisi ile izlenen hasta gelişen septik şok tablosu sonrası kaybedildi.

Tartışma

Sistemik skleroz hastalarında GİS'de obstürüksiyon hem alt hem üst GİS dismotilitesi sonrası gelişebilir. Tekrarlayan intestinal psouido-obstürüksiyon ve malnütrisyon varlığı kötü prognoz ile ilişkilidir.

Resim A. Dilate özofagus içinde besin artıkları, B. İntestinal obstirüksiyon, pnömatozis sistoides intestinalis



[PS-02]

Sınırlı skleroderma tanılı hastanın gelişen cilt ve kemik enfeksiyonlarıyla imtihanı

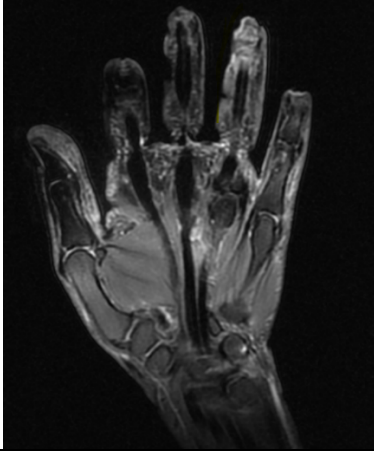
Uz.Dr.Ali EKİN, Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç hastalıkları ABD., Romatoloji BD.

GİRİŞ: Sistemik skleroz, kronik, otoimmün bir hastalıktır ve cilt kalınlaşması, vaskülopati ve çok sayıda organı etkileyen inflamasyon ve fibrozisle giden bir hastalıktır. Ekstremiteler ve eklerinin ülserleri önemli bir morbidite nedenidir. Hastaların yaklaşık %50'si dijital ülserlerden muzdariptir. Bu ülserlerin bakımı, osteomyelit ve diğer deri ve eklerinin enfeksiyonlarının önlenmesinde çok önemlidir. Burada sunacağımız vaka ile amacımız, yoğun sigara içicisi ve sınırlı skleroderma tanılı hastanın gelişen dijital ülserler, cilt enfeksiyonları ve osteomyelit ile nasıl komplike olduğunu aktarmaktır.

OLGU: 67 yaşındaki kadın hasta yaklaşık 40 pkt/yıl sigara kullanmaktadır. Daha önce Buerger Hastalığı nedeniyle dış merkezde takipli iken, ellerde ve sağ omuzda ağrısının olması nedeniyle önce algolojiye yönlendirilmiş. Hastaya sağ stellat ganglion bloğu yapılmış. Hastanın kısa bir süre sonra parmak uçlarında soğukta olan morarma, el parmaklarında ağrı, sağ omuzda ağrı ve yarım saat süren sabah tutukluğu olması üzerine dış merkez bir romatoloji kliniğinde romatoid artrit tanısı konularak 1 ay kadar metotrexate ve sülfosalazin tedavisi verilmiş ve hastanın şikayetlerinde gerileme olmuş. 6 ay kadar sonra ellerde morarma ve sağ el 2.parmakta şişlik ve kızarıklık şikayetlerinin olması üzerine romatoloji kliniğimize interne edilen hastanın fizik muayenesinde nadiren üst damağında çıkan ağız yarası dışında, ağız ve göz kuruluğu, yüzde yara ya da güneş ışığına hassasiyet, saç dökülmesi, tekrarlayan damar tıkanıklığı, düşük öyküsü, eklem yerlerinde ağrıya eşlik eden kızarıklık, ısı artışı veya hareket kısıtlılığı, kol ve bacak kaslarında güçsüzlük, his kaybı ve döküntü saptanmadı. Sklerodaktili, reynaud fenomeni, dijital ülser, MKF distalinde ellerde ve ayaklar sertleşme, yüzde ve göğüste yaygın telanjiektaziler, oral açıklıkta azalma ve yapılan tetkiklerinde ANA ve sentromer-B pozitifliği saptanması üzerine hasta sınırlı skleroderma kabul edildi. Nifedipin, iliomedin, asetilsalisilik asit, PPI başlandı. Hastanın sağ el 2. Parmağı gelişen nekroz nedeniyle ortopedi tarafından ampute edildi. Hastanın her iki elinde nekrotik yaralar ve ağrı şikayetlerinin yaklaşık 1 yıl sonra tekrarlaması üzerine tekrar internasyonu yapıldı ve çekilen doppler USG sinde bilateral radial ve ulnar arterlerde bifazik akım paterni izlendi. Akım paterni bifazik olarak izlenen olguda distalde damar kompliansında bozukluğa sekonder değişiklik olduğu düşünüldü. Hastanın tedavisi metotrexate 10 mg/hafta, folik asit 5 mg 1x2 tablet/hafta, felodipin 10 mg tb/gün, ASA 100 mg tb/gün, Coumadin 2.5 mg tb/ gün, pentoxifilin 1x1, vastarel mr 2x1 olarak düzenlendi. Bu süreçte hastanın sol el 3.parmakta gelişen nekroze alanın büyümesi üzerine demarkasyon hattı oluşunca hastaya bu parmağa da amputasyon uygulandı. Bu süreçte hastanın organ ve sistem tutulumlarına yönelik yapılan taramalarında dispnesi ve yutma güçlüğü olmayan hastanın, Torax BT, SFT-DLCO ve EKO(EF:65, PAB: 25 mmHg) sonuçları normal saptandı. Takiplerinde kontrol EKO sında EF:%63, PAB:29 mmHg, Torax BT ve SFT-DLCO su stabildi. Hastanın bir süre sonra sol ayak 3.parmakta morarma gelişti. Hastaya aralıklı iliomedin tedavisi uygulandı. Ayaktaki morluk ve ellerdeki şikayetleri bir süre gerilese de sol el 2. parmak ucunda enfekte yara gelişen hastada ilk etapta direkt grafide osteomyelit lehine bulgu saptanmadı. Osteomyelit şüphesinin devamı üzerine çekilen kemik sintigrafisinde de tutulum gözlenmedi. Bir süre sonra sağ ayak baş parmakta açık yara gelişen hastada yumuşak doku enfeksiyonu düşünülüp antibiyoterapi düzenlendi. Hastanın bir süredir bulantı kusma şikayetleri olması nedeniyle yapılan endokopisinde

özofagus alt uçta Barret metaplazisi gözlemlendi. Bir süre takipsiz kalan hastanın en son sol el 3. Parmak ucunda kötü kokulu akıntı ve yara olması üzerine tekrar interne edildi. Alınan yara yeri sürüntüsünde MRSA üremesi oldu. Ortopedi tarafından osteomyelit açısından istenen MR ında ; 2,3,4. falanksların distal kesiminde osteoliz bulgusu, 5.falanksında yine en distal kesiminde fokal kortikal bir defekt, 4.falanks distal kesiminde kalan kemik doku ve çevre yumuşak dokuda kontrastlı seri incelemelerde hafifçe kontrastlanma bulguları ile beraber yağ baskılı T2A imajlarda bu düzey çevresinde ve kemik iliğinde hafif ödematöz değişiklikler görülmüş olup, osteomyeliti desteklemektedir(Resim 1). MR sonucuyla ortopediye konsülte edilen hastanın osteomyelit için kemik biopsisi yapılması alınacak bölgenin cildinde MRSA üremesi olması, kemiğe inokülasyon riski, skleroderma hastalarında vaskülopati nedeniyle iyileşmenin gecikmesi nedeniyle operasyon düşünülmeydi. Uzun bir süre antibiyoterapi ve iliomedin tedavisi alan hasta en son iliomedin, kalsiyum kanal blokleri, asetilsalisilik asit, sildenafil, bosentan, metotrexate ve folik asit ile tedavisi altında iken vefat etmiştir. İlk ve son tetkikleri Tablo 1 de ayrıntılı olarak verilmiştir.

Şekil 1:



Tablo 1: Hastanın tanı zamanı ve son yapılan tetkik sonuçları

| Tetkik adı | İlk sonuç | Son sonuç |
|---------------------------------|--|--|
| ANA | 1/100 pozitif | |
| Sentromer B | Pozitif | |
| RF | 10.5 | |
| Anti-CCP | <5 | |
| ANCA (c ANCA, p ANCA, MPO, PR3) | Negatif | |
| Hemogram | HGB:11.8 dışında normal | HGB:11.7 dışında normal |
| Üre-kreatinin | 16-0.7 | 27-0.66 |
| AST-ALT-GGT-ALP | Normal | Normal |
| TİT | Normal | Protein(-), Lökosit esteraz (+), 1 Eritrosit, 16 Lökosit |
| EKOKARDİYOĞRAFİ | PAB:25 mmHg EF (%):65 | PAB: 29 mmHg EF (%):63 1. DERECE MY |
| SFT-DLCO | FEV1: 1.92(%85) FVC:3.73(%139), FEV1/FVC: 52 DLCO Adj: 54 | |

| | DLCO/VA Adj:49 | |
|----------|---|--|
| Torax BT | İnterstisiyel aralık tutulumunu düşündürür bulgu saptanmamıştır. Karina ön kesiminde kısa aksları 1cm'den küçük birkaç adet nodu vardır | Skleroderma tutulumu açısından anlamlı görünüm saptanmamıştır. Güncel dönemde yeni ortaya çıkmış nodül formasyonu izlenmemiştir. Mediastende radyolojik açıdan patolojik boyut ve görünümde lenf nodu saptanmamıştır. Ana vasküler yapıların çapları ve kalp boyutu doğaldır. Plevral-perikardial efüzyon izlenmemiştir. |

SONUÇ: Sistemik skleroz çeşitli dolaşım, dermatolojik, gastrointestinal, kas-iskelet, pulmoner ve renal komplikasyonlarla karakterizedir. Sistemik skleroz için kür sağlayan bir tedavi olmamasına rağmen, hastalıkla ilişkili komplikasyonların yönetimi hastaların yaşam kalitesini iyileştirmeye yardımcı olacaktır.

REFERANSLAR

- 1- Moore, S. C., & Hermes DeSantis, E. R. (2008). Treatment of complications associated with systemic sclerosis. *American Journal of Health-System Pharmacy*, 65(4), 315-321.
- 2- Chung L, Fiorentino D. A pilot trial of treprostinil for the treatment and prevention of digital ulcers in patients with systemic sclerosis. *J Am Acad Dermatol*. 2006; 54:880-2.
- 3- Korn JH, Mayes M, Matucci Cerinic M et al. Digital ulcers in systemic sclerosis: prevention by treatment with bosentan, an oral endothelin receptor antagonist. *Arthritis Rheum*. 2004; 50:3985-93.

[PS-03]

Tek merkezden takip edilen 322 Sistemik Skleroz hastasında mortalite nedenleri

Tuba Demirci Yıldırım, Fatma Dülger, Merih Birlik
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Sistemik skleroz (SSk) kohortunda uzun süreli takipte mortalite nedenlerinin detaylı analiz edilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: 2006-2021 yılları arasında skleroderma tanısıyla takip edilen 322 hasta mevcuttu. 2013ACR/EULAR kriterlerini karşılamayanlar veya çakışma sendromu olanlar çıkarıldıktan sonra kalan 282 hasta çalışmaya alındı. SSk dışı başka bir hastalığa bağlanamayan pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH), interstisyel akciğer hastalığı (İAH), kardiyak, gastrointestinal ve renal tutulum gibi organ hasarı sonucu gelişen ölümler "SSk-ilişkili mortalite" grubunda incelenirken; malignite, enfeksiyon, koroner arter hastalığı gibi diğer nedenlere bağlı ölümler "SSk-ilişkisiz mortalite" grubunda analiz edildi.

