

# ROMATOLOJİDE GÜNCEL TEDAVİLER

**Baş Editör**

Emine Duygu ERSÖZLÜ

**Editörler**

Sibel BAKIRCI

Adem KÜÇÜK



Romatoloji eğitimine bilimsel katkı amacıyla  
UCB tarafından koşulsuz desteklenmiştir.



© Copyright 2024

*Bu kitabın, basım, yayın ve satış hakları Akademisyen Kitabevi A.Ş.'ne aittir. Anılan kuruluşun izni alınmadan kitabın tümü ya da bölümleri mekanik, elektronik, fotokopi, manyetik kağıt ve/veya başka yöntemlerle çoğaltılamaz, basılamaz, dağıtılamaz. Tablo, şekil ve grafikler izin alınmadan, ticari amaçlı kullanılamaz. Bu kitap T.C. Kültür Bakanlığı bandrolü ile satılmaktadır.*

<b>ISBN</b>	<b>Yayın Koordinatörü</b>
978-625-399-303-0	Yasin DİLMEN
<b>Kitap Adı</b>	<b>Sayfa ve Kapak Tasarımı</b>
Romatolojide Güncel Tedaviler	Akademisyen Dizgi Ünitesi
<b>Baş Editör</b>	<b>Yayıncı Sertifika No</b>
Emine Duygu ERSÖZLÜ ORCID iD: 0000-0001-6172-7762	47518
<b>Editörler</b>	<b>Baskı ve Cilt</b>
Sibel BAKIRCI ORCID iD: 0000-0002-2745-7700 Adem KÜÇÜK ORCID iD: 0000-0001-8028-1671	Vadi Matbaacılık
	<b>Bisac Code</b>
	MED083000
	<b>DOI</b>
	10.37609/akya.2736

#### **Kütüphane Kimlik Kartı**

Romatolojide Güncel Tedaviler /  
editörler : Emine Duygu Ersözlü, Sibel Bakırcı, Adem Küçük.  
Ankara : Akademisyen Yayınevi Kitabevi, 2024.  
416 s. : resim, şekil, tablo. : 160x235 mm.  
Kaynaklar QR kodunda belirtilmiştir.  
İndeks vardır.  
ISBN 9786253993030  
1. Romatoloji.

#### **UYARI**

*Bu üründe yer alan bilgiler sadece lisanslı tıbbi çalışanlar için kaynak olarak sunulmuştur. Herhangi bir konuda profesyonel tıbbi danışmanlık veya tıbbi tanı amacıyla kullanılmamalıdır. Akademisyen Kitabevi ve alıcı arasında herhangi bir şekilde hemşire-hasta, terapist-hasta ve/veya başka bir sağlık sunum hizmeti ilişkisi oluşurmaz. Bu ürün profesyonel tıbbi kararların eşleniği veya yedeği değildir. Akademisyen Kitabevi ve bağlı şirketleri, yazarları, katılımcıları, partnerleri ve sponsorları ürün bilgilerine dayalı olarak yapılan bütün uygulamalardan doğan, insanlarda ve cihazlarda yaralanma ve/veya hasarlardan sorumlu değildir.*

*İlaçların veya başka kimyasalların reçete edildiği durumlarda, tavsiye edilen dozunu, ilacın uygulanacak süresi, yöntemi ve kontraendikasyonlarını belirlemek için, okuyucuya üretici tarafından her ilaca dair sunulan güncel ürün bilgisini kontrol etmesi tavsiye edilmektedir. Dozun ve hasta için en uygun tedavinin belirlenmesi, tedavi eden hekimin hastaya dair bilgi ve tecrübelerine dayanak oluşturması, hekimin kendi sorumluluğundadır.*

*Akademisyen Kitabevi, üçüncü bir taraf tarafından yapılan ürüne dair değişiklikler, tekrar paketlemeler ve özelleştirmelerden sorumlu değildir.*

## **GENEL DAĞITIM**

### **Akademisyen Kitabevi A.Ş.**

Halk Sokak 5 / A Yenışehir / Ankara

Tel: 0312 431 16 33

siparis@akademisyen.com

www.akademisyen.com

# İÇİNDEKİLER

<b>BÖLÜM 1</b>	Analjezikler, Non-Steroid Anti-İNFLAMATUAR İlaçlar ve Kortikosteroidler ... 1 <i>Duygu KURTULUŞ</i>
<b>BÖLÜM 2</b>	Biyolojik Olmayan Hastalık Modifiye Edici Antiromatizmal ilaçlar ..... 9 <i>Ali Nail DEMİR</i>
<b>BÖLÜM 3</b>	Romatolojide Biyolojik Tedavi Ajanları ..... 15 <i>İsmail UÇAR</i>
<b>BÖLÜM 4</b>	İmmünespresifler ve Diğer İlaçlar..... 27 <i>Önay GERÇİK</i>
<b>BÖLÜM 5</b>	Romatolojide İntravenöz İmmünoglobulin Uygulamaları..... 35 <i>Hüseyin Ali ÖZTÜRK</i> <i>Alper YILDIRIM</i>
<b>BÖLÜM 6</b>	Romatolojide Plazmaferez Uygulamaları..... 39 <i>Alper YILDIRIM</i>
<b>BÖLÜM 7</b>	Erken Artrit ve Palindromik Romatizma: Güncel Tedavi..... 45 <i>Neslihan GÖKÇEN</i>
<b>BÖLÜM 8</b>	Romatoid Artrit: Güncel Tedavi..... 53 <i>Zeynep KAYA</i> <i>Meryem CAN</i>
<b>BÖLÜM 9</b>	Romatoid Artritte Ekstra-Artiküler Tutulum Tedavisi..... 67 <i>Zübeyde UĞURLU</i> <i>Atalay DOĞRU</i>
<b>BÖLÜM 10</b>	Tekrarlayıcı Seronegatif Pitting Ödemli Simetrik Sinovit (R3SPE) Sendromu Tedavi Yönetimi ..... 77 <i>Berkan ARMAĞAN</i>



<b>BÖLÜM 11</b>	Erişkin Başlangıçlı Still Hastalığına Güncel Yaklaşım .....	81
	<i>Ahmet KOR</i>	
	<i>Şükran ERTEN</i>	
<b>BÖLÜM 12</b>	Enfeksiyöz Artritler: Bakteriye Artritler, Lyme Artriti, Viral Artritler, Mikobakteriyel, Brucella, Fungal Ve Parazitik Artritler: Güncel Tedavi .....	87
	<i>Fatma TUNCER KURU</i>	
<b>BÖLÜM 13</b>	Ankilozan Spondilit ve Non-Radyografik Aksiyel Spondiloartrit: Güncel Tedavi .....	99
	<i>Dilek SOLMAZ</i>	
<b>BÖLÜM 14</b>	Periferik Spondiloartrit: Güncel Tedavi .....	107
	<i>Fatih SARITAŞ</i>	
<b>BÖLÜM 15</b>	Psöriatik Artrit: Güncel Tedavi .....	113
	<i>Selda ÇELİK</i>	
<b>BÖLÜM 16</b>	Enteropatik Artrit Tedavisi .....	123
	<i>Mete PEKDİKER</i>	
<b>BÖLÜM 17</b>	Reaktif Artrit: Güncel Tedavi .....	129
	<i>Özgül SOYSAL GÜNDÜZ</i>	
<b>BÖLÜM 18</b>	Jüvenil İdyopatik Artrit Tedavisinde Güncel Yaklaşımlar .....	137
	<i>Kenan BARUT</i>	
	<i>Elif KILIÇ KÖNTE</i>	
	<i>Özgür KASAPÇOPUR</i>	
<b>BÖLÜM 19</b>	Sistemik Lupus Eritematozusda Güncel Tedavi .....	147
	<i>Hamide Kart KÖSEOĞLU</i>	
<b>BÖLÜM 20</b>	Sjögren Sendromunda Güncel Tedavi Yaklaşımları .....	155
	<i>Pınar TALU ERTEN</i>	
<b>BÖLÜM 21</b>	Antifosfolipid Sendromu Tedavisi .....	167
	<i>Pınar AKYÜZ DAĞLI</i>	
	<i>Ahmet OMMA</i>	



<b>BÖLÜM 22</b>	Gebelikte Sistemik Lupus Eritematozus ve Antifosfolipid Antikor Sendromu: Güncel Tedavi.....	175
	<i>Senar ŞAN</i> <i>Ayten YAZICI</i>	
<b>BÖLÜM 23</b>	Kutanöz Lupus Eritematosus: Güncel Tedavisi .....	183
	<i>Tuğba TEHÇİ</i>	
<b>BÖLÜM 24</b>	Sistemik Skleroz Tedavisi.....	191
	<i>Yasemin YALÇINKAYA</i>	
<b>BÖLÜM 25</b>	Raynaud Fenomeninin Güncel Tedavisi .....	199
	<i>Duygu TEMİZ KARADAĞ</i>	
<b>BÖLÜM 26</b>	İdiopatik İnflamatuar Myopati Güncel Tedavi .....	205
	<i>Figen TARHAN</i>	
<b>BÖLÜM 27</b>	Anti-Sentetaz Sendromu .....	213
	<i>Emel GÖNÜLLÜ</i>	
<b>BÖLÜM 28</b>	Mix Konnektif Doku Hastalığında Güncel Tedavi.....	219
	<i>İpek TÜRK</i>	
<b>BÖLÜM 29</b>	Undiferansiye Bağ Dokusu Hastalığı ve Overlap Sendromlar Güncel Tedavi.....	227
	<i>Derya KAŞKARI</i>	
<b>BÖLÜM 30</b>	Poliarteritis Nodosa Güncel Tedavisi .....	233
	<i>Esra KAYACAN ERDOĞAN</i>	
<b>BÖLÜM 31</b>	Dev Hücreli Arterit ve Polimyaljiya Romatika Tedavisi.....	239
	<i>Vedat GERDAN</i>	
<b>BÖLÜM 32</b>	Granüomatöz Polianjiitis'te Güncel Tedavi.....	249
	<i>Özlem DOĞAN AĞBUGA</i>	
<b>BÖLÜM 33</b>	Diğer Anca İlişkili Vaskülitlerde Güncel Tedavi.....	259
	<i>Emrah KOÇ</i>	



<b>BÖLÜM 34</b>	Takayasu Arteriti Güncel Tedavisi .....	267
	<i>Sema KAYMAZ TAHRA</i>	
	<i>Fatma ALİBAZ ÖNER</i>	
<b>BÖLÜM 35</b>	Klinik Tutulumlara Göre Behçet Hastalığında Güncel Tedavi.....	275
	<i>Yüksel MARAŞ</i>	
<b>BÖLÜM 36</b>	Kawasaki Hastalığı Güncel Tedavi .....	283
	<i>Rabia Miray KIŞLA EKİNCİ</i>	
<b>BÖLÜM 37</b>	İmmun Kompleks Küçük Damar Vaskülitlerinde Güncel Tedavi.....	291
	<i>Elif EDİBOĞLU</i>	
<b>BÖLÜM 38</b>	Sarkoidoz: Güncel Tedavi .....	297
	<i>Müge AYDIN TUFAN</i>	
<b>BÖLÜM 39</b>	Relapsing Polikondrit.....	307
	<i>Suade Özlem BADAĞ</i>	
<b>BÖLÜM 40</b>	IgG4 İlişkili Hastalık: Güncel Tedavi.....	313
	<i>Nazife Şule YAŞAR BİLGE</i>	
	<i>Timuçin KAŞIFOĞLU</i>	
<b>BÖLÜM 41</b>	Ailevi Akdeniz Ateşi: Güncel Tedavi.....	319
	<i>Zeynep TOKER DİNÇER</i>	
	<i>Serdal UĞURLU</i>	
<b>BÖLÜM 42</b>	Henoch Schönlein Purpurası (HSP).....	325
	<i>Özge Altuğ GÜCENMEZ</i>	
<b>BÖLÜM 43</b>	FMF Dışı Otoenflamatuvar Hastalıklar: Güncel Tedavi.....	335
	<i>Amra ADROVIÇ</i>	
	<i>Mehmet YILDIZ</i>	
	<i>Özgür KASAPÇOPUR</i>	
<b>BÖLÜM 44</b>	Otoenflamatuvar Hastalıklarda Aa Amiloidoz Güncel Tedavi.....	343
	<i>Safiye BAKKAL</i>	
	<i>Gerçek CAN</i>	



<b>BÖLÜM 45</b>	Gut: Güncel Tedavi.....	355
	<i>Gezmiş KİMYON</i>	
<b>BÖLÜM 46</b>	CPPD Güncel Tedavi.....	361
	<i>Fatih Necip ARICI</i>	
	<i>Alper YILDIRIM<sup>2</sup></i>	
<b>BÖLÜM 47</b>	Konnektif Doku Hastalığı İlişkili Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon Tedavisi.....	365
	<i>Alper SARI</i>	
<b>BÖLÜM 48</b>	Romatolojik Hastalıklarda İnterstisyel Akciğer Hastalığı: Güncel Tedavi.....	371
	<i>Zevcet YILMAZ</i>	
<b>BÖLÜM 49</b>	Romatolojik Hastalıklarda Aşılama .....	383
	<i>Mehmet Ali AŞIK</i>	
<b>BÖLÜM 50</b>	Gebe, Emziren Ve Gebelik Planı Olan Romatoloji Hastalarında Paternal Ve Maternal İlaç Kullanımı.....	391
	<i>Sercan GÜCENMEZ</i>	

