5 Romatolojiye Panoramik Bakış Kongresi

1-3 Mayıs
Xanadu Resort Hotel
Belek / Antalya
2026

BİZİ SOSYAL MEDYADA TAKİP EDİN
/ romatolojidepanoramikbakis

www.romatolojidepanoramikbakis.org

BİLİMSEL SEKRETERYA

Romatolojiye Panoramik Bakış Derneği
URL:www.romatolojiyepanoramikbakisdernegi.org
E-posta: info@romatolojipanoramikbakisdernegi.org

ORGANİZASYON SEKRETERYASI

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

İÇİNDEKİLER

DAVET IV

KOMİTE ve KURULLAR V

BİLİMSEL PROGRAM VI

PEDIATRİK KAS İSKELET KURS PROGRAMI XII

KAPİLLEROSKOPİ KURSU PROGRAMI XIII

JUVENIL SAKROILIAK MR (JSIMAR) KURSU PROGRAMI XIV

KONUŞMACI ÖZETLERİ 1

SÖZLÜ BİLDİRİLER 17

POSTER BİLDİRİLER 86

YAZAR DİZİNİ 97

DAVET

Değerli Meslektaşlarımız,

Çocuk Romatoloji Alanına multidisipliner bir bakış açısı ile Romatolojiye Panoramik Bakış Kongresi'nin beşincisini düzenlemekte olduğumuzu duyurmaktan mutluluk duyarız.

Çocukluktan erişkine ortak takip edilen hastalara dinamik bir bakış açısı ile yaklaşmak ve aynı dili konuşmak üzere çıktığımız bu yola, bu yılda ortak konularımızı diğer bilim alanlarındaki konusunda yetkin hocalarımızla gündeme getirmeyi planlıyoruz.

İlgili branşlarda giderek önemi artan USPeR, Kapilleroskopi Kursuna gösterilen ilgi ve katılımınız için teşekkürlerimizi iletirken bu yılda tecrübeli eğitmenlerimizle gerçekleştireceğimiz '5. Pediatrik Kas İskelet Sistemi Ultrason(USPER) Kursu ve Kapilleroskopi Kursu'na ek olarak Juvenil Sakroiliak Mr (JSIMAR) Kursu'na da sizleri davet etmekten mutluluk duymaktayız.

Bu bilimsel şölene düzenleme kurulu adına sizleri davet etmek ve Antalya'nın eşsiz doğasında sizleri ağırlamaktan mutluluk duyacağımızı belirtmek isterim.

Sevgi ve saygılarımla…

Prof. Dr. Betül SÖZERİ
Kongre Eşbaşkanı

Kongre Başkanı
Dr. Betül SÖZERİ

Kongre Genel Sekreteri
Dr. Nuray AKTAY AYAZ

Düzenleme Kurulu
Dr. Duygu KURTULUŞ
Dr. Nuray AKTAY AYAZ
Dr. Şengül ÇAĞLAYAN
Dr. Kübra ÖZTÜRK
Dr. Özge ALTUĞ GÜCENMEZ
Dr. Özlem AKGÜN
Dr. Nihal ŞAHİN

1 MAYIS CUMA	
08:30 – 12:45	**Pediatrik Kas İskelet, Akciğer ve Tükürük Bezi Ultrason Kursu (Orta Düzey)** **Eğitmenler:** *Dr. Betül Sözeri, Dr. Gökhan Sargın, Dr. Duygu Kurtuluş, Dr. Hatice Adıgüzel Dündar, Dr. Pınar Özge Avar, Dr. Zahide Ekici, Dr. Fatma Aydın, Dr. Ayşenur Paç Kısaarslan, Dr. Halide Özge Başaran, Dr. Kadir Ulu, Dr. Veysel Çam*
09:00 – 16:15	**Kapileroskopi Kursu** **Eğitmenler:** *Dr. Erbil Ünsal, Dr. Nuray Aktay Ayaz, Dr. Figen Çakmak, Dr. Amra Adrovıc Yıldız, Dr. Şengül Çağlayan, Dr. Şeyma Türkmen, Dr. Selen Duygu Arık, Dr. Kübra Öztürk, Dr. Bengisu Menentoğlu ,Dr. Gülşah Kavrul Kayaalp*
13:30 – 17:45	**Pediatrik Kas İskelet Ultrason Kursu (Başlangıç Düzey)** **Eğitmenler:** *Dr. Hafize Emine Sönmez, Dr. Halide Özge Başaran, Dr. Şeyma Türkmen, Dr. Veysel Çam, Dr. Fatih Haşlak, Dr. Kadir Ulu, Dr. Hatice Adıgüzel Dündar, Dr. Ayşenur Paç Kısaarslan, Dr. Duygu Kurtuluş, Dr. Gökhan Sargın, Dr. Pınar Özge Avar, Dr. Zahide Ekici Tekin, Dr. Fatma Aydın*
13:30 – 17:00	**Juvenil Sakroiliak Mr (JSIMAR) Kursu** **Eğitmenler:** *Dr. Pamir Atagündüz, Dr. Servet Akar*
18:00 – 18:45	Açılış – Geleceği Şekillendiren Kalemler Ödül Töreni
18:45 – 19:30	Başarıya Giden Yol… *Dr. Seza Özen, Dr. Nuray Aktay Ayaz*

2 MAYIS CUMARTESİ	
08:30 – 09:00	**Sempozyum 1** Kolşisin Dirençli FMF Hastasında Tedavi Senaryoları **Oturum Başkanı:** *Dr. Belde Kasap Demir, Dr. Ümmüşen Kaya Akça* **Konuşmacılar:** *Dr. Nihal Şahin, Dr. Özlem Akgün*
09:00 – 10:00	**PANEL 1** Spondiloartriti Uzmanına Soralım **Oturum Başkanları:** *Dr. Hakan Poyrazoğlu, Dr. Balahan Bora* Olgu 1 Anti-TNF Ne Zaman Başlanmalı? *Dr. Seher Şener* **Tartışmacı**: *Dr. Gökhan Sargın* Olgu 2 Anti-TNF'den Sonra Ne Yapmalı? *Dr. Kadir Ulu* **Tartışmacı:** *Dr. Serdal Uğurlu*
10:00 – 10:20	**Kahve Arası**
10:20 – 11:00	**UYDU SEMPOZYUM 1** Çocukluktan Erişkinliğe Romatolojik Hastalıkların Tedavisinde HUMIRA **Oturum Başkanı:** *Dr. Mukaddes Kalyoncu* Juvenil İdiopatik Artrit ve Eklem Bulgularının Yönetiminde HUMIRA, **Konuşmacı:** *Dr. Kübra Öztürk* Romatoid Artrit'in Tanı ve Tedavisinde HUMIRA, **Konuşmacı:** *Dr. Burak İnce*
11:00 – 12:10	**PANEL 2** Nadir Görülen Otoinflamatuvar Hastalıkların Tanı ve Tedavisi **Oturum Başkanları:** *Dr. Özge Başaran, Dr. Miray Ekinci* FMF Dışı Otoinflamatuvar Hastalıklar Ne Zaman Akla Gelmeli? **Konuşmacı:** *Dr. Serkan Türkuçar* FMF Dışı Otoinflamatuvar Hastalıklarda Anti IL-1 Tedavisi ve SUT **Konuşmacı:** *Dr. Cüneyt Karagöl* ***SS-030*** *Ailesel Akdeniz Ateşi Hastalarında Mikrovasküler Değişikliklerin Tırnak Yatağı Kapilleroskopisi ve Optik Koherens Tomografi Anjiyografisi ile Değerlendirilmesi* ***Bildiri Sunucu:*** *Dr. Ayşenur Doğru Kılınç* ***SS-042*** *Ailevi Akdeniz Ateşi Hastalarının Entezit Kalınlıkları ile Egzersizle Bacak Ağrısı Arasındaki İlişkinin Değerlendirilmesi* ***Bildiri Sunucu:*** *Dr. Nebahat Zeynep Özaslan*
12:10 – 13:30	**Öğle Yemeği**
13:30 – 13:55	**Sempozyum 2** Romatolojik Aciller İnteraktif Sunum **Oturum Başkanı:** *Dr. Mukaddes Kalyoncu, Dr. Vildan Güngörer* **Konuşmacı:** *Dr. Özge Altuğ Gücenmez*
13:55 – 14:20	**Sempozyum 3** Romatizmal Hastalıklarda Görüntülemenin Ayırıcı Tanıya Katkısı **Oturum Başkanı:** *Dr. Gökhan Sargın, Dr. Özlem Aydoğdu* **Konuşmacı:** *Dr. Duygu Kurtuluş*
14:20 – 14:35	**Kahve Arası**

2 MAYIS CUMARTESİ	
14:35 – 15:30	**PANEL 3** Sklerodermaya Panoramik Bakış **Oturum Başkanları:** *Dr. Özgür Kasapçopur, Dr. Erbil Ünsal, Dr. Özge Başaran, Dr. Sevgi Mir* Zor Olgu **Konuşmacı:** Dr. Neslihan Kara Çanlıoğlu Sklerodermada Gelişmiş Tedavi Seçenekleri Ne Zaman Nasıl Seçelim? **Konuşmacı:** *Dr. Amra Adroviç Yıldız* Sklerodermada Zor Komplikasyon Akciğer Tutulumu **Konuşmacı:** *Dr. Duygu Temiz Karadağ*
15:30 – 17:00	**PANEL 4** SSS Tutulumlu Romatolojik Hastalıklar **Moderatörler:** *Dr. Sevcan Bakkaloğlu, Dr. Gül Demet Kaya, Dr. Erbil Ünsal* Olgu 1: *Dr. Hakan Kısaoğlu – Dr. Selçuk Yüksel Lupus* Olgu 2: *Dr. Gülcan Özomay Baykal – Dr. Semanur Elmas Behçet* Olgu 3: *Dr. Müşerref Kasap Cüceoğlu – Dr. Yelda Bilginer* SSS Vasküliti
17:00 – 17:15	**Kahve Arası**
17:15– 18:25	**PANEL 5** **Sistemik Lupus Eritematozus ve Antifosfolipid Sendromu** **Oturum Başkanları:** *Dr. Tuncay Duruöz, Dr. Selcan Demir* Zor Olgu SLE Tedavisinde Yeni Yolaklar **Konuşmacı:** *Dr. Betül Sözeri* Antifosfolipid Sendromu Tanı ve Tedavisine Panoramik Bakış **Konuşmacı:** *Dr. Doruk Erkan* **SS-046** Sistemik Lupus Eritematozus Hastalık Aktivitesinin İnterferon Skoru ile Değerlendirilmesi **Bildiri Sunucu:** *Dr. Ayşenur Paç Kısaarslan*

3 MAYIS PAZAR	
08:30 – 09:00	**Sempozyum 4** Tekrarlayan sistemik JIA'da ve Anti IL-1 Tedavisine Dirençli MAS'da Tedavi Seçenekleri **Oturum Başkanı:** *Dr. Betül Sözeri, Dr. Şerife Gül Karadağ* **Konuşmacılar:** *Dr. Şengül Çağlayan, Dr. Esra Bağlan*
09:00 – 10:00	**PANEL 6** Bilimsel Merakın Ödülü: Nobel **Oturum Başkanları:** *Dr. Betül Sözeri, Dr. Pınar Özge Avar Aydın, Dr. Emil Aliyev* Alfred Nobel'in Hikayesi **Konuşmacı:** *Dr. Vafa Guliyeva* Nobel Ödüllerinin Serüveni **Konuşmacı:** *Dr. Ayşenur Paç Kısaarslan* Nobel Ödüllü Konu: İmmundisregülasyon **Konuşmacı:** *Dr. Deniz Çağdaş* Yapay Zeka'ya Nobel Yağmuru: Eksik Alan Tıp'ta Yapay Zeka! ***Konuşmacı:*** *Dr. Emil Aliyev*
10:00 – 10:20	**Kahve Arası**
10:20 – 11:00	**UYDU SEMPOZYUMU 2** Juvenil İdiyopatik Artrit Tedavisinde Enbrel **Konuşmacı:** *Dr. Özge Başaran, Dr. Sezgin Şahin* Pfizer
11:00 – 11:45	**PANEL 7** Jüvenil Psöriasis ve Psöriatik Artritte DMARD'dan Biyolojik Tedaviye Panoramik Bakış **Oturum Başkanları:** *Dr. Güzide Aksu, Dr. Gülçin Otar Yener* Juvenil Psöriatik Artrit **Konuşmacı:** *Dr. Figen Çakmak* Juvenil Psöriasis **Konuşmacı:** *Dr. Filiz Cebeci*

	Sözel Bildiri 1 A Salonu **Oturum Başkanları:** *Dr. Ceyhun Açarı, Dr. Zahide Ekici Tekin*	**Sözel Bildiri 2 B Salonu** **Oturum Başkanları:** *Dr. Pakize Nilüfer Akpınar Tekgöz, Dr. Rana İşgüder*
11:45 – 13:00		
11:45 – 11:52	**SS-001** Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA) Tanılı Çocuk Hastaların Yönetimini Kolaylaştıracak Mobil Uygulama *Dr. Yunus Emre Bayrak*	**SS-012** Juvenil İdiopatik Artrit Tanılı Çocuklarda İlk Bir Yılda Biyolojik Hastalık Modifiye Edici Antiromatizmal İlaç Kullanımına Etki Eden Faktörler *Dr. Elif Küçük*
11:52 – 11:59	**SS-002** Entezit İlişkili Artrit ve Ankilozan Spondilit Hastalarında Sitokin Profillerinin Karşılaştırılması *Dr. Nebahat Zeynep Özaslan*	**SS-013** Pediatrik Behçet Hastalığında Kas-İskelet Sistemi Tutulumu *Dr. Emine Özçelik*
11:59 – 12:06	**SS-003** İmmün Disregülasyonla Seyreden Primer İmmün Yetmezliklerde Romatolojik Bulgular *Dr. Muhammed Aydın*	**SS-014** Sistemik Juvenil İdiyopatik Artritte Klinik Seyir ve İlişkili Faktörler *Dr. Şeyma Erdem Torun*
12:06 – 12:13	**SS-004** Pediatrik Vaskülitte Teşhisin Yeniden Tanımlanması: Pediatrik Tip I İnterferonopati Kohortunda Vaskülit ile İlişkili Genetik Varyantlar *Dr. Nida Gürbüz*	**SS-015** Kawasaki Hastalığında Koroner Tutulumun Öngörüsünde Risk Skorlama Sistemlerinin Değerlendirilmesi: Tek Merkez Deneyimi *Dr. Zahide Ekici Tekin*
12:13 – 12:20	**SS-005** El Tutulumu Olan Juvenil İdiyopatik Artrit Hastalarında Duruöz El İndeksi'nin Geçerlilik ve Güvenirliğinin Değerlendirilmesi *Dr. Aslıhan Uzun Bektaş*	**SS-016** Biyolojik Tedavi Alan Juvenil İdiyopatik Artritte Karaciğer Enzim Yüksekliklerinin Yorumlanması Pediatrik Bir Kohort Ve Klinik Bir Algoritmadan Elde Edilen Bulgular *Dr. Büşra Başer Taşkın*

3 MAYIS PAZAR		
11:45 – 13:00	**Sözel Bildiri 1 A Salonu** **Oturum Başkanları:** *Dr. Ceyhun Açarı, Dr. Zahide Ekici Tekin*	**Sözel Bildiri 2 B Salonu** **Oturum Başkanları:** *Dr. Pakize Nilüfer Akpınar Tekgöz, Dr. Rana İşgüder*
12:20 – 12:27	**SS-006** Pediatrik CNO Tanısına Yardımcı Kapalı Döngü Yapay Zeka Modeli 'Maverik': CNO'nun Ayırıcı Tanısında Başarılı mı? Ulusal Çok Merkez Katılımlı Validasyon Çalışması *Dr. Emil Aliyev*	**SS-017** İzole mi, Mikst mi? Pediatrik DFS70 Paternlerinin Klinik ve Serolojik Ayrımı *Dr. Tutku Doğan Kuzuca*
12:27 – 12:34	**SS-007** Juvenil İdiyopatik Artrit Tanılı Hastalarda DMARD Kesim Başarısını Etkileyen Faktörler *Dr. Övgü Özenli Yağcı*	**SS-018** Pediatrik Behçet Hastalığında Sniffin' Kids Testinin Olfaktör Disfonksiyonu Saptamadaki Duyarlılığı *Dr. Lütfiye Koru*
12:34 – 12:41	**SS-008** Semptomdan Daha Fazlası: Subkutan Tedavi Alan Juvenil İdiopatik Artritli Çocukların Bakımverenlerinde İhtiyaç Düzeyi, Karşılanma ve Önceliğe Dayalı Çok Boyutlu Profil Analizi ve Müdahale Hedefleme Yaklaşımı *Dr. Muhammed Talha Karadoğan*	**SS-019** Juvenil İdiyopatik Artritte Baş Ağrısı: Sağlıklı Kontrollerle Karşılaştırmalı Sıklık Ve Klinik Özellikler *Dr. Aslı Dudaklı*
12:41 – 12:48	**SS-009** Biyolojik İlaç Tedavisi Alan Çocukların Bakımverenlerine Yönelik Çok Merkezli Çevrim İçi Yapılandırılmış Subkutan Biyolojik Enjeksiyon Eğitim Programının Etkisi: Ön–Son Test Çalışması *Dr. Muhammed Talha Karadoğan*	**SS-020** Down Sendromlu Çocuklarda Entez Kalınlıklarının Ultrasonografi ile Değerlendirilmesi *Dr. Neslihan Kara Çanlıoğlu*
12:48 – 12:55	**SS-010** Jüvenil İdiopatik Artritte Metotreksat İntoleransını Azaltmak Mümkün mü? Aç Karnına Kullanım Stratejisi: PeRA Çalışması *Dr. Çisem Yıldız*	**SS-021** Oligoartiküler Jüvenil İdiopatik Artritli Olguların Sinoviyal Sıvılarında Anlamlı Değişim Gösteren Proteinler Prognoz Öngörmede Kullanılabilir mi? *Dr. Duygu Aydın*
12:55 – 13:02	**SS-011** Ailesel Akdeniz Ateşi Tanılı Çocuklarda Heterozigot MEFV Varyantlarının Klinik Önemi:Uzun Dönem Takip Sonuçları ve Proteinüri *Dr. Gülşah Pirim*	**SS-022** Ailevi Akdeniz Ateşinde Göğüs Ağrısı Daha Ağır Hastalık Fenotipi ile İlişkili Midir? *Dr. Esra Nur Şener*
13:00 – 14:00	**Öğle Yemeği**	

