

BÖLÜM 38



Anti-Sentetaz Sendromu, Olgu Sunumu

Ezgi ÇİMEN GÜNEŞ¹

GİRİŞ

Anti-sentetaz sendromu, miyozit, interstisyel akciğer hastalığı, artrit, ateş, raynaud fenomeni, “maknist eli” olarak adlandırılan parmakların lateral ve palmar yüzeyinde kalınlaşmış ve pürüzlü cilt ile karakterize otoimmün bir hastalıktır (1). Anti-sentetaz sendromu, ilk kez 1990 yılında tanımlanan nadir bir hastalıktır (2). Anti-sentetaz sendromu kadınlarda erkeklere göre 2-3 kat daha sık görülür. Sendrom, akciğer tutulumu veya miyozit vakalarında anti-Jo-1 ve akciğer hastalığı vakalarında anti-treonil-tRNA sentetaz (anti-PL-7 ve anti-PL-12) gibi anti-sentetaz oto-antikorlarının varlığı ile karakterize edilir (3). Anti-Jo-1 pozitif anti-sentetaz sendromu olan hastaların çoğunda interstisyel akciğer hastalığı gelişir. Genellikle kendini efor sırasında ani veya kademeli olarak başlayan nefes darlığı ile gösterir. Bazen inatçı kuru öksürüğe neden olur ve pulmoner hipertansiyona yol açabilir. Ateş, hastaların yaklaşık %20’sinde mevcuttur. Hastalığın başlangıcında ortaya çıkabilir. Miyozit, hastaların büyük çoğunluğunu (>%90) karakterize eden en belirgin semptomu olan sandalyeden kalkmada veya sandalyeye oturmada zorluğa sebebiyet ve-

ren proksimal kas güçsüzlüğü ve kaslarda ağrı ile ilişkilidir. Spesifik kas grubu tutulumu yutma güclüğü ve aspirasyon pnömonisi ile sonuçlanabilirken, solunum kaslarının zayıflığı nefes darlığına yol açabilir. Hastaların neredeyse %50’sinde eklem ağrıları veya artrit görülebilir. Artrit, çoğunlukla el ve ayakların küçük eklemlerinde simetrik tutulum şeklindedir. Mekanik ellerde parmak uçlarında ve kenarlarında kalınlaşmış deri görülür. Raynaud fenomeni hastaların yaklaşık %40’ında görülür. Bu bölümde interstisyel akciğer hastalığı, miyozit ve disfaji ile prezente olan olgu eşliğinde anti-sentetaz sendromu anlatıldı (4).

VAKA TAKDİMİ

Elli dört yaşında kadın hasta, yaklaşık üç aydır olan ellerde ağrı, nefes darlığı şikâyeti ile hastaneye başvurdu. Öyküsünde sağ meme intraduktal neoplazm tanısı mevcut olup, remisyonda takip edilmekteydi. Hastanın fizik muayenesinde her iki metatarsal eklem, metakarpal eklem ve sağ el 3. proksimal interfarengal eklemde hassasiyet ve şişlik vardı. Hastanın diğer sistem muayeneleri normaldi. Hastanın romatolojik serolojisinde romatoid faktör, anti-siklik sitrüllemiş peptid

¹ Uzm. Dr., Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji BD., dr.ezgicimen@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-0156-011X

KAYNAKLAR

1. Katzap E, Barilla-LaBarca M L, Marder G. Antisynthetase syndrome. *Curr Rheumatol Rep* 2011;13:175–81.
2. Marguerie C, Bunn CC, Beynon HL, et al. Polymyositis, pulmonary fibrosis and autoantibodies to aminoacyl-tRNA-synthetase enzymes. *Q J Med*. 1990;77:1019–1038.
3. Noguchi E, Uruha A, Suzuki S, Hamanaka K, Ohnuki Y, Tsugawa J, et al. Skeletal muscle involvement in antisynthetase syndrome. *JAMA Neurol* 2017;74:992–9.
4. Solomon J, Swigris JJ, Brown KK. Myositis-related interstitial lung disease and antisynthetase syndrome. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*. 2011;37(1):100–109.
5. Athanassiou P, Kostopoulos M, Tzanavari A, Spyridis A, Kostoglou-Athanassiou I. Anti-synthetase syndrome presenting with interstitial lung disease. *Mediterr J Rheumatol*. 2017 Dec 22;28(4):212–216. doi: 10.31138/mjr.28.4.212. PMID: 32185286; PMCID: PMC7046003.
6. Hervier B, Benveniste O. Clinical heterogeneity and outcomes of antisynthetase syndrome. *Curr Rheumatol Rep*. 2013;15(8):349. doi:10.1007/s11926-013-0349-8.
7. Maloir Q, Ghysen K, Von Frenckell C, et al. [Acute respiratory distress revealing antisynthetase syndrome]. *Revue Medicale De Liege*. 2018;73 (7–8):370–375.
8. Marie I, Josse S, Decaux O, et al. Comparison of long-term outcome between anti-Jo1- and anti-PL7/ PL12 positive patients with antisynthetase syndrome. *Autoimmun Rev*. 2012;11(10):739–745.
9. Fischer A, Antoniou KM, Brown KK, et al. An official European respiratory society/American thoracic society research statement: interstitial pneumonia with autoimmune features. *Eur Respir J*. 2015;46 (4):976–987.
10. Mahler M, Miller FW, Fritzler MJ. Idiopathic inflammatory myopathies and the anti-synthetase syndrome: a comprehensive review. *Autoimmun Rev* 2014; 13:367.
11. Barba T, Mainbourg S, Nasser M, et al. Lung diseases in inflammatory myopathies. *Semin Respir Crit Care Med*. 2019;40(2):255–270.
12. Joffe MM, Love LA, Leff RL, Fraser DD, Targoff IN, Hicks JE, et al. İdiyopatik enflamatuvar miyopatilerin ilaç tedavisi: prednizon, azatiyoprin ve metotreksata yanıtın belirleyicileri ve etkinliklerinin karşılaştırılması. *Am J Med* 1993; 94 :379–87.
13. Uribe L, Ronderos DM, Díz MC, Gutierrez JM, Mallarino C, Fernandez-Avila D G. Antisynthetase antikor sendromu: vaka raporu ve literatürün gözden geçirilmesi. *Klinik Romatol* 2013; 32 :715–9.
14. Keir GJ, Maher TM, Hansell DM, Denton CP, Ong VH, Singh S, et al. Bağ dokusu hastalığında şiddetli interstiyel akciğer hastalığı: kurtarma tedavisi olarak rituksimab . *Eur Respir J* 2012; 40 :641–8.