# BÖLÜM | 1

## ANALJEZİKLER-NON-STERÖİD ANTİ-İNFLAMATUVAR İLAÇLAR VE KORTİKOSTEROİDLER



Duygu KURTULUŞ<sup>1</sup>

### NON-STERÖİD ANTİ-İNFLAMATUVAR İLAÇLAR

Non-steroidal anti-inflamatuvar ilaçlar (ya da steroid olmayan anti-inflamatuvar ilaçlar), kısaca NSAİİ, ağrı kesici (analjezik), ateş düşürücü (antipiretik) ve inflamasyonu baskılayan (anti-inflamatuvar) ilaçlardır. Çoğunlukla organik asit yapısında olan ve yapısal olarak farklılıklar göstermeler de benzer terapötik etki ve yan etkilere sahip bir ilaç grubudur. Bu grubun prototip ilacı Aspirin olarak bilinen Asetilsalisilik asit dir. Bu ilaçları benzer etkilere sahip steroidlerden ayırt etmek için ‘Non-steroidal’ terimi kullanılır. Glukokortikoidlere göre anti-inflamatuvar etkinlikleri zayıftır, glukokortikoidler bilinen en güçlü anti-inflamatuvar ilaçlardır. Analjezik etkileri ise anti-inflamatuvar olmayan ama en güçlü analjezikler olan narkotik analjeziklerden azdır. NSAİİ’ler glukokortikoidler kadar yan etkiye sahip olmamaları ve narkotik analjezikler gibi bağımlılık yapmamaları nedeni ile tüm dünyada en çok reçete edilen ve en çok kullanılan ilaç gruplarından (1-2). Şekil 1

Sık kullanılan NSAİİ’ler

Karboksilik asitler				Enolik Asitler		COX-2 selektifler			Nonasidik
<b>Salisilik asitler</b>	<b>Asetik asitler</b>	<b>Pranilönik asitler</b>	<b>Fenamik asitler</b>	<b>Pirazolonlar</b>	<b>oksikamlar</b>	<b>Sulfonamid</b>	<b>sulfanilüre</b>	<b>Nonasidif</b>	
Acetylsalisik acid (aspirin) Dflunisal Trisalisilat Salsilate	Dülofenak Etridolak Indometasin Sulindak Tolmetin Ketorolak	Flurbiprofen Ketoprofen Oksaprozin İbuprofen Naproksen Fenoprofen	Meklofenamat	fenilbutazon	Piroksikam meloksikam	Celecoxib	Etoricoxib		Nabumeton

1 SBÜ Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi-FTR Kliniği dygkurtulus@yahoo.com,  
ORCID iD: 0000-0002-9763-5912



# BİYOLOJİK OLMAYAN HASTALIK MODİFİYE EDİCİ ANTİRİMATİZMAL İLAÇLAR



Ali Nail DEMİR<sup>1</sup>

### Giriş

Romatizmal hastalıklarda, inflamasyonu baskılayarak semptomları azaltan ve fonksiyonu iyileştiren, eklem hasarını sınırlandıran, radyolojik progresyonu azaltan ilaçlara hastalık modifiye edici antiromatizmal ilaç (disease modifying antirheumatic drug, DMARD) denilmektedir. 2014 yılında önerilen nomenklatür ile DMARD'lar, sentetik kimyasal bileşikler (sDMARD) ve biyolojik ajanlar (bDMARD) olmak üzere iki ana grupta ele alınmaktadır. sDMARD' lar konvansiyonel sDMARD (csDMARD; metotreksat, leflunomid, sülfasalazin ve hidrosiklorokin) ve hedefe yönelik sDMARD (tsDMARD; tofacitinib ve baricitinib) olmak üzere iki gruba ayrılır. bDMARD' lar ise biyo-orijinal DMARD [anti-TNF tedaviler (infliksimab, adalimumab, etanersept, golimumab ve sertolizumab), T hücre kostimülator blokörü (abatasept), B lenfosit modulatorü (rituksimab), IL-1 reseptör antagonisti (anakinra) ve IL-6 reseptör antagonisti (tosilizumab)] ve biyobenzer DMARD olmak üzere iki gruba ayrılır (1). Bu bölümde csDMARD'lardan bahsedilecektir.

### Metotreksat (MTX)

MTX, folatın yapısal analogudur. Pürin ve pirimidin nukleozidlerin sentezinde

<sup>1</sup> Dr., Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, andemir0417@gmail.com,  
ORCID iD: 0000-0001-5713-4120

**ROMATOLOJİDE BİYOLOJİK TEDAVİ  
AJANLARI**

İsmail UÇAR<sup>1</sup>

Romatolojik hastalıkların patogenezinin daha iyi anlaşılması ile sitokinleri, sitokin reseptörlerini ve immün hücreleri hedef alan biyolojik hastalık modifiye edici ajanlar (bDMARD) geliştirilmiştir (1).

Romatolojik hastalıklarda kullanılan biyolojik ajanlar başlıca üç mekanizma ile etki ederler:

- Patogenezde etkili olan sitokinin etkisini bloke edebilirler. Tümör nekrozis alfa (TNF-alfa), interlökin (IL)-1 $\beta$  ve IL-6 sitokinlerini hedef alan tedaviler buna örnektir (2).
- B lenfositleri hedef alıp, baskılayarak immün yanıtı etkileyebilirler. B hücre yüzeyindeki CD20'ye karşı monoklonal antikor olan rituksimab, B hücre depresyonu yaparak etki eder (3).
- T hücre ile antijen sunan hücre arasında etkileşimi engelleyerek T hücre aktivasyonunu engelleyebilirler. Abatacept bu şekilde etki eden bir ajandır (4).

Günümüzde en az dokuz sitokin veya sitokin ailesi biyolojik tedaviler tarafından hedeflenmektedir. CD20, CD80, CD25, CD52 ve integrinler biyolojik tedaviler tarafından hedeflenen hücre yüzey molekülleridir. Psöriazis en fazla onaylanmış biyolojik tedavi içeren hastalıkken, romatolojik hastalıklarda ilk sırada romatoid artrit (RA) ve psöriatik artrit bulunmaktadır (5).

<sup>1</sup> Dr., Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, dr.ismailucar@gmail.com, ORCID iD: 0000-0001-7039-4859

## BÖLÜM | 4

# İMMUNSUPRESİFLER VE DİĞER İLAÇLAR



Önay GERÇİK<sup>1</sup>

Klinik pratikte mevcut olan immünsupresif ajanlar, bir veya daha fazla hücre tipi üzerine etki ederek inflamasyonu ve immun yanıtı sınırlamaktadır. Bu bölümde romatizmal hastalıkların tedavisinde kullanılan ilaçlardan kemik iliği öncü hücrelerine sitotoksik etkileri olan siklofosfamid (CYC), azatiyoprin (AZA) ve lenfositleri hedefleyerek hücre proliferasyonunu ve/veya hücre içi sinyal yollarını inhibe eden mikofenolat mofetil (MMF), siklosporin A (CSA), takrolimus gibi ajanlar özetlenecektir.

## Siklofosfamid

### Farmakokinetik ve Etki Mekanizması

Siklofosfamid bir alkilleyici ajan ve mevcut en güçlü immünsupresif ilaçlardan birisidir. Oral olarak iyi emilir, bu nedenle oral veya intravenöz (IV) olarak uygulanabilir. İnaktif ön ilaç olan CYC, esas olarak karaciğerde sitokrom P450 enzimleri aracılığı ile 4-hidroksi-CYC ve aldofosfamide metabolize olur. Aldofosfamid daha sonra aktif metabolit nitrojen mustarda ve mesane toksisitesine neden olan akroleine dönüştürülür. Aktif metabolitler plazma proteinlerine yüksek oranda bağlanır ve tüm dokulara dağılır. Deoksiribonükleik asit (DNA) alkilleyici etkisi başlıca fosforamid mustard olmak üzere aktif metabolitleri aracılığıyla sağlanır. Böylece DNA ve DNA proteinlerinin çapraz

<sup>1</sup> Dr. Öğr. Üyesi, İzmir Demokrasi Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD., Romatoloji Kliniği, onay.gercik@idu.edu.tr, ORCID iD:0000-0002-0994-8899

## ROMATOLOJİDE İNTRAVENÖZ İMMÜNOGLOBULİN UYGULAMALARI



Hüseyin Ali ÖZTÜRK<sup>1</sup>  
Alper YILDIRIM<sup>2</sup>

### Intravenöz immünoglobulin

Uzun yıllardır primer ve sekonder immün yetmezliklerin tedavisinde kullanılan immünoglobulinler yakın zamanda romatolojik hastalıkların tedavisinde de yerini almıştır. Intravenöz immünoglobulin (İVİG) dünyada en yaygın kullanılan plazma ürünüdür. İVİG binlerce sağlıklı vericiden sağlanan plazmaların havuzlanması ile elde edilen normal insan poliklonal IgG' nin tedavi edici preparatıdır. Oldukça maliyetli bir tedavi seçeneği olduğu için vakalarda seçici olmak gerekmektedir.

İVİG sağlıklı insan plazmasından saflaştırılarak elde edilen steril IgG preparatıdır (1). Normal serumdakine benzer şekilde alt sınıf dağılımı gösteren sağlam IgG molekülleri İVİG' in esas içeriğidir. Ticari ürüne göre değişkenlik gösteren miktarlarda albümin, IgA, IgE, IgM, IgG yanında; IgG F(ab)2 parçaları, solübl CD4, CD8, TGF- $\beta$ , glukoz, tuz, eser miktarda çözücü, deterjan ve tampon içeriği içermektedir (2). Yüksek seviyede ürün kalitesi için özellikle gönüllü donör plazmalarının iyi seçilmesi ve bu plazmaların viral, bakteriyel ajanlar açısından taranması gereklidir (3). Damıtma ve saflaştırma işlemleri sonrası güvenlik ve etkinlik için, fizyolojik ve farmakolojik olarak insan immünoglobulini ile aynı özelliğe sahip olması hedeflenmelidir.

<sup>1</sup> Uzm. Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği  
drozturkhuseynali@gmail.com, ORCID iD: ???

<sup>2</sup> Uzm. Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği,  
alperyildirim1985@gmail.com, ORCID iD: 0000-0003-3160-458X

**ROMATOLOJİDE PLAZMAFEREZ  
UYGULAMALARI**Alper YILDIRIM<sup>1</sup>**Giriş**

Terapötik plazma değişimi (TPD), aferez cihazı kullanımı ile büyük hacimlerde hasta plazmasının uzaklaştırılması ve bunun yerine uygun sıvıların konması işlemidir. Plazma yerine kolloid solüsyon (örn: albümin ve plazma) veya kristaloid/kolloid solüsyonunun bir kombinasyonu gibi replasman solüsyonu ile değiştirilir. Romatolojik hastalıklarda kullanılan diğer bir işlem olan immünadsorbsiyon (İA) ise hasta plazmasının, kandan membran bazlı veya santrifüj yoluyla ayrılmasından sonra immünglobulinleri destek matris yüzeyindeki seçici ligandlara bağlayarak uzaklaştırmaya sahip bir tıbbi bir cihazdan geçirildiği terapötik bir işlemdir. Bu uygulama ile hastalık patogenezinde rol oynayan maddelerin plazma seviyelerinde azalma sağlanmış olur(1). Bu bileşiklerin ortadan kaldırılması, bu moleküllerin hastalığın patolojik süreçlerinde önemli bir rol oynadığından homeostazın geri kazanılmasına yardımcı olabilir. Bazı örnekler patojenik otoantikolar, immünkompleksler, kriyoglobulinler, endotoksinler ve sitokinlerdir. En son terapötik aferez endikasyon kategorileri; Amerikan aferez cemiyeti (ASFA) önerilerinde belirtilmiştir(2). Birçok tıp bölümünde çeşitli endikasyonlarda kullanımının yanında romatolojik hastalıklarda da diğer tedavi yaklaşımlarının yetersiz kaldığı durumlarda ek tedavi seçeneği olarak kabul edilmektedir.

<sup>1</sup> Uzm. Dr., Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, alperyildirim1985@gmail.com

**ERKEN ARTRİT VE PALİNDROMİK  
ROMATİZMA: GÜNCEL TEDAVİ**Neslihan GÖKÇEN<sup>1</sup>**Erken Artrit**

Erken artrit (EA), ya da diğer bir adı ile erken inflamatuvar artrit, 6-12 aydan kısa süren (birkaç çalışmada 2 yıldan kısa süren), en az 30 dakika sabah tutukluğu, ağrı ve şişlik ile karakterize klinik tablodur. EA kohort çalışmalarında yıllık inflamatuvar artrit insidansı 100.000 yetişkinde 115 ile 271 arasında değişmektedir. Erken artrit, romatoid artrit (RA) veya başka bir kesin artropatiye dönüşebilir, kendiliğinden düzelebilir veya farklılaşmadan (undiferansiyel artrit) kalabilir (1-3).

Tanı, ancak dikkatli bir anamnez, fizik muayene ve laboratuvar testlerinden sonra konulmaktadır. Literatürdeki çalışmalarda, ağrı, şişlik ve tutukluğu sorgulayan hızlı ve basit anketler kullanılmıştır. Anamnezde; artrit sayısı, tutulum yeri, zaman içindeki seyir (Akut-6 haftadan kısa, kronik-6 haftadan uzun) sorgulanmalıdır (1,2,4).

**Erken Artrit tedavisi**

Genel olarak, ilk basamakta erken inflamatuvar artrit tanınması; daha sonra kesin bir tanı için hastanın tetkik edilmesi (örn. periferik veya aksiyel spondiloartrit; psoriatik artrit; sistemik lupus eritematozus, vb.) ve son olarak

<sup>1</sup> Uzm. Dr., Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD., Romatoloji BD., drngokcen@hotmail.com



## ROMATOİD ARTRİT: GÜNCEL TEDAVİ

Zeynep KAYA<sup>1</sup>

Meryem CAN<sup>2</sup>

Romatoid artrit (RA); sinovyal membranın inflamasyonu ve hiperplazisi ile karakterize, kronik, sistemik, inflamatuvar, otoimmün bir hastalıktır (1,2).