14:00 – 14:30	**PANEL 8** Romatizmal Hastalıkların Tedavisinde Yan Etki Yönetimi Akılcı İlaç Kullanımı **Oturum Başkanları:** *Dr. Kübra Öztürk, Dr. Hafize Emine Sönmez* Biyolojik Tedavilerde Yan Etki Yönetimi **Konuşmacı:** *Dr. Fatma Gül Demirkan* DMARD'da Yan Etki Yönetimi **Konuşmacı:** *Dr. Ayşe Tanatar*
14:30– 15:30	**DEBATE** Poli JIA'da Anti-TNF Yanıtsız Hastada Doğru Yolak Hangisidir? **Oturum Başkanları:** *Dr. Fatma Aydın, Dr. Sibel Balcı* **Tartışmacılar:** *Dr. Fatih Haşlak, Dr. Mehmet Yıldız* **SS-045** Tedaviye Dirençli Poliartiküler Juvenil İdiyopatik Artrit Tanılı Hastaların Değerlendirilmesi: Çok Merkezli Çalışma **Bildiri Sunucu:** *Dr. Sıla Atamyıldız Uçar*

3 MAYIS PAZAR		
15:30 – 16:40	**Sözel Bildiri 3 A Salonu** **Oturum Başkanları:** *Dr. Müge Sezer, Dr. Tuba Kurt*	**Sözel Bildiri 4 B Salonu** **Oturum Başkanları:** *Dr. Hafize Emine Sönmez, Dr. Hatice Adıgüzel Dündar*
15:30 – 15:37	**SS-023** Pediatrik Başlangıçlı Behçet Hastalarında Global İmmün-Nütrisyon-İnflamasyon İndeksi (GINI) ile Hastalık Aktivitesi Arasındaki İlişki *Dr. Ufuk Furkan Özdemir*	**SS-034** Çoklu İlaca Dirençli Juvenil İdiopatik Artrit İlişkili Üveitin Tedavisinde Abatacept'in Etkinliği *Dr. Veysel Çam*
15:37 – 15:44	**SS-024** Hasta Bakımveren Perspektifinden Ailevi Akdeniz Ateşi Hastalık Aktivitesinin Değerlendirilmesi *Dr. Batuhan Küçükali*	**SS-035** JIA İlişkili ve İdiyopatik Pediatrik Üveit: Klinik Farklılıklar ve Hemogram Sonuçlarından Elde Edilen İnflamatuar Biyobelirteçlerin Tahmin Edici Rolü *Dr. Tuğçe Çeltik*
15:44 – 15:51	**SS-025** Ailesel Akdeniz Ateşi Tanısı Alan İmmünoglobulin A Vaskülit Hastalarında Klinik Özellikler ve Organ Tutulumu Arasındaki İlişki: Retrospektif Bir Çalışma *Dr. Eda Nur Dizman*	**SS-036** Juvenil Sistemik Lupus Eritematozuslu Hastalarda Organ Hasarı ve Klinik Belirleyiciler *Dr. Yasemin Uğur Es*
15:51 – 15:58	**SS-026** Ailevi Akdeniz Ateşi Tanılı Çocuk Hastalarda Kolşisin Tedavisine Uyumun Değerlendirilmesi *Dr. Eray Tunce*	**SS-037** Pediatri Hekimlerinde Vaskülit Grubu Hastalıkların Farkındalığının Değerlendirilmesi *Dr. Nuran Belder*
15:58 – 16:05	**SS-027** Çocukluk Çağı Kronik Romatizmal Hastalıklarında Hastalık Sürecinin ve Hasta- Ebeveyn Hastalık Algısının Yaşam Kalitesi Üzerine Etkisinin İncelenmesi *Dr. Betül Öksel*	**SS-038** Çocuk Romatoloji Kliniğinde Raynaud Fenomeni ile Takip Edilen Hastaların Değerlendirilmesi *Dr. Dorukcan Alkan*
16:05 – 16:12	**SS-028** Ailesel Akdeniz Ateşinde Üç Farklı İlaç Uyum Ölçeğinin Karşılaştırılması: Bu Ölçekler Hastalık Kontrolünü Yansıtıyor mu? *Dr. Tutku Doğan Kuzuca*	**SS-039** PFAPA'da Atak Döneminin Saptanmasında Hemogram Tabanlı Bileşik İnflamasyon İndekslerinin Değeri *Dr. Özlem Deniz Tosun*
16:12 – 16:19	**SS-029** Kolşisine Dirençli Ailevi Akdeniz Ateşi Hastalarında anti-IL-1 Tedavisi Alanların Klinik Özellikleri ve Relaps Sonuçları: Gerçek Yaşam Verileri *Dr. Büşra Acun*	**SS-040** Çocukluk Çağı Romatizmal ve İmmunolojik Hastalıklarda Ortak klinik, Ortak Takip: Tek Merkez Çalışması *Dr. Hacer Öztürk Aydın*
16:19 – 16:26	**SS-031** Juvenil İdiopatik Artrit Hastalığında Eklem Hasarı Gelişimini Etkileyen Faktörler *Dr. Çisem Yıldız*	**SS-041** Ailevi Akdeniz Ateşi Hastalarının Dalak Boyutlarının Ölçümü *Dr. Nebahat Zeynep Özaslan*
16:26 – 16:33	**SS-032** IgA Vaskülitinde Sistemik İnflamasyon İndeksleri: Organ Tutulumu ve Hastalık Şiddeti ile İlişkisi *Dr. Ayşenur Doğru Kılınç*	**SS-043** Metotreksat Tedavisi Altındaki Juvenil İdiopatik Artrit Hastalarında Karaciğer Fibrozunun Geçici Elastografi Ve Non-İnvaziv Fibrozis Skorlarıyla Değerlendirilmesi *Dr. Betül Öksel*
16:33 – 16:40	**SS-033** Jüvenil İdiyopatik Artritte Metotreksat İntoleransının Klinik Yönetimi ve Sonuçları: Tek Merkez Deneyimi *Dr. Hatice Hilal Özgüner Küçük*	**SS-044** Sistemik Juvenil İdiyopatik Artrit Tanılı Hastaların Demografik ve Klinik Özellikleri: Tek Merkez Deneyimi *Dr. Abdulvahap Şen*
16:40 -17:00	**Kapanış**	

PEDIATRİK KAS İSKELET KURS PROGRAMI

1 MAYIS CUMA		
Pediatrik Kas İskelet, Akciğer ve Tükürük Bezi Ultrason Kursu (Orta Düzey)		
08:30-08:40	**Açılış ve Kurs Tanımı** *Dr. Betül Sözeri*	
08:40-09:00	**Akciğer ve Tükrük Bezi** *Dr. Gökhan Sargın*	
İstasyon Eğitimleri		
09:00-12:45	**Omuz Eklemi (Sono patoloji ve Pratik)** **Eğiticiler:** *Dr. Duygu Kurtuluş, Dr. Hatice Adıgüzel Dündar, Dr. Pınar Özge Avar*	**İstasyon: 1-2-3**
	Ayak ve Ayak Bileği Eklemi (Sono patoloji ve Pratik) **Eğiticiler:** *Dr. Zahide Ekici, Dr. Fatma Aydın, Dr. Ayşenur Paç Kısaarslan*	**İstasyon: 4-5-6**
	El ve El Bileği Eklemi (Sono patoloji ve Pratik) **Eğiticiler:** *Dr. Halide Özge Başaran, Dr. Kadir Ulu, Dr. Veysel Çam*	**İstasyon: 7-8-9**
	Akciğer ve Tükrük Bezi (Sono patoloji ve Pratik) **Eğiticiler:** *Dr. Gökhan Sargın*	**İstasyon: 10**

1 MAYIS CUMA		
Pediatrik Kas İskelet Ultrason Kursu (Başlangıç Düzey)		
13:30-13:40	**Açılış** **Çocuk Romatolojide Neden Ultrason** *Dr. Hafize Emine Sönmez*	
13:40-13:50	**US İLE TANIŞMA** **Prob ve El/ Hasta Pozisyonu, US Teknik Ayarlar** *Dr. Halide Özge Başaran*	
13:50-14:00	**Artefaktlar** *Dr. Şeyma Türkmen*	
İstasyon Eğitimleri		
14:00-17:45	**Diz ve Kalça Eklemi (Sono Anatomi (Teorik) +(Pratik)** **Eğiticiler:** *Dr. Veysel Çam, Dr. Fatih Haşlak, Dr. Hafize Emine Sönmez*	**İstasyon: 1-2-3**
	El ve El Bileği Eklemi (Sono Anatomi (Teorik) +(Pratik) **Eğiticiler:** *Dr. Kadir Ulu, Dr. Hatice Adıgüzel Dündar, Dr. Ayşenur Paç Kısaarslan*	**İstasyon: 4-5-6**
	Dirsek ve Omuz Eklem ve Entez (Sono Anatomi (Teorik) +(Pratik) **Eğiticiler:** *Dr. Duygu Kurtuluş, Dr. Gökhan Sargın, Dr. Pınar Özge Avar*	**İstasyon: 7-8-9**
	Ayak ve Ayak Bileği Eklem ve Entez (Sono Anatomi (Teorik) +(Pratik) **Eğiticiler:** *Dr. Zahide Ekici Tekin, Dr. Şeyma Türkmen, Dr. Fatma Aydın*	**İstasyon: 10-11-12**

KAPİLLEROSKOPİ KURSU PROGRAMI

1 MAYIS CUMA	
09:00 – 09:15	**Açılış Konuşması** *Dr. Erbil Ünsal, Dr. Nuray Aktay Ayaz*
09:15 – 09:45	**Kapilleroskopi Nasıl Değerlendirilir? Sağlıklı Çocuklarda Uygulama ve Bulgular** *Dr. Nuray Aktay Ayaz*
09:45 – 10:15	**Kapilleroskopi- EULAR Sınıflandırma** *Dr. Figen Çakmak*
10:15- 10:45	**Kahve Arası**
10:45 – 11:15	**Raynaud Fenomeni'nde Kapilleroskopi** *Dr. Gülşah Kavrul Kayaalp*
11:15 – 11:45	**Sistemik Skleroderma'da Kapilleroskopi** *Dr. Amra Adroviç*
11:45 -12:15	**Juvenil Dermatomiyozitte Kapilleroskopi** *Dr. Şengül Çağlayan*
12:15 – 13:30	**Öğle Yemeği**
13:30 – 16:15	**Masa başı Kapilleroskopi Pratik Uygulamalar** **Eğiticiler:** *Dr. Erbil Ünsal, Dr. Nuray Aktay Ayaz, Dr. Figen Çakmak, Dr. Amra Adrovıc Yıldız, Dr. Şengül Çağlayan, Dr. Şeyma Türkmen, Dr. Selen Duygu Arık, Dr. Kübra Öztürk, Dr. Bengisu Menentoğlu ,Dr. Gülşah Kavrul Kayaalp*
Masa 1 *Dr. Kübra Öztürk, Dr. Şeyma Türkmen*	
Masa 2 *Dr. Figen Çakmak, Dr. Bengisu Menentoğlu*	
Masa 3 *Dr. Amra Adroviç Yıldız*	
Masa 4 *Dr. Gülşah Kavrul Kayaalp*	
Masa 5 *Dr. Selen Duygu Arık*	

JUVENIL SAKROILIAK MR (JSIMAR) KURSU PROGRAMI

1 MAYIS CUMA	
13:30 – 13:40	Açılış ve Hedefler ***Dr. Pamir Atagündüz***
13:40 – 13:50	Güncel Kılavuzlar Eşliğinde Spondiloartritte MRG Endikasyonları ***Dr. Pamir Atagündüz***
13:50 – 14:00	Radyolojik Anatomi ***Dr. Servet Akar***
14:00 – 14:10	Spondiloartritte Sakroiliak Eklem MRG'da Saptanabilecek Akut Lezyonların Tanımlanması ***Dr. Servet Akar***
14:10 – 14:20	Spondiloartritte Sakroiliak Eklem MRG'da Saptanabilecek Yapısal Lezyonların Tanımlanması ***Dr. Pamir Atagündüz***
14:20 – 14:40	Hipax Tanıtım
14:40 – 14:50	Pre Test
14:50 – 16:40	Vakalarla Sakroiliak Eklem MRG'de Sakroiliit Tanısı ve Ayırıcı Tanıdaki Hastalıkların Değerlendirilmesi ***Dr. Pamir Atagündüz, Dr. Servet Akar***
16:40 – 16:50	Post Test
16:50 – 17:00	Kapanış

KONUŞMACI ÖZETLERİ

ROMATİZMAL HASTALIKLARIN TEDAVİSİNDE DMARD YAN ETKİ YÖNETİMİ

Dr. Ayşe TANATAR

Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Çocuk romatolojisinde hastalık modifiye edici anti-romatizmal ilaçlar, diğer adıyla konvansiyonel sentetik DMARD'lar (csDMARD) biyolojik çağına rağmen halen tedavinin temelini oluşturmaktadırlar. Kullanılan ilaçlar metotreksat, leflunomid, sulfasalazin ve hidroksiklorokindir.

Metotreksat (MTX)

- Romatizmal hastalıkların tedavisinde en sık kullanılan csDMARD'dır.
- Oral veya parenteral olarak uygulanabilen folik asidin yapısal bir analoğudur.
- Bir antimetabolit olan metotreksat, dihidrofolat redüktaz enzimine geriye dönüşümlü bağlanarak onu inaktive eder. Böylelikle TNF-α, interferon-γ, IL–1, IL–6 ve IL–8 gibi inflamatuar sitokinlerin salınımı azalır.
- Metotreksattan 24 saat sonra folik asit 5 mg/hafta önerilir.
- Parenteral uygulama oral uygulamaya göre çok daha etkili.
- Yarı ömrü 6-9 saat. Haftada bir gün veriyoruz. Çünkü hücre içi metotreksat-poliglutamat etkisi günler-haftalar sürebilir.
- Klinik etkisi 4-6 haftada başlar, anlamlı yanıt için en az 8-12 hafta beklemek gerekir.
- Metotreksat yan etkiler:
  - o En sık yan etkisi GİS intoleransıdır. Bulantı, kusma, iştahsızlık, karın ağrısı, stomatit, ciddi mukozit yapabilir.
  - o Nörolojik: yorgunluk, halsizlik, sersemlik (uygulamadan bir gün sonra)
  - o AST/ALT yüksekliği: hepatik steatoz, uzun vadede fibrozis
  - o Hematolojik: Lökopeni, nötropeni, trombositopeni (Kİ hücre proliferasyonunun baskılanması)
  - o ÜSYE-Zoster (hafif-orta immun supresyon)
  - o Alopesi (hafif geri dönüşümlü)
  - o Pnömonit nadir ama ciddi (idiosenkrazik doz bağımsız)

En sık görülen yan etkilerin yönetimi

- **Gastrointestinal (Gİ) İntolerans ve Beklenti Anksiyetesi:**
  - **Yönetim:** Oral formdan subkutana geçiş (biyoyararlanımı artırır, Gİ yan etkiyi azaltır).
  - **Farmakolojik Destek:** MTX dozundan 24 saat sonra veya haftalık tek doz yerine günlük folik asit desteği. Ciddi vakalarda MTX öncesi/sonrası **ondansetron** kullanımı.
- **Hepatotoksisite:**
  - **Sınır Değerler:** ALT/AST değerleri normalin üst sınırının (ULN) 2 katına kadar takip edilebilir.
  - **Eylem:** 2 x ULN - 3 x ULN arası değerlerde doz %25-50 azaltılır. >3 x ULN değerlerde ilaç kesilir, değerler normale dönünce daha düşük dozla tekrar başlanır.
- **Hematolojik Baskılanma:** Lökopeni ve trombositopeni takibi. MCV artışı, folat eksikliğinin erken bir göstergesi olabilir.

Metotreksat intoksikasyonu durumunda öncelikle ilaç kesilmeli, oral mukozit, ülserler, pansitopeni, nötropeni, şiddetli GİS semptomları, akut böbrek yetmezliği gelişmişse veya ilaç etkileşimi varsa lökoverin (kalsiyum folinat) kurtarma tedavisi verilmelidir.

Sülfasalazin

- Özellikle JİA'nın sistemik ve oligoartiküler formlarında dikkatli olunmalıdır.
- Entezit ilişkili artriti olan hastalarda özellikle sakroileit varlığında tercih edilebilir.
- **Aşırı Duyarlılık Reaksiyonları:** Tedavinin ilk 2-4 haftasında ateş, döküntü ve lenfadenopati ile giden reaksiyonlara dikkat.
- **Gastrointestinal Sistem:** Dispepsi ve karın ağrısı sıktır. Enterik kaplı tabletlerin tercih edilmesi ve dozun 2-4 haftalık periyotlarla yavaşça artırılması (dose escalation) bu yan etkileri minimize eder.
- **Hematoloji:** Nadir ama ciddi nötropeni ve agranülositoz riski nedeniyle ilk 3 ayda 2 haftada bir tam kan sayımı önerilir.

Leflunamid

- MTX intoleransı olan çocuklarda güçlü bir alternatiftir.
- **Hepatotoksisite ve İshal:** MTX ile benzer hepatotoksisite insidansı. Ciddi ishal durumunda doz azaltımı gerekebilir.

- **Hipertansiyon:** Pediatrik popülasyonda kan basıncı takibi kritiktir. Persiste eden yüksek tansiyonda doz azaltılır veya ilaç kesilir.
- **Wash-out (Yıkama) Prosedürü:** Ciddi yan etki, toksisite veya gebelik (ergen hastalarda) durumunda **kolestiramin** kullanılarak ilacın vücuttan hızlıca uzaklaştırılması gerektiği mutlaka hatırlanmalıdır.

Hidroksiklorokin

- Genellikle kombinasyon tedavilerinde veya SLE'de kullanılır.
- **Retinal Toksisite:** Pediatrik dozlarda (<5 mg/kg/gün) risk düşüktür ancak kümülatif doz takibi yapılmalıdır. Bazal ve yıllık oftalmolojik muayene (SD-OCT ve görme alanı) standarttır.
- **Kardiyak Etki:** Nadir görülen QT uzaması riski. Diğer QT uzatan ilaçlarla kombinasyonda dikkatli olunmalıdır.

Kaynaklar

1. Onel KB, Horton DB, Lovell DJ, et al. 2021 American College of Rheumatology Guideline for the Treatment of Juvenile Idiopathic Arthritis: Therapeutic Approaches for Oligoarthritis, Temporomandibular Joint Arthritis, and Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis. Arthritis Care Res 2022;74:521-537.
2. Hügle B, van Dijkhuizen EHP. MTX intolerance in children and adolescents with juvenile idiopathic arthritis. Rheumatology 2020;59:1482-1488.
3. Atheymen R, Affes H, Ksouda K, et al. Adverse effects of sulfasalazine: discussion of mechanism and role of sulfonamide structure. Therapie 2013;68:369–373.
4. Alcorn N, Saunders S, Madhok R. Benefit-risk assessment of leflunomide: an appraisal of leflunomide in rheumatoid arthritis 10 years after licensing. Drug Saf. 2009;32:1123-34
5. Schrezenmeier E, Dörner T. Mechanisms of action of hydroxychloroquine and chloroquine: implications for rheumatology. Nat Rev Rheumatol 2020;16:155–166.