Bulgular: Takip süresi 3735 hasta yılı olup, 76 ölüm (%27) saptandı. Ortanca ölüm yaşı 67 yaş (min-max:32-86) olarak bulundu. Tüm hasta ölümlerinin 29'u (%38) SSk-ilişkili ve 47'si (%62) SSk-ilişkisiz nedenlere bağlandı. Tüm ölümler açısından bakılırsa; en sık nedenler sırasıyla; malignite(%22), PAH (%18), SSk-ilişkisiz kardiyak nedenler (%14), enfeksiyon (%11) ve İAH (%9) olarak gözlemlendi. SSk-ilişkili ölümlerin en sık birinci nedeni PAH (%49) iken, ikinci nedeni İAH (%24) olarak bulundu. SSk-ilişkisiz ölümlerde en sık sebepler sırasıyla malignite (%36), kardiyak nedenler (%24), enfeksiyon (%17) olarak saptandı. Maligniteye bağlı ölümlerin ana nedeninin akciğer kanseri (%70) olduğu bulundu.

Sonuç: Türkiye'de SSk hastalarında mortalite nedenleri üzerine yapılmış kapsamlı bir çalışma bildirilmemiştir. 2000 yılı sonrası yayınlanan literatürde, bu hastalardaki tüm ölümlerin ana nedeninin pulmoner ve kardiyak tutulum olduğu ancak hastalığın ilerleyen dönemlerinde SSk-ilişkisiz ölümlerin daha fazla görüldüğü belirtilmiştir. Çalışmamızda uzun takip süreli analizde, malignite tüm ölümlerin ana sebebiydi. SSk-ilişkili ölümler açısından bakılırsa, ana ölüm nedenlerinin PAH ve İAH olduğu saptandı.

Anahtar Kelimeler: mortalite nedeni, sistemik skleroz, malignite

[PS-04]

PROGRESİF CİLT TUTULUMLU SİSTEMİK SKLEROZ HASTASI

Dr. Taylan Kaplan, Prof. Dr. Fatma Alibaz Öner, Prof. Dr. Haner Direskeneli

GİRİŞ: Cilt tutulumu sistemik skleroz(SSK) en sık tutulan ve neredeyse evrensel organ tutulumudur. Değişken yaygınlıkta ve şiddette, deri kalınlaşması ve sertleşmesi ile karakterizedir. Genellikle ödematöz şişlik deri sertleşmesinden önce görülür. Parmaklar, el ve yüz erken dönemde tutulan bölgelerdir. Bu vaka sunumunda progresif cilt tutulumu olan bir hastamızı sunmayı amaçladık.

VAKA: 40 yaşında, ev hanımı olan hasta 3-4 aydır olan her iki el, ayak ve parmaklarında ağrı ve şişlik şikayetleri ile başvurup, romatolojik sorgusunda 5-10 dakika süren sabah tutukluğu ve raynaud saptandı. Fizik muayenesinde her iki el, ayak bilek, metakarpofalangeal, metatarsofalangeal eklemleri hassas olup şişlik, kızarıklık sıcaklık eşlik etmiyordu. El ve ayak derisi diffüz şiş ve ödemli görünümdeydi. Sağ el 2.parmakta dijital ülser skarı görüldü. Laboratuvar tetkiklerinde hemogram, biyokimya ve idrar tetkikleri normal, ANA 1/1000-1/3200 titrede homojen pozitif, ENA' da anti scl- 70 pozitif, RF ve CCP antikorlar negatif saptandı. Kapilleroskopide dev kapiller ve hemoraji izlendi. İlk değerlendirmede intersitisyel akciğer hastalığı ya da pulmoner hipertansiyon saptanmadı. Hastaya limitli skleroderma tanısıyla benidipin, hidrosiklorakin ve mikofenolat mofetil(MMF) başlandı. Takiplerinde cilt bulgularında düzelme olmaması nedeniyle mmf doz arttırıldı ancak gastrointestinal intoleransı nedeniyle hasta kullanamadı. Hastanın cilt tutulum yaygınlığında artış ve tuz-biber görünümü olup, hastanın cilt tutulumu diffüz sklerodermaya progrese olması üzerine siklofosamid 1 gram/ay tedavi değişikliği yapıldı. Altı gram siklofosamid(scf) sonrasında mmf yanıtı ve intolerans olması nedeniyle metotreksat tedaviye geçildi. Cilt semptomlarının artması nedeniyle tocilizumab ve yeni gelişen dijital ülser nedeniyle iloprost infüzyon ve devamında bosentan tedavi başlandı. Hastanın son kontrolünde 1 yıldır tocilizumab tedavi almakta iken cilt semptomlarında, ödem ve tuz-biber görünümünde azalma izlendi.

SONUÇ: SSC cilt tutulumunda immünsüpresif tedavi amaçlı, mmf ve scf tedaviler yanı sıra yanıtı ve intolerans ya da toksisite nedeniyle bu tedavilerin kullanılamadığı durumlarda ritüksimab, intavenöz immünoglobulin ya da tocilizumab kullanılabilir. Tocilizumab'ın in vitro güçlü antifibrotik aktiviteye sahip olduğu gösterilmiştir, glikoprotein 130 trans-sinyalizasyon sistemi aracılığıyla bu etkiyi gerçekleştirdiği düşünülmektedir. Klinik çalışmalarda tocilizumabın cilt ve akciğer üzerinde antifibrotik etkisi gösterilmiştir.

[PS-05]

Dijital Ülser Gelişen Sistemik Skleroz Hastasında Kombinasyon Tedavisi ve Sonuçları: Olgu Sunumu

Öznur Sadioğlu Çağdaş¹, Duygu Temiz Karadağ¹, Ayten Yazıcı¹, Ayşe Çefle¹

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

Giriş

Sistemik sklerozis (SSk), vasküler disfonksiyon, derinin ve iç organların fibrozisi ile karakterize kronik otoimmün bir hastalıktır. Vaskülopati hastaların neredeyse tamamında görülmekle birlikte, hastaların bir kısmında dijital ülser (DÜ) olarak ortaya çıkar. DÜ, doku nekrozu, enfeksiyon, oto-amputasyona ilerleyebilen, hastaların günlük aktivitelerini ve yaşam kalitelerini bozan bir komplikasyondur. DÜ tedavisinde kullanılan vazodilatör özellik gösteren başlıca farmakolojik ajanlar kalsiyum kanal blokörleri, intravenöz iloprost, endotelin reseptör antagonistleri ve fosfodiesteraz 5 inhibitörlerini içerir. Kalsiyum kanal blokörleri DÜ tedavisinde ilk seçenek olarak kullanılmakla birlikte, ciddi seyreden DÜ durumlarında bu ajanlar birlikte kullanılabilir. DÜ'leri olan yaygın cilt tutulumlu bir SSk hastasında dirençli ülserler nedeniyle kombinasyon tedavisi ve sonuçlarını bildirdiğimiz bir olguyu sunmak istedik.

Olgu

2021 Mayıs'ta 34 yaşında bir erkek hasta, son 2,5 aydır ellerde şişlik ve yumruk yapmada güçlük, soğukta parmaklarda renk değişikliği (Raynaud fenomeni), kilo kaybı, halsizlik, şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenesinde sklerodaktili, her iki el 2 ve 3. parmaklarında pitting skar, yüzünde telenjektaziler ve akciğer bazallerinde ral saptandı. Cilt tutulumu yaygın ve modifiye Rodnan cilt skoru 19 saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde ANA (+4) ince benekli ve ENA Scl 70 (+3) pozitif. Toraks BT'de belirgin interstisyel tutulum yoktu ve özofagus dilate görünümdeydi. SFT'de FVC:%74, DLCO:%83 ve EKO normaldi. Tırnak yatağı kapilleroskopisinde aktif skleroderma paterni ile uyumlu bulgular saptandı. Hastanın hızlı ilerleyen cilt tutulumu olması üzerine (yaklaşık 2,5 ay içerisinde) siklofosfamid 1g/ay tedavisi başlandı. 3 kür siklofosfamid sonrasında tedavisine MMF ile devam edildi. Raynaud fenomeni için 100 mg/gün asetilsalisilik asit (ASA) ve 30 mg/gün nifedipin tedavileri başlandı. Eylül 2021'de dijital ülserlerinin gelişmesi üzerine polikliniğe başvurdu. Her iki el ikinci parmak uçlarında uzun çapları yaklaşık 1 cm olan ve enfeksiyon bulgusu olmayan 2 adet DÜ görüldü. Raynaud fenomeni için almakta olduğu ASA'e (100 mg) devam edildi ve enoksiparin 0.6 ml eklendi. Nifedipin dozu 60 mg/güne çıkarıldı. Şiddetli ağrısı nedeniyle tramadol 2x50 mg/gün eklendi. Enfeksiyon bulgusu olmadığı için antibiyotik verilmedi. Hasta nifedipin 60 mg ile baş dönmesi şikayeti olması üzerine 1 hafta sonra tekrar başvurdu. Nifedipin dozu 30 mg/gün olarak azaltıldı. Hastanın muayenesinde ülser kenarlarında hiperemi görülmesi nedeniyle amoksisilin klavulonat 2x1000 mg reçete edildi. Hastanın tedavisine intravenöz iloprost (5 gün/ay) eklenmesine karar verildi. 2 ay intravenöz iloprost, kalsiyum kanal blokörü ve pentoksifilin 600 mg/gün ile devam edilmesine rağmen DÜ'lerin devam ettiği görüldü. 3. ay 5 günlük intravenöz iloprost tedavisi sonrasında pentoksifilin kesilerek sildenafil 3x20 mg/gün tedaviye eklendi. 1 ay sonraki kontrolünde DÜ boyutunun azaldığı görüldü. 5 gün/ay intravenöz iloprost tedavisine 2 ay daha devam edildi ve sonrasında 1 gün/ay infüzyon olarak devam edildi. Dijital ülserlerin kapanmasından sonra intravenöz iloprost kesildi. Yaz döneminde DÜ olmayan hastanın 2022 sonbaharında tekrar DÜ'leri ortaya çıktı. Bunun

üzerine 5 günlük intravenöz iloprost tedavisi başlandı. DÜ'lerin çaplarında azalma olması ve kapanmaya başlaması üzerine tedavisine endotelin reseptör antagonisti (Bosentan 2x125 mg/gün) eklendi, sildenafil dozu 2x20 mg/gün olarak azaltıldı. İntravenöz iloprost 1 gün/ay dozunda kış döneminde devam edildi.

Tartışma

SSk ilişkili DÜ tedavisinde kalsiyum kanal blokorleri, intravenöz iloprost, endotelin reseptör antagonistleri ve fosfodiesteraz 5 inhibitörleri pek çok ulusal ve uluslararası tedavi kılavuzlarında önerilmekle birlikte kombinasyon tedavisi konusunda kesin bir öneri bulunmamaktadır (1). Bu ajanların birlikte kullanımı daha çok pulmoner arteriyel hipertansiyon vakalarında tercih edilmektedir. Ancak, kombinasyon tedavisi ile DÜ iyileşmesi ve tekrarının önlenmesi ile ilgili veriler sağlayan vaka bildirimleri mevcuttur (2-3). Dirençli DÜ olan hastalarda, tolere edilebilen dozlarda ve yan etkileri gözetilerek kombinasyon tedavisi uygun bir seçenek olabilir.

Kaynaklar:

1. Kowal-Bielecka O, Fransen J, Avouac J, et al. Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 2017; 76(8): 1327–1339
2. Bellando-Randone S, Lepri G, Bruni C, et al. Combination therapy with Bosentan and Sildenafil improves Raynaud's phenomenon and fosters the recovery of microvascular involvement in systemic sclerosis. *Clin Rheumatol* 2016; 35(1): 127–132.
3. Rademacher JG, Wincup C, Tampe B, Korsten P. Combination therapy with bosentan and sildenafil for refractory digital ulcers and Raynaud's phenomenon in a 30-year-old woman with systemic sclerosis: Case report and literature review. *J Scleroderma Relat Disord.* 2020 Jun;5(2):159-164. doi: 10.1177/2397198319876738. Epub 2019 Sep 19. PMID: 35382024; PMCID: PMC8922606.