RA'nın kesin tedavisi olmamakla birlikte erken tanı ve tedavi semptomları azaltmada, kalıcı eklem hasarını önlemede ve komorbidite gelişme riskini azaltmada büyük rol oynar (1,2). RA için erken tedavinin başlanması, remisyona ulaşma hedefini artırır (2). Hedefe yönelik tedavi (treat to target, T2T) stratejisi ile remisyonun mümkün olmadığı durumlarda düşük hastalık aktivitesi diğer bir seçenektir (3). Hastaların yaşam kalitesini iyileştirmek, eklem dışı tutulum riskini azaltmak, yeni aktif moleküllerin güvenlik ve etkinlik profilini belirlemek için zaman içinde farklı tedavi stratejileri kullanılmıştır. ACR ve EULAR "Hedefe yönelik tedavi" ilkesi ile remisyon veya alternatif olarak hastalık aktivitesinin azaltılmasını amaçlamıştır. Tedavi etkili ve hızlı olmalıdır çünkü hâlihazırda var olan erozyonlar geri döndürülemez (4). Tedaviye genel yaklaşım, doğru teşhisle başlayıp önleme stratejileri, farmakolojik olmayan yaklaşımlar ve farmakolojik tedavileri içerir. RA tedavisi için belli aralıklarla önemli kuruluşlar tedavi algoritmaları güncellemektedir. 2021 ACR kılavuzu, RA'nın farmakolojik yönetimini güncelleyerek yedi güçlü tavsiye ve 37 koşullu tavsiye yayınladı

<sup>1</sup> Uzm. Dr., SBU Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji BD., zeynepkaya00@gmail.com, ORCID iD: ???

<sup>2</sup> Prof. Dr., İstanbul Medipol Üniversitesi, İç Hastalıkları AD., Romatoloji BD., meryemkrk@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-9927-3644



## ROMATOİD ARTRİTTE EKSTRA-ARTİKÜLER TUTULUM TEDAVİSİ

Zübeyde UĞURLU<sup>1</sup>  
Atalay DOĞRU<sup>2</sup>

### 1. Akciğer Tutulumu

Romatoid artrit (RA) en sık eklem dışı tutulumu, hastalık seyri sırasında, hastaların % 60' ını etkileyen akciğer tutulumudur. RA akciğer parankimini (interstisyel akciğer hastalığı, pulmoner nodül), plevrayı (plevral inflamasyon, efüzyon), küçük ve büyük hava yollarını (krikoaritenoidit, konstriktif veya foliküler bronşiyolit ve bronşektazi) ve pulmoner damarları (vaskülit, pulmoner hipertansiyon) etkileyebilir (1).

#### a. İnterstisyel Akciğer Hastalığı

İnterstisyel Akciğer Hastalığı (İAH) RA hastalarında % 5-10 oranında görülür. Sublinik formu ise % 20-30 oranına kadar görülebilmektedir (2). Ortalama yaşam süresi 3 yıldan az olmakla birlikte, son yapılan bir çalışmada 7 yıla kadar uzadığı görülmüştür (2,3). İAH' de usual interstisyel pnömoni (UIP) (% 37) (Resim 1), nonspesifik interstisyel pnömoni (NSİP) (% 30) (Resim 2), obliteratif bronşiyolit (% 17) ve organize pnömoni (OP) (% 8) olmak üzere dört ana HRCT paterni saptanmıştır (1). İAH' de UIP paterni en sık görülen tipidir. Yapılan bir kohort çalışmasında UIP' nin diğer formlara göre 1.6 kat daha mortal olduğu görülmüştür (4). NSİP, UIP' ye kıyasla daha uzun süreli eklem belirtileri, daha az progresyon riski ve daha iyi tedavi yanıtı ile ilişkilidir (1).

1 Uzm. Dr., Süleyman Demirel Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD., Romatoloji BD., drzubeydeugurlu@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0001-9381-5740

2 Doç. Dr., Süleyman Demirel Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD., Romatoloji BD., atalay\_dogru@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0002-9797-1182





## TEKRARLAYICI SERONEGATİF PİTTİNG ÖDEMLİ SİMETRİK SİNOVİT (R3SPE) SENDROMU TEDAVİ YÖNETİMİ

Berkan ARMAĞAN<sup>1</sup>

### Giriş

Tekrarlayıcı seronegatif pitting ödemli simetrik sinovitis sendromu (RS3PE) akut başlangıçlı, seronegatif ve simetrik poliartiküler tutulum gösteren, akut faz yanıtının eşlik ettiği nadir bir hastalıktır. El bileği, ayak bileği ile metakarpofalangeal ve proksimal interfalangeal eklemlerde sinovitis ve/veya tenosinovitis görülür. El ve ayak dorusumunda pitting ödem ve tutulan eklemlerde erozyonun olmaması ise hastalığın karakteristik klinik özelliklerindedir (1). Hastalığın immünopatogenezi net olmamakla birlikte vasküler endotelial büyüme faktörü (VEGF) kaynaklı vasküler permeabilite artışı polisinosit ve subkutan ödemden en çok sorumlu tutulan sitokindir (2-3). Bunu dışında, IL-6 ve matriks metalloproteinaz-3 RS3PE hastalığında yüksek bulunan diğer sitokinlerdir (3-4). Spesifik tanı kriterlerinin olmaması, nadirde olsa asimetrik tutulum görülmesi, malignite, enfeksiyon, ilaç, otoimmün hastalıklarla ilişkili olabilmesi tanı ve dolayısıyla tedavide gecikmelere yol açmaktadır. Bu bölümde, RS3PE sendromu tedavi yönetiminden bahsedilecektir. Nadir bir hastalık olması nedeniyle tedavi deneyimlerimiz daha çok vaka serileri ve uzman görüşlerine dayanmaktadır.

<sup>1</sup> Doç. Dr., Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, berkanarmagan@gmail.com, ORCID iD: 0000-0003-4409-059X

# ERİŞKİN BAŞLANGIÇLI STİLL HASTALIĞINA GÜNCEL YAKLAŞIM



Ahmet KOR<sup>1</sup>  
Şükran ERTEN<sup>2</sup>

## 1. Giriş

Erişkin başlangıçlı Still hastalığı (EBSH) genellikle genç yetişkinleri etkileyen, etiyojisi bilinmeyen, nadir görülen sistemik inflamatuvar bir hastalıktır. Tipik bir ateş, geçici döküntüler ve nötrofilik lökositoz dahil olmak üzere çeşitli sistemik inflamatuvar bulgularla birlikte seronegatif kronik poliartrit/artraljiler ile karakterizedir. Çocukluk çağında başlayan Still hastalığı ilk olarak 1897’de İngiliz patoloğ Sir George F. Still tarafından tanımlanmıştır (1). Bu hastalığın karakteristik özellikleri daha sonra yetişkinlerde 1971’de Eric Bywaters tarafından detaylandırılarak rapore edildi (2). Günümüzde hastalığın patogenezinin anlaşılmasında önemli ilerlemeler kaydedilmiş ve immünolojideki gelişmeler sitokinlerin hastalık patogenezindeki rolü hakkındaki bilgilerimizi artırmıştır ancak tanı, tedavi ve optimal yönetim ile ilgili karşılanmamış önemli ihtiyaçlar hala devam etmektedir. Bu bölümde, biyolojik çağda EBSH için öncelikle güncel tedavi stratejilerine odaklanılarak genel bir yaklaşım yapılmıştır.

1 Uzm. Dr., Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Romatoloji BD., Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, ahmetkor\_61@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0002-5794-6951

2 Prof. Dr., Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Romatoloji BD., Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği sukranerten@yahoo.com, ORCID iD: 0000-0003-0717-8365



### ENFEKSİYÖZ ARTRİTLER: BAKTERİYEL ARTRİTLER, LYME ARTRİTİ, VİRAL ARTRİTLER, MİKOBAKTERİYEL, BRUCELLA, FUNGAL VE PARAZİTİK ARTRİTLER: GÜNCEL TEDAVİ

Fatma TUNCER KURU<sup>1</sup>

#### Bakteriyel Artritler

Bakteriyel artritler septik artritin en sık nedeni olup sıklıkla akut, destrüktif seyretmeleri nedeniyle acil müdahale edilmesi gereken durumlardır. Akut artrit ile gelen hastada öncelikle enfeksiyöz artrit ekarte edilmelidir. Bilinen risk faktörleri arasında romatoid artrit, diabetes mellitus, hemodiyaliz, intravenöz (IV) ilaç kullanımı, alkol bağımlılığı, eklem içi steroid enjeksiyonu, eklem cerrahisi, kutanöz ülserler ve cilt enfeksiyonları yer alır (1).

Genel popülasyonda tahmini insidans 2-5 vaka/100.000 kişi yılı iken romatoid artritli hastalarda 70 vaka/100.000 kişi-yılı arasında değişmektedir (2). Günümüzde mevcut tedavilere rağmen mortalite %11 oranlarında seyretmektedir. Hasta bazlı komorbiditelerin eklenmesiyle bu oran artmaktadır. Tipik olarak monoartrit (en sık diz) prezente olur; %20 hastada poliartiküler tutulum görülür. Yayılım en sık sinovyal membranın hematojen tutulmasıyla meydana gelmekle birlikte bakterinin eklemi direkt invaze etmesi ya da komşuluk yoluyla da olabilmektedir (3).

Tedavi eklem drenajı ve uygun antibiyotik seçimini içerir. Olası etkene karşı uygun antibiyotik tedavisine hemen başlanmalıdır. Kültür sonuçları elde edilinceye kadar ampirik olarak geniş spektrum antibiyotiklerin tercih edilmelidir. Ampirik antibiyotik seçimi gram boyama özellikleri, hastanın

<sup>1</sup> Uzm. Dr., Osmaniye Devlet Hastanesi, tuncerfatma@yahoo.com.tr, ORCID iD: 0000-0002-1097-9991



## **ANKİLOZAN SPONDİLİT VE NON-RADYOGRAFİK AKSİYEL SPONDİLOARTRİT: GÜNCEL TEDAVİ**

Dilek SOLMAZ<sup>1</sup>

Aksiyel spondiloartrit (AxSpA), ağırlıklı olarak aksiyel iskeletin etkilendiği inflamatuvar bir hastalık olmasının yanı sıra periferik eklemler, entesis, deri, göz ve barsak gibi eklem dışı tutulumlarında olduğu kronik bir süreçtir (1). Günümüzde AxSpA sınıflandırması içerisinde erken hastalık dönemi için non radyografik SpA (nr-AxSpA) tanımlaması ve daha geç hastalık dönemi için ise radyografik SpA (Ankilozan Spondilit-AS) yer almaktadır (2). AxSpA tedavisinde ana amaç semptomların azaltılması, inflamasyonun ve radyografik progresyonun kontrol edilmesi, fiziksel aktivitenin korunmasıdır. Bu şekilde iş ve sosyal katılım sağlanmış ve sağlık ilişkili yaşam kalitesi de düzeltilmiş olacaktır.

Hastalığın yönetimi multidisipliner bir yaklaşım gerektirmektedir. Hasta ve hekimin ortak kararı ile devam ettirilmelidir. Hastanın mevcut bulgularına göre bireyselleştirilmeli, ek hastalıklarını ve psikososyal faktörleri içermelidir. Sigaranın bırakılması önerisi de bu konsept içerisinde yer almaktadır

AxSpA tedavisinde non farmakolojik ve farmakolojik tedavileri içeren 2019 ACR SPARTAN ve ASAS/EULAR 2022 önerilerine de yer verilecektir (3,4). İki kılavuz arasında bazı temel farklılıklar bulunmaktadır. SPARTAN-ACR kılavuzunda hedefe yönelik tedaviye koşullu olarak karşı çıkılmasına karşın ASAS/EULAR 2022 önerilerinde hastalık monitörizasyonu önerilmektedir.

<sup>1</sup> Prof. Dr., İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi , İç Hastalıkları AD., Romatoloji BD., d.solmaz2012@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-9035-689X

## PERİFERİK SPONDİLOARTRİT: GÜNCEL TEDAVİ



Fatih SARITAŞ<sup>1</sup>

### Genel Bilgiler:

Spondiloartrit ( SPA ) terimi, ankilozan spondilit ( AS, radyografik aksiyel spondiloartrit ) , nonradyografik aksiyel spondiloartrit, psöriazis, inflamatuvar barsak hastalığı ve diğer durumlarla ilişkili artriti içeren bir grup hastalığa verilen isimdir. SPA ‘ nın farklı formları bir grup klinik özelliği paylaşırlar. Bunlardan en önemlisi aksiyel eklemlerin ( özellikle sakroiliak eklem ) tutulumudur. Bunu özellikle alt ekstremitelerin asimetrik oligoartriti, daktilit ve entezit izler. Genel popülasyonla kıyaslandığında SPA ‘ lı hastalar daha yüksek oranda HLA ( human lökosit antijeni ) B27 pozitifliğine sahiptirler.

Periferik SPA terimi ise klinik bulgu ve semptomları aksiyelden ziyade baskın olarak veya tamamen periferik olan grubu temsil eder. Bu grubun içine özellikle alt ekstremitelerde ve çoğunlukla asimetrik olan oligoartrit, entezit ve daktilit girer. Burada özellikle psöriazis, inflamatuvar barsak hastalığı veya reaktif artrit olmayan periferik tutulumlu SPA konumuzu oluşturacaktır. Periferik SPA ‘ nın ana tutulum şekli (%96-98 ) artritir. Artriti ( % 40-50 ) entezit ve benzer oranlarda daktilit takip eder.

SPA ‘ daki periferik artrit, çoğunlukla kronik fakat kendini sınırlayıcı ve çoğu zaman diz ve ayak bileği gibi alt ekstremitelerde yerleşimlidir. Yine de her eklem tutulabilir. Artrit hastalarının % 70 ‘ de 1-3 aeklemi tutar ve asimetriktrir.

<sup>1</sup> Uzm. Dr., SBÜ Haydarpaşa Numune EAH, fatihsaritas@yahoo.com, ORCID iD: 0000-0001-9968-3283

Selda ÇELİK<sup>1</sup>

Psöriatik artrit (PsA), spondilartropati (SpA) ailesine ait kronik inflamatuvar bir artrittir. SpA'ler içinde cilt ve tırnak psöriazisine ek olarak periferik artrit, entezit, daktilit ve aksiyal tutulum gibi farklı klinik bulgulara sahip olan ayrıcalıklı bir subgrubu oluşturur.