ROMATİZMAL HASTALIKLARDA GÖRÜNTÜLEMENİN AYIRICI TANIYA KATKISI: PEDİATRİK VE ERİŞKİN PERSPEKTİFİ

Dr. Duygu KURTULUŞ

Üsküdar Ünivesiteti, Tıp Fakültesi, Memorail Ataşehir Hastanesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon ABD

Romatoloji pratiğinde son dekadlarda yaşanan terapötik devrim, "treat-to-target" stratejilerinin başarısını büyük oranda erken tanı ve hassas hastalık karakterizasyonuna endekslemiştir. Bu bağlamda görüntüleme yöntemleri, yalnızca morfolojik birer inceleme aracı değil; inflamatuar sürecin yaygınlığını, yapısal hasarın kronolojik evresini ve patolojik tutulum paternlerini deşifre eden fonksiyonel biyobelirteçler olarak evrilmiştir. Farklı görüntüleme modalitelerinin hastalığın değişen evrelerinde farklı duyarlılık ve özgüllüklere sahip olması, bu yöntemlerin birbirini tamamlayıcı şekilde kullanılmasını gerekli kılmaktadır. Konvansiyonel radyografinin yüksek spesifitesi, ultrasonografinin (USG) dinamik ve gerçek zamanlı değerlendirme kapasitesi ve manyetik rezonans görüntülemenin (MRG) yüksek doku çözünürlüğü; klinisyene ayırıcı tanı sürecinde yön veren komplementer bir tanısal matris sunmaktadır. Ancak radyolojik bulguların doğru yorumlanabilmesi, klinik fenotip ve laboratuvar verileriyle entegrasyonunu gerektiren bütüncül bir yaklaşım ile mümkündür.

Görüntüleme Modalitelerinin Klinik Kullanım Alanları

Romatolojik hastalıkların ayırıcı tanısında farklı görüntüleme yöntemleri, hedeflenen patolojik sürece göre seçilmekte olup, her bir modalite belirli doku bileşenlerinin değerlendirilmesinde ön plana çıkmaktadır. Konvansiyonel radyografi (X-ray), çoğunlukla ilk basamak görüntüleme yöntemi olarak tercih edilmekte; özellikle yapısal hasar, eklem aralığı daralması, osteofit oluşumu ve ileri evre erozyonların değerlendirilmesinde yüksek özgüllük sağlamaktadır. Ultrasonografi (USG), sinovit, tenosinovit, entezit ve eklem efüzyonu gibi yumuşak doku patolojilerinin değerlendirilmesinde yüksek duyarlılığa sahip olup, Power Doppler ile aktif inflamasyonun gösterilmesine olanak tanımaktadır. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG), kemik iliği ödemi başta olmak üzere erken inflamatuar değişikliklerin saptanmasında en duyarlı yöntem olup, sinovyum, kıkırdak ve kemik yapıların bütüncül değerlendirilmesine imkan verir. Bilgisayarlı tomografi (BT), özellikle kemik erozyonlarının ve kalsifikasyonların değerlendirilmesinde üstün uzaysal çözünürlüğü ile öne çıkarken, dual enerji BT (DECT) kristal artropatilerde spesifik tanısal katkı sağlamaktadır. Fonksiyonel görüntüleme yöntemleri arasında yer alan PET-CT ve sintigrafik teknikler (SPECT), metabolik aktivitenin değerlendirilmesinde kullanılmakta olup özellikle vaskülitler, malignite şüphesi ve nedeni açıklanamayan ateş olgularında tercih edilmektedir.

Erişkinlerde Fenotipik Patern Analizi: Bölgesel İpuçları

Erişkin popülasyonda ayırıcı tanı yaklaşımı, hastalıklara özgü anatomik tutulum paternlerinin analizine dayanır. Çoğu romatolojik hastalık, belirli eklem gruplarını tutan karakteristik dağılım ve morfolojik özellikler sergilemekte olup, bu paternlerin tanınması tanısal doğruluğu artırmaktadır. El ve el bileği, inflamatuar artritlerin en tipik bulgularını yansıtan bölgelerden biridir. Romatoid Artrit (RA), bilateral simetri, periartiküler osteopeni ve sinovyal-kondral bileşke ("bare area") erozyonları ile karakterize olurken; Psöriyatik Artrit (PsA), kemik yıkımı ile yeni kemik oluşumunun eş zamanlı izlendiği (periostit, "whiskering") özgün bir patern sergiler. Distal interfalangeal eklem tutulumu PsA lehine yorumlanırken, aynı bölgede izlenen "gull-wing" deformitesi eroziv osteoartrit için tipiktir.

Aksiyel iskelet tutulumunda Spondiloartritler (SpA), sakroiliak eklemlerde subkondral erozyonlar ve kemik iliği ödemi ile erken dönemde tanımlanabilmekte, ilerleyen süreçte "backfill" fenomeni ve ankiloz gelişimi ile karakterize olmaktadır. Omurgada Romanus lezyonları ("shiny corner") ve vertikal sindesmofit oluşumu, inflamatuar sürecin tipik yansımalarıdır ve mekanik kökenli dejeneratif değişikliklerden ayırt edilmelidir. Kristal artropatilerde ise görüntüleme, özellikle ultrasonografide "double contour" bulgusu ve dual enerji BT ile kristal birikiminin doğrudan gösterilebilmesi sayesinde tanısal süreci önemli ölçüde desteklemektedir.

Pediatrik Romatolojide Tanısal Strateji: İnflamatuar Mimikler ve Kritik Ekarte Noktaları

Pediatrik yaş grubunda görüntüleme yaklaşımı, erişkinlerden farklı olarak, inflamatuar hastalıkları taklit eden enfeksiyon ve malignite gibi durumların dışlanmasına odaklanmaktadır. Bu nedenle görüntüleme çoğu zaman tanı koydurucu olmaktan ziyade klinik değerlendirmeyi destekleyen ve ayırıcı tanıyı daraltan bir araç olarak kullanılmaktadır. Jüvenil idiyopatik artrit (JİA) tanısı, sıklıkla klinik izlem ve dışlama prensibine dayanmakta olup, görüntüleme yöntemleri bu süreçte destekleyici rol üstlenmektedir. Özellikle gadolinyum kontrastlı MRG, klinik olarak belirgin olmayan sinovyal inflamasyonun saptanmasında yüksek duyarlılık göstermektedir.

Pediatrik hastalarda en kritik noktalardan biri, malignite ve enfeksiyonların romatolojik hastalıkları taklit edebilmesidir. Ateş ve artralji ile başvuran olgularda görüntüleme, septik artrit, osteomiyelit ve hematolojik malignitelerin ayırıcı

tanısında belirleyici olabilir. Örneğin, uzun kemik metafizlerinde izlenen radyolüsent bantlar lösemi açısından uyarıcı olabilirken; kalça ağrısı olan bir çocukta ultrasonografik efüzyon septik artrit lehine yorumlanabilir ve acil müdahale gerektirebilir. Benzer şekilde, Legg-Calvé-Perthes hastalığı veya epifiz kayması gibi non-inflamatuar patolojilerin görüntüleme ile ayırt edilmesi, yanlış tedavi yaklaşımlarının önlenmesi açısından kritik öneme sahiptir.

Sonuç ve Klinik Projeksiyon

Sonuç olarak, romatizmal hastalıklarda multimodal görüntüleme, hem anatomik tutulum paternlerinin tanımlanması hem de klinik olarak benzer tabloların ayrıştırılması açısından temel bir rol oynamaktadır. Erişkin hastalarda patern temelli yaklaşım tanısal doğruluğu artırırken, pediatrik hastalarda görüntüleme daha çok ayırıcı tanıyı daraltmaya yönelik stratejik bir araç olarak kullanılmaktadır. Görüntüleme yöntemlerinin doğru klinik bağlamda, uygun endikasyonlarla ve hedefe yönelik kullanımı, gereksiz tetkiklerin önlenmesi ve doğru tedavi kararlarının verilmesi açısından kritik öneme sahiptir. Bu bütüncül yaklaşım, romatoloji pratiğinde hem tanısal doğruluğun artırılmasına hem de hasta yönetiminin optimize edilmesine katkı sağlamaktadır.

YAPAY ZEKA'YA NOBEL YAĞMURU: EKSİK ALAN TIP'TA YAPAY ZEKA!

Dr. Emil ALİYEV[1,2]

[1]Lokman Hekim Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Romatoloji Ünitesi, Ankara
[2]SEMBA Informatics LLC, Ankara

Nobel Ödülleri sadece Tıp alanında değil, Fizik ve Kimya gibi beşeri bilimlerde en prestijli ödüldür. Tarihçesinde ne kadar değerli ve Dünya'ya ve Bilim'e yön vermiş akademisyenlere verildiğine bakıldığında, gerçekten Nobel Komitesi'nin de ifade ettiği gibi, 'paradigm shifting' değerine sahip çalışmalar ödüle layık görülüyor. Son 2 yıldır Nobel Ödülleri'nde Yapay Zeka rüzgarı esiyor. Yapay Zeka'nın Derin Öğrenme alt yapısını geliştiren, Tekrarlayan Sinir Ağları'nın algoritmasını belirleyen bilim insanına bu çalışmasından neredeyse 30 yıl sonra Nobel Ödülü verildi. Ancak, diğer Yapay Zeka ödülü Kimya alanında Derin Öğrenmeyi kullanarak proteinlerin karakteri ve üç boyutlu görsellerine kadar işleyebilen yazılım programına verildi. Üstelik, bu ödülü alan 2 bilim insanı kendi start-up şirketleri ile yaptıkları protein modellemelerine göre Nobel Ödülü'nü paylaştılar. Bu artık günümüzde akademisyenlerin akademik kuruluşlara bağımlılığından çok, gerçekten de bilime katkısı olan her şeye Nobel ödülü gelebilir algısını oluşturdu. Ödülü alanlardan birisi Google Lab'ın CEO'suydu. Kurdukları bu sistem sayesinde belli bir noktadan sonra proteinlerin temel yapılarını modele öğrettikten sonra, diğer canlıların DNA nükleotid dizilimlerine göre modelin bu protein yapısını %99'a varan başarı ile tahmin edebildiklerini farkettiler. Bu durum, bugüne kadar insanoğlunun insan DNA'sını haritalamasından sonra elde edilen en büyük başarıdır. İnsan DNA'sının haritalanması 30 yılı aşkın süreye mal olsa da geliştirilen model yaklaşık 3 sene içerisinde dünyadaki tüm canlıların tüm proteinlerinin yapılarını oluşturmayı başardı. Bu inanılmaz başarı gerçekten şok etkisi yarattı.

Biliyoruz ki, Yapay Zeka Tıp alanında tanı, tedavi önerilerinde kullanılmaya çalışılmaktadır. Bunun önünde birçok engel vardır, ancak bana göre bu engeller yavaş yavaş aşılmaktadır. Benim de şiddetle akademik tutkum haline gelen hastalıkların tanısını koymaya hekimlere yardımcı modellerin geliştirilmesi konusunda çok cesur adımlar atılmaktadır. Konu yeni ve bilinmezdir, konstrüktif akademisyenlere göre bu bir matematiksel hiledir ancak aslında inanılmayacak kadar bir başarı sergileyen modeller hekimlere taş çıkarmaktadır desek abartmış olmayız.

Herkesin hayali olan tek model, hasta ile iletişim kuran ve onun sorunlarını dinleyerek ön tanı geliştiren Yapay Zeka modelleri bana 1 sene önce sorsaydınız hayal ürünü derdim, ancak şimdi böyle demiyorum. Bu çok yakındır ve birkaç merkez bu konuda ciddi adımlar atmaktadır. Önümüzdeki 10 yıl içerisinde Tıp'ta Yapay Zeka yardımıyla hastalıkları tanıyabilen modellere Nobel Ödülü gelecek diye düşünüyorum. Burada en önemli şey mantığı doğru kurmaktır. Kurulan mantık işe yararsa, bugüne kadar bildiğimiz ve öğrendiğimiz tıp bilimlerinin yanı sıra, bu modeli nasıl kullanmamız gerektiğini tıp fakültelerinde öğretmek zorunda kalacağız! O zaman geldiğinde görüşmek üzere!

JUVENİL PSORİAZİS

Dr. Filiz Cebeci

Tanım ve Klinik bulgular: Genetik yatkınlık ve çevresel tetikleyicilerle gelişen, kronik otoimmün aracılı inflamatuvar bir hastalıktır. Çocuklarda psoriazisin klinik görünümü erişkinden farklıdır. Çocuklarda yüz ve saçlı deri tutulumu sıktır. Erişkinin aksine, plaklar soluk eritemli, ince skuamlı veya üzerleri ince kepekli yamasal lezyonlar şeklindedir. Diz ve dirseklerde grube papüller biraraya gelerek plak oluşturma eğilimi gösterirler. Bu klinik görünümleri nedeniyle atopik dermatit, kontak dermatit, mikozis fungoides gibi dermatozlar ile ayırıcı tanılarının yapılması gerekir.

Tedavi öncesi hastalık şiddetinin değerlendirilmesinde; vücut yüzey alanı, PASI (Psoriasis Area and Severity Index) ve dermatoloji yaşam kalite indeksi gibi 3 temel parametre kullanılır. Vücut yüzey alanı <3% ise hafif, 3–10% ise orta ve >10% şiddetli psoriazis olarak değerlendirilir.

Tedavi: psoriazis tipine ve şiddetine göre farklılık gösterir. Çocuklarda öncesinde streptekokkal enfeksiyonla tetiklenme gösteren guttat tip psoriazis en sık gözlenen formdur. Enfeksiyonun tedavisi ve topikal kortikosteroid (TS) pomad ve nemlendirici (emolyan) uygulaması ile sıklıkla 3 hafta içinde düzelme sağlanmış olur. Plak tip psoriazisin tedavisinde; hastalığın şiddetine göre topikal yada sistemik tedaviler tercih edilir. Tedavi seçimi; lezyonun yerine, kalınlığına, çocuğun yaşına ve uzun dönem güvenlilik gereksinimine göre yapılır. Tablo 1'de çocuk psoriazis hastalarındaki tedavi şeçenekleri kısaca özetlenmiştir.

Tablo 1 Tedavi yönetiminin seçilmesi

1. Topikal tedaviler

   Topikal tedaviye uygunluk
   - Sınırlı deri tutulumu olan hastalarda ilk tercih tedavidir
   - 4 yaş altı çocuklarda; sistemik tedavi ve fototerapiye ait güvenlik verileri sınırlı olduğundan başlangıç tedavisi olarak tercih edilir

2. Fototerapi
3. Konvansiyonel sistemik tedaviler
4. Biyolojik ajanlar
5. Hedefe yönelik küçük moleküller

1.) Topikal Tedaviler:

Bu grupta; Topikal kortikosteroidler, kalsinörin inhibitörleri, vitamin D analogları, ve roflumilast yer alır. Seçilmiş durumlarda ve destek tedavisi olarak ise sıklıkla salisilik asit, katran preparatları, antralin ve nadiren tazaroten de kullanılabilmektedir. TS'lerin potens seçimi gövde, yüz ve katlantı bölgelerine göre değişkenlik gösterir. Gövde ve ekstremite lezyonlarında yüksek potent steroidli pomadlar 4 haftaya kadar kullanılabilirken, yüz ve katlantı bölgelerinde tercih edilmezler. Uzun süreli ve kontrolsüz steroid kullanımında; deri atrofisi, telanjiektazi, stria ve hipotalamo-hipofizier aks supresyonu görülebilir. Genital bölge, saçlı deri ve tırnak tutulumu da tedavi açısından farklılıklar göstermektedir. Bunlar tedavi açısından zor lokalizasyonlar olup, topikal tedavinin kullanımını sınırlarlar. Topikal tedavinin kullanımını zora sokabilecek durumlar tablo 2'de görülmektedir.

Tablo 2: Topikal Tedavinin kullanımını zora sokabilecek durumlar

- Yaygın deri tutulumu
  ≥%3 vücut yüzey alanı
- Zor lokalizasyonlar
  yüz, genital bölge, avuç içi, ayak tabanı, intertriginöz alanlar
- Komorbiditeler
  psoriatik artrit gibi
- Topikal tedavilere yetersiz yanıt
- Fiziksel veya psikolojik açıdan ağır hastalık → daha agresif tedavi gereksinimi

2.) Sistemik Tedaviler

Fototerapi: genellikle 6 yaş üzerindeki çocuklarda tercih edilir ebeveyn eşlik ettiğinde daha küçük çocuklar da tedavi edilebilir. 12 yaş altı çocuklarda UV maruziyeti melanom riskini artırır. Dar bant UVB, 12 yaş üstü ve seçilmiş olgularda, 8 yaşa kadar uygulanabilir. PUVA, 12 yaş altı kontrendikedir. Çocuklarda toplam UV dozu düşük tutulmalı, uzun dönem karsinojenite takibi yapılmalıdır.

Konvansiyonel Tedaviler: topikal tedavi ve fototerapiye yanıtsız, Orta-şiddetli psoriazisi olan, yaşam kalitesinin olumsuz etkilendiği, komorbiditesi olan hastalarda komorbidite yüküne göre tercih edilirler. Bu grupta Asitretin, Metotreksat ve Siklosporin yer alır, ancak kas-iskelet sistemi üzerindeki etkileri nedeniyle asitretin çocuklarda kontrollü bir şekilde kısa süreli ve düşük dozlarda ve takip ile kullanılmalıdır; özellikle püstüler psoriazis ve eritrodermik psoriaziste tercih edilir.

Biyolojik Ajanlar: konvansiyonellere göre daha etkin ve daha az laboratuvar takibi gerektirmeleri avantajlarıdır. Orta ve şiddetli tip plak psoriazisi olan veya psoriatik artritli çocuk hastalarda tercih edilirler. Hastalar öncesinde uygunluk açısından, enfeksiyon taraması için biyokimyasal tetkikler ile değerlendirilir. Etanersept çocuklarda ilk onaylı biyolojik ajandır. Kasım 2016'da FDA tarafından 4 yaş ve üzerindeki çocuklarda plak psoriasis tedavisi için onaylanmıştır. Sonrasında ise Adalimumab, EMA tarafından 2015 yılında, topikal tedavilere ve fototerapiye yanıtsız psoriasisli 4 yaş ve üzerindeki çocuklarda onaylanmıştır. Genel olarak çocuklarda kronik plak psoriazis için kullanılan biyolojik ajanlar psoriatik artrit için de etkilidir. Orta-ağır plak psoriazisi ve psoriatik artriti olan çocuklar, hem deri hem eklem hastalığını tedavi edebilen ajanlardan fayda görebilir.