[PS-06]

Erasmus sendromu: Olgu sunumu

Duygu Sevinç Özgür¹, Gamze Akkuzu¹, Melek Yalçın Mutlu¹, Fatih Yıldırım¹, Bilgin Karaalioglu¹, Rabia Deniz¹, Mustafa Erdoğan¹, Burak İnce¹, Gül Güzelant Özköse¹, Kübra Kalkan¹, Cemal Bes¹
¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: Erasmus sendromu silikozis ve silika maruziyeti sonrası gelişen sistemik sklerozun birlikteliğini içeren nadir bir durumdur. Bu yazıda 47 yaşında silika maruziyeti olan, sklerodaktili ve puffy hand ile başvuran sistemik skleroz olgusu sunuyoruz.

Olgu: 47 yaşında bilinen kronik hastalığı olmayan erkek hasta kliniğimize yaklaşık 10 ay önce gelişen hiperpigmente cilt görünümü, ellerde ödem, sertlik splinter hemorajiler ile başvurdu. Ailede bilinen romatizmal hastalık öyküsü olmayan hasta 10 yıldır kot taşılama işçiliği yapmaktaydı. Hastanın laboratuvarında ANA 1/640 nükleolar paternde pozitif, Anti Scl 70 , Anti sentromer antikoru dahil olmak üzere ENA profili negatif idi.

Sedimentasyon 4 mm/h, CRP 10,6 mg/L idi. Kapilleroskopide dev kapillerler, kapiller hemoraji odakları olan hastanın kapilleroskopik bulguları aktif dönem skleroderma ile uyumluydu. Dispne yakınması olan hastanın çekilen torax bilgisayarlı tomografide bilateral akciğerde silikozis ile ilişkili olabilecek buzlu cam dansitesinde lezyonları mevcuttu. Hastada Raynaud fenomeni yoktu. Solunum fonksiyon testinde FVC: %56, FEV1 %65, DLCO: 74 idi. Parmak ucu satürasyonu 95 olan hasta 6 dakika yürüme testinde desatüre olmuyordu. Hastanın ekokardiyografide kalbi çepeçevre saran en geniş yerinde 1.5 cm olan perikardiyal efüzyonu mevcuttu. Hastanın malignite taraması açısından yapılan gastroskopi, kolonoskopi ve PET BT de malignite açısından bulgu yoktu.

Quantiferon negatifti. Hasta silika ilişkili sistemik skleroz olarak değerlendirildi ve metilprednisolon 32 mg/gün ve mikofenolat mofetil 2 gr/gün başlandı. Perikardiyal efüzyonu olması sebebi ile kolşisin 1mg/gün verildi. Hasta tedavinin 1 ayında taşikardi, dispne ile başvurdu, perikardiyal tamponat olarak değerlendirildi. Servise yatırılan hastaya pulse 500 mg metilprednisolon başlandı sonrasında metilprednisolon 60 mg/gün devam edildi. Pulse kortikosteroid tedaviye rağmen tamponad bulguları gerilememesi üzerine hastaya perikardiyopulmoner pencere açıldı. Perikardiyal sıvı sitolojisi kronik nonspesifik iltihap, fibrozis mezotel hücre proliferasyonu ile uyumlu olarak yorumlandı. Hastanın metilprednisolon dozu haftalık 8mg/gün azaltılarak 4 mg/gün dozuna düşürüldü, mikofenolat mofetil 2gr/gün şeklinde devam edildi.

Tedavinin 18. Ayında yapılan solunum fonksiyon testinde FVC %84, FEV1:%87 DLCO % 68 olarak görüldü. Ekokardiyografide perikardiyal efüzyonu mevcut değildi.

Parmaklarda mevcut olan ödem tablosu geriledi.

Tartışma: Silikozis ilişkili sistemik skleroz nadir bir durum olmasına rağmen idiyopatik sistemik skleroza göre akciğer bulguları daha progresif seyredebileceği için tanınması önemlidir.

[PS-07]

15 yıllık tek merkezli kohort analizi: Sistemik Skleroz hastalarında standardize mortalite oranları ve ilişkili risk faktörleri

Tuba Demirci Yıldırım, Fatma Dülger, Ali Karakaş, Tuba Yüce İnel, Sıla Kalender , Melike Dönmez , Gerçek Can , İsmail Sarı , Fatoş Önen , Merih Birlik

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İzmir

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir

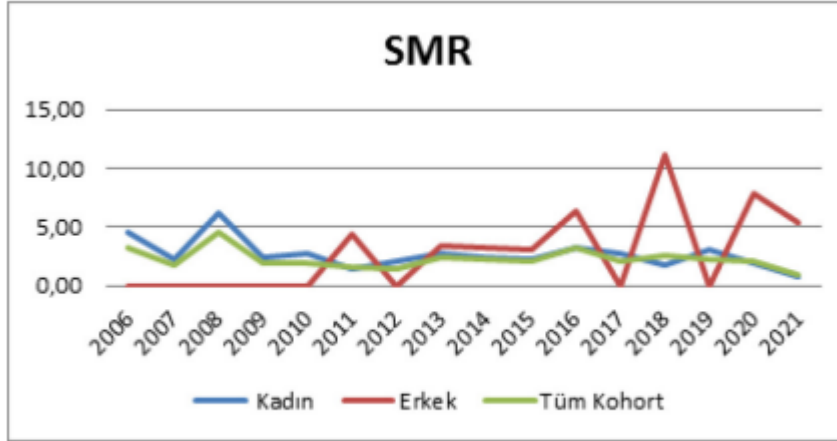
Amaç: Türkiye’de sistemik skleroz (skleroderma) hastalarındaki standardize mortalite oranını (SMR) bildiren bir çalışma yoktur. Gelişmiş ülkelerde SMR İngiltere’de 1,34 (%95 GA 1,00-1,75), Çin’de 2,2, Japonya’da 2,76 (%95 GA 2,18-3,35), Kanada’da 3,8 (%95 GA 3,3-4,2), İspanya’da 4,2 (%95 GA 3,3-5,0) ve Fransa’da 5,73 (%95 GA 4,68-6,94) olarak bildirilmiştir. Bu çalışmada, skleroderma kohortunda uzun süreli mortalite ve ilişkili risk faktörlerinin detaylı analiz edilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Romatoloji Kliniğimizde 2006-2021 yılları arasında skleroderma tanısıyla takip edilen 322 hasta mevcuttu. 2013 ACR/EULAR kriterlerini karşılamayanlar veya çakışma sendromu olanlar çıkarıldıktan sonra kalan 282 hasta çalışmaya alındı. Türkiye İstatistik Kurumunda Türkiye/İzmir genel popülasyonuna ait mortalite verileri 2009-2019 yıllarıyla sınırlıydı. Bu veriler kullanılarak yıllara göre eşleşen SMR analizi yapıldı (Şekil 1).

Bulgular: Takip süresi 3735 hasta yılı olup, 76 ölüm (%27) saptandı. Türkiye’ye göre genel SMR 2,16 (%95 GA 1,68-2,65) (E: SMR 3,51 (%95 GA 1,60-5,42); K: SMR 2,42 (%95 GA 1,90-2,93)) olarak hesaplandı. İzmir ile Türkiye SMR değerleri birbirine benzemektedir. Ancak cinsiyet bazında ele alındığında erkek cinsiyette SMR değerleri İzmir’de, Türkiye’ye göre kıyaslandığında rakamsal olarak daha düşük hesaplanırken, kadın cinsiyette tam tersi gözlemlendi (tablo 1). Mortalite ilişkili risk faktörleri; a) tek değişkenli analizde; malignite, PAH, DLCO% düşüklüğü, yüksek medsker hastalık şiddet skoru, ileri Raynaud fenomeni görülme yaşı, ileri hastalık başlangıç yaşı, düşük EF (<%50), kardiyak tutulum, konjestif kalp yetmezliği, koroner arter hastalığı, interstisyel akciğer hastalığı, gastrointestinal tutulum b) çok değişkenli analizde; malignite, PAH, DLCO% düşüklüğü, yüksek medsker hastalık şiddet skoru olarak bulundu (tablo 2).

Sonuç: Yaptığımız uzun süreli analizde elde edilen veriler dünyada 2000 yılı sonrası yayınlanan literatürle kıyaslanırsa; mortalite oranı Asya ülkeleri olan Çin ve Japonya ile benzerken, İngiltere hariç diğer Avrupa ülkelerinden daha düşük saptandı. Erkek mortalite oranları İngiltere, Kanada ve İspanya kohortlarındaki gibi kadınlara kıyasla daha yüksek bulundu.

Anahtar Kelimeler: mortalite, sistemik skleroz, standardize mortalite oranı, risk faktör



Şekil 1. Yıllara göre SMR dağılımı

Tablo 1. SMR

| | SMR (%95 GA) | SMR (%95 GA) erkek | SMR (%95 GA) kadın |
|---------|------------------|--------------------|--------------------|
| İzmir | 2,17 (1,68-2,65) | 3,45 (1,58-5,33) | 2,48 (1,95-3,00) |
| Türkiye | 2,16 (1,68-2,65) | 3,51 (1,60-5,42) | 2,42 (1,90-2,93) |

Tablo 2. Mortalite ilişkili risk faktörleri

| | Tek değişkenli analiz hazard ratio (%95 GA) | Cok değişkenli analiz hazard ratio (%95 GA) |
|-------------------------------------|--|--|
| İlk raynoud fenomeni görülmeye yaşı | 1,047 (1,030-1,063), p<0,001 | 1,013 (0,961-1,069), p=0,625 |
| Hastalık başlangıç yaşı | 1,078 (1,056-1,100), p<0,001 | 1,033 (0,974-1,095), p=0,277 |
| Cinsiyet (erkek) | 1,711 (0,938-3,122), p=0,080 | - |
| Modifiye rodnan deri skoru | 1,022 (0,996-1,049), p=0,099 | - |
| FVC % | p=0,112 | - |
| >%80/%60-80 | 1,837 (1,065-3,169), p=0,029 | - |
| >%80/%59-40 | 1,859 (0,924-3,739), p=0,082 | - |
| >%80/<%40 | 1,341 (0,182-9,886), p=0,773 | - |
| DLCO % | p=0,001 | p=0,027 |
| >%80/%60-80 | 2,434 (1,048-5,657), p=0,039 | 4,237 (1,020-17,597), p=0,047 |
| >%80/%59-40 | 3,673 (1,556-8,667), p=0,003 | 6,106 (1,206-30,912), p=0,029 |
| >%80/<%40 | 6,594 (2,583-16,834), p<0,001 | 19,387 (2,814-133,576), p=0,003 |
| İntertisyel akciğer hastalığı | 2,887 (1,770-4,709), p<0,001 | 1,869 (0,627-5,573), p=0,262 |
| Pulmoner arteriyel hipertansiyon | 1,838 (1,044-3,237), p=0,035 | 7,505 (1,753-32,120), p=0,007 |
| Kardiyak tutulum | 1,927 (1,210-3,068), p=0,006 | 0,539 (0,167-1,738), p=0,301 |
| Aritmi | 1,673 (0,915-3,059), p=0,094 | - |
| İleti bozukluğu | 1,415 (0,824-2,430), p=0,208 | - |
| EF% (≤%50) | 2,376 (1,178-4,793), p=0,016 | 10,175 (0,613-168,953), p=0,106 |
| Konjestif kalp yetmezliği | 2,077 (1,020-4,231), p=0,044 | 1,458 (0,079-26,830), p=0,800 |
| Perikardiyal effüzyon/perikardit | 1,687 (0,938-3,037), p=0,081 | - |
| Gastrointestinal tutulum | 1,681 (1,014-2,788), p=0,044 | 1,818 (0,678-4,876), p=0,235 |
| Medşger hastalık şiddet skoru | 1,087 (1,038-1,137), p<0,001 | 1,212 (1,059-1,386), p=0,005 |
| Malignite | 3,350 (2,005-5,598), p<0,001 | 37,611 (9,046-156,369), p<0,001 |
| Koronar arter hastalığı | 2,734 (1,289-5,799), p=0,009 | 1,116 (0,284-4,387), p=0,875 |
| İmmünoşüpresif kullanımı | 1,562 (0,958-2,546), p=0,074 | - |
| Glukokortikoid kullanımı | 1,403 (0,789-2,495), p=0,249 | - |
| Siklofosfomid kullanımı | 1,398 (0,868-2,251), p=0,168 | - |

[PS-08]

Tek merkez analizi: Sistemik Skleroz hastalarında, baştan beri merkezimizde takip edilenler (iç kohort) ile dış merkezlerde tanı alıp sonradan takibimize girenlerde (dış kohort) Standardize Mortalite Oranları ve ilişkili risk faktörleri

Tuba Demirci Yıldırım, Fatma Dülger, Özkan Uruk , Fatma Başbüyük, Sıla Kalender, Melike Dönmez , Gerçek Can , İsmail Sarı , Fatoş Önen , Merih Birlik
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İzmir
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Uzun hastalık süresi olup geç evre hastalığı temsil eden birden fazla başka merkezlerden izlenen hastalar (dış kohort) ile kısa hastalık süresi olup erken evre hastalığı temsil eden ve merkezimizde izlenen (iç kohort) hastalarındaki standardize mortalite oranı (SMR) ve ilişkili risk faktörlerinin incelenmesidir.