PsA tedavisinin prensibi; erken etkili tedavi ve hedefe yönelik tedavi stratejisine dayanmaktadır. Romatoid artrit (RA) tedavisinden elde edilen deneyimler, inflamasyonun erken tedavisinin radyografik eklem hasarını ve uzun dönemde oluşabilecek engelliği azalttığını göstermiştir. PsA tedavisinde benzer stratejiyi benimsemenin nedenleri arasında PsA'da hastalığın erken döneminde erozyonların ve geri dönüşümsüz eklem hasarının ortaya çıkması yer almaktadır. PsA tanısında ve tedavisinde gecikmenin eklem erozyonları, radyografik eklem hasarı, artrit mutilans, sakroiliit ve düşük ilaçsız remisyon oranları gibi kötü sonuçlarla ilişkili olduğu saptanmıştır. Hedefe yönelik tedavinin TIGHT CONTROL of inflammation in early Psoriatic Arthritis (TICOPA) çalışmasında minimal hastalık aktivitesinin sağlanmasında uygun bir tedavi stratejisi olduğu gösterilmiştir. Son olarak da, birçok çalışmada remisyon sağlanan hastaların daha az radyografik progresyon ve daha iyi kardiyovasküler sonuçları olduğu görülmüştür (1).

PsA'da Group for Research and Assessment of Psoriasis and Psoriatic Arthritis (GRAPPA), European Alliance of Associations for Rheumatology (EULAR)

1 Doç. Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, nycseldacelik@gmail.com, ORCID ID 0000-0002-7919-6696

Mete PEKDİKER<sup>1</sup>

## Giriş

Barsak inflamasyonunun spondiloartrit (SpA) patogenezinde yer alması ve inflamatuvar barsak hastalığına (İBH) sahip bireylerde romatizmal bulguların eşlik etmesi barsak-eklem arasındaki ilişkiyi açıkça ortaya koymaktadır (1,2). Bu yüzden en sık kullanılan ve genel kabul görmüş ‘2009 ASAS Aksiyel Spondiloartrit Sınıflandırma Kriterleri’ içerisinde hem İBH hem de birinci veya ikinci derece akrabalarda İBH varlığı yer almaktadır (3). İnflamatuvar barsak hastalığı ilişkili artrit yani Enteropatik Artrit (EA), SpA grubu bir hastalık olmasına rağmen tedavi açısından diğer SpA grubu hastalıklardan belirgin farklılıkları mevcuttur ve tedavisinde üç ana prensip akılda tutulmalıdır:

1. Tedavi sürecinin gastroenteroloji ile multidisipliner yürütülmesi gerekliliği ve tedavi amacının hem barsakta hem de lokomotor sistemde remisyona olduğu
2. SpA tedavisinde iyi tanımlanmış konvansiyonel sentetik hastalık modifiye edici anti-romatizmal ilaçlar (csDMARD) veya biyolojik ajanlar ile ilgili EA tedavisinde yeterli kanıtların eksikliği
3. SpA tedavisinde kullanılan ilaçlardan bazılarının İBH’yi alevlendirme potansiyeli olduğu

<sup>1</sup> Dr. Öğr. Üyesi, Hatay Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları/Romatoloji BD., mete.pekdiker@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0003-3089-1564

Özgül SOYSAL GÜNDÜZ<sup>1</sup>

Reaktif artrit (ReA) vücudun başka bir yerindeki enfeksiyondan sonra 4 hafta içinde ortaya çıkan steril bir inflamatuvar sinovittir (1). Hastalık tipik olarak büyük alt ekstremit eklemlerini içeren asimetrik bir oligoartrit olarak başlar (2). Entezit ve daktilit varlığında ReA şüphesi artar (3). Aksiyel lezyonlar periferik lezyonlardan daha az sıklıkta ortaya çıkmakla birlikte spondilit HLA-B27 pozitifliği olan hastalarda daha sık görülür (4). ReA, bu benzer özellikleri taşıyan spondiloartrit (SpA) grubu hastalıkların bir formu olarak kabul edilmektedir.

Neden olan organizma eklem boşluğundaki sıvı kültüründe üretilmez. Önceki bir enfeksiyon klinik olarak asemptomatik olabilir veya sadece test ile tanımlanabilir. En sık ReA sebebi olan gastrointestinal patojenler arasında Salmonella türleri, Shigella (özellikle S flexneri), Campylobacter (C.jejuni ve C.coli), Yersinia (özellikle Y.enterocolitica ve Y.pseudotuberculosis); genitoüriner patojenler arasında Chlamydia trachomatis ve Mycoplasma türleri; respiratuvar patojenlerden ise Chlamydophila pneumoniae sayılabilir (5). Son zamanlarda ReA sıklığının azaldığı savunulmaktadır. Ancak Fransa’da yapılan iki merkezli retrospektif bir çalışmada (6), romatoloji bölümünde yatan hastalarda ReA sıklığının, 1986 ile 1996 yılları arasında ve 2002 ile 2012 yılları arasında değişmediğini bildirilmiştir. Tetikleyici enfeksiyon, her iki grupta da benzer dağılımda olup ağırlıklı olarak ürogenital ve gastrointestinal olmakla birlikte, Escherichia coli, Mycoplasma, Streptococcus pyogenes,

1 Doç. Dr., Manisa Celal Bayar Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD., soysalozgul@gmail.com  
ORCID iD: 0000-0002-8149-9311





## JÜVENİL İDYOPATİK ARTRİT TEDAVİSİNDE GÜNCEL YAKLAŞIMLAR

Kenan BARUT<sup>1</sup>  
Elif KILIÇ KÖNTE<sup>2</sup>  
Özgür KASAPÇOPUR<sup>3</sup>

### Juvenil İdyopatik Artrit, Tanım ve Giriş

Çocukluk çağının en sık görülen kronik hastalıklarından olan juvenil idyopatik artrit (JİA) etyolojisi tam olarak bilinmeyen, sistemik, otoimmün özellikli bir çocukluk çağı romatizmal hastalığıdır. Çocuklarda önemli oranda kısa ve uzun dönem engelliliğe neden olabileceği potansiyeli olduğundan tanı ve tedavisi büyük önem göstermektedir. JİA alt tipleri arasında klinik bulgular çeşitlilik göstermektedir, genellikle hastalık periferik artrit şeklinde ortaya çıkar. Artrit; eklemde ısı artışı, ağrı ya da duyarlılık ile birlikte eklemde şişmesi ya da eklemde hareket kısıtlılığı olarak tanımlanır. Bununla birlikte artralji, sabah tutukluğu, ateş, iştahsızlık hepatosplenomegali ve lenfadenopati gibi bulgular da sıklıkla görülmektedir. Hastalığın patogenezinde; endojen ve ekzojen antijenler ile birlikte artmış olan enflamatuar yanıtın rol oynadığı gösterilmiştir. JİA tanısının konabilmesi için hastalığın bulgularının en az bir eklem tutulumunun 6 haftadır mevcut olması, hastalığın başlangıç yaşının 16'dan küçük olması ve eklem

<sup>1</sup> Doç. Dr., İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD., Çocuk Romatoloji BD., drkenanbarut@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0001-8459-2872

<sup>2</sup> Uzm. Dr., İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD., Çocuk Romatoloji BD., elifklickonte@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-8174-5308

<sup>3</sup> Prof. Dr., İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD., Çocuk Romatoloji BD., ozgurkasapcopur@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0002-1125-7720

## SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUSDA GÜNCEL TEDAVİ



Hamide Kart KÖSEOĞLU<sup>1</sup>

Sistemik lupus eritematozus (SLE) daha çok kadınlarda görülen, çok sayıda organı etkileyebilen, kronik, otoimmün bir hastalıktır. Patogenezi tam anlaşılammış olmakla birlikte genetik, epigenetik, etnik, immunoregülatör, hormonal ve çevresel faktörler arasındaki karmaşık etkileşim suçlanmaktadır. Heterojen klinik bulguları olan SLE hafif hayati önemi olmayan cilt ve mukoza bulgularından yüksek morbitide ve mortaliteye sahip böbrek, santral sinir sistemi, hematolojik ve kalp-akciğer tutulumu gibi değişken ağır klinik bulgular ile seyredebilir. Hastalığın şiddeti, tutulan organ ve uygulanan tedavi prognoz açısından belirleyicidir. Bu nedenle SLE’de tedavi bireyseldir.

### Sistemik Lupus Eritematozus Tedavisi

Remisyon ve düşük hastalık aktivite durumunun tanımlanması ile tedavide amaç hastalık aktivasyonunu kontrol altına almak, sonrasında uzun süreli daha düşük doz tedavi ile remisyonu sürdürmek, alevlenmeyi baskılamak, hastalığa ve kullanılan ilaçlara bağlı organ hasarını engellemek ve yaşam süresini uzatmaktır (1). Bu amaçla steroid, antimalaryal ilaçlar, geleneksel veya biyolojik immünsüpresifler kullanılmaktadır. Dirençli olgularda ise daha etkili ve güvenli yeni tedavi seçeneklerine gereksinim duyulmaktadır.

<sup>1</sup> Prof. Dr., İç Hastalıkları ve Romatoloji Kliniği, ORCID iD: 0000-0003-4737-4547

# SJÖGREN SENDROMUNDA GÜNCEL TEDAVİ YAKLAŞIMLARI



Pınar TALU ERTEN<sup>1</sup>

## Giriş

Sjögren Sendromu (SS); hem kuruluk semptomları nedeniyle yaşam kalitesini etkileyen hem de sistemik tutulum ve lenfoma nedeniyle mortalite artışına yol açabilen önemli bir hastalıktır. SS'nda prognozu, sistemik tutulumun varlığı ve şiddeti belirler. SS'nun heterojen karakteri nedeniyle tedaviyi belirlemedeki öneriler kontrollü çalışmalardan çok; vaka serilerinin sonuçlarına, uzman görüşlerine ve lupus başta olmak üzere diğer otoimmün hastalıklardaki tedavi deneyimlerine göre belirlenmektedir <sup>(1)</sup>.

## Alt Başlıklar

- Genel Nonfarmakolojik Öneriler
- Glanduler Sisteme Yönelik Tedavi Yaklaşımları
- Kas-İskelet Sistemine Yönelik Tedavi Yaklaşımları
- Gastrointestinal Sisteme Yönelik Tedavi Yaklaşımları
- Hematolojik Sisteme Yönelik Tedavi Yaklaşımları
- Renal Tutulumuna Yönelik Tedavi Yaklaşımları
- Nörolojik Tutulumuna Yönelik Tedavi Yaklaşımları

<sup>1</sup> Dr., Medicana International İzmir Hastanesi, İç Hastalıkları Romatoloji Kliniği, doktortalu@yahoo.com, ORCID iD: 0000-0002-0697-360X

ANTİFOSFOLİPİD SENDROMU  
TEDAVİSİ

Pınar AKYÜZ DAĞLI<sup>1</sup>  
Ahmet OMMA<sup>2</sup>

Antifosfolipid sendromu (AFS), antifosfolipid antikorları varlığında tromboz, gebelik morbiditesi veya trombotik olmayan belirtilerle karakterize sistemik bir otoimmün hastalıktır (1). AFS, izole primer AFS ve eşlik eden otoimmün hastalıkla ilişkili sekonder AFS olarak ikiye ayrılır. Hemolitik anemi, livedo retikularis, kutanöz ülserasyonlar, trombositopeni, kalp kapak hastalığı ve nefropati AFS ilişkili klinik belirtilerdir ve genellikle kriter dışı belirtiler olarak adlandırılır (1,2). Tedavide yüksek risk ile ilişkili faktörlerin varlığının belirlenmesi hasta yönetiminde kritik öneme sahiptir. Yüksek riskli antifosfolipid antikor profilinin varlığı, trombotik ve/veya obstetrik AFS öyküsü, sistemik lupus eritematozis (SLE) gibi diğer sistemik otoimmün hastalıklarla birliktelik göstermesi ve geleneksel kardiyovasküler risk faktörlerinin varlığı yüksek risk ile ilişkilidir. Yüksek riskli antifosfolipid antikor profili kalıcı lupus antikoagülan varlığı, ikili (lupus antikoagülan, antikardiolipin antikorları veya antibeta2 glikoprotein I'nın herhangi bir kombinasyonu) veya üçlü antifosfolipid antikor pozitifliği veya sürekli yüksek antifosfolipid antikor titrelerinin varlığı olarak tanımlanmıştır (3).

Antifosfolipid antikorları pozitif bireyler için genel önlemler, kardiyovasküler risk faktörlerinin (sigarayı bırakma; hipertansiyon, dislipidemi ve diyabet

<sup>1</sup> Dr., Ankara Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, pinarakyuz25@gmail.com,  
ORCID iD: 0000-0002-4249-8818

<sup>2</sup> Doç. Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Şehir Hastanesi, İç Hastalıkları AD., Romatoloji BD.,  
ahmetomma@gmail.com, ORCID iD: 0000-0003-2582-7445



## GEBELİKTE SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUS VE ANTİFOSFOLİPİD ANTİKOR SENDROMU: GÜNCEL TEDAVİ

Senar ŞAN<sup>1</sup>  
Ayten YAZICI<sup>2</sup>

### Gebelikte Antifosfolipid Antikor Sendromu Tedavisi

Antifosfolipid antikor sendromu (AFS) antifosfolipid antikor (aFL) pozitifliği ile seyreden otoimmün bir hastalıktır. Başlıca klinik bulgular arteriyel ve venöz trombozlarla gebelik morbiditeleridir. Gebelik morbiditeleri arasında erken düşükler, fetal ölüm, prematüre doğum ve preeklampsi/eklampsi gibi plasental yetmezlik bulguları yer almaktadır (1). AFS hastalarının gebelikte ilgili morbiditelerini azaltmak için öncelikle hastaların risk değerlendirilmesinin yapılması gerekmektedir. Sigara, obezite, diyabetes mellitus, hipertansiyon, genetik ya da edinsel trombofili, başta sistemik lupus eritematozus (SLE) olmak üzere bağ doku hastalığının varlığı gibi genel risk faktörlerinin yanı sıra AFS ile ilişkili risklerin de değerlendirilmesi gerekmektedir. Trombotik ve gebelik komplikasyon öyküsünün olması, yüksek titrede aFL varlığı, üçlü antikor pozitifliği ve lupus antikoagülanı (LAK) pozitifliği AFS ile ilişkili risk faktörleridir. Bu risk faktörlerinin varlığına göre tedavinin düzenlenmesi ve hastanın multidisipliner olarak takip edilmesi gerekmektedir (2-4).