Son Söz

1. Juvenil psoriazisin klinik görünümü erişkinden farklıdır.
2. Atopik dermatit gibi dermatozlarla sıklıkla karışarak tanısal zorluğa yol açabilir.
3. Psoriazisin tanısı klinik olarak konur, biyopsi sıklıkla gerektirmez; bazen ince plaklardan alınan biyopsi psoriazis tanısını doğrulamaya yetmez ve klinikopatolojik korelasyon tanıya ulaştırır; burada dermatoloji görüşü önemlidir.
4. Klinisyenler tedavi planlamadan önce psoriazis tanısından emin olmalıdırlar.
5. Hastaya göre bireyselleştirilmiş tedavi modellerine öncelik verilmelidir.

PEDİATRİK OLGUDA EŞZAMANLI ARTERİYEL İSKEMİ VE VENÖZ TROMBOZ: NADİR BİR NÖRO-BEHÇET VAKASI TANI VE TAKİBİ

Dr. Gülcan ÖZOMAY BAYKAL[1], Dr. Semanur ELMAS[2]

[1]Mardin Eğitim ve Araştırma Hastanesi, [2]Samsun Eğitim ve Araştırma Hastanesi

On iki buçuk yaşında, bilinen herhangi bir kronik hastalığı bulunmayan kız hasta; yaklaşık bir aydır devam eden baş ağrısı ve baş dönmesi şikayetlerine, son üç gündür eklenen konuşma bozukluğu nedeniyle acil servise başvurmuştur. Hastanın fizik muayenesinde yer ve zaman oryantasyonunun kısıtlı olduğu, sağ alt ve üst ekstremitelerde 3/5 oranında belirgin kas gücü kaybı saptanmıştır. Enfeksiyon odağı saptanmayan hastada, aniden gelişen bu fokal nörolojik defisit tablosu üzerine Çocuk Nörolojisi kliniğine yatışı yapılmış ve ileri tetkik süreci başlatılmıştır.

Tanısal süreçte gerçekleştirilen Kranial MR ve Difüzyon görüntülemelerinde sol frontotemporal bölge, insular korteks, perisilvian alanlar ile sol bazal ganglionlar ve sol talamusta yaygın akut iskemi izlenmiştir. Bu bulgulara ek olarak çekilen MR venografide sağ transvers sinüs, sigmoid sinüs ve juguler ven lümeninde parsiyel tromboz saptanması, hastada hem arteriyel hem de venöz vasküler sistemin eş zamanlı tutulumu belirlenmiştir. Çocuk Romatolojisi bölümüyle konsülte edilen hastada, geniş otoimmün ve trombofili paneli çalışılmış; ANA, ANCA ve antifosfolipid antikorlar negatif sonuçlanmıştır. Paterji testinin pozitif gelmesi ve HLA-B51 genetik testinin pozitif saptanması tanısal bir kırılma noktası oluşturmuştur. Öyküsü derinleştirildiğinde oral ve genital bölgede aftların olduğu belirlenmiştir, International Criteria for Behçet's Disease (ICBD) skorlamasına göre hastaya Nöro-Behçet Hastalığı tanısı konulmuştur. Konvansiyonel serebral anjiyografide (DSA) büyük damar patolojisi saptanmaması, iskemik sürecin küçük damar vasküliti temelinde geliştiğini desteklemiştir.

Tedavi yönetimi, hayati risk taşıyan vasküler tutulum nedeniyle oldukça agresif bir immünsüpresif protokol üzerinden ilerletilmiştir. Hastaya toplam 6 doz pulse steroid tedavisi uygulanmış, idame sürecinde ise yüksek doz oral metil prednizolon ve azatioprin kombinasyonuna geçilmiştir. Venöz tromboz yönetimi için eş zamanlı olarak düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi düzenlenmiştir. Tedavinin erken evresinde iskemik alanlarda artış gözlenmesi üzerine steroid kürü tekrarlanmış ve nihayetinde klinik stabilizasyon sağlanmıştır. Altıncı ayda yapılan kontrol MR incelemelerinde yeni patoloji saptanmamış, eski lezyonların gliotik sekel değişikliklere dönüştüğü izlenmiştir. Radyolojik ve vasküler iyileşme sağlanmasına rağmen, hastanın klinik izleminde belirgin bir nöropsikiyatrik yük gözlemlenmiştir. Çocuk Psikiyatrisi bölümüne konsülte edilerek, fluoksetin tedavisi, sertralin ile revize edilerek hastanın yaşam kalitesi optimize edilmeye çalışılmıştır.

Sonuç olarak, bu vaka pediatrik yaş grubunda eş zamanlı iskemi ve venöz tromboz varlığında Nöro-Behçet tanısının mutlaka akılda tutulması gerektiğini ortaya koymaktadır. Ayrıca, radyolojik başarının her zaman tam bir klinik iyilik haliyle eşleşmediği, sürecin ancak multidisipliner bir yaklaşımla ve psikososyal destekle başarıyla yönetilebileceği unutulmamalıdır.

SPONDİLOARTRİTİ UZMANINA SORALIM: ANTİ-TNF'DEN SONRA NE YAPMALI?

Dr. Kadir ULU

SBÜ Sancaktepe İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Entezit İlişkili Artrit (EİA), juvenil idiyopatik artritin (JİA) bir alt tipi olup sıklıkla HLA-B27 birlikteliği, asimetrik alt ekstremite artriti ve entezit ile karakterizedir. Anti-TNF ajanlar tedavide temel taşlarından biri olsa da, bazı olgularda aksiyel tutulum ve dirençli entezit/tarsit tablosu devam edebilmektedir. Bu sunuda, standart tedavilere dirençli bir olguda IL-17A inhibitörü olan Sekukinumab'ın etkinliği sunulmaktadır.

On yedi yaşında erkek hasta, yaklaşık bir yıldır devam eden bel ağrısı ve her iki ayak sırtında şişlik/ağrı şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Hastanın öyküsünde 6 aydır uygulanan Adalimumab tedavisine rağmen şikayetlerinin tam kontrol altına alınamadığı öğrenildi. Schober testi kısıtlı (4 cm), bilateral sakroiliak eklemlerde hassasiyet mevcut. Sağ ayak bileği ve midtarsal bölgede belirgin hassasiyet ve hareket kısıtlılığı saptandı. Aşil insersiyosu ve plantar fasyada bilateral hassasiyet mevcuttu. HLA-B27 Pozitif. C-Reaktif Protein (CRP): 24 mg/L (N: <5), Eritrosit Sedimentasyon Hızı (ESH): 42 mm/saat olarak saptandı. Bilateral sakroiliak eklemlerde subkondral kemik iliği ödemi ve kontrast tutulumu mevcuttu. Tarsal kemiklerde yaygın kemik iliği ödemi, sinovit ve midtarsal eklemlerde belirgin efüzyon izlendi.

Hastada Anti-TNF tedavisine rağmen devam eden aktif sakroiliit ve fonksiyonel kaybına yol açan dirençli tarsit nedeniyle tedavi değişikliğine gidildi. Adalimumab kesilerek Sekukinumab başlandı. 3. Ay Kontrolü: Hastanın sabah tutukluğu süresinde belirgin azalma saptandı. CRP (6 mg/L) ve ESH (12 mm/saat) değerleri normale geriledi. 6. Ay Kontrolü: Fizik muayenede tarsit bulgularının tamamen kaybolduğu, Schober testinin 5.5 cm'ye yükseldiği gözlendi. Kontrol MR görüntülemesinde kemik iliği ödeminde belirgin regresyon izlendi.

EİA'da HLA-B27 pozitifliği, erken aksiyel tutulum ve daha agresif bir klinik seyir ile ilişkilidir. Özellikle midtarsal eklemlerin tutulumu, hastanın mobilitesini ciddi oranda kısıtlayan ve klasik tedavilere direnç gösterebilen zorlu bir tablodur. Bu vaka, TNF inhibitörlerine yanıtın yetersiz kaldığı aksiyel tutulumlu ve dirençli tarsiti olan EİA olgularında, IL-17A yolağının blokajının (Sekukinumab) hem klinik hem de radyolojik iyileşme sağlamada güçlü bir alternatif olduğunu göstermektedir.

KOLŞİSİN DİRENÇLİ FMF HASTASINDA TEDAVİ SENARYOLARI

Dr. Nihal ŞAHİN

Ailesel Akdeniz Ateşi tedavisinin temel taşı olan kolşisin, hastaların büyük çoğunluğunda atak kontrolü ve amiloidozun önlenmesinde son derece etkilidir . Ancak, hastaların yaklaşık %5-15'i standart kolşisin tedavisine dirençli ya da yetersiz yanıt verir. Kolşisin direncinin tanınması, kontrol altına alınamayan subklinik inflamasyonun yol açtığı kalıcı organ hasarını ve en korkulan komplikasyon olan AA amiloidoz gelişimini önlemek açısından hayati öneme sahiptir. Ataklar arasında CRP ve SAA düzeyleri yüksek seyrettiğinde, semptom olmasa dahi doku hasarının en önemli belirleyicisidir.

Literatürde kolşisin direnci için farklı tanımlar mevcuttur:

- Maksimum tolere edilen dozda (en az 6 ay) kolşisin kullanımına rağmen ayda bir veya daha fazla tipik atak geçirilmesi
- Yılda 6'dan fazla veya 4-6 aylık sürede 3'ten fazla tipik atak
- Atak sıklığına ek olarak, ataklar arası dönemde akut faz reaktanı (SAA/CRP) yüksekliğinin devam etmesi de direnç kriteri olarak kabul edilmiştir
- Ayda >1 atak veya akut faz reaktanı yüksekliği veya kolşisin altında amiloidoz gelişimi

Herhangi bir direnç kararı verilmeden önce hastanın ilaç uyumu mutlaka sorgulanmalıdır; çünkü uyumsuzluk direncin en sık taklitçisidir. Ardından kolşisin dozu, hastanın tolere edebildiği maksimum seviyeye (erişkinlerde 3 mg/gün, çocuklarda 2 mg/gün) çıkarılmalıdır. Literatürde, Türkiye'deki yerli üretim kaplı tabletlerden ithal sıkıştırılmış tabletlere (Opocalcium vb.) geçişin klinik yeri vurgulanmıştır. Bu preparat değişikliğinin, doz artırımı yapılmasa bile atak sıklığını, süresini ve akut faz reaktanı düzeylerini anlamlı düzeyde azalttığı saptanmıştır. Bu fark, preparatların çözünme hızları ve farmakokinetik özelliklerinden (Cmax, Tmax, AUC) kaynaklanmaktadır. Ayrıca sıkıştırılmış tabletlerin gastrointestinal intoleransı azaltarak daha yüksek dozlara imkân tanıdığı bildirilmiştir.

Maksimum doz kolşisin ve preparat değişikliğine rağmen kontrol sağlanamayan hastalarda IL-1 blokajı bir sonraki basamaktır.

Anakinra: Randomize kontrollü çalışma verilerine göre aylık atak sayısını plaseboya göre düşürmekte ve özellikle eklem ataklarını etkili baskılamaktadır. Anakinra kullananların %83'ünde FMF50 yanıtı gözlenmiştir. Ancak, günlük enjeksiyon zorluğu ve enjeksiyon yeri reaksiyonları tedaviyi bırakmanın veya kanakinumaba geçmenin en sık nedenidir.

Kanakinumab: CLUSTER çalışmasında 16. haftada %61 tam klinik yanıt sağladığı gösterilmiştir. Anakinradan Kanakinumaba geçen hastalarda atak sıklığı ve ağrı şiddetinde ek iyileşme sağlandığı rapor edilmiştir. Kanakinumabın 72 haftalık (CLUSTER) ve uzun dönem gerçek hayat verileri, etkinliğin korunduğunu ve yeni bir güvenlik sinyali olmadığını kanıtlamıştır. Tam remisyondaki hastalarda doz aralığının kademeli olarak 2 aya ve sonra 3 aya çıkarılabildiği standart protokoller (PeRA protokolü gibi) geliştirilmiştir. Tedavinin tamamen kesilmesi durumunda relaps oranları literatürde %8 ile %57 arasında bildirilmiştir. Relapslar genellikle ilk 3-9 ayda görülmekte ve tedaviye geri dönüldüğünde hızla yanıt alınmaktadır.

IL-1 inhibitörleri, SAA düzeylerini düşürerek amiloid protein sentezini baskılar. Amiloidozlu hastalarda 24 saatlik proteinürinin düştüğü saptanmıştır. Ancak, amiloidoz gelişimini tek başına önlediğine dair kanıt yetersizliği nedeniyle IL-1 ajanları mutlaka maksimum tolere edilen kolşisin dozu ile kombine edilmelidir.

Böbrek nakli olan hastalarda IL-1 inhibitörleri hem atakları durdurmada hem de nakil böbrekte amiloid nüksünü önlemede güvenli ve etkilidir. Anti-IL-1 tedavisi alan nakil hastalarında 10 yıllık graft sağkalım oranlarının anlamlı derecede daha yüksek olduğu gösterilmiştir. Nakil hastalarında aylık kullanım kolaylığı ve daha az yan etki profili nedeniyle kanakinumab, anakinraya göre daha yüksek hasta uyumu sunmaktadır.

Sonuç olarak, ailevi Akdeniz ateşinde kolşisin direnci, yalnızca atak kontrolü değil, amiloidozdan korunma hedefiyle yönetilmesi gereken bir durumdur. Preparat değişikliği maliyet-etkin bir ara basamak sunarken, dirençli olgularda IL-1 inhibitörleri—özellikle de nakil hastalarında ve uzun dönem kullanımda kanakinumab—yüksek etkinlik ve güvenilirlik profili ile öne çıkmaktadır. Tedavi kesme süreçleri ise bireyselleştirilmiş protokollerle ve yakın akut faz reaktanı izlemi ile yürütülmelidir.

OLGU 1 - ANTİ-TNF NE ZAMAN BAŞLANMALI?

Dr. Seher ŞENER

Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana, Türkiye

On dört yaşında erkek hasta, yaklaşık 15 aydır aralıklı devam eden bilateral topuk ağrısı, 30 dakikaya kadar süren sabah tutukluğu ve son iki aydır ortaya çıkan bel ağrısı şikâyetleri ile Haziran 2025 tarihinde çocuk romatoloji polikliniğimize başvurdu.

Hastanın özgeçmişi incelendiğinde, Haziran 2024'te bilateral topuk ağrısı nedeniyle ortopedi kliniği tarafından Sever hastalığı ön tanısı ile nonsteroid antiinflamatuar tedavi başlandığı ve bu tedavi ile semptomlarında kısmi gerileme olduğu öğrenildi. Aralık 2024'te sol dizde gelişen şişlik nedeniyle çocuk enfeksiyon hastalıkları kliniğinde septik artrit ön tanısı ile yatırılarak intravenöz antibiyotik tedavisi aldığı kaydedildi. Ocak 2025'te ise başka bir merkezde çocuk romatoloji tarafından değerlendirilerek oligoartiküler jüvenil idiyopatik artrit tanısı konulduğu ve hastaya subkutan metotreksat (12.5 mg/m^2/hafta) tedavisi başlandığı belirlendi.

Metotreksat tedavisinin üçüncü ayında sol diz artritinde tam gerileme ve eklem hareket açıklığında düzelme izlenmesine rağmen, topuk ağrılarının aralıklı olarak devam ettiği, ayrıca son iki ay içerisinde yeni başlayan bel ağrısı ve sabah tutukluğunda belirgin artış olduğu öğrenildi. Bu bulgular hastalık fenotipinde değişim olasılığını düşündürdü.

Merkezimize başvuru sırasında yapılan fizik muayenede sakroiliak bölgede hassasiyet saptandı. Modifiye Schöber testi 4 cm olarak ölçüldü ve lomber fleksiyon kısıtlılığı ile uyumlu bulundu. Ayrıca bilateral aşil tendonu insersiyon bölgelerinde belirgin hassasiyet mevcuttu. Laboratuvar incelemelerinde akut faz reaktanlarının yüksek olduğu ve HLA-B27 pozitifliği saptandı. Direkt sakroiliak grafi normal olarak değerlendirildi.

Manyetik rezonans görüntülemede (MRG) sakroiliak eklemlerde subkondral kemik iliği ödemi ile uyumlu aktif sakroileit bulguları izlendi. Ek olarak, aşil tendonlarının kalkaneal insersiyon düzeyinde sinyal artışı ile uyumlu bilateral entezit saptandı.

Bu klinik, laboratuvar ve görüntüleme bulguları ışığında hastaya entezit ilişkili artrit tanısı konuldu.

Mevcut tedavi altında aksiyel semptomların gelişmesi, persistan entezit varlığı ve MRG ile doğrulanmış aksiyel tutulum saptanması üzerine tedavi rejimi değiştirildi. Metotreksat tedavisi kesilerek tümör nekrozis faktör alfa (TNF-α) inhibitörü (etanersept) tedavisi başlandı.

Tedavinin üçüncü ayında hastada sabah tutukluğunun belirgin şekilde gerilediği, bel ve topuk ağrılarında anlamlı azalma olduğu ve akut faz reaktanlarının normale döndüğü gözlendi. Altıncı ay kontrolünde tam klinik remisyon sağlandığı, fonksiyonel kapasitenin normale döndüğü ve hastanın günlük aktivitelerine sorunsuz şekilde devam edebildiği saptandı. Kontrol MRG'de inflamatuar bulgularda belirgin gerileme izlendi. Hasta halen anti-TNF-α tedavi altında remisyonda izlenmektedir.

Bu olgu, juvenil spondiloartrit spektrumunda hastalığın zaman içinde fenotip değişimi gösterebileceğini ve özellikle erken dönemde entezitin gözden kaçmasının tanıda gecikmeye yol açabileceğini ortaya koymaktadır. Aksiyel tutulum gelişen hastalarda anti-TNF-α tedavinin geciktirilmeden başlanması, hastalık kontrolü ve fonksiyonel iyileşme açısından büyük önem taşımaktadır.

FMF DIŞI OTOİNFLAMATUVAR HASTALIKLAR: NE ZAMAN ŞÜPHELENMELİ VE NASIL YÖNETMELİ?

Dr. Serkan TÜRKUÇAR

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Denizli

Otoinflamatuvar hastalıklar (OİH), doğal bağışıklık sisteminin disregülasyonu sonucu gelişen, tekrarlayan sistemik inflamasyon atakları ile karakterize nadir genetik bozukluklardır. Türkiye, Ailevi Akdeniz Ateşi (FMF) prevalansının en yüksek olduğu coğrafyalardan biri olması nedeniyle, periyodik ateşle başvuran her hastada ilk refleks "FMF" tanısına yönelmektedir. Ancak bu durum, FMF'i taklit eden (mimicry) diğer monojenik otoinflamatuvar hastalıkların gözden kaçmasına veya tanısal gecikmelere yol açmaktadır. Bu bildirinin amacı, klinik pratikte karşılaşılan vaka örnekleri üzerinden "FMF dışı" otoinflamatuvar hastalıkları düşündüren "Kırmızı Bayrakları" ve bütüncül tanı algoritmasını sunmaktır.