Yöntem: 2006-2021 yılları arasında sistemik skleroz (skleroderma) tanısıyla takip edilen 322 hasta mevcuttu. 2013 ACR/EULAR kriterlerini karşılamayanlar veya çakışma sendromu olanlar çıkarıldıktan sonra kalan 282 hasta çalışmaya alındı. Türkiye İstatistik Kurumunda Türkiye/İzmir genel popülasyonuna ait mortalite verileri 2009-2019 yıllarıyla sınırlıydı. Bu veriler kullanılarak, merkezimizde takibe başlandığında hastalık süresi ≤ 12 ay olanlar (iç kohort) ve >12 ay olanlar (dış kohort) olmak üzere iki ayrı kohortun yıllara göre eşleşen SMR analizleri yapıldı (Şekil 1).

Bulgular: İç kohorttaki 128 hastanın 29'u (%22,7), dış kohorttaki 154 hastanın 47'si (%30,5) öldü. İç kohortta ortanca takip süresi 108 ay (min-max:3-196) ve dış kohortta 109,5 ay (min-max:-317) olup benzerdi. İç kohortta ortanca hastalık süresi 9 yıl (min-max:0-16) dış kohortta 16 yıl (min- max:2-46) bulundu ($p;0,001$). İç ve dış kohort arasında, mortalite sıklığı ($p;0.138$) ve SMR değerleri benzerdi. Cinsiyet açısından kıyaslanırsa; kadın SMR değeri dış kohortta, iç kohortta göre daha yüksekti. Oysaki, erkek SMR değeri tam ters biçimde, iç kohortta dış kohortta göre daha yüksek bulundu (tablo 2). Tek ve çok değişkenli analizlere göre saptanan mortalite ilişkili faktörler tablo 1'de özetlenmiştir. Buna göre, mortalite ilişkili bağımsız risk faktörleri, iç kohortta malignite (HR:5,1); dış kohortta ileri hastalık başlangıç yaşı (HR:1,1), intertisyel akciğer hastalığı (HR:3,0) ve malignite (HR:3,3) olarak görülmektedir.

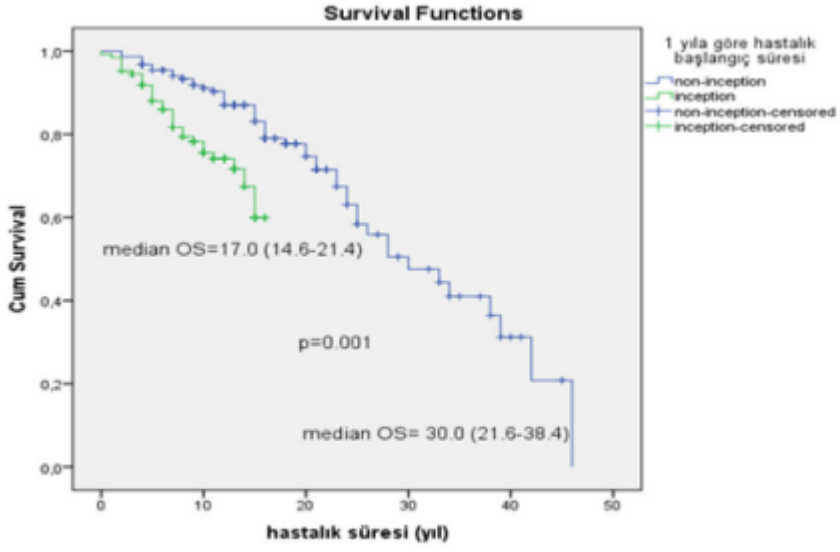
Sonuç: Mortalite; erkeklerde erken evreyi ve kısa hastalık süresini yansıtan iç kohortta, kadınlarda ise geç evreyi ve uzun hastalık süresini yansıtan dış kohortta daha yüksek bulundu. 15 yıl gibi uzun hastalık izlem süresinde, mortalite ilişkisi en kuvvetli bağımsız risk faktörünün malignite olduğu görüldü.

Tablo 1. İ kohort saėkalım

| İ kohort | Genel saėkalım sũresi (yıl, medyan) | %95 GA | p-deėeri |
|-------------------------------|-------------------------------------|-----------|----------|
| Hastalık bařlangı yařı | | | |
| ≤53,5 | 19,0 | 13,6-22,7 | <0,001 |
| >53,5 | 14,0 | 9,7-18,3 | |
| Medsker hastalık řiddet skoru | | | |
| ≤6,5 | 14,9 | 14,0-15,7 | <0,001 |
| >6,5 | 10,7 | 9,3-12,2 | |
| Cinsiyet | | | |
| Erkek | 9,4 | 6,6-12,3 | 0,002 |
| Kadın | 13,6 | 12,7-14,5 | |
| Modifiye Rodnan deri skoru | | | |
| ≤7,5 | 18,0 | 11,6-22,3 | 0,015 |
| >7,5 | 15,0 | 12,2-17,8 | |
| FVC % | | | |
| >%80 | 14,0 | 13,1-14,9 | 0,015 |
| %60-80 | 12,0 | 10,0-13,5 | |
| %40-59 | 5,0 | 3,9-9,8 | |
| <%40 | - | - | |
| DLCO % | | | |
| >%80 | 14,1 | 13,0-15,2 | <0,001 |
| %60-80 | 13,3 | 12,0-14,5 | |
| %40-59 | 11,7 | 9,2-14,2 | |
| <%40 | 5,0 | 3,0-7,1 | |
| İnterisyel akciėer hastalıėı | | | |
| Yok | 19,0 | 13,6-27,1 | <0,001 |
| Var | 14,0 | 7,8-20,2 | |
| Gastrointestinal tutulum | | | |
| Yok | 13,6 | 12,6-14,5 | 0,019 |
| Var | 12,3 | 10,9-13,6 | |
| Renal tutulum | | | |
| Yok | 13,6 | 12,8-14,5 | <0,001 |
| Var | 8,8 | 5,5-12,1 | |
| Renal kriz | | | |
| Yok | 13,5 | 12,6-14,3 | <0,001 |
| Var | 5,2 | 2,2-8,2 | |
| Kronik bũbrek yetmezliėi | | | |
| Yok | 13,6 | 12,8-14,5 | <0,001 |
| Var | 8,8 | 5,5-12,1 | |
| Malignite | | | |
| Yok | 14,0 | 7,5-21,2 | <0,001 |
| Var | 7,0 | 3,5-10,5 | |

Tablo 2. Dış kohort sağkalım

| Dış kohort | Genel sağkalım süresi (yıl, medyan) | %95 GA | p-değeri (Log-rank) |
|----------------------------------|-------------------------------------|-----------|---------------------|
| İlk Raynaud fenomeni yaşı | | | |
| ≤42,5 | 39,0 | 32,0-45,9 | <0,001 |
| >42,5 | 23,0 | 19,5-26,5 | |
| Hastalık başlangıç yaşı | | | |
| ≤44,5 | 42,0 | 32,3-51,7 | <0,001 |
| >44,5 | 23,0 | 16,2-29,8 | |
| Medsger hastalık şiddet skoru | | | |
| ≤7,5 | 46,0 | 31,3-47,1 | 0,001 |
| >7,5 | 24,0 | 21,0-27,0 | |
| Cinsiyet | | | |
| Erkek | 28,6 | 21,9-35,4 | 0,740 |
| Kadın | 30,2 | 26,8-33,7 | |
| FVC % | | | |
| >%80 | 39,0 | 23,0-55,0 | 0,466 |
| %60-80 | 26,0 | 22,4-29,6 | |
| %40-59 | 33,0 | 21,0-45,0 | |
| <%40 | 20,0 | 20,0-20,0 | |
| DLCO % | | | |
| >%80 | 34,0 | 28,5-39,0 | 0,019 |
| %60-80 | 30,0 | 24,0-35,9 | |
| %40-59 | 28,0 | 15,1-40,9 | |
| <%40 | 25,0 | 15,0-35,0 | |
| İnterisyel akciğer hastalığı | | | |
| Yok | 39,0 | 20,5-57,5 | 0,001 |
| Var | 25,0 | 19,3-30,7 | |
| Pulmoner arteriyel hipertansiyon | | | |
| Yok | 34,0 | 23,3-44,7 | 0,006 |
| Var | 24,0 | 12,5-35,5 | |
| Kardiyak tutulum | | | |
| Yok | 34,0 | 28,2-39,8 | 0,013 |
| Var | 24,0 | 18,1-29,9 | |
| EF% | | | |
| ≤%50 | 16,0 | 7,7-24,3 | 0,017 |
| >%50 | 33,0 | 24,3-41,7 | |
| Malignite | | | |
| Yok | 38,0 | 26,5-50,0 | 0,018 |
| Var | 25,0 | 12,0-38,0 | |
| Koroner arter hastalığı | | | |
| Yok | 33,0 | 24,6-41,4 | 0,025 |
| Var | 24,0 | 56,6-41,4 | |



Şekil 1. İç ve dış kohort sağkalım karşılaştırması
İç kohort: Inception, dış kohort: Non-inception

[PS-09]

Sistemik skleroza baęlı miyokard tutulumu : Olgu sunumu

Bilgin Karaalioglu

GİRİŞ :

Sistemik skleroz (SSc), çoklu sistem tutulumu ile karakterize otoimmün bir hastalıktır. Kardiyak tutulumda ölüm riski yüksektir. Tutulum asemptomatik perfüzyon anormallikleri, aritmi, diyastolik disfonksiyon, miyokardit , konjestif kalp yetmezlięi gibi geniş bir spektrumda görülebilir.

OLGU:

28 yaşında kadın hasta. 2 yıl önce raynaud fenomeni, cilt sertlięi ile sistemik skleroz tanısı almış. Anti sentromer ve anti-scl 70 antikorları negatif anti jo-1 pozitif olarak saptanmış. Tanıdan sonra düzensiz ilaç kullanımını var ve takipsiz kalmış.Aęustos 2022 de göęüs ağrısı nefes darlıęı ile acile başvurdu. Koroner anjiografi normal olarak saptandı. Yapılan EKO'larda Ef %25-36 arasında, tamponad yok, 5,5 mm perikardiyal efüzyon saptandı. Tarafımıza konsulte edilen hastaya 3 gün pulse steroid ardından IVIG tedavisi verildi. Prednol idame tedavisi uygulandı.Düşük Ef nedeni ile ICD önerildi hasta kabul etmedi. Kardiyak MR'da miyokard fibrozisi saptanmadı.Cilt ve miyokard biyopsisi yapıldı. Patolojisi sistemik skleroz ile uyumlu olarak raporlandı. Miyokard tutulumu nedeni ile ekim 2022 de siklofosfamid tedavisi önerildi ancak hasta tedaviyi red etti ve takiplerine gelmedi.Hastanın ex olduęu öğrenildi.