Tüm bu riskler belirlendikten sonra konsepsiyondan en az 1 ay öncesinde folik asit replasmanı yapılması, gebelik ve postpartum dönemde özellikle heparin ya

1 Uzm. Dr. Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, zamansenar@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0002-0047-1019

2 Prof. Dr., Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, burakdefy@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0003-2167-4509



## KUTANÖZ LUPUS ERİTEMATOSUS: GÜNCEL TEDAVİSİ

Tuğba TEHÇİ<sup>1</sup>

Lupus eritematozus, sistemik lupus eritematozus (SLE) ve kutanöz lupus eritematozus (KLE) dahil olmak üzere geniş bir alt tip yelpazesini kapsayan kronik, enflamatuvar, otoimmün bir hastalıktır. KLE, klinik belirtiler, histopatolojik özellikler ve serolojik anormallikler temelinde dört ana kategoriye ayrılır: akut KLE, subakut KLE, kronik KLE ve intermittant KLE (1, 2).

KLE'nin etyolojisi hala araştırılmakta olup; TNF- $\alpha$ , IL-18 ve tip I interferonlar (IFN'ler) dahil olmak üzere çeşitli enflamatuvar sitokin ve kemokinlerin bu hastalığın patogeneğinde rol oynadığı saptanmış. Hatta tip I IFN düzeyinin, T helper 1 (Th1) hücrelerinin kutanöz infiltrasyonunu tetiklediğinden, hastalık aktivitesi ve ciddiyeti ilişkili olduğu bildirilmiştir (3-5).

Kronik ve tekrarlayan seyri nedeniyle KLE hastalarının uzun süreli hastalık takibi gerekir. Hastalık yönetimi; hastalığın şiddeti ve aktivitesine, hastanın klinik durumuna ve tedavi yanıtına göre düzenlenir.

KLE için birçok yönetim stratejisi mevcut olmasına rağmen, etkinlik dereceleri değişkendir. Bu hastalıkta mevcut birçok konvansiyonel tedavilere karşı direnç yaygındır; artmış yara izi, şekil bozukluğu ve düşük yaşam kalitesi riskine yol açar (6, 7).

SLE tedavisi için FDA tarafından onaylanan 3 ilaç (kortikosteroidler, hidroksiklorokin ve belimumab) olmasına rağmen, KLE için onaylı spesifik bir ilaç yoktur. Bu nedenle, KLE tedavisinde kullanılan topikal ve sistemik

<sup>1</sup> Uzm. Dr., Adana Şehir Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, tugbatehci@yahoo.com,  
ORCID iD: 0000-0002- 8588-4292

Yasemin YALÇINKAYA<sup>1</sup>

Sistemik skleroz (SSk) otoimmün inflamasyon, vaskülopati, cilt ve iç organlarda fibrozis ile karakterize bir bağ dokusu hastalığıdır (1). SSk, cilt tutulumunun yaygınlığına göre sınırlı deri tutulumlu ve yaygın deri tutulumlu SSk (sdSSk ve ydSSk) olmak üzere iki alt tipte sınıflandırılmaktadır (2). Bu iki grup prognoz ve organ tutulumu sıklığı bakımından farklı özelliklere sahiptir. Hastalığın seyrini etkileyen faktörlerden bir diğeri ise var olan oto-antikor tipidir (anti-sentromer, antiSc170 veya anti-RNA polimeraz 3) (3). Cilt tutulumu tipi, oto-antikor profili, hastalığın evresi ve tutulan organa göre ön plana çıkana patogenetik mekanizma (vaskülopati, inflamasyon ve/veya fibrozis) hastalığın seyrini etkilemekte ve klinikte heterojen hasta gruplarının görülmesine neden olmaktadır. Tedavi planı yapılırken tüm bu özelliklerin dikkate alınması önem arz etmektedir.

### Raynaud Fenomeni ve Dijital Ülser Tedavisi

SSk ile ilişkili Raynaud fenomeni (SSk-Rf), geçici vazospastik ataklar ile seyreden ve tekrarlayan ataklar kontrol altına alınmadığında periferik küçük damarlarda ilerleyici obliteratif vaskülopatiye neden olan bir bulgudur. Tedavi, semptomların kontrolü ve kontrol altına alınmadığı durumda ortaya çıkabilecek dijital ülser (DÜ), nekroz ve doku kaybı gibi komplikasyonların önlenmesi bakımından önemlidir (4).

<sup>1</sup> Doç. Dr., İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, İç hastalıkları AD., Romatoloji BD., İstanbul, ORCID iD: 0000-0001-9357-0456

## RAYNAUD FENOMENİNİN GÜNCEL TEDAVİSİ



Duygu TEMİZ KARADAĞ<sup>2</sup>

### Raynaud Fenomeni

#### Raynaud Fenomeni Tanımı

Raynaud fenomeni (RF) genellikle soğuk ve / veya duygusal stres gibi faktörlere maruz kalma sonucu ortaya çıkan epizodik, vazospastik bir bozukluktur. Raynaud fenomeni, ilk kez 1862 Maurice Raynaud tarafından 26 yaşında genç bir kadın hastada tanımlanmıştır. Raynaud tezinde, hastanın durumunu anlatmak için şu ifadeleri kullanmıştır: “Hasta çok ılımlı bir soğuk etkisi altında parmaklarının kanlanmasının azaldığını, tamamen hissizleştiğini ve beyazımsı-sarı renk aldığını görür” [1].1901 yılında Hutchinson tarafından “Raynaud fenomeni” olarak isimlendirilmesine kadar bu bozukluk için “Raynaud hastalığı” terimi kullanılmıştır [2].

Raynaud fenomeni (RF) çoğunlukla soğuk ve/veya duygusal stres gibi faktörlerle tetiklenen tekrarlayıcı bir durumdur. Genellikle el ve ayak parmaklarında görülmekle birlikte daha az sıklıkta ayaklar, burun ve kulaklar da etkilenabilmektedir. Klasik olarak RF’de sırasıyla solukluk (beyaz), siyanoz (mor) ve hiperemi (kırmızı) olmak üzere 3 evreli renk değişikliği ortaya çıkar [3]. Ellerde renk değişiklikleri parmak ucundan başlar, tek parmakta birden fazla falanksa veya birden fazla parmağa yayılabilir. Raynaud fenomeni tek veya her iki elde görülebilir. Renk değişikliğinin sınırları genellikle hem volar hem de dorsal

<sup>2</sup> Doç. Dr., Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD., Romatoloji BD.





## İDİOPATİK İNFLAMATUAR MYOPATİ GÜNCEL TEDAVİ

Figen TARHAN<sup>1</sup>

İdiopatik inflamatuvar myopatiler(İİM) başta dermatomyozit(DM) ve polimyozit(PM) olmak üzere, nekrotizan otoimmün myozit, inklüzyon cisimcikli myozit, juvenil dermatomyozit, kanser ile ilişkili myozit, diğer bağ dokusu hastalıkları ile overlap myoziti içeren bir grup heterojen doğası olan inflamatuvar romatolojik hastalıklardır.

İdiopatik inflamatuvar myopatilerin tedavisi heterojen doğası, çoklu tutulumu ve farklı alt tiplerinden dolayı zor ve değişkendir. Çoğunlukla miyozitte sağlam klinik kanıtların bulunmaması nedeniyle, kapsamlı fikir birliğine dayalı kılavuzlar veya FDA onaylı kanıtlanmış tedaviler yoktur.

Tedavinin amacı, hastanın semptomlarını iyileştirmek, kas gücünün fonksiyonel seviyesinin başlangıç düzeyine yakın olmasını sağlamak, kas dışı semptomları yönetmek ve günlük yaşam aktivitesini iyileştirmek olmalıdır.

### Kortikosteroid

Kanıtlanmış etkililiği olan kontrollü klinik çalışmaların yetersizliğine rağmen, oral kortikosteroidler, PM, DM, Antisentetaz sendromu veya İmmün Aracılı Nekrotizan Myopati'li(İANM) hastaların çoğunda, özellikle önemli kas güçsüzlüğü ve İnterstisyel Akciğer Hastalığı(İAH) olanlarda birinci basamak tedavide kullanılır(1). Myozitin şiddetli formlarında ve İAH gibi ekstraartiküler

<sup>1</sup> Prof Dr., Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları AD., Romatoloji BD., ORCID iD: 0000-0002-2592-1741

Emel GÖNÜLLÜ<sup>1</sup>

İdyopatik inflamatuvar miyopatiler (IIM) tipik olarak müsküler ve cilt, eklem, farklı ciddiyette akciğer tutulumu gibi ekstramüsküler bulgulara neden olan heterojen sistemik otoimmün hastalıklardır. Antikorlar anti-nükleer ya da antisitoplazmiktir, bu nedenle antinükleer antikor (ANA) negatifliği hastalığı dışlamamaktadır [1]. Miyozit spesifik antikorlar ve miyozit ilişkili antikorlar tipik klinik tablolarla ilişkilidir. Miyozit spesifik antikorlar içinde aminoasil t-RNA sentetazlara karşı otoantikorlar IIM'lu hastalarda %25-35 oranında saptanmaktadır [2]. Antisentetaz sendromu (ASS) ilk kez 1990 yılında ayrı bir klinik antite olarak tarif edilmiştir. En sık kullanılan tanı kriterleri Connors kriterleridir. Bu kriterlere göre aminoasil tRNA sentetaza karşı geliştirilen otoantikor pozitifliğine, miyozit, interstisyel akciğer hastalığı (İAH), artrit, açıklanamayan ateş, Raynaud, mekanikçi eli klinik durumlarından en az birinin eşlik etmesi gereklidir [3]. Bilinen anti-sentetaz antikorları içinde en sık tespit edilen %60-80 oranında tespit edilen anti-Jo1(anti-histidil tRNA sentetaz) dir. Toplam t-RNA sentetaz sayısı 20 olduğu için ve hepsine karşı otoantikor test yöntemi henüz bulunmadığı için otoantikorun tespit edilememesi antisentetaz sendromu dışlama tanısı olarak kullanılmamalıdır [4]. Antisentetaz sendromunun global prevalansı 1-9/100000 dir fakat net veri yoktur. Kadınlar daha çok etkilenmektedir, kadın erkek oranı 7/3 dür, ortalama tanı yaşı 48±15

1 Prof Dr, Sakarya Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Dahili Tıp Bilimleri Bölümü, İç Hastalıkları AD., Romatoloji BD. emelgonullu@sakarya.edu.tr, ORCID iD: 0004-0002-6990-4206



## MIX KONNEKTİF DOKU HASTALIĞINDA GÜNCEL TEDAVİ

İpek TÜRK<sup>1</sup>

Mix konnektif doku hastalığı (MKDH), sistemik lupus eritematozus (SLE), sistemik skleroz (SSk), romatoid artrit (RA) ve polimiyozit (PM)'de yaygın olarak görülen klinik özelliklerle birlikte yüksek titreli anti-U1 ribonükleoprotein (U1-RNP) antikorlarının varlığı ile karakterize sistemik romatizmal bir hastalık olarak tanımlanır. Çoğu yazar, MKDH'nı ayrı bir hastalık olarak tanımlarken, bazıları SLE, SSk gibi diğer bağ doku hastalıklarının veya overlap sendromun erken bir aşamasını temsil edebileceğine inanmaktadır. Yıllık insidansı 0,21-1,9/100.000 arasında değişmektedir (1,2). Kadınlarda daha sık görülmektedir, kadın erkek oranı 3,3:1 olarak bildirilmiştir (1). En sık görülen klinik özellikler poliartrit, Raynaud fenomeni, sklerodaktili, ellerde şişlik, kas tutulumu ve özofagus dismotilitesidir. Ateş, yorgunluk, artralji veya miyalji gibi spesifik olmayan konstitüsyonel semptomlar da yaygın olarak görülmektedir (3). MKDH için Sharp, Alarcon-Segovia, Kahn ve Kasukawa kriterleri olmak üzere dört farklı tanı/sınıflandırma kriter seti mevcuttur (4-7). Pozitif anti-U1 RNP antikorları, şiş el, sinovit, miyozit, Raynaud fenomeni ve sklerodaktili kriter setlerinde yer alan ortak özelliklerdir. Hemen hemen tüm organlar tutulsa da bazı klinik özellikler MKDH'nı düşündürmektedir. Bu özellikler aşağıda sıralanmıştır.

<sup>1</sup> Doç Dr., Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları AD., Romatoloji BD., sanlisoyturk@yahoo.com  
ORCID iD: 0000-0001-5192-9045



## UNDİFERANSİYE BAĞ DOKUSU HASTALIĞI VE OVERLAP SENDROMLAR GÜNCEL TEDAVİ

Derya KAŞKARI<sup>1</sup>

Bağdokusu hastalıkları (BDH), artralji, artrit ve miyalji gibi çeşitli klinik semptomlar ve eşlik eden laboratuvar bulgularıyla karakterize heterojen bir hastalıktır. Herhangi bir organ sistemini potansiyel olarak etkileyebilecek enflamatuvar immün cevap ile karakterize bir grup hastalığı tanımlamak için kullanılan bir terimdir. Özellikle hastalığın erken safhalarında ortak klinik semptomlar gösterdiği için tanı koyma zor olabilir. Hekimler kesin tanı koymak için klinik tecrübelerine güvenirlir.

Raynaud fenomeni (RP), artralji, miyalji veya pozitif bir anti-nükleer antikor (ANA) gibi otoimmün hastalıkların karakteristik özelliklerine sahip olan bazı hastalar, undiferansiye BDH (UBDH) açısından kriterleri karşılamayabilir. Klinik semptomlar ve serolojik anormallikler otoimmün hastalığı düşündürürken bunların belirli bir hastalığın tanı kriterlerini karşılamak için yeterli olmadığı durumlar undiferansiye bağ doku hastalığı olarak tanımlanmıştır. Romatoloji polikliniklerine başvuran hastaların %20-50'sinde UBDH tanısı konmaktadır (1,2). Undiferansiye bağdokusu hastalığı tanımı için görüş birliği eksikliği olduğundan gerçek prevalans bilinmemektedir. Aynı nedenle bu hastaların tedavisinde geniş varyasyon vardır.