Vaka Sunumları: FMF'in Gölgesinde Kalanlar

Vaka 1 (PFAPA): 4 yaşında erkek hasta, 1.5 yaşında başlayan 21-28 günlük periyotlarla tekrarlayan, 4-5 gün süren yüksek ateş şikayetleriyle başvurdu. Bakılan MEFV gen analizinde M694V heterozigot mutasyon saptanan hastada FMF düşünülerek başlanan kolşisin tedavisine kısmi yanıt alınan hastanın atakları sırasında eksüdatif tonsillit ve servikal lenfadenopati gözlenmesi, tek doz steroid ile ateşin dramatik şekilde düşmesi ve "takvimli" periyodisite, hastayı PFAPA sendromuna yönlendirmiştir. Kolşisine yeterli yanıt alınmaması nedeniyle yapılan tonsillektomi sonrası ayak gözlenmedi.

Vaka 2 (HA20 Eksikliği): Bebeklik döneminden itibaren tekrarlayan ateş, karın ağrısı ve dirençli oral-genital aftları ve ishalleri olan hasta, başlangıçta FMF ve Behçet Hastalığı ön tanılarıyla izlenmiştir. Yapılan genetik analizlerde MEFV heterozigotluğu saptanmış ancak kolşisin direncine eşlik eden Crohn benzeri gastrointestinal tutulum nedeniyle yapılan Klinik Ekzom Dizileme (CES) sonucunda TNFAIP3 mutasyonu (A20 haployetmezliği) tanısı konulmuştur. Anti-TNF (Adalimumab) ile tam remisyon sağlanmıştır.

Vaka 3 (MKD/HIDS): Aşılamalar sonrası tetiklenen yüksek ateş, kusma, ishal ve jeneralize lenfadenopatisi olan 18 aylık hasta. Bakılan MEFV gen analizinde P369S heterozigot mutasyon saptanması nedeniyle uzun yıllar FMF olarak takip edilen hastanın atak süresinin, bulgularının, ishal ve oral aft gibi non-spesifik bulgularının olması nedeniyle bakılan otoinflamatuvar gen analizinde V377I heterozigot mutasyon saptanması üzerine Mevalonat kiinaz Eksikliği tanısı konmuş ve başlanan anti IL-1 tedaviden fayda görmüştür.

Klinik Ayırıcı Tanıda "Kırmızı Bayraklar"

FMF tanısından uzaklaşılması gereken ve ileri genetik panel gerektiren durumlar şu başlıklar altında toplanabilir:

1. Atak Süresi ve Paterni: FMF atakları tipik olarak 12-72 saat sürer. Atakların 1 haftadan uzun sürmesi TRAPS için, 3-7 gün sürmesi ve şiddetli seyretmesi MKD için, matematiksel bir periyodisite (takvim gibi) göstermesi ise PFAPA için "Kırmızı Bayrak"tır. Atak aralarında akut faz reaktanlarının (CRP, SAA) normale inmemesi CAPS veya DADA2 lehinedir.
2. Başlangıç Yaşı ve Tetikleyiciler: Yaşamın ilk 6 ayında, özellikle yenidoğan döneminde başlayan ağır döküntülü tablolar CAPS, DIRA veya NLRC4-MAS alarmıdır. Atakların soğuk maruziyeti ile tetiklenmesi CAPS; aşılamalar veya cerrahi stres ile tetiklenmesi MKD veya TRAPS şüphesini artırır.
3. Ekstra-Abdominal Organ Tutulumları:
   - Dermatolojik: Gezici miyalji üzerindeki eritemli döküntü (TRAPS), kaşıntısız ürtiker (CAPS), kistik akne ve steril apseler (PAPA).
   - Oküler: Periorbital ödem (TRAPS), konjonktivit veya üveit (CAPS/Blau).
   - Mukozal: Tekrarlayan oral/genital aftlar (HA20, Behçet, MKD).
   - Nörolojik: Erken yaşta inme (DADA2), sensörinöral işitme kaybı veya aseptik menenjit (CAPS).

Genetik Yaklaşım ve Analiz Stratejisi

Türkiye gibi taşıyıcılık oranının yüksek olduğu ülkelerde MEFV heterozigotluğu saptanan her hastada araştırma durdurulmamalıdır. Eğer klinik tablo "Kırmızı Bayraklardan" birini içeriyorsa, sıralı analiz stratejisi izlenmelidir:

1. Hedefe Yönelik Panel (NGS): En az 30-40 geni içeren otoinflamatuvar paneller (FMF, TRAPS, MKD, CAPS, HA20, DADA2 dahil).
2. Klinik Ekzom / Tüm Ekzom Dizileme (CES/WES): Panel testlerinin negatif olduğu ancak fenotipin güçlü olduğu durumlarda yeni tanımlanan varyantların tespiti için hayati önem taşır.

Tedavi Yanıtıyla Tanı Doğrulama (Ex Juvantibus)

Tedaviye verilen yanıt, tanısal bir kriter olarak değerlendirilmelidir. Kolşisine "sıfır" yanıt verilmesi durumunda tanının FMF olmadığı kabul edilmelidir. Anti-IL1 (Anakinra/Canakinumab) tedavisine verilen dramatik yanıt CAPS ve MKD'yi; Anti-TNF yanıtı ise HA20 ve DADA2'yi klinik olarak doğrular.

Sonuç

FMF, Türkiye'deki otoinflamatuvar hastalıklar spektrumunun en büyük bileşeni olsa da, klinisyenler "atipik" seyirli hastalarda FMF'in gölgesinden çıkabilmelidir. Özellikle başlangıç yaşı, atak süresi ve organ tutulumlarındaki spesifik ipuçları (Kırmızı Bayraklar), genetik tanıya giden yolda en değerli rehberlerdir. Nadir hastalıklar, ancak onları aramayı bildiğimizde görünür hale gelirler.

Anahtar kelimeler: Otoinflamatuvar hastalıklar, FMF, PFAPA, HA20, MKD, Kırmızı Bayraklar, NGS.

Kaynaklar

1. Sangiorgi E, Rigante D. The Clinical Chameleon of Autoinflammatory Diseases in Children. Cells. 2022; 11(14):2231.
2. Federici S, Gattorno M. A practical approach to the diagnosis of autoinflammatory diseases in childhood. Best Pract Res Clin Rheumatol. 2014; 28(2):263-276.
3. Hashkes PJ, Laxer RM, Simon A (Eds). Textbook of Autoinflammation. Springer Nature Switzerland AG, 2019.
4. Adıgüzel Dündar H, Açarı C, Makay B. Ne Zaman Otoinflamatuvar Hastalık Düşünelim? Türkiye Klinikleri J Pediatr. 2021.
5. Gattorno M, et al. Classification criteria for autoinflammatory diseases: international condition-specific criteria for FMF, TRAPS, MKD and CAPS. Ann Rheum Dis. 2019; 78(8):1025-1032.

FMF DIŞI OTOİNFLAMATUVAR HASTALIKLARDA ANTI-IL-1 TEDAVİSİ VE SUT

Dr. Cüneyt KARAGÖL

Otoinflamatuvar hastalıklar, doğuştan gelen bağışıklık sisteminin (innate immünite) düzenlenmesinde ortaya çıkan bozukluklar sonucu gelişen, sistemik inflamasyon atakları ile karakterize heterojen bir hastalık grubudur. Bu hastalıklarda inflamatuvar yanıtın kontrolsüz aktivasyonu ve özellikle inflamatuvar sitokinlerin aşırı salınımı söz konusudur. Bu bağlamda interlökin-1 (IL-1), otoinflamatuvar hastalıkların patogenezinde merkezi bir rol oynayan en önemli sitokinlerden biridir.

Ailevi Akdeniz ateşi (FMF), otoinflamatuvar hastalıklar arasında en sık görülen ve en iyi tanımlanmış hastalık olmasına rağmen, FMF dışı otoinflamatuvar sendromlar arasında Tümör Nekroz Faktör Reseptör İlişkili Periyodik Sendrom (TRAPS), Kriyopirin İlişkili Periyodik Sendromlar (CAPS), Hiperimmünoglobulin D Sendromu (HIDS/MKD) ve diğer nadir genetik sendromlar yer almaktadır. Bu hastalıkların büyük bir kısmı monogenik olup, inflamatuvar yolaklarda görev alan proteinleri kodlayan genlerdeki mutasyonlar sonucu ortaya çıkmaktadır. Patofizyolojik açıdan değerlendirildiğinde, otoinflamatuvar hastalıklarda inflamozom kompleksinin aşırı aktivasyonu dikkat çekmektedir. Özellikle NLRP3 inflamozomu, IL-1β üretiminin düzenlenmesinde kritik bir rol oynar. Bu kompleksin kontrolsüz aktivasyonu, kaspaz-1 aracılığıyla pro-IL-1β'nın aktif IL-1β formuna dönüşmesine ve sistemik inflamatuvar yanıtın tetiklenmesine yol açar. Artmış IL-1β düzeyleri, ateş, akut faz yanıtı ve lökositoz, trombositoz gibi bulguların ortaya çıkmasında temel mekanizmadır. Hastalıkların klinik spektrumu oldukça geniştir ve semptomların şiddeti hastadan hastaya farklılık gösterebilir. Özellikle erken yaşta başlayan ve tedavi edilmediği takdirde kronik inflamasyona bağlı komplikasyonlara yol açabilen bu hastalıkların erken tanısı ve doğru tedavisi büyük önem taşımaktadır. Otoinflamatuvar hastalıkların tedavi seçenekleri arasında nonsteroid antiinflamatuvar ilaçlar (NSAİİ), kortikosteroidler ve kolşisin yer almakla birlikte, bu tedaviler yetersiz kalabilmektedir.. Bu nedenle, hedefe yönelik biyolojik tedaviler son yıllarda ön plana çıkmıştır. Anti-IL-1 tedavileri, otoinflamatuvar hastalıkların tedavisinde devrim niteliğinde bir gelişme olarak değerlendirilmektedir. Bu tedaviler, IL-1'in biyolojik etkilerini bloke ederek inflamatuvar yanıtı baskılarlar. Günümüzde klinik kullanımda olan başlıca anti-IL-1 ajanları arasında anakinra, kanakinumab ve rilonacept yer almaktadır. Anakinra, rekombinant bir IL-1 reseptör antagonistidir ve IL-1α ile IL-1β'nın reseptöre bağlanmasını kompetitif olarak inhibe eder. Kısa yarı ömrü nedeniyle günlük subkutan enjeksiyon şeklinde uygulanır. Kanakinumab, IL-1β'ya özgü yüksek afiniteli monoklonal bir antikordur. Uzun yarı ömrü sayesinde genellikle 4-8 haftada bir uygulanır ve bu durum hasta konforunu artıran önemli bir avantajdır. Klinik çalışmalar, anti IL-1 ajanlarla tedavinin hem atak sıklığını hem de inflamatuvar belirteçleri anlamlı ölçüde azalttığını göstermektedir. Ayrıca uzun dönem kullanımda güvenlilik profilinin de oldukça iyi olduğu bildirilmektedir. Rilonacept ise bir füzyon proteini olup IL-1 tuzak resöptörü olarak işlev görür. Hem IL-1α hem de IL-1β'yı bağlayarak bu sitokinlerin sinyal oluşumunu önler. Haftalık uygulama gerektirir ve bazı hastalarda bir alternatif tedavi seçeneği olarak ABD de kullanılmaktadır. Rilonacept Avrupa da hiç satışa sunulmamış ve Avrupa İlaç Ajansı (EMA) tarınından onayı iptal edilmiştir. Anti-IL-1 tedavilerinin en önemli avantajlarından biri, hedefe yönelik olmaları nedeniyle spesifik ve etkili bir inflamasyon kontrolü sağlamalarıdır. Bu tedaviler sayesinde hastalarda ateş ataklarının sıklığı ve şiddeti belirgin şekilde azalmakta, yaşam kalitesi artmakta ve kronik inflamasyona bağlı komplikasyonların gelişimi önlenebilmektedir. Özellikle sekonder amiloidoz ve organ hasarı gelişiminin engellenmesi açısından bu tedavilerin erken dönemde başlanması büyük önem taşır. Anakinra, otoinflamatuar hastalıkların tedavisinde ilk kullanılan IL-1 inhibitörüdür. Klinik çalışmalarda, CAPS hastalarında anakinra tedavisinin ateş, döküntü ve konjonktivit gibi semptomları hızla dramatik bir şekilde azalttığı gösterilmiştir. Özellikle NOMID gibi ağır formlarda merkezi sinir sistemi tutulumu ve kronik inflamasyonun kontrol altına alınmasında önemli rol oynar. Klinik çalışmalar (faz III), kanakinumabın CAPS hastalarında hastalık aktivitesini büyük oranda baskıladığını, remisyon sağladığı ve inflamatuvar belirteçleri normalize ettiğini göstermiştir. Ayrıca uzun dönem kullanımda işitme kaybı gibi komplikasyonların progresyonunu yavaşlatabileceğine dair kanıtlar bulunmaktadır. Kanakinumabın santral sinir sistemi geçişinin az olması NOMİD/CİNCA hastalarında kullanımını sınırlayan (anakinraya göre) önemli bir dezavantajıdır. TRAPS hastalarında özellikle akut atakların kontrolünde anakinra oldukça etkilidir. Ateş, kas ağrısı ve abdominal semptomlar üzerinde hızlı bir iyileşme sağlar. Ayrıca serum amiloid A düzeylerini düşürerek amiloidoz riskinin azaltılmasına katkıda bulunur. Kanakinumab,

randomize kontrollü çalışmalarda, atak sıklığının belirgin şekilde azaldığı ve inflamatuvar belirteçlerin normal sınırlara indiği gösterilmiştir. Anakinra ve kanakinumab arasında seçim yapılırken hastalığın tipi, şiddeti, hastanın yaşı, komorbiditeler ve tedaviye uyum gibi faktörler göz önünde bulundurulmalıdır. Anakinra daha hızlı etki başlangıcı ve doz esnekliği ile akut durumlarda avantaj sağlarken, kanakinumab uzun etki süresi ve kullanım kolaylığı ile kronik yönetimde ön plana çıkmaktadır. Anti-IL-1 ajanların etkisi CAPS'te en nettir. TRAPS ve MKD'de, IL-1 blokajı diğer biyolojik ilaçlardan daha etkili görünmektedir ve Anti IL-1 tedavisi, CAPS, TRAPS, MKD veya DIRA tanı şüphesi güçlü olduğunda bile başlanabilir. IL-1 aracılı tüm OİH lar için, genç hastalarda veya şiddetli hastalığı olanlarda IL-1 bloke edici ajanların bireyselleştirilmiş doz ayarlamaları gerekebilir. Hedefe yönelik tedavi (T2T) stratejileri bu hasta gurubunda da etkili olarak kullanılmalı, yakın takip ve müdahaleler ile tam remisyon hedeflenmelidir. Türkiye'de anti-IL-1 tedavilerinin kullanımı, Sağlık Uygulama Tebliği (SUT) kapsamında kriterlere bağlı olarak düzenlenmektedir. Bu kapsamda, hastaların tanı kriterlerini karşılaması, konvansiyonel tedavilere yanıt vermemesi veya intolerans göstermesi gibi şartlar aranmaktadır. Bu durum, tedaviye erişimde bazı kısıtlamalara yol açabilse de uygun hasta seçimi ile oldukça başarılı klinik sonuçlar elde edilmektedir. Ülkemizde anakinra ve kanakinumab sadece dirençli FMF, SJİA ve CAPS için endikasyon onayı almış olup FCAS ve diğer OİH larda endikasyon dışı onayı alınması gereklidir. Ayrıca anakinra için 8 ay ve üzeri ve vücut ağırlığı 10 kg ve üzerinde, kanakinumab için ise 2 yaş ve üzerinde olan çocuklarda kullanımı için onaylıdır. Sonuç olarak, otoinflamatuvar hastalıkların patogenezinde IL-1 merkezi bir rol oynar. Bu hastalıkların yönetiminde anti-IL-1 tedavileri etkili ve güvenilir bir seçenek olarak öne çıkmaktadır. Erken tanı, bireyselleştirilmiş tedavi yaklaşımı ve düzenli takip ile hastaların prognozu belirgin şekilde iyileştirilebilir.

SÖZLÜ BİLDİRİLER

[SS-001]

AİLEVİ AKDENİZ ATEŞİ (AAA) TANILI ÇOCUK HASTALARIN YÖNETİMİNİ KOLAYLAŞTIRACAK MOBİL UYGULAMA

Yunus Emre Bayrak[1], Hikmetcan Özcan[2], Fatih Pir[2], Nihal Şahin[1], Duygu Aydın[1], Hafize Emine Sönmez[1]

[1]Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Kocaeli
[2]Kocaeli Üniversitesi, Mühendislik Fakültesi, Bilgisayar Mühendisliği, Kocaeli

Amaç: Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA), ülkemizde oldukça yaygın olup çocuk romatoloji pratiğinde izlenen hastaların yaklaşık yarısını oluşturmaktadır. Kolşisin, AAA tedavisinde temel ilaç olarak günlük kullanım gerektirir. Ancak ömür boyu düzenli ilaç kullanımı ve uyum sağlamak zordur. İlaç uyumsuzluğu, atakların devam etmesine ve bunun sonucunda artan hastane başvuruları, sağlık hizmeti yükü ile azalmış yaşam kalitesi gibi olumsuz etkilere yol açmaktadır. Bu proje kapsamında, AAA tanılı hastaların mobil cihazlarına uygun ve ücretsiz indirilebilecek bir uygulama geliştirilmiştir. Uygulama, hastalara günlük ilaç dozlarını ve saatlerini hatırlatmanın yanı sıra, yaşadıkları sorunları anlık olarak hekime iletmelerine imkân tanımaktadır.

Gereç-Yöntem: Proje planlamasında hasta ve ebeveyn profiline uygun kullanıcı arayüzü tasarlanmış; çocukların dikkat süresi, ebeveynlerin günlük temposu ve sağlık okuryazarlığı analiz edilmiştir. Uygulama, öncelikle 7 gönüllü hastada ön teste tabi tutulmuş ve geri bildirimler doğrultusunda nihai hâline getirilmiştir. Hekimlerin web tabanlı panel üzerinden hasta tanımı yapması, reçete ve tedavi şeması oluşturması ile takvim bazlı randevu atamasına olanak sağlayacak şekilde sistem tasarlanmıştır.