TARTIŞMA:

Kardiyak tutulumlu sistemik sklerozda mortalite oranı yüksektir.Bu nedenle erken tanı ve tedavinin desteklenmesi önemlidir. Kardiyak MR gibi noninvaziv tanı yöntemlerinin yanı sıra klinik gereklilik halinde biyopsi ile tanının konulması ve immunsupresif tedavinin başlanması önemlidir.

[PS-10]

SİSTEMİK SKLEROZ SEYRİ SIRASINDA AKCİĞER ADENOKARSİNOM GELİŞEN HASTA OLGUSU

Ahmet Usta¹, Yeter Mahmutođlu¹, Abdđlbaki Gaydan¹, Nilgđn Gđveç Gıynaş¹, Ahmet İlbay¹, Recep Yılmaz¹, Mđcteba Enes Yayla¹, Emine Uslu Yurteri¹, Aşkın Ateş¹, Tahsin Murat Turgay¹, Gđlay Kınıklı¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakđltesi İ Hastakları ABD-Romatoloji BD

GİRİŞ:

Sistemik skleroz (SSc), deri ve i organların yaygın vaskđler disfonksiyonu ve ilerleyici fibrozisi ile karakterize kronik, etyolojisi bilinmeyen, multisistemik bir bađ dokusu hastalıđıdır (1). Sistemik skleroz (SSc) ve kanser iliřkisi iyi bilinmektedir ve bu iliřki; her iki hastalıđın geliřiminde benzer genetik ve evresel risk faktđrlerinin yer aldıđını dđřđndđrmektedir (2).

VAKA ÖZETİ:

- Bilinen kronik bir hastalıđı olmayan 55 yařında kadın hasta; yaklařık bir yıldır olan avu iinde gerginlik hissi ve zellikle sabahları olan sert bir cisim kavradıđı zaman elinde meydana gelen acıma hissi ile polikliniđimize bařvurdu. Yapılan fizik muayenede Deri Skorlaması : El parmakları: 2-3, n Kol :2+, Kol :0 ,Gđđs:2+, Karın:1+ Yüz: 1+, Ayak Sırtı:1+ olarak deđerlendirildi, dijital ۆlser saptanmadı.Yapılan tetkiklerinde ANA ++(ANA:1/100 titrede nucleolar paternde),Anti Scl 70 +++,sođuk su testi+ saptandı.Hastamıza yapılan tırnak yatađı kapillereskopisinde birden fazla alanda kanama odakları,ok sayıda geniřlemiş ve tortiyoze kapiller izlendi. Ekokardiyografide sol atrium geniřlemiş, minimal perikardiyal sıvı ve Pulmoner Arter Basıncı :35 mm Hg olarak deđerlendirildi. Thorax BT de Akciđer bazallerinde traksiyona bađlı minimal bronřial dilatasyon ve fibrozise bađlı buzlu cam opasiteleri gđrđldđ. Solunum fonksiyon testi ve 6 dakika yđrđme testi normal olarak deđerlendirildi ve test sonrası kan gazında patoloji izlenmedi.
- Takiplerinde Thorax BT de fibrozis bulgularında progresyon izlenen hastamıza azatioprin ve metilprednizolon tedavisi eklendi,sonrasında hastanın tolere edememesi ve karaciđer fonksiyon testlerinde yđkselme nedeniyle azatioprin tedavisi kesilerek mikofenolat mofetil tedavileri verildi. Takiplerinde sol akciđer alt lob posterior-lateral segmentte subplevral yerleřimli 8x8 mm ۆllen, nceki incelemeye gđre boyut artışı gđsteren, dđzensiz kenarlı nodđl izlenen hastamıza gđđs cerrahisi tarafından sol AC bazalindeki nodđle yđnelik rezeksiyon ve lenf nodu diseksiyonu yapıldı .Patoloji sonucu erken evre Akciđer Adenokarsinom olarak kabul edilmesi ۆzerine hastamız onkoloji bđlđmđne yđnlendirildi.

TARTIřMA:

Sistemik skleroz hastalarında en sık karřılařılan malign neoplazmın akciđer kanseri olduđu bilinmektedir. İntertisyel ve vaskđler akciđer hastalıđının yanında akciđer kanserinin de erken tesbiti aısından hastaların dikkatli deđerlendirilmesi nem tařımaktadır. Akciđer kanseri ve SSc iliřkisi konusunda sınırlı sayıda alıřma mevcuttur.

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. Haoxin Peng, Xiangrong Wu, et al. (Association between systemic sclerosis and risk of lung cancer: results from a pool of cohort studies and Mendelian randomization analysis Association between systemic sclerosis and risk of lung cancer: results from a pool of cohort studies and Mendelian randomization analysis), Autoimmun Rev. 2020 Oct;19(10):102633.

Anahtar Kelimeler. Sistemik Skleroz, İntertisyel Akciğer Hastalığı, Akciğer Adenokarsinom.

[PS-11]

Sistemik Skleroz Hastalarında COVID-19 Hastalık Seyri ve Klinik Özellikleri, Tek Merkez Deneyimi

Reyhan Bilici

Amaç: Koronavirüs hastalığı 2019 (COVID-19) basit bir viral enfeksiyonun aksine çeşitli klinik bulgular ve neden olduğu komplikasyonlar nedeni ile oldukça kompleks bir hastalıktır. Hastalık seyrinde akut respiratuar distress sendromu (ARDS), thromboembolik olay, akut böbrek hasarı ve çoklu organ yetmezliği görülebilmektedir. Hastalık patofizyolojisi tam olarak aydınlanmamış olmakla beraber abartılı sistemik inflamasyon, endotel aktivasyonu ve vasküler hasarın tetiklendiği düşünülmektedir. Sistemik Skleroz (SSc) bozulmuş immün cevap, vaskülopati ve fibrozis ile karakterize kronik otoimmün bir bağ doku hastalığıdır. SSc'de pulmoner, kardiyak ve renal gibi ciddi organ tutulumu görülebilmektedir. SSc bağlı mortalitenin en sık nedeni pulmoner fibrozisdir. Çalışmanın amacı SSc hastalarında COVID-19 hastalığının seyri ve organ tutulumu ile hastalık seyri arasındaki ilişkiyi değerlendirmektir.

Gereç ve Yöntem: Gazi Üniveritesi Tıp Fakültesi Hastanesi Romatoloji bölümünde SSc tanısı ile takipli ve SARS-CoV-2 RT-PCR testi ile veya olası COVID-19 semptomları olan ve toraks bilgisayarlı tomografide (BT) COVID-19 bulguları ile uyumlu olan hastalar çalışmaya dahil edildi. Hastaların klinik özellikleri, semptomları, mevcut tedavileri, COVID-19 bağlı gelişen sonuçlar ve komplikasyonlar hastaların kayıtlı dosyalarından ve gerek halinde hastalar ile görüşülerek elde edildi.

Bulgular: Çalışmaya 30 SSc tanısı olan ve SARS-CoV-2 enfeksiyonu geçiren hasta dahil edildi. Hastaların %90'ı kadın ve yaş ortalaması 50 ± 14.3 ' idi. SSc hastalık ortancası 8 (min-maks:3-21) yıldır. Hastaların %64'ü diffüz SSc alt grubuna aitti ve hastaların %80'inde interstisyel akciğer hastalığı vardı. Hastaların SSc'ye ait özellikleri Tablo 1 de mevcuttur. Hastaların %66.7'sinde en az bir komorbidite mevcuttu ve en sık görülen komorbiditeler hipertansiyon, obezite ve diyabet mellitustu. En sık kullanılan SSc tedavileri miklofenat, glikokortikosteroid ve hidroklorokin idi. COVID-19 tanısı %96.7'sinde SARS-CoV-2 RT-PCR ile konulmuştu ve %60'nın BT'si vardı. Hastaların 15'inde BT COVID-19 pnömonisi ile uyumlu bulgular saptandı. Hastaların %90'ında tipik COVID-19 semptomları saptandı ve en sık görülen semptomlar öksürük, myalji-artralji ve ateşti. Hastaların %93.3'ü COVID-19 spesifik tedavi almıştı (Tablo 2). Hastaların %36.7'si COVID-19 nedeni ile yatışı mevcut. 9 hastanın COVID-19 nedeni ile hastanede uzun yatış öyküsü mevcut. Hastaların %26.7'sinde solunum desteği ihtiyacı olmuş ve bu hastaların yarısında invaziv mekanik ventilasyon (IMV) ihtiyacı olmuştur. 6 hastada COVID-19'a bağlı komplikasyon görülmüş olup 3 hastada ARDS, 1 hastada akut böbrek hasarı, 2 hastada tromboembolik olay ve 1 hastada kalp yetmezliği saptanmıştır. Hastaların 3'ü eksitus olmuştur ve 2 hastanın kardiyak, PAH ve 3 hastanın da İAH mevcuttu. Bu hastaların hepsi 65 yaş altı ve SSc tedavisi olarak mikofenolat mofetil kullanmaktaydı ve 1 hasta ritüksimab tedavisi almaktaydı. Hastaneye yatış ve ayaktan takip olarak hastalar değerlendirildiğinde iki grupta SSc klinik özellikleri benzer görüldü. Hastalar solunum desteği açısından değerlendirildiğinde, hastaların klinik özellikleri arasında anlamlı bir fark saptanmazken COVID-19 öncesi Mikofenolat mofetil kullanan hastaların %46.7'sinde kullanmayanların %7.1'inde oksijen desteği ihtiyacı olmuştur (p:0.017).

Sonuç: Hastane yatışına neden olan ve solunum desteği yaratan ciddi COVID-19 hastalarında SSc klinik özellikleri benzer olup; SSc tedavisinde mikofenolat mofetil

kullananlarda oksijen desteği daha fazla gözlenmiştir. Ayrıca mortalite ile sonlanan hastalarda major organ tutulumlarının olması bizlere SSc hastalarında hayati organ tutulumu ile giden hastalarda COVID-19 açısından ve tedavi takibinde daha dikkatli olunması gerektiğini göstermektedir.

Tablo 1. Sistemik skeroz hastalarının klinik özellikleri ve aldığı tedaviler

| | |
|---|---------------------|
| Yaş, yıl (ort±SD) | 50±14.3 |
| Yaş ≥65 yaş, n (%) | 4 (13.3) |
| Kadın, n (%) | 27 (90) |
| | |
| Hastalık Süresi, ortanca (IQR) | 8 (6) |
| Sınırlı SSc/Diffüz SSc, n (%) | 11 (36.7)/19 (63.3) |
| mRSS, ortanca (IQR) | 12 (7) |
| mRSS≥15, n (%) | 8 (27.6) |
| RP, n (%) | 27 (90) |
| Dijital ülser öyküsü/aktif dijital ülser, n (%) | 17 (56.7)/4 (13.3) |
| İskelet-kas tutulumu, n (%) | 22 (73.3) |
| Kardiyak tutulum, n (%) | 7 (23.3) |
| Gastroesofajial tutulum, n (%) | 26 (86.2) |
| Renal kriz, n (%) | 2 (6.7) |
| PAH, n (%) | 7 (23.3) |
| IAH, n (%) | 24 (80) |
| FVC<%80, n (%) | 5 (16.7) |
| Anti-sentromer pozitifliği, n (%) | 3 (10) |
| Anti-topoizomeraz pozitifliği, n (%) | 21 (70) |

| | |
|------------------------------|-----------|
| Komorbiditeler, n (%) | |
| Diyabet mellitus | 4 (13.3) |
| Hipertansiyon | 8 (26.7) |
| Kardiyovasküler hastalık | 3 (10) |
| KOAH | 1 (3.3) |
| Astım | 3 (10) |
| Obezite | 5 (16.7) |
| Diğer komorbiditeler* | 9 (30) |
| Komorbidite ≥1 | 54 (66.7) |
| SSc tedavisi, n (%) | |
| Hidroksiklorokin | 11 (36.7) |
| Metotreksat | 2 (6.7) |
| Glikokortikosteroid | 13 (43.3) |
| Glikokortikosteroid ≥10 mg | 2 (6.7) |
| Azatiopürin | 2 (6.7) |
| Mikofenolat mofetil | 15 (50) |
| Siklofosfamid | 3 (10) |
| Ritüksimab | 5 (16.7) |
| | |
| Vazoaktif ilaçlar | 14 (46.7) |
| ACE-I | 2 (6.7) |