Undiferansiye bağ dokusu hastalığı tanımı ilk kez 1980 yılında LeRoy ve ark. tarafından Raynaud fenomeni ve elde ödem ile karakterize olma eğilimindeki

1 Öğr. Gör., Başkent Üniversitesi İstanbul Sağlık Uygulama ve Araştırma Hastanesi İç Hastalıkları AD., Romatoloji BD., deryakaskari@myynet.com, ORCID iD: 0000-0002-0125-8746

**POLIARTERİTİS NODOSA  
GÜNCEL TEDAVİSİ**Esra KAYACAN ERDOĞAN<sup>1</sup>

Poliarteritis nodosa (PAN) sıklıkla orta küçük arterleri etkileyen nekrotizan vaskülitir (1). Hastalar genellikle ateş, kilo kaybı gibi konstisyonel semptomlarla başvurur. Arteriol, kapil ve venül tutulumu, glomerulonefrit beklenmez. Mononöritis multipleks, periferik nöropati gibi nörolojik bulgular; nodul, livedo retikularis gibi cilt bulguları; hipertansiyon gibi renal bulgular; karın ağrısı gibi gastrointestinal bulgular daha sıklıkla görülebilir (2). Diğer nekrotizan vaskülitlerden farklı olarak sıklıkla anti nötrofil sitoplazmik antikor ile ilişkili değildir. Nadir bir hastalık olmakla birlikte özellikle hepatit B virüsü (HBV) enfeksiyonlarının endemik olduğu bölgelerde daha sıktır.

PAN tedavi yaklaşımı hastalığın ciddiyetine, tutulum şekli ve yerine, eşlik eden HBV enfeksiyon varlığına göre değişebilir. Kesin bir tedavi yaklaşımı yoktur. Tedavi edilmemiş PAN tutulum şekline göre değişmekle birlikte hızlıca progrese olabilir, fetal seyredebilir.

PAN tedavisinde kanıt düzeyi yüksek çalışmalar da yetersizlik mevcuttur. 2009 yılında The European Alliance of Associations for Rheumatology (EULAR) PAN'ı da içine alacak şekilde orta damar vaskülitlerine yönelik tedavi önerilerinde bulunmuş ve yaygın hastalıkta glukokortikoidler ve siklofosfamid öncelikli olarak önerilip idame tedavide düşük doz steroid, azatiopurin veya metotreksat önerilmiştir. Bununla birlikte HBV ilişkili PAN' da tedavi immunsupresif planı değişebilir (3).

<sup>1</sup> Uzm. Dr., Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, esrakayacan@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-3570-875X



## DEV HÜCRELİ ARTERİT VE POLİMYALJİYA ROMATİKA TEDAVİSİ

Vedat GERDAN<sup>1</sup>

**Giriş:** Dev hücreli arterit (DHA) ve Polimiyaljiya Romatika (PMR) ayrı birer hastalık olsalar da benzer özellik ve yaş grubuna ait hastaları etkilemeleri ve sıklıkla aynı bireyde bir arada bulunabilmelerinden dolayı çoğu platformda birlikte ele alındığından, tedavi güncellemelerini de aynı başlık altında sunmayı uygun buldum. DHA, batı ülkelerinde en sık görülen primer vaskülit [1,2] olup insidansı coğrafi bölge ve yaş dikkate alındığında çok ciddi farklılıklar (4/1.000.000-76,8/100.000) [3] gösterir. Yakın zamanda yayınlanan bir retrospektif çalışma [4] verilerine göre DHA olgularının 4 grupta kümelendiği bildirilmiş olup olguların %80'i temporal baş ağrısı, temporal arter anormallikleri, çene-dil kladikasyonu, skalp hassasiyeti gibi klasik temporal arterit tablosu ile başvurur ve bu grup ani görme kaybı açısından en riskli gruptur. Kalan %9'u büyük damar vaskülit bulgularıyla; bir diğer %9'u nedeni bilinmeyen ateş ve yüksek inflamatuvar belirteçlerle kliniğe başvururken, PMR gibi görünen ancak biyopsi veya görüntüleme DHA kanıtı saptanan küçük bir grup da mevcuttur. DHA tanısı, temporal arter biyopsisi veya arteriti gösteren görüntüleme (yüksek çözünürlüklü kontrastlı kraniyal manyetik rezonans (MR)/renkli doppler ultrasonografi (USG)) ile doğrulanabilir. Ancak özellikle kraniyal tutulum düşünülen olgularda çoğu merkez temporal arter biyopsisini hala tanı için altın standart olarak kabul etmektedir [5]. Büyük damar vaskülit klinik tablosu

1 Doç. Dr., İzmir Bakırçay Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Dahili Tıp Bilimleri Bölümü, İç Hastalıkları AD., vedatgerdan@gmail.com, ORCID iD: 0000-0001-8501-6172

**GRANÜLOMATÖZ POLİANJİİTİS'TE  
GÜNCEL TEDAVİ**Özlem DOĞAN AĞBUGA<sup>1</sup>

Granülomatöz Polianjiitis (GPA), etiyojisi bilinmeyen, üst ve alt solunum yollarının nekrotizan granülomatöz inflamasyonu ve nekrotizan glomerülonefrit ile seyreden küçük orta damar vaskülitlerinden biridir. Kadın ve erkekleri benzer oranlarda etkiler. Hastalık sıklıkla 5 ve 6. dekatlarda kendini göstermekle birlikte daha erken ya da daha ileri yaşlarda görülmesi olasıdır. Çoğunlukla kendini sinozal tutulum, pulmoner nodül ve kavitelerle ve glomerüllerde kresentik glomerülonefrit tablosuna yol açarak göstermektedir. Ayrıca hastalığın seyrinde ciltte vaskülitik döküntü, kardiyak tutulum, periferik ve santral sinir sistemi tutulumu, göz tutulumu, gastrointestinal sistem tutulumu ve vasküler sahada endotel hasarına sekonder venöz trombüsler görülebilir. GPA, anti nötrofil sitoplazmik antikor (ANCA) ilişkili vaskülitler (AİV) grubunda sınıflandırılır. Dolaşımda artmış etanolla fikse edilmiş nötrofillerde immunfloresan boyanmaya göre saptanan sitoplazmik ANCA (c-ANCA) ve immunoassay yöntemiyle saptanan proteinaz 3 ANCA (PR3-ANCA) mevcuttur.<sup>1-3</sup>

Tedaviye geçmeden önce hastalık immunopatogenezi ve hedeflenen yolları kısaca özetlemek gerekirse; inflamatuvar bir tetikleyici, nötrofil yüzeyindeki proteinaz 3'ün membranöz ekspresyonundaki artışa yol açar. ANCA'ların PR3'e bağlanması nötrofil aktivasyonunu tetikler, nötrofil degranülasyonuna neden olur, nötrofil ekstraselüler trap-NETosis ler açığa

<sup>1</sup> Uzm. Dr., Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD., Romatoloji BD., dr.ozlem33@hotmail.com  
ORCID iD: 0000-0002-4998-9177

## DİĞER ANCA İLİŞKİLİ VASKÜLİTLERDE GÜNCEL TEDAVİ



Emrah KOÇ<sup>1</sup>

### GİRİŞ

Diğer bölümlerde ANCA ilişkili vaskülitlerin tedavisi anlatıldığı için bu bölümde Eozinofilik granülomatöz polianjitis tedavisinden bahsedilecektir. İlk olarak 1951’de Jacob Churg ve Lotte Strauss [1] tarafından tanımlanmış ve başlangıçta alerjik anjiit ve granülomatozis olarak adlandırılmıştır. Daha sonra, eozinofilik granülomatozis polianjitis (EGPA) olarak adlandırılmıştır. EGPA; kronik rinosinüzit, astım ve belirgin periferik kan eozinofili ile karakterize multisistem bir vaskülitir. (1). EGPA, küçük ve orta boy arterlerin bir vaskülitini olarak sınıflandırılır, ancak vaskülit genellikle hastalığın başlangıç evrelerinde belirgin değildir. EGPA bir çoklu organ sistemi hastalığıdır ve başlangıçta mevcut olabilen veya hastalığın seyri boyunca gelişebilen diğer belirtiler arasında kilo kaybı, ateş, miyalji, artralji, cilt tutulumu, pulmoner opasiteler, kardiyomiyopati, böbrek hastalığı ve gastrointestinal tutulum yer alır (1).

EGPA nadir görülen vaskülitlerden birisidir. Genel popülasyondaki prevalansı 10.7 ila 13 vaka/milyon kişi arasında değişmektedir ve yıllık insidansı 0.5-6.8 yeni vaka/milyon kişidir. Ortalama tanı yaşı 50 olup kadın ve erkeklerde aynı sıklıkta görülür. En sık tutulan organ akciğer olup bunu deri takip eder. Extrapulmoner tutulum olarak, kardiyovasküler, gastrointestinal, renal ve merkezi sinir sistemleri dahil olmak üzere herhangi bir organ sistemini

<sup>1</sup> Uzm. Dr., Adana Şehir Hastanesi, Dahiliye Kliniği, Romatoloji BD., mdemrahkoc@gmail.com  
ORCID iD: 0000-0002-7889-3051



Sema KAYMAZ TAHRA<sup>1</sup>Fatma ALİBAZ ÖNER<sup>2</sup>

## Giriş

Takayasu arteriti (TAK)'da aorta ve ana dallarını tutan granüloamatöz bir büyük damar vaskülitidir [1]. TAK'de kronik vasküler inflamasyon damar duvarında kalınlaşma, stenoz, oklüzyon veya anevrizma gelişimi ile sonuçlanabilmektedir. TAK'da hızlı ve etkin bir tedavi ile, kalıcı vasküler hasarın gelişimini önlemek ve eşlik eden komorbiditelerin yönetimi temel hedeflerdir. TAK tedavisinde verilerin genellikle olgu serileri ve açık çalışmalardan gelmesi nedeniyle tedavi kararlarında sıklıkla uzman görüşü belirleyici olmaktadır.

## Glukokortikoidler

TAK tedavisinde remisyon indüksiyonunda glukokortikoidler (GK) tedavinin temelini oluşturmaktadır. Aktif TAK'da remisyon indüksiyonunda yüksek doz GK (0,5-1 mg/kg/gün) tedavi önerilmektedir [2, 3]. EULAR 2018 Büyük Damar Vaskülitleri Tedavi Önerileri'nde aktif TAK hastalarında acil olarak yüksek doz (40-60 mg/gün prednizolon eşdeğeri) GK ile tedaviye başlanması önerilir. Hastalık kontrolünün sağlanmasının ardından ise 2-3 ay içerisinde 15-20 mg/

1 Uzm. Dr., Sancaktepe Şehit Prof Dr İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, sm\_kaymaz@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0001-5706-4943

2 Prof. Dr., Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD., Romatoloji BD., falibaz@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-6653-1758



## KLİNİK TUTULUMLARA GÖRE BEHÇET HASTALIĞINDA GÜNCEL TEDAVİ

Yüksel MARAŞ<sup>1</sup>

### Giriş

Behçet sendromu, değişken çaplı damar tutulumu olan multisistemik bir vaskülit olup etiyojisi tam olarak aydınlatılamamıştır. Mukokutanöz bulguların yanı sıra hayatı tehdit eden birçok organda tutulum yaparak ciddi hasarlara neden olabilmektedir. Tedavide amaç akut atakların tedavisi ile organ hasarının önlenmesi, remisyonun sağlanması ve devamıdır. Remisyonu sağlamada tedavinin temel taşı kortikosteroidlerdir. Kolşisin, azatiyoprin, siklosporin, interferon alfa ve siklofosamid gibi ajanlar steroid koruyucu olarak kullanılırlar. Behçet tedavisinde yeni ajanlar ise; Apremilast, golimumab, sertolizumab, İnterlökin 1 antagonistleri, Sertolizumab, intravenöz immunglobulin, ustekikumab, sekukinumab, rituksimab ve mikofenolat mofetildir.

Yaş, cinsiyet, organ tutulumun tipi ve şiddeti, hastalık süresi, hastanın tercihleri gibi faktörler tedaviyi planlarken göz önünde bulundurulmalıdır.

### Mukokutanöz Tutulum

Mukokutanöz tutulumlar Behçet hastalarında tanı kriterleri arasında oldukça önemli bir yere sahiptirler. Oral, genital ülserlerin yanısıra papüllo püstüler lezyonlar, eritema nodozum benzeri lezyonlar genel yaşam kalitesini

<sup>1</sup> Doç.Dr, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, ymaras@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0001-9319-0955

Rabia Miray KIŞLA EKİNCİ<sup>1</sup>

## Genel bilgiler

Kawasaki Hastalığı (KH), çocukluk çağında en sık görülen primer vaskülitlerden biridir (1). Chapel Hill Konsensus konferans'ında orta çap damarları tutan bir sistemik vaskülit olarak sınıflanmıştır (2). Hastalığın gelişim mekanizması oldukça karmaşıktır. Tetiği çeken bir mikroorganizmaya karşı gelişen abartılı bir immün yanıt olduğu konusunda çalışmalar bulunsa da patogenezi halen netliğe kavuşmamıştır. Hastalık tipik olarak çocukluk çağında, sıklıkla 5 yaş altında ortaya çıkmaktadır.

Yüksek ateşe eşlik eden mukokütanöz bulgular nedeni ile çocukluk çağı viral ve bakteriyel enfeksiyonlarını klinik olarak taklit eder.

Tanı, en az 5 gün süren ve başka nedenler ile açıklanamayan dirençli ateş yüksekliğine eşlik eden 1) iki taraflı, eksudatif olmayan bulbar konjunktivit, 2) dudaklarda eritem, çatlama, çilek dili görünümü ve/veya orofarinkste eritem, 3) ekstremitelerde değişiklikleri (akut fazda eller veya ayaklarda eritem ve ödem, subakut fazda periungual deskuamasyon), 4) makülopapüller, difüz eritrodermi veya eritema-multiforme benzeri döküntü, 5) genellikle tek taraflı olan 1.5 cm'den daha büyük çapta servikal lenfadenomegali, bulgularından 4 tanesinin mevcut olması ile konulur (3).