Bulgular: Bu çalışmaya toplam 93 FMF hastası dahil edildi. Uygulama öncesinde hastaların ilaç uyumu düşüktü; MASİF skorlarının ortancası 44 olup hastaların büyük kısmında kötü uyum mevcuttu. Mobil uygulama sonrası 3., 6. ve 12. aylarda MASİF skorlarında anlamlı artış, kötü uyumlu hasta sayısında belirgin azalma saptandı ($p<0,001$). AIDAI skorları ve atak sıklığı uygulama sonrası anlamlı olarak azaldı; izlemde hiçbir hastada AIDAI >9 görülmedi. Uygulama ile ölçülen ilaç uyumu ile MASİF skorları arasında mükemmel uyum vardı (ICC >0,90).

Sonuç: Mobil ilaç hatırlatma uygulamaları, düşük maliyetli, erişilebilir ve kolay uygulanabilir dijital sağlık çözümleri olarak AAA hastalarında ilaç uyumunu artırma potansiyeline sahiptir.

Ek bilgi: Bu araştırma, 38979 numaralı TÜSEB A4 Grubu projesi kapsamında desteklenmiştir.

Anahtar kelimeler: Ailevi Akdeniz Ateşi ilaç uyumu, mobil uygulama, hasta takibi

[SS-002]

ENTEZİT İLİŞKİLİ ARTRİT VE ANKİLOZAN SPONDİLİT HASTALARINDA SİTOKİN PROFİLLERİNİN KARŞILAŞTIRILMASI

Nebahat Zeynep Özaslan[1], Mehtap Kalçık Unan[2], Hüseyin Uzuner[3], Gamze Dilek[2], Nihal Şahin[1], Aynur Karadenizli[4], Kemal Nas[2], Hafize Emine Sönmez[1]

[1]Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Kocaeli
[2]Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Romatoloji ve İmmunoloji Bilim Dalı, Sakarya
[3]Kocaeli Üniversitesi, Kocaeli Sağlık Hizmetleri Meslek Yüksekokulu, Tıbbi Hizmetler ve Teknikler Bölümü, Kocaeli
[4]Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Moleküler Araştırma ve Antikor Laboratuvarı, Kocaeli

Amaç: Entezit ilişkili artrit (ERA) ve ankilozan spondilit (AS), spondiloartritler spektrumu içinde yer almakla birlikte; başlangıç yaşı, tutulum paternleri ve olası immünopatolojik mekanizmalar açısından farklılıklar göstermektedir. Bu çalışmanın amacı, tedavi almamış ERA ve AS hastalarında dolaşımdaki sitokin/kemokin profillerini karşılaştırarak ortak ve ayrışan biyolojik imzaları ortaya koymaktır.

Gereç-Yöntem: Bu çalışmada; ERA (n=30) ve AS (n=30) tanılı hastalar ile yaş ve cinsiyet açısından eşleştirilmiş sağlıklı pediatrik (n=20) ve erişkin (n=20)kontrol grupları incelendi. Tüm katılımcılarda demografik ve klinik özellikler, hastalık aktivite göstergeleri ve rutin laboratuvar parametreleri sistematik olarak kaydedildi. Serum örneklerinde tümör nekroz faktörü-alfa (TNF-α), interlökin-17A (IL-17A), interlökin-22 (IL-22), granülosit-makrofaj koloni uyarıcı faktör (GM-CSF), CXCL4/trombosit faktör-4 (PF4), CXCL10, CXCL16 ve neuregulin-4 (NRG4) düzeyleri, üretici firma talimatlarına uygun şekilde enzim bağlı immünosorbent analiz (ELISA) yöntemi kullanılarak ölçüldü.

Bulgular: Klinik özelliklerine bakıldığında; ERA grubunda periferik artrit (%83,3) ve entezit (%90) daha sık izlenirken; AS grubunda sakroiliit/aksiyel tutulum (%93,3) ve sabah tutukluğu süresi daha belirgindi. Kontrol gruplarıyla karşılaştırıldığında, her iki hasta grubunda CXCL16 (p<0,001) ve PF4 (p=0,001) düzeyleri anlamlı olarak yüksek bulundu. GM-CSF ve NRG4 düzeyleri her iki hastalıkta da artmış olup, AS grubunda ERA'ya kıyasla daha yüksek saptandı (GM-CSF: 65'e karşı 38 pg/mL, p=0,003; NRG4: 50,23'e karşı 37,34 ng/mL, p<0,001). TNF-α, IL-17A, IL-22 ve CXCL10 düzeyleri açısından gruplar arasında anlamlı fark izlenmedi (Tablo 1).

Sonuç: Bildiğimiz kadarıyla, bu çalışma ERA ve AS hastaları arasında sitokin profillerini karşılaştıran ilk çalışmadır. Hastalık başlangıcındaki sitokin farklılıklarını ortaya koyan bu çalışma, gelecekteki biyobelirteç araştırmaları için bir zemin oluşturmaktadır.

Anahtar kelimeler: Ankilozan spondilit, Biyobelirteç, Entezit ilişkili artrit

Tablo 1. Hasta Grupları ile Sağlıklı Kontroller Arasında Sitokin Profillerinin Karşılaştırılması

	Entezit İlişkili Artrit	*Ankilozan Spondilit*	*Pediatrik Kontroller*	*Erişkin Kontroller*	*p değeri*
CXCL16, pg/mL	287 (133–367)	305 (41–433)	167 (90–285)	258 (32–354)	<0,001
GM-CSF, pg/mL	38 (15–359)	65 (27–196)	26 (16–144)	28 (15–90)	0,003
NRG-4, ng/mL	37,34 (10,83–94,06	50,23 (4,85–99,22)	23,29 (8,53–89,71)	25,19 (15,14–95,05)	<0,001
PF4, ng/mL	38,96 (4,94–73,72)	36,55 (2,92–62,71)	11,89 (3,52–44,13)	2,95 (2,07–17,10)	0,001
İL-17A, pg/mL	1,35 (0,81–3,01)	1,21 (0,11–3,12)	1,12 (0,11–2,13)	1,35 (0,13–2,82)	0,101
TNF-α, pg/mL	30,40 (17,42–334,63)	59,54 (22,18–143,96)	21,46 (18,65–106,27)	50,30 (33,29–348,04)	0,159
IL-22, pg/mL	1,26 (0,62–4,12)	1,22 (0,72–4,88)	1,28 (0,18–1,88)	1,22 (0,14–1,62)	0,243
CXCL10, pg/mL	24,97 (17,19–272,84)	25,08 (15,95–51,50)	29,57 (20,30–66,36)	22,04 (15,80–186,60)	0,222

CXCL16; C-X-C motif kemokin ligandı 16, GM-CSF; Granülosit-Makrofaj Koloni Uyarıcı Faktör, NRG-4; Nöroglin-4, PF4; Trombosit Faktör 4, IL-17A; İnterlökin-17A, TNF-α; Tümör Nekroz Faktörü alfa, IL-22; İnterlökin-22, CXCL10; C-X-C motif kemokin ligandı 10

[SS-003]

İMMÜN DİSREGÜLASYONLA SEYREDEN PRİMER İMMÜN YETMEZLİKLERDE ROMATOLOJİK BULGULAR

Muhammed Aydın[1], Dilan Demir Gümüş[1], Ecem Kahveci[1], Zeynep Meriç[1], Betül Gemici Karaaslan[1], Sezin Aydemir[1], Mehmet Yıldız[2], Kenan Barut[2], Sezgin Şahin[2], Özgür Kasapçopur[2], Esra Yücel[1], Ayça Kıykım[1]

[1]*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, İstanbul*

[2]*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul*

Amaç: Primer immün yetmezlikler (PİY), yalnızca enfeksiyonlara yatkınlıkla değil; immün toleransın bozulmasıyla gelişen immün disregülasyon sonucu ortaya çıkan otoimmün ve otoinflamatuvar bulgularla da seyredebilen heterojen hastalıklar grubudur. Bu hastalarda artrit, vaskülit ve bağ dokusu hastalığı benzeri romatolojik bulgular giderek daha sık tanımlanmaktadır. Bu çalışmada, immün disregülasyonla seyreden PİY olgularında romatolojik bulguların değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: 2018–2026 yılları arasında Cerrahpaşa Tıp Fakültesi' nde PİY tanısı ile takip edilen hastalar değerlendirildi. Hastalar 2024 IUIS (Uluslararası İmmünoloji Dernekleri Birliği) Primer İmmün Yetmezlik Hastalıklar Komitesi Raporu' na göre sınıflandırıldı ve immün disregülasyon grubunda olan hastalar çalışmaya dahil edildi. Veriler geriye dönük dosya taraması yöntemiyle toplandı.

Bulgular: Çalışmaya, PİY tanısı ile izlenen toplam 1058 hasta dahil edildi. Bu hastaların 58'i (%5) immün disregülasyon grubundaydı ve 12' sinde (%21) eşlik eden ek romatolojik tanı mevcuttu. Bunlar arasında en sık sistemik lupus eritematozus (n=6, %50), jüvenil idiyopatik artrit (n=2, %17) ve makrofaj aktivasyon sendromu (n=2, %17) yer almaktaydı. Genetik tanılar; SOCS1 (n=3, %25), LRBA (n=2, %17), PEPD (prolidaz eksikliği) (n=2, %17), FOXP3 (IPEX sendromu, immün disregülasyon, poliendokrinopati, enteropati, X'e bağlı sendrom) (n=1, %8), RIPK1 (n=1, %8), UNC13D (n=1, %8), STAT3 fonksiyon kazanımı (n=1, %8) ve BACH2 (n=1, %8) mutasyonları idi.

Çalışma sırasındaki ortanca yaş 229 ay (min-max: 77–627), semptom başlangıç yaşı ortanca 6 ay (min-max: 0–455), tanı yaşı ortanca 189 ay (min-max: 6–552) ve tanı gecikme süresi ortanca 149 ay (min-max: 4–274) saptandı. Hastaların 7' si (%58) kızdı. Akraba evliliği 5 hastada (%42) mevcuttu.

Klinik bulgular arasında en sık tekrarlayan enfeksiyonlar (n=9, %75), artrit (n=5, %42) ve oral aft (n=4, %33) yer aldı. Sistemik bulgular değerlendirildiğinde gastrointestinal sistem tutulumu 7 hastada (%58), nörolojik sistem tutulumu 5 hastada (%42) ve endokrin sistem tutulumu 3 hastada (%25) mevcuttu. Lenfoproliferasyon 8 (%67), otoimmünite 6 hastada (%50) saptandı.

Laboratuvar incelemelerinde anemi (n=9, 75%), lenfopeni (n=7, 58%), trombositopeni (n=6, 59%), eritrosit sedimentasyon hızı yüksekliği (n=5, %42) sık saptanan bulgulardı. Coombs testi 3 hastada (%25) pozitifti. Lenfosit alt grup analizinde CD16/56 düşüklüğü 8 (%67), CD4 düşüklüğü 7 (%58), CD3 düşüklüğü 5 (%42) ve CD19 düşüklüğü 2 hastada (%17) saptandı. Erken timik öncüller 4 hastada (%33) ve sınıf değişimi yapan bellek B hücreleri 7 hastada (%58) düşüktü. Serum immünoglobulin analizinde IgG, IgM, IgA ve IgE düşüklüğü her biri için 5 hastada (42%) saptandı. En sık pozitif saptanan otoantikorlar; antinükleer antikor (ANA) (n=4, %33), anti-çift sarmallı DNA antikoru (anti-dsDNA) (n=2, %15) ve anti-kardiyolipin antikoru (n=2, %15) idi. Kompleman düzeyleri C3 ve C4 için ikişer hastada (%15) düşüktü.

Sonuç: İmmün disregülasyonla seyreden PİY hastalarında romatolojik bulgular sık görülmekte olup hastalığın seyrini önemli ölçüde etkileyebilmektedir. Bu bulgular bazı olgularda hastalığın ilk klinik bulgusu olabilmektedir. Romatolojik bulgularla başvuran hastalarda altta yatabilen PİY durumunun akılda tutulması erken tanı ve uygun tedavi açısından büyük önem taşımaktadır. Bu durum hastaların yönetiminde multidisipliner bir yaklaşımın gerekliliğini ortaya koymaktadır.

Anahtar kelimeler: İmmün disregülasyon, Otoimmünite, Primer immün yetmezlik

[SS-004]

PEDİATRİK VASKÜLİTTE TEŞHİSİN YENİDEN TANIMLANMASI: PEDİATRİK TİP I İNTERFERONOPATİ KOHORTUNDA VASKÜLİT İLE İLİŞKİLİ GENETİK VARYANTLAR

Nida Gürbüz[1], Shams İsmayilova[2], Gülnar Ahmadova[2], Güzide Aksu[1], Afig Berdeli[3]

[1]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İzmir
[2]Ege Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Kök Hücre Anabilim Dalı, İzmir
[3]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Moleküler Tıp Laboratuvarı, İzmir

Amaç: Pediatrik vaskülit tanısı geleneksel olarak altın standart olan histopatolojik değerlendirmeye dayanmaktadır; ancak son yıllarda daha az invaziv yöntemlere, görüntüleme temelli yaklaşımlara yönelim artmıştır. Buna rağmen, çocukluk çağı vaskülitinde altta yatan monogenik etiyolojinin belirlenmesi; hastalık mekanizmalarının anlaşılması, prognozun öngörülmesi, hedefe yönelik tedavi olanaklarının sağlanması açısından büyük önem taşımaktadır.

Tip I interferonopatiler, sürekli interferon sinyali ve sıklıkla vaskülitik-vaskülopatik bulgularla karakterize, heterojen monogenik ve kompleks immün aracılı hastalık grubudur. Nükleik asit algılamasındaki düzensizlik ve hücre içi homeostazın bozulması, interferon aşırı üretimi ile vasküler inflamasyon ve hasar temel patojenik mekanizmalardır. TMEM173 (STING1) genindeki gain-of-function mutasyonları, bebeklik döneminde başlayan STING-ilişkili-vaskülopatiye (SAVI) yol açarken; otozomal dominant COPA mutasyonları endoplazmik retikulum-Golgi taşınmasını bozarak anormal STING aktivasyonuna ve ANCA-ilişkili küçük damar vaskülitini taklit eden bir fenotipe neden olur. Proteazom-ilişkili otoinflamatuar sendromlar ve nükleik asit metabolizmasında rol alan genlerdeki (TREX1, RNASEH2A/B/C, SAMHD1, ADAR1, IFIH1) defektler de interferon disregülasyonuyla vasküler patoloji arasındaki ilişkiyi desteklemektedir.

Gereç-Yöntem: Çalışmamız, otoinflamatuar bulgularla başvuran 2382 pediatrik kohorta uygulanan genetik analiz protokolünü tanımlamakta ve interferonopati ilişkili genlerdeki vaskülit ilişkili varyantlara odaklanmaktadır. Kodlayıcı bölgeler ve splice bölgelerindeki varyantları belirlemek amacıyla tüm ekzom dizileme (WES) yapılmış ve ardından ACMG kılavuzlarına uygun kapsamlı biyoinformatik analiz gerçekleştirilmiştir.

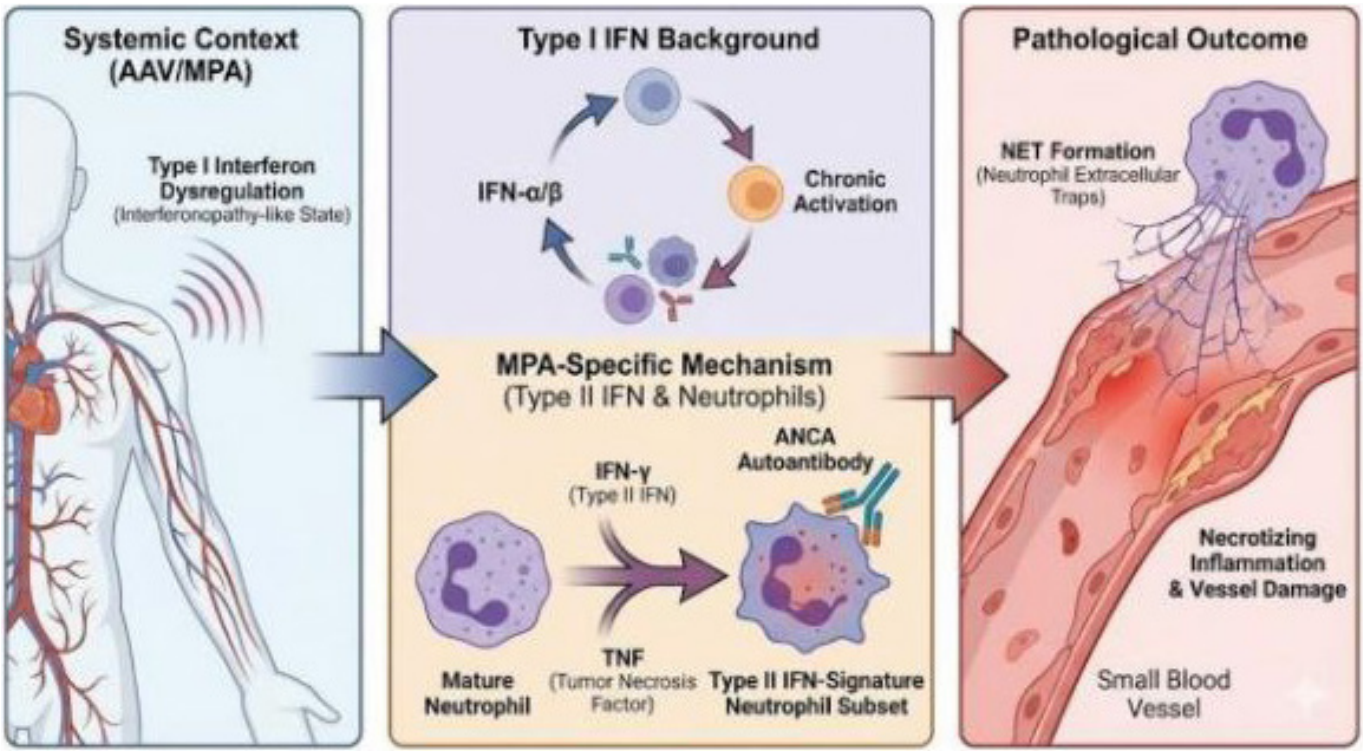
Bulgular: Otoinflamatuar hastalık şüphesi olan 2382 pediatrik hastanın WES genetik analizinde 174 olguda interferonopati ilişkili varyant saptanmıştır. Bu hastalar arasında romatoloji klinik veri tabanından değerlendirilen 174 pediatrik olguda toplam 124 özgün genetik varyant belirlenmiştir. Bunların 80'i daha önce tanımlanmış patojenik-olası patojenik varyantlar olup, 44'ü güncel veri tabanlarında yer almayan yeni varyantlardır. Bu bulgular, genetik testlerin tanısal değerini ve tip I interferon sinyal yolunun pediatrik vaskülitteki merkezi rolünü vurgulamaktadır.