| | |
|------|-----------|
| ARBs | 13 (43.3) |
|------|-----------|

| | |
|---|-----------|
| Semptomlar, n (%) | |
| Ateş | 13 (43.3) |
| Üst solunum yolu enfeksiyonu bulguları | 10 (33.3) |
| Öksürük | 24 (80) |
| Dispne | 16 (53.3) |
| Myalji-artralji | 13 (43.3) |
| Gastrointestinal semptomlar | 9 (30) |
| Cilt bulhuları | 1 (3.3) |
| COVID-19 tedavisi, n (%) 28 93.3 | |
| HCQ | 3 (10) |
| Favipiravir | 27 (90) |
| Glikokortikosteroid | 8 (26.7) |
| Tosilizumab | 3 (10) |
| Kolşisin | 2 (6.7) |
| Antibiyotik | 9 (30) |
| Konvelesan plazma | 1 (3.3) |
| LMWH | 13 (43.3) |
| Düşük doz aspirin | 13 (43.3) |

| | |
|--------------------------------|-----------|
| COVID-19 Takibi , n (%) | |
| Ayaktan takip | 19 (63.3) |
| Hastanede takip | 11 (36.7) |
| Uzamış hastane yatışı>7 gün | 9 (1-90) |
| Solunum desteği ihtiyacı | 8 (26.7) |
| ICU-IMV requirement | 4 (13.3) |
| Komplikasyonlar, n (%) ** | 6 (20) |
| Sonuçlar, n (%) | |
| İyileşme | 26 (86.7) |
| Eksitus | 3 (10) |
| Uzamış COVID | 1 (3.3) |

| | Respiratory support No (n=92) | Respiratory support Yes (n= 18) | p |
|----------------------|----------------------------------|------------------------------------|-------|
| Age, years, mean±SD | 51.13± 12.94 | 53.28±13.36 | 0.523 |
| Age≥ 65 years, n (%) | 12 (13) | 4 (22.2) | 0.294 |
| Gender, female n (%) | 83 (90.2) | 16 (88.9) | 1.000 |

| | | | |
|---|---------------------|---------------|-------|
| Disease duration, years (median, min-max) | 10.5 (1-41) | 10.5 (3-23) | 0.796 |
| Active smoking, n (%) | 9 (9.8) | 0 | 0.351 |
| ISSc/dSSc, n (%) | 60 (65.2)/32 (34.8) | 9 (50)/9 (50) | 0.340 |
| mRSS, median (IQR) | 11 (10) | 12 (6) | 0.300 |
| mRSS≥15, n (%) | 15 (20.3) | 3 (18.8) | 1.000 |
| ILD, n (%) | 47 (51.6) | 16 (88.9) | 0.008 |
| FVC, mean± SD | 87.39± 18.99 | 82.85±17.09 | 0.423 |
| FVC<80%, n (%) | 25 (34.7) | 6 (46.2) | 0.534 |
| PAH, n (%) | 8 (9) | 4 (22.2) | 0.116 |
| Cardiac involvement, n (%) | 10 (11.2) | 4 (22.2) | 0.248 |
| Gastroesophageal involvement, n (%) | 66 (73.3) | 13 (81.3) | 0.756 |
| Renal crisis, n (%) | 1 (1.1) | 1 (5.6) | 0.304 |
| Musculoskeletal involvement, n (%) | 62 (67.4) | 14 (77.8) | 0.578 |
| History of DU, n (%) | 44 (44.8) | 10 (55.6) | 0.764 |
| active DU, n (%) | 11 (12.2) | 2 (11.1) | 1.000 |
| Anti-centromere positivity, n (%) | 24 (27.3) | 2 (11.9) | 0.229 |
| Anti-topoisomerase I positivity, n (%) | 47 (54) | 10 (55.6) | 1.000 |
| Comorbidity≥1, n (%) | 40 (43.5) | 14 (77.8) | 0.016 |
| Hypertension, n (%) | 21 (22.8) | 4 (22.2) | 1.000 |
| Diabetes mellitus, n (%) | 10 (10.9) | 3 (16.7) | 0.444 |
| Cardiovascular disease, n (%) | 5 (5.4) | 2 (11.1) | 0.326 |
| Chronic renal disease, n (%) | 2 (2.2) | 1 (5.6) | 0.418 |
| Obesity, n (%) | 4 (4.3) | 2 (11.1) | 0.257 |
| Rituximab, n (%) | 6 (6.6) | 2 (11.1) | 0.617 |
| Mycophenolate, n (%) | 21 (23.3) | 11 (61.1) | 0.003 |
| Glucocorticoid, n (%) | 45 (49.5) | 13 (72.2) | 0.131 |
| Glucocorticoid ≥10 mg, n (%) | 2 (4.4) | 3 (23.1) | 0.069 |
| Cyclophosphamide, n (%) | 4 (4.4) | 0 | 1.000 |
| Continuation of SSc specific treatment | 46 (52.9%) | 5 (31.3%) | 0.188 |
| Pre-COVID-19 PGA, median (IQR) | 1 (0) | 1 (1) | 0.012 |
| Post-COVID-19 PGA, | 1 (1) | 1 (1) | 0.325 |

| | | | |
|--------------|--|--|--|
| Median (IQR) | | | |
|--------------|--|--|--|

[PS-12]

İzleminde Sistemik Lupus Eritematoz Gelişen KTEPH'li Anti Fosfolipid Antikor Sendrom'lu Olgu

Mustafa Ekici, Erdinç Ünal, Levent Kılıç, Ali Akdoğan

Giriş:

Antifosfolipid antikor sendromu (AFAS), venöz ve/veya arteriyel tromboz oluşumu ile karakterize otoimmün bir hastalıktır. Antifosfolipid antikorlar kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH) gelişimi için risk faktörlerinden biridir. KTEPH tedavisinde endarterektomi veya balon anjioplastinin başarısız olduğu veya girişimler için uygun olmayan hastalarda; PAH spesifik tedavi fayda sağlamaktadır.[1] Aynı zaman da primer AFAS ile takip edilen hastalarda ilerleyen yıllarda sistemik lupus eritematoz (SLE) geliştiği de bilinmektedir. Bu olgu sunumunda; izleminde SLE gelişen KTEPH'lu primer AFAS tanılı bir hasta sunulmaktadır.

Olgu:

37 yaş kadın hasta ilk kez 19 yaşında iken sol bacakta şişlik sonrası değerlendirilmesinde derin ven trombozu (DVT) geçirdiği saptanmış. Hastanın dört gebeliğinden üçü abortus (iki tanesi 2. trimester, bir tanesi 2. trimester) ile sonlanmış. 2009 yılında heparin kullanırken sağ sağlıklı bir çocuk sahibi olan hasta postpartum dönemde pulmoner emboli geçirmiş. Lupus antikoagülan testi (+) olan hasta daha sonra AFAS tanısı olarak kumadin ve aspirin tedavisi ile izlenmiş.

2011 yılında merkezimize yönlendirilen hastada APLS ilişki antikorlarından lupus antikoagülanı pozitif saptandı. Nefes darlığı şikayeti nedeni ile yapılan transtorasik ekokardiografisinde (TTE) sistolik pulmoner arter basıncı (sPAB) 90 mmHg olarak bulundu. Perfüzyon sintigrafisinde multiple perfüzyon defekleri saptanan hastanın; sağ kalp kateterizasyonunda (SKK) ortalama pulmoner arter basıncı (oPAB) 65 mmHg ve prekapiller pulmoner hipertansiyonla uyumlu bulgular olarak rapor edilmişti. O dönemki değerlendirilmesinde; endarterektomi operasyonuna uygun olmadığı düşünülen hasta, KTEPH tanısı ile tedavisine inhale iloprost eklenerek izlenmişti. Takibinde nefes darlığı şikayetlerinde artış olan hasta Mayıs 2016'da tekrar SKK ile değerlendirilmiş; oPAB 70 mmHg saptanan hastada pulmoner endarterektomi (PEA) operasyonu gerçekleştirilmişti. Operasyon sonrası hastanın klinik iyileşmesine eşlik eden oPAB düşüşü saptanmış (oPAB 26 mmHg) ancak kontrol sintigrafisinde devam eden perfüzyon defekteri nedeni ile sildenafil tedavisi ile izlenmesi planlanmışti. Pandemi döneminde miyokard infarktüsü şüphesi ile dış merkezde izlenen ve koroner anjiyografisi normal olarak değerlendirilen hastanın, Aralık 2022'de yapılan kontrolünde; fonksiyonel kapasitesi I, 6-dakika yürüme mesafesi 510 m ve TTE'de sPAB 45 mmHg idi. Kas-iskelet sistemi şikayetleri olan hastanın, tekrarlanan testlerinde; ANA 1/320 homojen paternde, anti dsDNA antikorları (+) ve serum kompleman (C3,C4) düzeyleri düşük bulundu. Hastaya SLE tanısı ile hidrosiklorokin tedavisi başlandı.

Tartışma:

KTEPH'lu hastalar AFAS açısından araştırılmalıdır. PEA sonrası perfüzyon defekteri devam eden hastaların takibi konusunda daha fazla bilgiye ihtiyaç vardır. AFAS tanılı hastaların takibinde diğer bir otoimmün hastalığın ortaya çıkabileceği akılda tutulmalıdır.

[PS-13]

Bir sistemik skleroz-pulmoner arteriyel hipertansiyon hastasında sebebi tespit edilmemiş demir eksikliği anemisi

Rıza Can Kardaş¹, Hamit Küçük¹

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

Giriş: Sistemik skleroz anemi prevalansı %25–40 arasında bildirilmiştir (1). Demir eksikliği anemisi aneminin en sık sebeplerinden olup, sistemik sklerozdaki sıklığı yaklaşık %20'dir (2). Bu hastalarda demir eksikliği anemisinin önemli sebeplerinden birisi, gastrik antral vasküler ektazi (GAVE)'dir (3). Sistemik sklerozdaki aneminin bir diğer sık sebebi, endotelin reseptör antagonistleri gibi ilaçlara bağlı anemidir (4). Bununla birlikte aneminin etiolojinin tespiti her zaman mümkün olmamaktadır. Burada bir sistemik skleroz-pulmoner arteriyel hipertansiyon hastasında sebebi tespit edilmemiş demir eksikliği anemisi vakasını ve bu vakaya olan yaklaşımımızı sunacağız.

Vaka: 2002'den beri Raynaud fenomeni şikayetleri olan 58 yaşındaki kadın hastaya, 2012'de nefes darlığı şikayetiyle başvurduğu dış merkezde limitli kutanöz sistemik skleroz ile pulmoner hipertansiyon tanısı konmuştur. Oral diltiazem başlanan hastanın altı ay sonra nefes darlığının devam etmesi üzerine yapılan toraks BT'de yaygın mozaik atenuasyon ile birlikte interlobüler septal kalınlaşmalar ve nodüller görülmüştür. Sağ kalp kateterizasyonunda ortalama PAB: 45 mm Hg, PCWP: 13 mm Hg, PVR: 8 W saptanmış. İnterstisyel akciğer hastalığı için azatiyoprin; pulmoner hipertansiyon için tadalafil, ambrisentan ve inhale iloprost verilmiştir. Bu tarihten itibaren üçlü tedavi ile hasta fonksiyonel olarak kısıtlı ancak stabil olarak takip edilmiştir. 2020–2022 arası pandemi sebebiyle takipleri aksayan hastanın 2022'deki başvurusun hemoglobin 5,1 g/dL olarak saptanmıştır. MCV: 74 fL, RDW: %22 olan hastada ferritin 4 ng/mL ve transferrin saturasyonu %3 olarak tespit edilmiştir. Diğer tam kan sayımı, karaciğer ve böbrek testi parametreleri, vitamin B₁₂ ve folik asit düzeyleri normal olan; periferik yayması demir eksikliği anemisi ile uyumlu olan hastaya, gastrik antral vasküler ektazi ön tanısıyla üst GİS endoskopisi yapılmış, ancak gastrit dışında bir bulguya rastlanmamıştır. Kolonoskopisinde kanamayı açıklayacak bulgu saptanmayan hastada kaynağı tespit edilemeyen demir eksikliği anemisi tanısı ile eritrosit süspansiyonu replasmanı ile parenteral demir verilmiştir. Hastanın kullandığı ilaçlardan ambrisentanın potansiyel olarak hemodilüsyonla anemiyi arttırabildiği göz önünde tutulmuş; ancak hastanın semptomlarının ancak üçlü vazodilatör tedavi ile kontrol altına alınabilmesi ve ilaç dozunun azaltıldığında dispnesinin artması sebebiyle ilaca devam edilmiştir. Kanama odağını saptamak için diğer yöntemlerin mevcut olmaması veya hastanın tolere edememesi sebebiyle, hasta halihazırda tam kan sayımı takibi ve sonucuna göre eritrosit süspansiyonu replasmanı ve parenteral demir replasmanı ile takip edilmektedir.