<sup>1</sup> Doç. Dr., Çukurova Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji BD., mir\_kisla@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0001-6234-822X



## İMMUN KOMPLEKS KÜÇÜK DAMAR VASKÜLİTLERİNDE GÜNCEL TEDAVİ

Elif EDİBOĞLU<sup>1</sup>

### KRİYOGLOBULİNEMİK VASKÜLİT TEDAVİSİ

Kriyoglobulinemik vaskülit (veya kriyoglobulinemi sendromu) kriyoglobulin içeren immün kompleks birikimine bağlı küçük ve/veya orta damar inflamasyonu ile gelişen sistemik bir vaskülitir.

Kriyoglobulinemik vaskülit sıklıkla Hepatit C virus (HCV) enfeksiyonuna bağlı olmakla birlikte otoimmün lenfoproliferatif hastalıklara bağlı ya da nadiren idiopatik olarak gelişebilir. Bu nedenle tedavi öncesi hastalar mutlaka alta yatan olası neden açısından değerlendirilmelidir.

Tedavi kararı verilirken organ tutulumları ve tutulumların şiddeti önemlidir. Biyopsi ile kanıtlanmış glomerülo nefrit, amputasyon gerektiren ya da nekrotizan cilt ülseri ile seyreden dijital iskemi, gastrointestinal tutulum, progresif nöropati, santral sinir sistemi tutulumu, diffüz alveolar hemoroji ya da respiratuar yetmezliğe neden olan pulmoner vaskülit şiddetli tutulum göstergesidir ve immünyüpresif tedavi gerektirir.

Kriyoglobulinemik vaskülit hastalarında hafif hastalık tutulumlarında (purpura, artralji, sensöriyel nöropati) ise immünyüpresif tedaviden ziyade semptomatik tedavi önerilir. Soğuk maruziyetinin önlenmesi önerilmelidir. Non-ülser cilt tutulumu varlığında sistemik glukokortikoid, dapson ya da kolsin verilebilir (1,2). Artralji ya da artrit olan hastalarda böbrek fonksiyon

<sup>1</sup> Uzm. Dr., Hatay Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği,

Müge AYDIN TUFAN<sup>1</sup>

Sarkoidoz, akciğer başta olmak üzere birçok organ sistemini etkileyebilen, nedeni kesin olarak bilinmeyen, histopatolojik olarak nonkazeifiye granülomatöz inflamasyonla karakterize multisistemik bir hastalıktır (1). Cilt, göz, kalp, sinir sistemi, ekzokrin bezler, kas ve iskelet sistemini tutulabilmektedir. Sarkoidoz ciddi organ hasarına sebep olarak morbidite ve mortalitede artma ve yaşam kalitesinde kötüleşmeye sebep olabilen bir hastalıktır (1). Tanı, sarkoidoz ile uyumlu olan klinik ve radyolojik bulguların yanı sıra histopatolojik olarak nonkazeifiye granülomatöz lezyonların gösterilmesi ile konulur. Tedavide temel amaç, organ fonksiyonlarını korumak ve yaşam kalitesini düzeltmektir. Hastalığın nadir ve heterojen bir klinik göstermesi, prognostik biyobelirteçlerin olmaması ve hastalığın yüksek spontan remisyon oranları tedavide belirsizliklere yol açmaktadır (1,2). Sarkoidozlu hastaların yarısından fazlasında spontan remisyon görülür (1). Hastaların %25'inde ilerleyici akciğer hastalığı, %10 kadarında ise organ yetmezliği bulguları gelişebilmektedir (3). Akut başlangıçlı hastalığı olanlarda remisyon oranı daha yüksektir (3). Sarkoidozda birinci basamak tedavi kortikosteroidlerdir. Prednizolon dozu 20 mg/gündür olarak başlanır. Ancak kardiyak ve nörolojik tutulum tedavisinde daha yüksek dozlar tercih edilir (2,4). Tedavide kortikosteroidlerin uzun süreli yüksek doz kullanımı çeşitli komplikasyonlar (tip 2 diyabet, kilo alımı, osteoporoz, avasküler nekroz

1 Doç. Dr. Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Adana Dr. Turgut Noyan Uygulama ve Araştırma Merkezi, İç Hastalıkları AD., Romatoloji BD., mugeaydin@yahoo.com ORCID iD: 0000-0002-2686-9762

Suade Özlem BADAĞ<sup>1</sup>

Relapsing polikondrit (RP), kıkırdağın yapısal ve fonksiyonel bütünlüğünü etkileyen, birçok sistemi tutabilen, çeşitli klinik bulgulara sahip sistemik inflamatuvar / dejeneratif bir hastalıktır. Tüm yaş gruplarında görülebilmekle birlikte, başlangıç sıklıkla 40-60 yaşır. Kadın/Erkek oranı aynı olup, yıllık insidans 0,71-3,5/ 1.000.000'tir (1). Primer veya sekonder olarak ortaya çıkabilir. Hastaların 1/3'ünde eşlik eden sistemik vaskülit, bağ dokusu hastalığı, malign veya premalign hastalık gibi eşlik eden başka bir hastalık mevcuttur (2,3). VEXAS (vakuoller, E1 enzimi, X'e bağlı, otoinflamatuvar, somatik) sendromu hastalığı olanların yüksek bir yüzdesinde klinik olarak RP tanısı vardır (4).

Etiyolojisi bilinmemektedir ve birçok tetikleyici olay varsayılmıştır. Genetik duyarlılık, immünolojik bozukluk ve; travma, toksin, enfeksiyonlar gibi tetikleyiciler suçlanmaktadır. RP ve HLA-DR4 veya diğer HLA sınıf II alelleri arasındaki ilişki ile genetik yatkınlık olduğu düşünülmektedir (5). Tip II, IX ve XI kollajen, matrilin-1 ve proteoglikan bileşen fraksiyonları dahil olmak üzere kıkırdağın hücre dışı matris bileşenlerine karşı hem antikor hem de hücre aracılı otoimmünite kanıtı vardır (6).

RP'in klinik özellikleri ve seyri hastadan hastaya önemli ölçüde değişir. Erken belirtiler genellikle uzun süre tanınmaz hâlde kalır. Yorgunluk, hâlsizlik ve ateş gibi konstisyonel semptomlar olabilir, nedeni bilinmeyen ateş sebebi olabilir. Klinik seyri tahmin etmek zordur. Epizodik hastalık aktivitesi, sürekli

<sup>1</sup> Doç. Dr., Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, suadeozlembadag@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-4661-787X

## IGG4 İLİŞKİLİ HASTALIK: GÜNCEL TEDAVİ



Nazife Şule YAŞAR BİLGE<sup>1</sup>  
Timuçin KAŞİFOĞLU<sup>2</sup>

IgG4 ilişkili hastalık (IGG4İH), ortak patolojik, serolojik ve klinik bulguları paylaşan, immun aracılıklı meydana gelen, heterojen bir grup hastalıktır. Genel olarak sinsi seyirli bir hastalıktır ancak progresif, destrüktif ve bazen fatal seyredebilir. İmmun sistemin sürekli aktivasyonu ve fibrozis ön plandadır ve sonuç olarak fibroinflamatuvar bir süreç ortaya çıkar. Bu süreçte temel patoloji IgG4 pozitif plazma hücrelerinin doku infiltrasyonundan kaynaklanır. Genellikle etkilenen organda tümöral bir genişleme yapar.

IGG4İH aslında oldukça yenidir ve 21. yüzyıl hastalığı olarak adlandırılmaktadır. Ağırıklı olarak Uzakdoğu' da görülür; bildirilen olguların %75'i Japonya'dandır. Ancak hastalığın bilinirliğinin artması ile birlikte tüm dünyadan olgular bildirilmeye başlanmıştır (1).

IGG4İH, genellikle orta – ileri yaşta görülür (50-61 yaş) ancak literatürde pediatrik yaş grubundan geriatric yaşa kadar bildirilen olgular vardır. Erkeklerde kadınlardan 3.5 kat daha sık görülmesine rağmen tutulum yerine göre bu oran değişebilmektedir, örneğin IgG4 ilişkili sialadenit ve IgG4 ilişkili oftalmolojik hastalıklarda kadın erkek oranı yaklaşık olarak eşittir, baş-boyun tutulumu ise ağırıklı olarak kadınlarda görülmektedir (2).

1 Prof. Dr., Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD., Romatoloji BD., suleyasar@yahoo.com, ORCID iD: 0000-0002-0783-1072

2 Prof. Dr., Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD., Romatoloji BD., timucinkasifoglu@hotmail.com ORCID iD: 0000-0003-2544-8648

## AİLEVİ AKDENİZ ATEŞİ: GÜNCEL TEDAVİ



Zeynep TOKER DİNÇER<sup>1</sup>

Serdal UĞURLU<sup>2</sup>

Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA), monogenik otoinflamatuar hastalıklarından en sık görülenidir. Ateş ve serözit ataklarıyla seyreder. Mortalite ve morbiditeyi belirleyen en önemli durum amiloidoz gelişimidir. Tedavide asıl amaç atakları ve amiloidoz gelişimini önlemektir. Günümüzde AAA'nın güncel tedavisine ışık tutan en önemli iki olay kolşisinin AAA'da kullanılmaya başlanması ve MEFV geninin keşfidir. MEFV geninin keşfiyle birlikte IL-1'in hastalık patogenezindeki rolü aydınlatılmış ve IL-1 inhibitörleri ile tedavinin önü açılmıştır. Bu bölümde AAA'nın güncel tedavisi özetlenecektir (1-3).

### Kolşisin

Kolşisin tıp tarihinin en eski ilaçlarından biridir. AAA'da etkinliği plasebo kontrollü klinik çalışmalarla gösterildiğinden beri tedavinin temelini oluşturmaktadır (1,4). Kolşisin, *colchicum autumnale* bitkisinden üretilen bir alkaloiddir,  $\alpha$  ve  $\beta$  tubulin alt birimlerine bağlanarak mikrotubul polimerizasyonunu engeller (5). Nötrofillerde intraselüler sinyalizasyonu inhibe ederek kemotaksisi durdurur, nötrofil adezyonunu ve fonksiyonunu baskılar. Fizyolojik dozlardaki etkisi tam bilinmese de yüksek dozlarda NLRP3 inflamazomunun enzimatik komponenti olan kaspaz-1'in aktivasyonunu

1 Uzm. Dr., İÜC-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Romatoloji BD. tokerzeynep@hotmail.com

2 Prof. Dr., İÜC-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Romatoloji BD. serdalugurlu@gmail.com,

ORCID iD: 0000-0002-9561-2282



## HENOCH SCHÖNLEİN PURPURASI (HSP)



Özge Altuğ GÜCENMEZ<sup>1</sup>

Henoch Schönlein Purpurası (HSP), kılcal damarların inflamasyonu ile hasar görmesi ve ciltte ‘purpura’ adı verilen döküntüler oluşturduğu bir hastalıktır. İmmüoglobulin A (IgA) vaskülitisi olarak da bilinen HSP; palpe edilebilir purpuralar, karın ağrısı ve artrit ile karakterize sistemik, immün sistemle ilişki, kılcal damar vaskülitisi olarak tanımlanmaktadır (1). Çocuklarda en sık görülen vaskülit tipidir. HSP tipik olarak kendi kendine iyileşir ama hastaların bir kısmında hastalığın tekrarlaması söz konusudur. Glomerülonefrit ve gastrointestinal kanama ise en sık ve ciddi olan hastalıkla ilişkili komplikasyonlardır.

### HSP'nin Epidemiyolojisi

HSP; her yıl 100.000 çocuktan 3,0 ile 26,7'sinde ve 100,000 yetişkinden 0,8 ile 1,8'inde görülmektedir. Çocuklarda görülen ortalama başlangıç yaşı altı olarak düşünülmektedir. Vakaların %90'ından fazlası ise 10 yaşından küçük çocuklarda görülmektedir (1). Erkekler kızlara göre daha fazla etkilenmektedir.

Çocuklarda özellikle sonbahar ve kış aylarında daha sık görülürken yetişkinlerde tutarlı bir şekilde mevsimsel değişkenlik göstermemiştir. HSP iki yaşından küçük çocuklarda daha hafif bir seyir izlerken yetişkinlerde hastalığın seyri daha şiddetli olmaktadır ve sonuçları çocuklara göre daha ağır olabilmektedir.

<sup>1</sup> Doç. Dr., S.B.Ü. Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji, droaltug@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0001-9877-3463



## FMF DIŐI OTOENFLAMATUAR HASTALIKLAR: GÜNCEL TEDAVİ

Amra ADROVİÇ<sup>1</sup>  
Mehmet YILDIZ<sup>2</sup>  
Özgür KASAPÇOPUR<sup>3</sup>

### Giriő

Otoenflamatuvar hastalıklar, çocukluk çağında tekrarlayan ateő, poliserözit ve döküntü atakları ile ortaya çıkan bir gruba hastalığa verilen ortak isimdir.

Genel olarak, bu grupta bulunan hastalıkların ortak özelliđi, interlökin-1 yolađın bozukluđudur. Klinik bulguların ana nedeni ise, artmış proenflamatuvar sitokin düzeyidir (1-8).

Otoenflamatuvar hastakların sınıflaması Tablo 1’de gösterilmiştir.