Varyantların çoğu heterozigot olup CAPS-benzeri fenotipler veya kompleks otoinflamatuar vaskülit ile ilişkilidir. Bu multidisipliner yaklaşım, pediatrik vaskülitte genetik analizin tanısal değerini ortaya koymakta ve sürekli interferon sinyalinin endotelyal disfonksiyon ve mikrovasküler hasarın temel itici gücü olduğunu desteklemektedir.

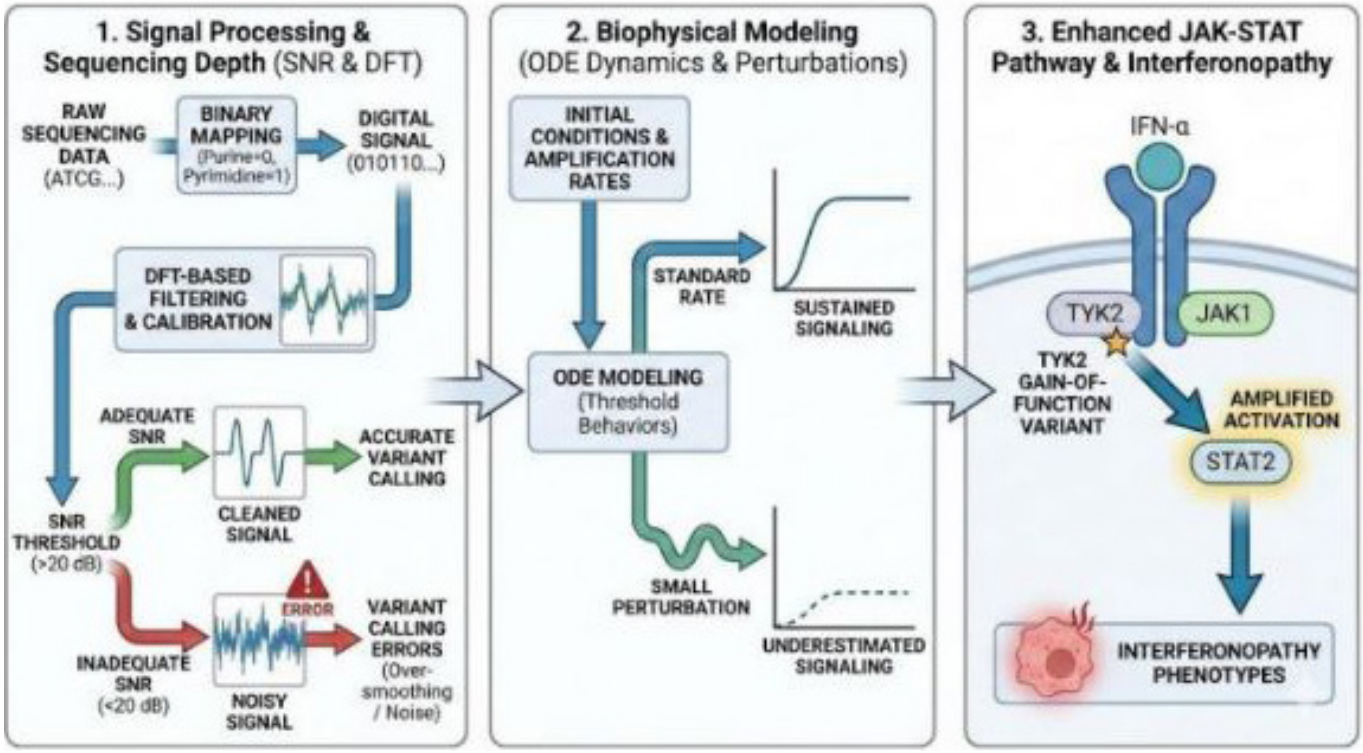
Sonuç: Bu çalışmada, otoinflamatuar hastalık şüphesiyle genetik analiz yapılan hastalar arasında saptanan interferonopati ilişkili varyantların sıklığını belirlemeyi, bu varyantlarla vaskülit arasındaki ilişkiyi ortaya koymayı, çocukluk çağı vaskülitinin tanısında genetik değerlendirmenin önemini vurgulamayı amaçladık.

Bulgularımız, özellikle pediatrik vaskülitte, histopatoloji ve görüntüleme yöntemleri gibi geleneksel tanı araçlarının yanında genetik değerlendirmenin göz ardı edilmemesi gerektiğini göstermektedir. Moleküler analizlerin tanı sürecine erken dönemde entegre edilmesi; doğru sınıflandırmayı kolaylaştırabilir, hedefe yönelik tedavi stratejilerinin geliştirilmesini sağlayabilir, hastalığa bağlı komplikasyonların önlenmesiyle uzun dönem sonuçların iyileştirilmesine katkı sağlayabilir.

Anahtar kelimeler: Whole-Exome Sequencing (WES), Tip I Interferonopati, Vaskülit İlişkili Genetik Varyant



Şekil 1. ANCA ile ilişkili vaskülitte (AAV) interferon disregülasyonu ve nötrofil aktivasyonunun şematizasyonu (Sol) Küçük damarların nekrotizan inflamasyonu ile karakterize AAV'nin sistemik görünümü. (Orta) Tip I interferon (IFN-α/β) yanıtlarının disregülasyonu, interferonopati benzeri bir durumu düşündürmektedir. Mikroskopik polianjiyitte (MPA), tip II interferon (IFN-γ) ve TNF uyarımı, özgün bir nötrofil alt grubunun farklılaşmasını teşvik eder. (Sağ) ANCA otoantikorlarının varlığında bu nötrofillerde artmış nötrofil ekstrasellüler tuzak (NET) oluşumu meydana gelir ve bu durum sonuçta damar duvarı hasarına ve nekrotizan vaskülite yol açar.



Şekil 2. JAK/STAT sinyali ve biyofizik modelleme 1: Sinyal işleme aşaması: Nükleotid dizilerinin ikili (binary) haritalanması (pürinler = 0, pirimidinler = 1) ve ardından DFT tabanlı filtreleme. 2: Biyofizik modelleme: Başlangıç koşullarındaki küçük değişimlerin sürdürülebilir sinyallemede eşik kaymalarına yol açtığı, ODE tabanlı amplifikasyon hızlarının simülasyonu. 3: Biyolojik fenotip: IFN-α yolaklarında TYK2 gain-of-function varyantlarının modellenmesi; bunun sonucunda artmış STAT2 aktivasyonu ve interferonopati fenotiplerinin ortaya çıkması.

[SS-005]

EL TUTULUMU OLAN JUVENİL İDİYOPATİK ARTRİT HASTALARINDA DURUÖZ EL İNDEKSİ'NİN GEÇERLİLİK VE GÜVENİRLİĞİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Aslıhan Uzun Bektaş[1], Hüseyin Taştanoğlu[2], Sıla Atamyıldız Uçar[3], Sümeyra Özdemir Çiçek[2], Ayşenur Paç Kısaarslan[2], Betül Sözeri[3], Balahan Bora[1], Şevket Erbil Ünsal[1]

[1]Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İzmir
[2]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Kayseri
[3]Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Juvenil İdiyopatik Artrit (JİA), çocukluk çağının en sık görülen kronik romatizmal hastalığıdır. El tutulumu JİA'nın özellikle poliartiküler, sistemik ve psoriatik artrit alt tiplerinde daha sık görülmektedir. El tutulumu olan JİA hastalarında el fonksiyonlarının değerlendirilmesi, hastalık yükünün ve fonksiyonel etkilenimin ortaya konması açısından önem taşımaktadır. Duruöz El İndeksi (DEİ), bireylerin günlük yaşam aktiviteleri sırasında yaşadıkları el fonksiyon güçlüğünü değerlendiren bir 18 maddelik bir ölçektir. Bu çalışmada, el tutulumu olan JİA hastalarında DEİ'nin geçerlilik ve güvenirliğinin değerlendirilmesi amaçlandı.

Gereç-Yöntem: Bu çok merkezli, kesitsel ve metodolojik çalışmaya Haziran 2025 – Şubat 2026 tarihleri arasında 8 yaş ve üzeri, el tutulumu olan 86 JİA hastası dahil edildi. Hastaların demografik ve klinik özellikleri kaydedildi. Tüm hastalara DEİ, hekim ve hasta/ebeveyn vizüel analog skoru (VAS), Çocukluk Çağı Sağlık Değerlendirme Anketi (CHAQ) ve Pediatrik Yaşam Kalitesi Ölçeği (PedsQL) uygulandı. El fonksiyonlarının objektif değerlendirilmesi için hastaların el kavrama ve pinch kuvvet ölçümleri ile Purdue Pegboard Testi kullanıldı.

Geçerlilik analizinde DEİ ile klinik bulgular, laboratuvar parametreleri ve fonksiyonel ölçekler arasındaki korelasyonlar incelendi ve bilinen grupların geçerliliği değerlendirildi. Yapı geçerliliği için açımlayıcı faktör analizi ve paralel analiz uygulandı. Güvenirlik Cronbach alfa katsayısı ile değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen hastaların %86'sı kız olup en sık poliartiküler JİA alt tipi saptandı (%88,4). DEİ ile hekim VAS, hasta/ebeveyn VAS, aktif artriti olan eklem sayısı, hareket kısıtlılığı olan eklem sayısı ve eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) arasında anlamlı pozitif korelasyon bulundu ($p<0,05$). Ayrıca DEİ ile CHAQ arasında anlamlı pozitif, PedsQL hasta ve ebeveyn skorları ile anlamlı negatif korelasyon saptandı.

El fonksiyonlarının kantitatif değerlendirilmesinde, DEİ ile dominant el kavrama kuvveti ve bazı pegboard parametreleri arasında anlamlı negatif korelasyon bulunurken, pinch kuvvet ölçümleri ile anlamlı ilişki saptanmadı. Aktif artriti, hareket kısıtlılığı ve yüksek ESH'si olan hastalarda DEİ skorları anlamlı olarak daha yüksek bulundu. Ölçeğin iç tutarlılığı yüksek saptandı (Cronbach alfa=0,909). Faktör analizi ve paralel analiz sonuçları tek faktörlü bir yapıyı destekledi.

Sonuç: Duruöz El indeksi, JİA hastalarında el fonksiyonlarının değerlendirilmesinde pratik, geçerli ve güvenilir bir ölçektir.

Anahtar kelimeler: Juvenil idiyopatik artrit, Duruöz El İndeksi, geçerlilik

Tablo 1. Duruöz El İndeksi'nin geçerlilik sonuçları

	r	*p*
Aktif artrit sayısı	0.404	<0.001
Hareket kısıtlılığı olan eklem sayısı	0.449	<0.001
ESH	0.265	0.014
Hekim VAS	0.426	<0.001
Hasta/ebeveyn VAS	0.404	<0.001
CHAQ skoru	0.558	<0.001
PedsQL (hasta)	-0.517	<0.001
PedsQL (ebeveyn)	-0.534	<0.001
El kavrama kuvveti- dominant el	-0,570	<0.001
Tip pinch – dominant el	-0,040	0.717
Key pinch – dominant el	-0.126	0.248
Palmar pinch – dominant el	0.008	0.943
Purdue pegboard testi – dominant el	-0.344	0.001
Purdue pegboard testi – bilateral el	-0.230	0.033
Purdue pegboard testi– assembly	-0.197	0.069

Tablo 21. Hastaların klinik ve demografik özellikleri

Kız cinsiyet	n=74	%86
Erkek cinsiyet	n=12	%14
Poliartiküler JİA	n=76	%88.4
Psöriatik artrit	n=4	%4.7
Sistemik başlangıçlı poliartiküler JİA	n=3	%3.5
Oligoartiküler JİA	n=3	%3.5
Sağ dominant el	n=80	%93
Sol dominant el	n=6	%7
Mevcut yaş medyan (ay), IQR	168	67.2
Tanı yaşı medyan (ay), IQR	115	90.5

[SS-006]

PEDİATRİK CNO TANISINA YARDIMCI KAPALI DÖNGÜ YAPAY ZEKA MODELİ 'MAVERİK': CNO'NUN AYIRICI TANISINDA BAŞARILI MI? ULUSAL ÇOK MERKEZ KATILIMLI VALİDASYON ÇALIŞMASI

Emil Aliyev[1], Eray Tunce[2], Khadija Ahmadova[3], Adalet Elçin Yıldız[4], Hatice Melis Kaçmaz[5], Aslıhan Uzun Bektaş[6], Veysel Çam[7], Aslı Dudaklı[8], Mehmet Orhan Erkan[9], Ece Aslan[10], Tolga Kasap[11], Hüseyin Taştanoğlu[12], Çağla Kaşıkçı[13], Zeynep Balık[14], Şengül Çağlayan[15], Seher Şener[16], Hatice Adıgüzel Dündar[17], Belde Kasap Demir[13], Ayşenur Paç Kısaarslan[12], Selçuk Yüksel[11], Sezgin Şahin[10], Özge Başaran[9], Nuray Aktay Ayaz[8], Erbil Ünsal[6], Sevcan A. Bakkaloğlu[3], Betül Sözeri[2]

[1]Lokman Hekim Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Romatoloji Ünitesi, Ankara; SEMBA Informatics LLC, Ankara
[2]T.C. Sağlık Bakanlığı, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Ankara
[3]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Ankara
[4]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Ana Bilim Dalı, Ankara
[5]T.C. Sağlık Bakanlığı Diyarbakır Çocuk Hastanesi, Çocuk Romatoloji Ünitesi, Diyarbakır
[6]Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İzmir
[7]T.C. Sağlık Bakanlığı, Sincan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Romatoloji Ünitesi, Ankara
[8]İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul
[9]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Ankara
[10]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul
[11]Çanakkale On Sekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Çanakkale
[12]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Kayseri
[13]T.C. Sağlık Bakanlığı İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İzmir
[14]T.C. Sağlık Bakanlığı Kanuni Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Romatoloji Ünitesi, Trabzon
[15]T.C. Sağlık Bakanlığı Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Romatoloji Ünitesi, Antalya
[16]T.C. Sağlık Bakanlığı Adana Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Romatoloji Ünitesi, Adana
[17]T.C. Sağlık Bakanlığı Behçet Uz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Kronik Non-bakteriyel Osteomiyelit (CNO) pediatrik (pCNO) yaş grubunda sık görülen, otoinflamatuvar paternde kemik tutulumu ile karakterize hastalıktır. pCNO bir ekartasyon tanısıdır ve sınıflandırma kriterleri hem erişkin hastalar, hem de pediatrik yaş grubu için henüz günlük pratikte uygulanabilir aşamada değildir. Ayrıca sıklıkla ayırıcı tanıya giren büyüme ağrısı gibi basit kliniklerden, kemik tutulumu ile giden solid kemik tümörleri ve hematolojik maligniteler gibi birçok hızlı aksiyon alınması gereken tanılarla karışabilmektedir. Hastalığın erken ve doğru tanısı kritik öneme sahiptir.

Amacımız pCNO tanısı ve ayrıcı tanısı koyma konusunda başarılı kapalı devre yapay zeka (YZ) modeli (CLAI) olan 'Maverik'in ulusal katılımlı CNO ayırıcı tanısına giren inflamatuvar paternde romatolojik hastalıklar ve büyüme ağrısı klinikleri haricindeki diğer ayrıcı tanıları değerlendirmedeki performansını test etmektir.

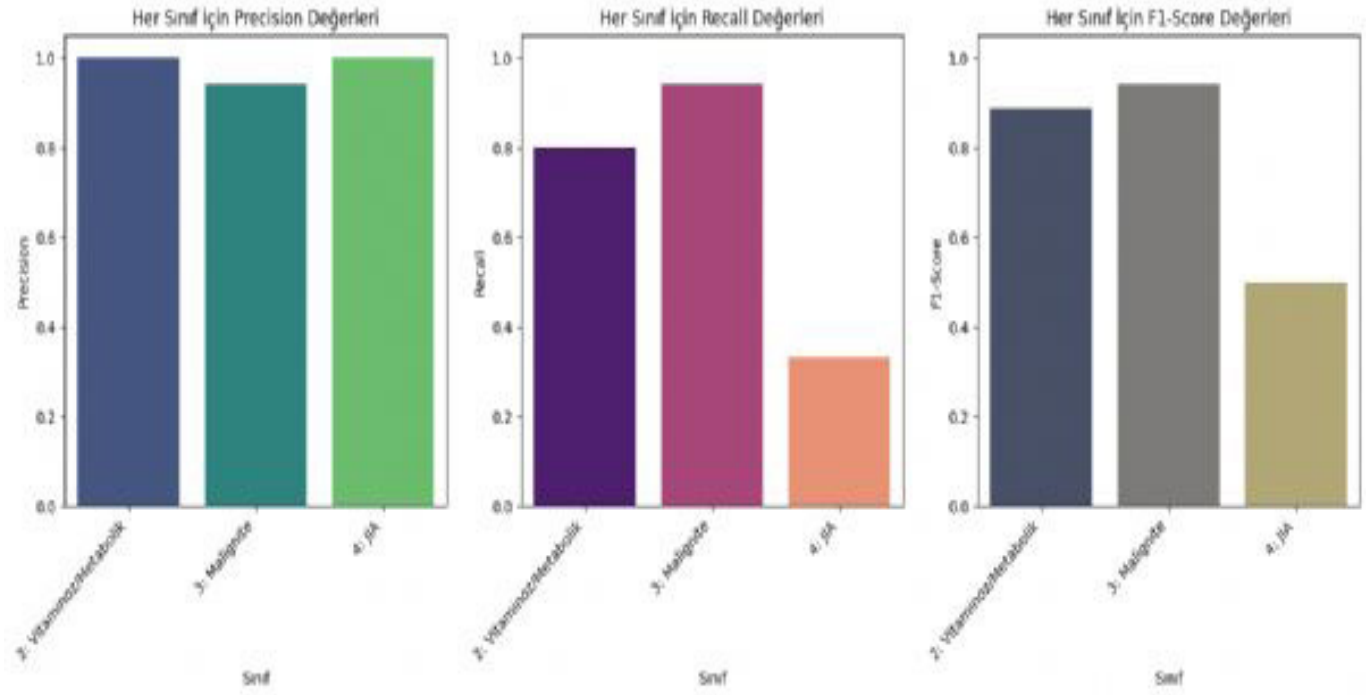
Gereç-Yöntem: Maverik, çocuklarda CNO tanısına yardımcı olmak üzere tasarlanmış bir CLAI modelidir. Model, TÜRKPATENT tarafından 2025/012740 sayılı 'faydalı model' başlığında 10 yıllığına tescillenmiştir. Maverik verileri öğrenmek için tekrarlayan sinir ağlarını kullanır ve bu sayede her yeni veriyle kendini eğiterek sürekli ilerleme kaydeder.