Tartışma: Sistemik sklerozda aneminin nütrisyonel (demir, vitamin B₁₂, folik asit), mikroanjiyopatik (TTP, atipik HÜS, skleroderma renal krizi), otoimmün (sıcak OİHA) ve ilaca bağlı anemi gibi farklı sebepleri vardır (5). Demir eksikliği anemisi olan hastada etiyoloji elimizdeki mevcut yöntemlerle tespit edilememiştir. Hastanın tanısı göz önünde tutulduğunda, gastrointestinal sistemin endoskopik olarak incelenememiş bir

bölgesinde bir vasküler ektazinin olması muhtemeldir; zira sistemik skleroz olsun veya olmasın endoskopik olarak etiyojinin saptanamadığı geriatric hastalarda demir eksikliği anemisinin en sık sebebi vasküler ektazilerdir (6). Her ne kadar ilaca bağlı anemi de bu hastada mevcut tabloya katkıda bulunuyor olabilsede, pulmoner hipertansiyona bağlı şiddetli dispne olması sebebiyle tedavisi değiştirilmemiştir. Bu sebeple hasta parenteral demir replasmanı ve eritrosit süspansiyonu replasmanı ile takip edilmektedir.

Referanslar

1. Frayha RA, Shulman LE, Stevens MB. Hematological abnormalities in scleroderma. A study of 180 cases. *Acta Haematol.* 1980;64(1):25-30.
2. Ortiz-Santamaria V, Puig C, Soldevilla C, Barata A, Cuquet J, Recasens A. Nutritional support in patients with systemic sclerosis. *Reumatol Clin.* 2014;10(5):283-7.
3. Parrado RH, Lemus HN, Coral-Alvarado PX, Quintana López G. Gastric Antral Vascular Ectasia in Systemic Sclerosis: Current Concepts. *Int J Rheumatol.* 2015;2015:762546.
4. Peacock AJ, Zamboni W, Vizza CD. Ambrisentan for the treatment of adults with pulmonary arterial hypertension: a review. *Curr Med Res Opin.* 2015;31(9):1793-807.
5. Bagnato G, Furst DE. Chapter 3: Anemia and Thrombocytopenia. İçinde: Matucci-Cerinic M, Denton CP, editörler. *Practical Management of Systemic Sclerosis in Clinical Practice.* 1. bs Switzerland: Springer; 2021. s. 25-39.
6. DeLoughery TG. Iron Deficiency Anemia. *Med Clin North Am.* Mart 2017;101(2):319-32.

[PS-14]

Sistemik Skleroz-Polimyoit Overlap Sendromlu Olgu Sunumu

İbrahim VASİ, Abdulsamet ERDEN

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

Giriş

Sistemik skleroz(SSc) vaskülopati, fibrozis ve inflamasyon ile karakterize otoimmün multisistemik bağ doku hastalığıdır. Cilt tutulumu yaygınlığına göre diffüz, limitli kutanöz SSc ve sine scleroderma olarak 3 ana grupta tanımlanır. Bu sınıflamayla birlikte küçük bir hasta grubu ise romatoid artrit, sjögren sendromu ve polimiyozitler gibi diğer otoimmün hastalıklarla birlikte görülen SSc-overlap sendromlar olarak tanımlanmaktadır(1). Literatürde SSc-miyozit overlap sendromlar ile ilgili genellikle olgu sunumları ve kısıtlı kohort verilerini içeren yayınlar bulunmaktadır.

Olgu sunumu

39 yaşında kadın hasta 1 aydır her iki elde şişlik, raynaud fenomeni, eklem ağrısı ve kas güçsüzlüğü şikayetleri ile başvurdu. Hastanın öyküsünde 2 ay önce dijital ülseri olduğu ve yeni iyileşmekte olduğu görüldü. Hastanın mevcut şikayetleri ile başvurusunda fizik muayenede parmak distallerinde ve yüzde sklerodaktilisi ve telenjektazisi olduğu ve sağ el 2.parmakta dijital ülser skarı olduğu görüldü. Kas iskelet sistemi muayenesinde alt ve üst ekstremitelerde kas gücünde azalma ve bilateral akciğer bazallerinde velcro ralleri saptandı. Hastada mevcut bulgular ile sistemik skleroz ve miyozit ön tanıları ile kapilleroskopi yapıldı. Kapilleroskopide geniş kapiller, 1 dev kapil ve 2 mikrohemoraji alanı görüldü. Tetkiklerde anti-nükleer antikor(ANA) ince benekli 1:320 pozitif, pm-scl kuvvetli pozitif saptandı. Kas manyetik rezonans görüntülemesinde rektus femoris ve gracilis kası distal kesimlerinde ince lineer kontrast tutulumu ve ödem ile uyumlu görünüm saptandı. Elektromiyografide(EMG) biceps brakii ve deltoid kaslarında istirahatte pozitif keskin dalga ve fibrilasyon potansiyelleri ve düşük amplitüdü, kısa süreli miyojenik MÜP' ler izlendi. Kreatin kinaz düzeyi 451 U/L olarak saptandı. Hastanın yapılan kas biyopsisinde perimisiyal hücre infiltrasyonu görüldü. Mevcut bulgularla hastaya sistemik skleroz-miyozit overlap sendrom tanısı konuldu. SSc-miyozit organ tutulumları değerlendirilmesi amacıyla toraks görüntüleme, ekokardiyografi ve solunum fonksiyon testleri(SFT) yapıldı. SFT' de FVC:%86 (2,52 l), FEV1:%88 (2,21 l) ve DLCO: %60 saptandı. Ejeksiyon fraksiyonu %65 ve pulmoner arter basıncı 23mmHg olarak saptandı. Toraks görüntülemede her iki akciğer alt loblarda belirgin periferik retiküler dansiteler ve buzlu cam opasiteleri saptandı. Hastaya mevcut bulgular ile SSc-miyozit overlap sendrom interstisyel akciğer hastalığı, miyozit ve periferik vaskülopati ile mikofelonat mofetil(MMF) ve 250 mg pulse steroid, nifedipin, asetil salisilik asit ve hidroklorokin tedavileri başlandı. Tek doz pulse steroid tedavisi sonrası muayenesinde kas güçsüzlüğü gerileyen hastada skleroderma renal kriz riski göz önünde bulundurularak steroid tedavisi dozu 6 mg/gün metilprednizolon olarak

devam edilmesi planlandı. Hastanın mevcut tedaviler sonrasında 6.ay kontrol değerlendirilmesi yapıldı. Kas güçsüzlüğü ve efor dispnesi gerilediği ve raynaud fenomeni bulgularında gerileme olduğu görüldü. Solunumsal fizyolojik parametrelerde iyileşme görüldü. Kreatin kinaz düzeyi 32U/L olarak saptandı. Hasta mevcut tedaviler ile takibine devam edilmektedir.

| | Tedavi Öncesi | Tedavi Sonrası |
|---|--|--|
| SFT | | |
| FEV 1 %(L) | 88(2,21) | 109 (2,72) |
| FVC %(L) | 86(2,52) | 113(3.26) |
| DLCO % | 60 | 74 |
| Ekokardiyografi | | |
| Ejeksiyon fraksiyonu | 65 | 65 |
| Pulmoner arter basıncı (mmHg) | 23 | 27 |
| Kapilleroskopi | 1 adet dev kapil 2 alanda mikrohemoraji | 2 adet dev kapil 2 alanda mikrohemoraji |
| Toraks görüntüleme | her iki akciğer alt loblarda periferik retiküler dansiteler ve buzlu cam opasiteleri | - |
| Kas MRG bulguları | rektus femoris ve gracilis kası distal kesimlerinde ince lineer kontrast tutulumu ve ödem | - |
| Elektromiyografi (biceps brakii ve deltoid kaslarında) | istirahatte pozitif keskin dalga fibrilasyon potansiyelleri düşük amplitüdü, kısa süreli miyojenik MÜP'ler | - |
| Kas biyopsisi | perimisiyal hücre infiltrasyonu | - |
| Kreatin Kinaz (U/L) | 451 | 32 |
| Pro-BNP pg/ml | 65 | 81 |

Tartışma

SSc-miyozit overlap sendromlar ile ilgili yapılan çalışmalar küçük kohort çalışmaları ve olgu sunumları şeklindedir. 2021 yılında yayınlanan 724 hastalık derleme çalışmasında hastalarda en sık görülen semptomlar %87,7 ile kas güçsüzlüğü ve %81,6 ile raynaud fenomeni olduğu görülmüştür. En sık görülen organ tutulumu ise interstisyel akciğer hastalığı olarak görülmüştür(2). SSc-miyozit overlap sendromlu hastalarda serolojik değerlendirmede anti- PM-Scl antikor varlığı literatür verilerinde farklılık göstermekle birlikte %5-30,4 arasında olarak görülmüştür(3,4). MRG' lerde sıklıkla ödem ve kas tabakaları arasında yağlı infiltrasyonlar görülmektedir(5,6). Sunulan olgumuzda anti-PM-Scl pozitif saptanan ve MRG, EMG ve kas biyopsisi sonuçları literatür ile uyumlu SSc-polimiyozit overlap sendrom vakası olması nedeniyle önemlidir. Zhou ve ark. yaptığı çalışmada izole miyozit vakaları ile SSc- polimiyozit vakaları karşılaştırıldığında overlap sendromları olan hastaların ilk 10 yıllık ve 10 yıl sonrası beklenen yaşam sürelerinin daha kısa olduğu görülmektedir(7). Bu farklılığın daha yüksek pulmoner ve kardiyovasküler tutulum oranları ile ilişkili olabileceği düşünülmektedir(8). Olgumuzda sistemik organ tutulumlarının erken değerlendirilmesi ve hızlı-etkin tedavilerin

başlanması ile sistemik bulgularının hızlı gerilemesi overlap sendromlu hastaların tedaviye iyi ve hızlı yanıt vermesi açısından örnek olabileceği düşünülmüştür.

KAYNAKLAR

1. Jandali B, Mayes MD. Bölüm 148: Classification and Epidemiology of Systemic Sclerosis. İçinde: Hochberg MC, Gravallese EM, Smolen JS, van der Heijde D, Weinblatt ME,

Weismann MH, editörler. Romatoloji. 8. bs Philadelphia, PA: Elsevier, Inc; 2023. s. 1283-8.

2. Júnior JG, Mugii N, Inaoka PT, Sampaio-Barros PD, Shinjo SK. Inflammatory myopathies overlapping with systemic sclerosis: a systematic review. Clin Rheumatol. Temmuz 2022;41(7):1951-63.
3. Extended myositis-specific and -associated antibodies profile in systemic sclerosis: A cross-sectional study | Elsevier Enhanced Reader [Internet]. [a.yer 02 Şubat 2023]. Erişim adresi: <https://reader.elsevier.com/reader/sd/pii/S1297319X20301330?token=617E621CAAFAEBB05A76BE96F23B72FA923948ACAE248E0D5CEAB140C526ED4CC713992C4D6FCC177421D6EC1743C999&originRegion=eu-west-1&originCreation=20230202114426>
4. Diagnostic measures for patients with systemic sclerosis-associated myopathy [Internet].