**Tablo 1: Otoenflamatuvar hastalıklarda sınıflama**

#### Otosomal çekinik geçişliler

- Ailesel Akdeniz Ateő (FMF)
- Hiperimmünglobulin D sendromu (HIDS)
- DIRA sendromu
- Majeed sendromu

#### Otosomal baskın geçişliler

- TNF reseptörü ile ilişkili sendrom (TRAPS)

<sup>1</sup> Dr., Erzurum Şehir Hastanesi, Çocuk Romatoloji, amra.adrovic@istanbul.edu.tr, ORCID İD: 0000-0002-2400-6955

<sup>2</sup> Doç. Dr., İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaőa Cerrahpaőa Tıp Fakültesi Çocuk Romatolojisi BD., yildizmehmet@istanbul.edu.tr, ORCID iD: 0000-0002-7834-4909

<sup>3</sup> Prof. Dr., İstanbul Üniversitesi Cerrahpaőa, Cerrahpaőa Tıp Fakültesi, Çocuk Sađlığı ve Hastalıkları AD., Çocuk Romatoloji BD., ozgurkasapcopur@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0002-1125-7720



## OTOİNFLAMATUAR HASTALIKLARDA AA AMİLOİDOZ GÜNCEL TEDAVİ

Safiye BAKKAL<sup>1</sup>

Gerçek CAN<sup>2</sup>

### Amiloidoz

Amiloidoz, protein yanlış katlanması sonucu oluşan çözünmeyen amiloid fibrillerinin organ ve/veya dokularda ekstraselüler alanda birikerek doku yapısının bozulmasına ve organ işlev bozukluğuna yol açtığı heterojen bir hastalık spektrumudur. Biriken amiloid fibrilleri immünglobulin hafif zincirden türetildiğinde amiloid fibril AL, ilişkili hastalık AL amiloidozu olarak isimlendirilir. Amiloid transtiretin ilişkili hastalık ATTR amiloidozu, serum amiloid A (SAA) ilişkili hastalık AA amiloidozudur (1). Bu bölümde otoinflamatuar hastalıkların seyrinde görülen AA amiloidozu (AAA) ve tedavisinden bahsedilecektir.

### Sistemik AA Amiloidozu

Sistemik AA amiloidozu, romatoid artrit (RA), ankilozan spondilit, otoinflamatuar hastalıklar, Crohn hastalığı, maligniteler ve tekrarlayan enfeksiyonlara zemin hazırlayan durumlar dahil olmak üzere birçok kronik inflammatuar bozukluğun uzun vadeli bir komplikasyonudur.

<sup>1</sup> Uzm. Dr., Dokuz Eylül Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Romatoloji BD., safiyeelif@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0001-6128-9109

<sup>2</sup> Doç. Dr., Dokuz Eylül Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Romatoloji BD., gercekcantuna@gmail.com, ORCID iD: 0000-0001-8347-0873

Gezmiş KİMYON<sup>1</sup>

## Giriş

Gut monosodyum ürat kristallerinin eklem, periartiküler ve yumuşak dokularda birikmesi ile ortaya çıkan inflamatuvar, multisistemik bir hastalıktır. Hastalığın ilk belirtisi 1. metatarsofalangeal eklemden akut başlayan ve ‘podagra’ olarak bilinen artrit şeklinde olsa da hastalığın farklı evrelerinde oligoartiküler, poliartiküler veya tofuslerin değişik dokularda birikmesi ile ortaya çıkan farklı belirtilerde görülebilir. Serum ürik asit seviyesinin yüksekliği olan hiperürisemi gut hastalığı için bilinen en önemli risk faktörüdür. Gut gelişimi için bazı genetik risk faktörleri ve ürik asitin böbreklerden atılımının azalması gibi faktörler iyi tanımlanmıştır. Ancak tedavinin esas hedefinin hiperüriseminin düzeltilmesi olduğu ve serum ürik asit seviyesi ne kadar yüksek ise hastalık riskinin o kadar arttığı unutulmamalıdır (1,2).

Gut prevalansı ülkeden ülkeye değişmekle beraber sıklığı en yüksek romatizmal hastalıklardan biridir. Gerek artiküler tutulum gerekse tofuslerin dokularda yaptığı problemler yaşam kalitesini olumsuz etkiler. Ayrıca renal ve kardiyovasküler hastalık gibi komorbidite riskini artırması da hastalığın iyi tedavi edilmesini gerektirir. Ancak patogenezi iyi bilinen ve tedavisi nispeten kolay bir hastalık olmasına rağmen gut tedavisi etkin ve yaygın olarak

1 Doç. Dr., Hatay Mustafa Kemal Üniversitesi, Tayfur Ata Sökmen Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD., gkimyon@gmail.com, ORCID İD: 0000-0003-3775-639X

Fatih Necip ARICI<sup>1</sup>Alper YILDIRIM<sup>2</sup>

## Giriş

Kalsiyum pirofosfat birikim hastalığı (CPPD), eklemlerde ve yumuşak dokularda kalsiyum pirofosfat kristallerinin birikmesiyle karakterize, iltihaplanma ve eklem hasarına neden olan, kristal kaynaklı artropatinin yaygın bir şeklidir (1). Hastalık esas olarak yaşlı popülasyonda özellikle dizlerde, el bileklerinde, ayak bileklerinde, dirseklerde, ayak parmaklarında, omuzlarda ve kalçalarda tutulum yapar(2). CPPD çoğu hastada idiyoPATİKTİR. Yaşlanma, osteoartrit, gut, hiperparatiroidizm, hemokromatoz ve hipomagnezemi gibi metabolik bozukluklarla ilişkilendirilmiştir (3). CPPD ile ilişkili klinik durumlar: asemptomatik CPPD, akut CPP kristal artrit , kronik CPP kristal artrit ve CPPD’li osteoartrittir (4). Ürat düşürücü tedaviler şeklinde kristal hedefli tedavilerin mevcut olduğu gutun aksine, CPPD tedavisi için bu tür hedefli tedaviler mevcut değildir. CPPD’de en sık kullanılan tedaviler, guttaki kullanımdan çıkarılmıştır ve CPPD’de kapsamlı bir şekilde veya bazı durumlarda hiç çalışılmamıştır. Bu nedenle, CPPD ve ilişkili klinik sendromların tedavisi, hâlâ büyük ölçüde uzman konsensus görüşüne dayanmaktadır (5).

<sup>1</sup> Uzm. Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, fatihneciparici803@gmail.com, ORCID iD:0000-0002-1160-2125

<sup>2</sup> Uzm. Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, alperyildirim1985@gmail.com



## KONNEKTİF DOKU HASTALIĞI İLİŞKİLİ PULMONER ARTERİYEL HİPERTANSİYON TEDAVİSİ

Alper SARI<sup>1</sup>

Pulmoner hipertansiyon (PH) 2022 yılında revize edilen yeni hemodinamik tanımlamaya göre, istirahatte sağ kalp kateterizasyonu ile ölçülen ortalama pulmoner arter basıncının (oPAB) 20 mmHg'nın üzerinde olmasıdır. Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH, Grup 1 PH) ise pulmoner vasküler dirençte (PVD) artış ile karakterize ( $>2$  Wood ünitesi, WU) ile karakterize bir prekapiller (pulmoner kapiller uç basıncı (PKUB)  $\leq 15$  mmHg) PH alt tipidir (1). PAH sağ ventrikül disfonksiyonu ve yetmezliği yoluyla morbidite ve mortalitede artışa neden olan ciddi bir durumdur. Patofizyolojisi yeterince anlaşılacakla birlikte küçük-orta çaptaki pulmoner damarlarda ilerleyici yeniden şekillenmenin bir sonucu olarak ortaya çıkmaktadır. Başlıca patolojik bulguları arasında pleksiform lezyonlar, arteriollerde intimal proliferasyon, media tabakasında hipertrofi ve in-situ tromboz yer almaktadır (2). PAH insidans ve prevalansının sırasıyla 6/1 000 000 ve 48-55/1 000 000 olduğu tahmin edilmektedir (3). PAH idiopatik veya kalıtsal olarak görülebildiği gibi doğumsal kalp hastalıkları, ilaçlar, bazı enfeksiyonlar, portal hipertansiyon ve konnektif doku hastalıkları (KDH) ile ilişkili olarak da ortaya çıkabilir. KDH ilişkili PAH'ın tüm PAH nedenleri arasında idiopatik PAH'tan sonra 2. en yüksek sıklıkta olduğu tahmin edilmektedir (4). Batı toplumlarında PAH riskinin en çok arttığı KDH sistemik sklerozdur (Ssk) ancak sistemik lupus eritematozus (SLE) ve mikst konnektif doku hastalığı (MKDH) gibi hastalıkların seyrinde de PAH gelişebilir. KDH

<sup>1</sup> Doç. Dr., Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, snalpersari@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0002-3286-0940



## ROMATOLOJİK HASTALIKLARDA İNERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIĞI: GÜNCEL TEDAVİ

Zevcet YILMAZ<sup>1</sup>

### Giriş

İnterstisyel akciğer hastalığı (ILD), bağ dokusu hastalıklarının (CTD'ler) en ciddi pulmoner komplikasyonlarından biridir ve morbidite ve mortalite üzerinde derin bir etki ile karakterizedir. CTD-ILD'nin doğal seyrine ilişkin yetersiz bilgi ve randomize kontrol denemelerinin tasarımıyla ilgili zorluklar nedeniyle, prevalans, takip ve terapötik etkinlik hakkında prospektif veriler eksiktir. Bu nedenlerden dolayı, CTD-ILD için tedavi seçimi şu anda çok zordur ve hâlâ büyük ölçüde uzmanların görüşüne dayanmaktadır. Randomize kontrollü çalışmaların (RKÇ'ler) ve önerilerin olmaması nedeniyle, CTD-ILD için tedavi seçimi şu anda çok zordur.

### Sistemik Skleroz (SSc)

Sistemik Skleroz, bağışıklık sistemi aktivasyonunun, vasküler konstriksiyon ve fibroblastların artan aktivitesinin karmaşık bir patogenezini içerir. Ortaya çıkan fibroz, vücudun her organını etkileyebilir ve akciğerler de istisna değildir.ILD, pulmoner tutulumun en yaygın şeklidir ve NSIP, en çok ilişkili olan modeldir.

Sistemik sklerozla ilişkili interstisyel akciğer hastalığı (SSc-ILD) için immünoşüpresif rejimin başlatılmasına ilişkin kesin kriterler henüz belirlenmemiştir. Tedavi seçimi, hastalığı ilerleme olasılığı en yüksek olanlara

<sup>1</sup> Uzm. Dr., Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları-Romatoloji BD, zevcet@yahoo.com, ORCID iD: 0000-0003-0850-5292

## ROMATOLOJİK HASTALIKLARDA AŞILAMA



Mehmet Ali AŞIK<sup>1</sup>

### Giriş

Aşılama; enfeksiyon hastalıklarının önlenmesinde ve salgınlarla mücadelede en büyük silahlarımızdan birisidir. Çocukluk çağında aşılarla yapılan bağışıklama, yaşla birlikte oluşan immün yaşlanma ile etkinliğini kaybetmektedir. Romatizmal hastalığı olan erişkin kişilerde otaya çıkan immünolojik değişiklikler nedeniyle bu durum daha aşikar hale gelmektedir (1-2). Romatizmal hastalığın doğrudan bir sonucu veya verilen tedavilerin dolaylı bir etkisi olarak ortaya çıkan immünolojik mekanizmalardaki anormallikler enfeksiyon riskini artırmaktadır. Ortaya çıkan enfeksiyon tablosu da bu hastalarda daha ciddi seyir gösterebilmektedir. Bu nedenlerle bu grup hastalarda aşılama daha fazla önem kazanmaktadır (3). Romatolojik hastalıklarda sık karşılaşılan ve komplikasyonlarla seyreden enfeksiyonların birçoğu aşılama ile önlenebilen hastalıklar arasında yer almaktadır. Tüm bunlara rağmen romatolojik hastalığı olan erişkinlerde aşılama oranları düşüktür. Romatoid artritli 3920 hastanın değerlendirildiği bir kohortta, hastaların yarısından fazlasına pnömokok ve influenza aşısı yapılmamış ve üçte birinden azı uygun bir şekilde aşılanmıştı. Aşılama yapılmamasının birincil nedeni ise sağlık hizmeti sağlayıcılarından aşılama için herhangi bir önerinin olmamasıydı (4). Romatolojik hastalığı olan erişkinlere uygulanan aşılamalarda yaş, uygulanan aşının tipi, aldığı immünsupresif veya immünmodulator

<sup>1</sup> Uzm. Dr., Adıyaman Eğitim Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, maasik06@gmail.com, ORCID iD: 0000-0001-7336-2342





## GEBE, EMZİREN VE GEBELİK PLANI OLAN ROMATOLOJİ HASTALARINDA PATERNAL VE MATERNAL İLAÇ KULLANIMI

Sercan GÜCENMEZ<sup>1</sup>

Her insan gibi romatizmal hastalığa sahip kişilerin de ebeveyn olmayı istemesi en doğal haklarındandır. Bu kapsamda üreme çağındaki her kadın ve erkek hastaya gebelik süreçleri hakkında kılavuzluk edilmeli, planlı gebeliğin önemi anlatılmalı, gebelik planlamayan ve teratojenik ilaç kullanan hastalar ise uygun kontrasepsiyon yöntemleri açısından bilinçlendirilmelidir. Teratojenik ilaçlar; ilaç yarılanma ömürleri göz önüne alınarak konsepsiyondan önce kesilmeli ve gebelik açısından düşük riskli ilaçlar ile değiştirilmelidir. Teratojenik ilaç kullanımı sırasında oluşan plansız gebeliklerde; ilaç hemen kesilmeli ve sürecin yönetiminde hasta ve ailesi, romatoloji hekimi ve kadın doğum hekiminin ortak iş birliği sağlanmalı, ayrıca genetik danışmanlık verilmelidir.

Hastalık yönetimindeki güncel gelişmeler sayesinde inflamatuvar romatizmal hastalığa sahip kişilerin çoğu başarılı bir gebelik dönemi geçirmekle birlikte anne ve fetus sağlığı açısından özellikle organ tutulumu yönünden bazı riskler devam etmektedir. Bu açıdan birçok romatolog gebelik süreci boyunca annenin ilaç tedavisine ara vererek fetüse yönelik olası riskleri önlemek veya anneyi aktif hastalık yüküne maruz bırakmak arasında ikilem yaşamaktadır. Öte yandan, hastalık aktivitesi yükseldikçe gebelik ihtimalinin azaldığı bildirilmektedir (1). Dahası, hastalık şiddetindeki artış erken doğum ve düşük doğum ağırlığı ile

<sup>1</sup> Uzm. Dr., İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, sercann.gucenmez@gmail.com, ORCID iD: 0000-0001-7785-4061

*Kaynaklara ulaşmak için aşağıdaki QR kodu okutabilirsiniz.*