Clin Exp Rheumatol. [a.yer 02 Şubat 2023]. Erişim adresi: <https://www.clinexprheumatol.org/abstract.asp?a=15883>

5. Della Rossa A. European multicentre study to define disease activity criteria for systemic sclerosis. I. Clinical and epidemiological features of 290 patients from 19 centres. Ann Rheum Dis. 01 Haziran 2001;60(6):585-91.
6. Pauling J, Skeoch S, Paik J. The clinicoserological spectrum of inflammatory myopathy in the context of systemic sclerosis and systemic lupus erythematosus. Indian J Rheumatol. 2020;15(6):81.
7. Zhou M, Jiang L, Nie L, Chen T, Zhang T, Sun W, vd. Myopathy is a Risk Factor for Poor Prognosis of Patients with Systemic Sclerosis: A retrospective cohort study. Medicine (Baltimore). 14 Ağustos 2020;99(33):e21734.
8. Chinniah KJ, Mody GM. Recovery from severe dysphagia in systemic sclerosis - myositis overlap: a case report. Afr Health Sci. 17 Temmuz 2017;17(2):593-6.

[PS-15]

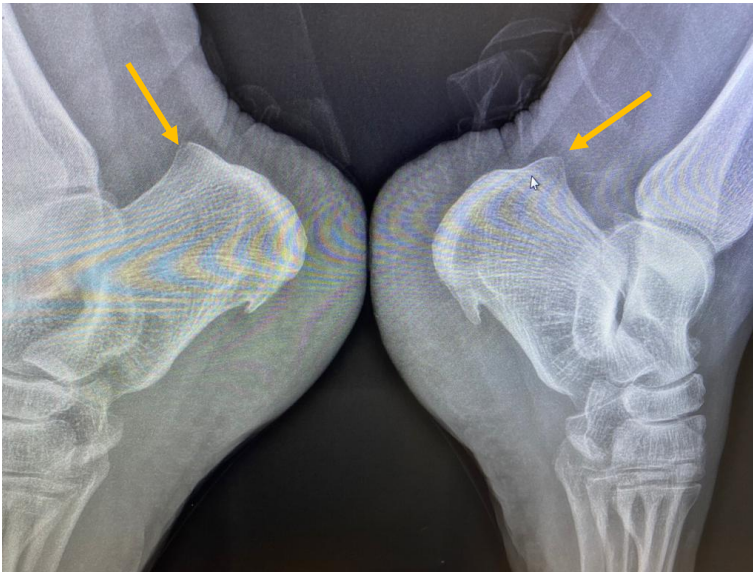
**Periferik spondiloartropati ve Haglund Deformitesi birlikte olan nadir bir Olgu :
Fatih Albayrak¹**

¹ Dr. Ersin Arslan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Gaziantep, Türkiye

Giriş: Haglund deformitesi, kalkaneusun superior-posterior kısmında oluşan anormal kemik çıkıntısıdır. Özellikle genç bayanlarda, yüksek topuklu ayakkabı giyimiyle oluşan deformitedir. Bu olgular genellikle topuk arkasında ağrı ve şişlik şikayetiyle başvururlardır. Burada periferik spondiloartropati ve Haglund deformitesi birlikte olan bir olgudan bahsedilecektir.

Olgu: 36 yaşında bayan hasta, üç yıldan beri devam eden topuk ağrısı nedeni ile romatoloji polikliniğimize başvurdu. Olgunun bilinen bir hastalığı olmayıp, sabahları olan topuk ağrısı ve ayakkabı giymekte zorluk yakınması olmaktadır. Ayrıca inflamatuvar bel ağrısında tariflemekteydi. Üveit, inflamatuvar barsak hastalığı, sedef ,geçirilmiş enfeksiyon tariflememekteydi. Yapılan fizik muayenesinde sağ ayak bileğinde artrit ve her iki topuk altında hassasiyeti mevcuttu. Çekilen her iki ayak lateral grafide bilateral kalkaneal spur (entezit) ve topuk arkasında haglund deformitesi mevcuttu (Şekil-1). Labaratuvar tetkiklerinde C-reaktif protein (CRP) : 12 mg/L (0-5) anlamlı olarak yüksekti. Diğer kan tetkikleri normal idi. Olguya inflamatuvar bel ağrısı, artrit ve enteziti olması üzerine periferik spondiloartropati ve Haglund deformitesi tanısı konuldu. İndometazin 25 mg 4x1 ve sulfasalazin 2x1000 mg başlandı ve hasta takibe alındı.

Tartışma: Romatoloji polikliniğimize topuk ağrısı nedeni ile çok fazla hasta başvururlardır. Pratikte başta spondiloartropati grubu hastalıklar topuk ağrısı nedeni ile başvururlardır. Topuk ağrısı nedeni ile başvuran olgularda ,haglund deformitesi ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken çok nadir bir klinik durumdur. Literatüre baktığımızda periferik spondiloartropati ve haglund deformitesi birlikteliği bilinen bir durum değildir. Bu olgu literatürde ilk vaka olma özelliği taşımaktadır.



Şekil-1: Kalkaneal spur ve Haglund deformitesi (sarı ok)

[PS-16]

Sistemik skleroz ve renal kriz: bir olgu sunumu

Nilay Erdik¹, Damla Karataş¹, Sümeyye Merve Türk¹, Cansu Arslantürk Güneysu¹, Gökhan Yavuzbilge¹, Hamad Dheir², Emel Gönüllü¹

Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Sakarya Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Nefroloji Bilim Dalı, Sakarya

GİRİŞ: Sistemik skleroz değişen derecelerde cilt fibrozisi, vasküler hasar ve çok çeşitli organ disfonksiyonu ile karakterize sistemik otoimmün bir hastalıktır. Skleroderma renal kriz(SRC), sistemik sklerozu olan hastaların %2-15'ini etkileyen, nadir görülen, potansiyel olarak yaşamı tehdit eden bir komplikasyondur[1].

VAKA ÖZETİ: Elli dört yaşında kadın hasta 1 yıl önce her iki el derisinde kalınlaşma ve soğukta parmaklarda morarma şikayeti ile başvurmuş. Yapılan muayenede dirsek proksimaline kadar deride kalınlaşma, raynaud fenomeni, telenjektazi ve büyük dudak bulguları saptanmış, ANA 1/1000 titre üzerinde homojen benekli boyanmış. Hasta mevcut bulgularla diffüz sistemik skleroz tanısı alarak hidrosiklorokin, metotreksat haftada bir 10mg(oral), nifedipin ve folbiol tedavisi başlanmış. Tedavinin ikinci ayında ani gelişen tansiyon yüksekliği ve idrar çıkışında azalma şikayeti ile acil servise başvurusunda üre:147 mg/dL, kreatinin:3,85 mg/dL, CRP:11,2 mg/L hemogloblin:8,7 g/dL, LDH:782 U/L 24 saatlik idrarda 1,5 gr proteinüri izlenmesi üzerine nefroloji servisine yatırıldı. Çekilen Toraks tomografisinde perikardiyal ve plevral effüzyon izlendi. Hastaya yapılan böbrek biopsi patolojisinde glomerüllerde diffüz bazal membran kalınlaşması, endotel hücrelerinde belirgin görünüm ve fokal trombüs; vasküler yapılarda damar lümeninde fokal trombüs, orta ve büyük boy damarlarda şiddetli intimal fibrozis saptandı. SRC düşünülen hastaya enapril 2x20mg başlandı. Tedavi sonrası hipertansif atağı düzelen fakat oligürisi devam eden, böbrek fonksiyon testleri düzelmeyen hastanın hipervolemisi de olması üzerine rutin diyaliz programına alındı. Hasta şu an rutin diyaliz programında olup 2x10mg enapril idame tedavisi almaktadır.

TARTIŞMA: SRC, prevalansı azalsa da sistemik sklerozun en spesifik ve yaşamı tehdit eden renal prezentasyonudur. Anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörlerinin kullanılmaya başlanmasıyla SRC prognozu iyileşse de halen kötü sonuçlara sahip önemli bir hasta oranı bulunmaktadır.

Anahtar Kelimeler: skleroderma renal kriz, sistemik skleroz, proteinüri

1. Woodworth TG, Suliman YA, Li W, Furst DE, Clements P. Scleroderma renal crisis and renal involvement in systemic sclerosis [published correction appears in Nat Rev Nephrol. 2018 Jan 02;:]. *Nat Rev Nephrol.* 2016;12(11):678-691. doi:10.1038/nrneph.2016.124

[PS-17]

SİSTEMİK SKLEROZİS SİNE SKLERODERMA OLGU SUNUMU

Haluk Cinaklı

Kırklareli Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Vaka Sunumu: 64 yaşında erkek hasta yaklaşık 3-4 yıldır olan nefes darlığı nedeniyle göğüs hastalıkları polikliniğine başvuruyor. Çekilen toraks BT intertisyel akciğer hastalığı ile uyumlu olması üzerine etiyoloji amaçlı romatoloji polikliniğine yönlendiriliyor. Hastanın yapılan romatolojik sorgulamasında 3-4 yıldır raynoud fenomeni olduğu öğreniliyor. Fizik muayenesinde cilt kalınlığının normal ve çomak parmaklarının olduğu görülüyor. Laboratuvar parametrelerinde hemogram, sedimentasyon, KCFT, BFT, CRP, TİT normal, ANA (-), anti-scl70 (+) olarak saptanıyor. Hastanın kapilleroskopi bulguları normal olup, SFT-DLCO'da FVC:%62, FEV1:%67, FEV1/FVC:%83 ve DLCO:%31 olarak ölçülüyor. EKO'da PAB:70 mm Hg saptanması üzerine koroner anjiyografi + kalp kateterizasyonu yapılıyor. Kateter anjiyografide PCW:38 mm Hg, PAB:75/21 (39) mmHg, sağ ventrikül:72/5 mm Hg sağ atriyum 8 mm Hg olarak saptanıyor. Adenozin ile yapılan vazoreaktivite testi negatif olup prekapiller PAH tanısı konuluyor. Hastaya göğüs hastalıkları tarafından nintedanib, kardiyoloji tarafından bosentan ve romatoloji tarafından nifedipin, asetilsalisilik asit, düşük doz metilprednizolon ve mikofenolat mofetil başlandı. Hasta sistemik sklerozis sine skleroderma (ssSSc) olarak izleme alındı.

Tartışma: Sistemik sklerozis sine skleroderma, sistemik sklerozisin cilt tutulumunun olmadığı, iç organ tutulumunun ve antikor pozitifliklerinin görüldüğü nadir görülen bir alt grubudur. Tanı genellikle cilt kalınlığının olmadığı hastalarda takip eden 3 kriter varlığında konulmaktadır; 1) raynoud fenomeni veya anormal kapilleroskopi bulguları, 2) pozitif ANA varlığı tipik olarak nükleolar veya benekli, 3) en az 1 iç organ tutulumu (AC, böbrek, özefagus/GİS veya PAH). Sistemik sklerozlu hastaların yaklaşık %2-8 inde ssSSc görülmekte olup, intertisyel akciğer hastalığı veya pulmoner hipertansiyonu olan, sklerodaktilisi olmayan hastalarda akılda bulundurulmalıdır.



Dijital Dönüşüme Hazır mısınız?

İstanbul

İçerenköy Mah. Çayır Cad.
No:5 Bay Plaza Kat:12 Ataşehir / İstanbul
+90 216 573 18 36

Ankara

Güzeltepe Mah. Özvatan Cad.
No:38/3 06690 Çankaya / Ankara
+90 312 438 10 39



www.devent.com.tr



info@devent.com.tr



[#deventsocial](https://www.instagram.com/deventsocial)