Model, başlangıçta CNO, solid kemik tümörleri, juvenil idiyopatik artrit (JIA), büyüme ağrısı klinikleri ve sağlıklı kontrol (SK) grubundan elde edilen veriler kullanılarak iç geçerlilik değerlendirmesine tabi tutularak eğitilmiştir. Sonrasında gerçek hasta verileriyle ulusal validasyonu, Türkiye'nin 13 ilindeki 23 pediatrik romatoloji merkezinden 770 vaka (385 pCNO ve 385 SK) ile yapılmıştır.

Günlük pratikte pCNO ile karışan tanılar arasında akut lenfoblastik lösemi gibi hematolojik malignitelerin kemik tutulumları, C hipovitaminozu gibi klinikler mevcuttur. Bu veriler başlangıçta Maverik'in beta sürümüne hiç öğretilmemiştir. Amacımız doğrultusunda bu hastaların olduğu 30 gerçek hasta verisi 9 ilden 16 farklı merkez tarafından modeli değerlendirmek üzere sağlanmıştır.

Maverik'e bu veriler sunulmadan önce kapsamlı ayrıcı tanı eğitimi verilmiştir. Anlayabileceği veri seti üzerinden C hipovitaminozu, solid kemik tümörleri, hematolojik malignitelerin kemik tutulumları gibi ana tanı başlıkları sınıflandırılarak (hipovitaminoz/metabolik hastalıklar, maligniteler, inflamatuvar kemik/doku hastalıkları) öğretilmiştir. Burada ham veri kullanılmamış, literatür derlemelerinden elde edilen veriler kullanılmıştır. Ayrıca destek YZ sistemi olarak SEMBAeDiagnosis (SeD) arayüzü kullanılmıştır. İstatistiksel analizler Google Colab-Python 3 ile yapılmıştır. SeD kendisi

Maverik'in pCNO ile en sık karıştırılan ayrıcı tanı sınıflarını değerlendirme sonuçları (Precision, Recall, F1-score)



Maverik'in de dahil olduğu 6 farklı CLAI modelin ortaklaşa çalıştığı operatör modeldir.

Bulgular: Maverik, hipovitaminoz/metabolik hastalık ve JIA sınıfını %100'e yakın doğrulukla tahmin etmiştir. Ayrıca, duyarlılık malignite sınıfında en yüksek saptanmıştır. F1 score değerlerinde malignite sınıfının en yüksek skora sahip olduğu saptanmıştır. Özetle, Maverik en riskli ve gözden kaçmaması gereken malignite sınıfını başarıyla tanımıştır (Şekil 1).

Sonuç: Maverik CNO ayrıcı tanısında en önemli yer alan maligniteleri yüksek duyarlılıkla tanıyarak modelin sadece CNO tanısında değil, hem de CNO ayrıcı tanısında da başarılı bir tarama modeli olarak klinisyenlere gerçek zamanlı yardımcı olabileceği kanıtlanmıştır. Gerçek hasta verilerinin pilot hastanelerde entegrasyonu ile Maverik'in daha başarılı bir modele evireceğini düşünüyor ve öneriyoruz.

Anahtar kelimeler: Kronik Non-bakteriyel Osteomiyelit, Ayrıcı Tanı, Yapay Zeka

[SS-007]

JUVENİL İDİYOPATİK ARTRİT TANILI HASTALARDA DMARD KESİM BAŞARISINI ETKİLEYEN FAKTÖRLER

Övgü Özenli Yağcı, Çisem Yıldız, Deniz Gezgin Yıldırım, Sevcan A Bakkaloğlu

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

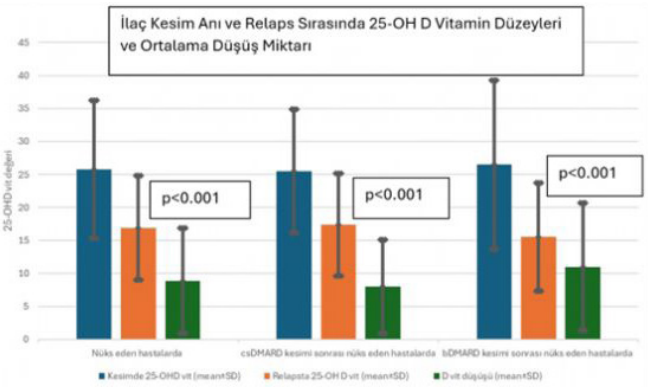
Amaç: Juvenil İdiyopatik Artrit (JİA) tedavisinde remisyon sonrası ilaç kesim zamanlaması ve nüks öngördüren faktörler klinik izlemdeki temel belirsizliklerdendir. Bu çalışmanın amacı; oligoartiküler (oJİA) ve poliartiküler (pJİA) hastalarda konvansiyonel (csDMARD) ve biyolojik (bDMARD) tedavilerin kesilme başarısını; nüks gelişiminde klinik, laboratuvar ve mevsimsel faktörlerin etkisini ve nüks eden eklemlerin ilk tutulumla anatomik uyumunu analiz etmektir.

Gereç-Yöntem: ILAR kriterlerine göre tanı alan 49 oJİA ve 9 pJİA hastasında gerçekleştirilen toplam 132 DMARD kesme denemesi retrospektif olarak incelendi. İlaç kesim başarısı, son vizite kadar nüks gelişmemesi olarak tanımlandı. Nüks eden hastalarda tutulan eklemlerin ilk tanı anındaki tutulumlarla benzerliği; tam, kısmi (başvuru anı ile en az bir eklem benzer) anatomik uyum ve yeni tutulum olarak kategorize edildi. Nükslerin mevsimsel dağılımı, nüks anındaki 25-OH D vitamini düzeyleri ve klinik/laboratuvar parametreler analiz edildi.

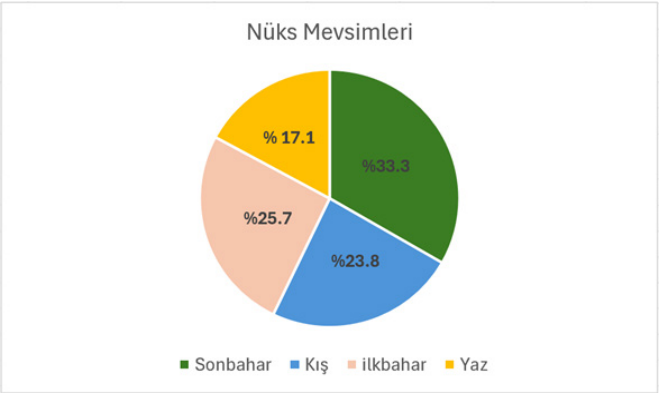
Bulgular: Çalışmada bDMARD kesim başarısı, csDMARD grubuna göre anlamlı derecede yüksek saptandı (p=0.026). Başarılı bDMARD kesimlerinde hastaların %50'sinin remisyon süresi >18 ay iken, başarılı csDMARD kesimlerinin %87.5'inde bu süre <=18 ay idi (p=0.030). PJİA grubunda ilaç kesme başarısı oJİA grubuna göre daha yüksekti (p=0.003). Başarılı ilaç kesimi yapılan pJİA vakalarında başvuru ESR (p=0.033) ve CRP (p=0.037) değerleri nüks edenlere göre anlamlı düşük bulundu. RF negatif pJİA'larda csDMARD kesim başarısı anlamlıyken (p=0.001), RF pozitif pJİA'ların tamamında nüks gelişti. OJİA grubunda şikayet başlangıç (p=0.001) ve tanı yaşları (p=0.003) ilaç kesimi başarılı olan grupta anlamlı olarak yüksekti. ANA pozitifliğinin nüks riskini artırdığı saptandı (p=0.002); ANA pozitif olup ilk 3 ayda remisyon sağlanamayanların tamamında nüks gelişti (p=0.023). Nükslerin mevsimsel dağılımında en yüksek oran sonbaharda (%33.3) izlendi. Nüks anındaki 25-OH-D vitamini düzeyleri, kesim anına göre anlamlı derecede (ortalama -9 ng/mL) düşük saptandı (p<0.001). Nüks gelişen pJİA'ların tamamı 'kısmi anatomik uyum' gösterdi (p=0.018). Kaplan-Meier analizinde nükssüz izlem süresi; şikayet başlama yaşı <71 ay olanlarda (p=0.005) ve ANA pozitif oJİA'larda (p=0.021) anlamlı olarak daha uzundu. Ayrıca bDMARD kesimi öncesi remisyon süresinin >=18 ay olması nükssüz süreyi artırdı (p=0.001). Nüks sonrası sistemik tedaviye (csDMARD/bDMARD) dönmenin nükssüz sağkalım süresini sadece intraartiküler steroid uygulanmasına kıyasla iki kat daha fazla uzattığı saptandı (p=0.001).

Sonuç: BDMARD kesimi csDMARD'a göre daha başarılıdır; bDMARD kesiminde >=18 ay remisyon süresi başarıyı artırmaktadır. PJİA'da başarı oranı yüksekken, oJİA'da ANA pozitifliği nüks için risk faktörüdür. Belirgin D-vitamini düşüşü ve sonbahar mevsimi nüksü tetikleyebilecek faktörler olarak öne çıkmaktadır. D vitamini düzeyinde 10.5 ng/ml düşüş %100 duyarlılıkla nüksü öngörebilmektedir. Nüks yönetiminde sistemik tedaviye dönüş, intraartiküler steroid uygulamasına göre daha uzun süreli nükssüz sağkalım sağlamaktadır. Bu veriler, JİA'da başarılı bir ilaç kesim süreci için sadece klinik remisyonun yeterli olmadığını; hasta bazlı risk faktörlerinin ve metabolik parametrelerin de dahil edildiği çok yönlü bir izlem protokolünün gerekliliğini vurgulamaktadır.

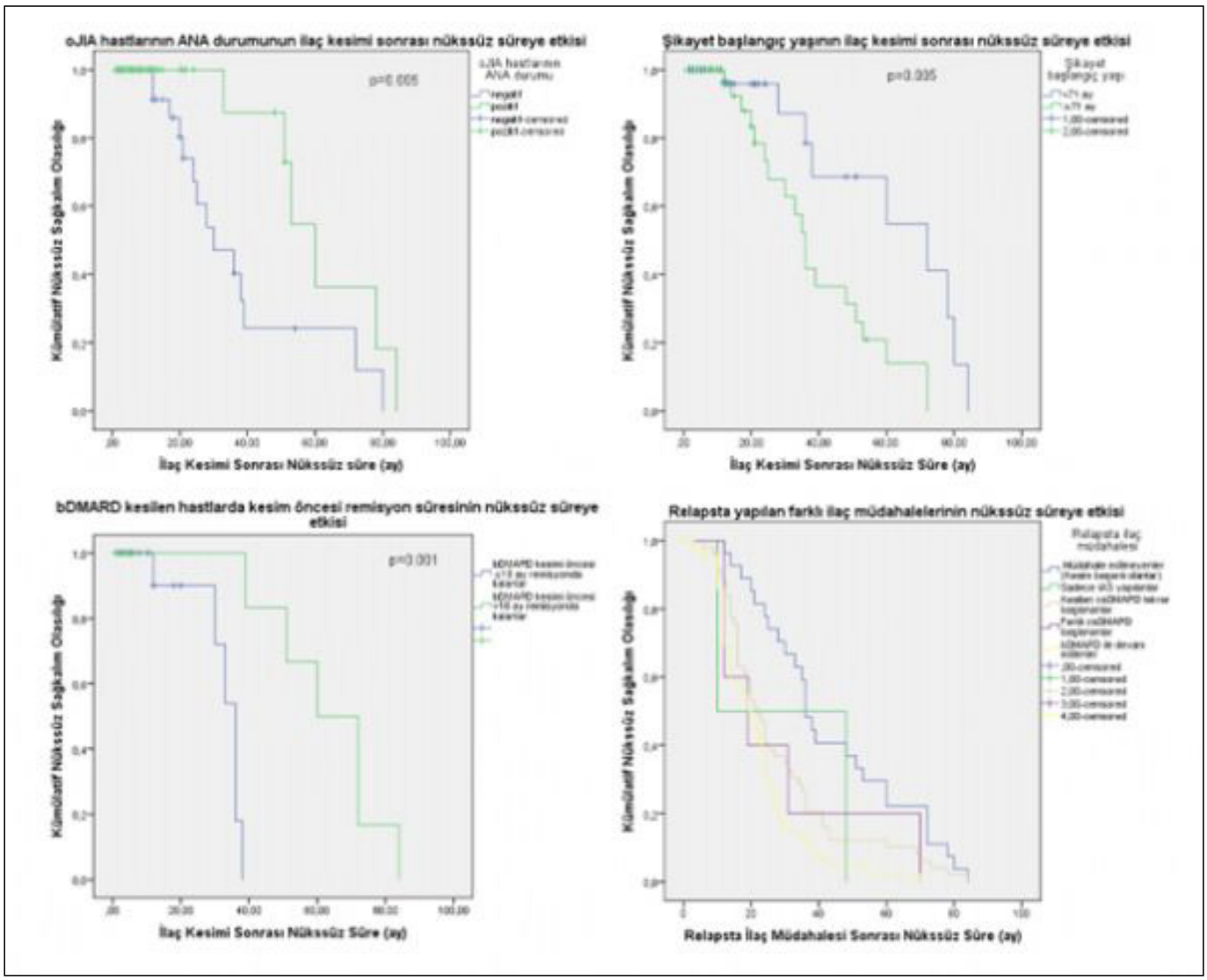
Anahtar kelimeler: DMARD Kesimi, Nüks, JİA



Şekil 1. Nüks eden hastalarda ilaç kesimi anı ve relaps sırasındaki 25-OH D vitamin düzeyleri ve ortalama düşüş miktarının analizi Nüks anındaki 25-OH-D vitamini düzeyleri, kesim anına göre anlamlı derecede (ortalama -9 ng/mL) düşüktü (p<0.001).



Şekil 2. Nüks Mevsimleri
En sık nüks sonbahar, en az ise yaz mevsiminde görüldü



Şekil 3. Nüks Mevsimleri 3. İlaç Kesimi ve Relaps Sonrası Nükssüz Sağkalım Sürelerini Etkileyen Faktörlerin Kaplan-Meier Analizi Şikayet başlama yaşı <71 ay olması, oJIA'larda ANA pozitifliği, bDMARD kesimi öncesi remisyon süresinin >=18 ay olması DMARD kesimi sonrası nükssüz süreyi istatistiksel anlamlı olarak uzatmaktadır (p<0.05). Relapsta yapılan ilaç müdahalelerine göre nükssüz sağkalım uzamaktadır (p<0.05).

Tablo 1 . CsDMARD ve bDMARD kesilen hastalarda ilaç kesim başarısını etkileyen faktörlerin ve nüks parametrelerinin analizi

Parametre	***csDMARD (n=91)***	***bDMARD (n=41)***	***p Değeri***
İlaç kesimi sonrası tam başarı, n (%)	16 (%17.6)	12 (%29.3)	0.026
İlaç kesimi sonrası nüks, n (%)	%75 (82.4)	29 (%70.7)	0.327
İlaç kesilmeden önceki remisyon süresi (ay) (mean±SD)	15,9 ± 10,7	(18,9 ± 11,1)	0.146
İlaç kesimi öncesi remisyon süresi >18 Ay, n (%)	20 (%22.0)	16 (%39.0)	0.042
İlaç kesimi başarılı grupta ilaç kesim öncesi Remisyon >18 Ay, n (%)	2 (%12.5)	6 (%50.0)	0.030
Nüks gelişenlerde ilaç kesimi öncesi remisyon >18 ay, n (%)	18 (% 24)	10 (%34.5)	0.201
İlk remisyona giriş süresi (ay) (mean±SD)	2.1 ± 1.2	2.4 ± 1.7	0.427
Oligoartiküler JIA, n (%)	84 (%92.3)	32 (%78.0)	0.040
Poliartiküler JIA, n (%)	7 (%7.7)	9 (%22.0)	0.040
Nüks gelişen oligoartiküler JIA'lı hastalar, n (%)	72 (%96.0)	24 (%82.8)	0.037
Nüks Gelişen poliartiküler JIA'lı hastalar, n (%)	3 (%4.0)	5 (%17.2)	0.037
csDMARD: konvansiyonel DMARD, bDMARD: diyolojik DMARD			

Tablo 2. Oligoartiküler ve poliartiküler JİA hastalarında ilaç kesim başarısını etkileyen klinik ve laboratuvar parametrelerinin karşılaştırmalı analizi

ILAR Kategori	*Parametreler*	*Başarılı n=28*	*Nüks n=104*	*p Değeri*
oJIA ve pJIA	Oligoartiküler JIA n (%)	20 (%17.2)	96 (%82.8)	
oJIA ve pJIA	RF – poliartiküler JIA n (%)	6 (%60.0)	4 (%40)	0.005
oJIA ve pJIA	RF + oligoartiküler JIA n (%)	2 (%33.3)	4 (%60.7)	
oJIA	Şikayet Başlangıç Yaşı (ay) (mean±SD)	96.5 ± 44.7	60.2 ± 42.7	0.001
oJIA	Tanı Yaşı (ay) (mean±SD)	105.9 ± 43.1	71.0 ± 47	0.003
oJIA	Tanı Gecikme Süresi (ay) (mean±SD)	9.10 ± 9.0	8.51 ± 14	0.854
oJIA	Tutulan Eklem Sayısı (mean±SD)	1.95 ± 1.3	2.09 ± 1,15	0.857
oJIA	CRP mg/L (mean±SD)	13.7 ± 20.7	17.3 ± 34.8	0.663
oJIA	Sedimentasyon (ESR) mm/sa (mean±SD)	22.9 ± 18.6	44.4 ± 32.4	0.015
oJIA	ANA Pozitifliği n (%)	6 (%30.0)	64 (%66.7)	0.002
oJIA	ANA Pozitifliği (csDMARD kesilenlerde) n (%)	3 (%25.0)	48 (%66.7)	0.010
oJIA	ANA Pozitifliği (bDMARD kesinlerde) n (%)	3 (%37.3)	8 (%33.3)	0.150
oJIA	ANA (+) ve İlk 3 Ayda Remisyon Yok n (%)	%0	%100	0.023
pJIA	Şikayet Başlangıç Yaşı (Ay) (mean±SD)	103.2 ± 58.2	73.5 ± 70.9	0.376
pJIA	Tanı Yaşı (Ay) (mean±SD)	110.5 ± 55.4	2.88 ± 3.7	0.300
pJIA	Tanı Gecikme Süresi (ay) (mean±SD)	25.3 ± 26.8	2.88 ± 3.7	0.050
pJIA	Tutulan Eklem Sayısı (mean±SD)	8.38± 2.3	8.75 ± 3.3	0.799
pJIA	ESR mm/sa (mean±SD)	25.2 ± 17.0	59.3 ± 37.0	0.040
pJIA	CRP mg/L (mean±SD)	7.1 ± 3.5	33.3 ± 31.9	0.037
pJIA	RF pozitifliği n (%)	2 (%25.0)	4 (%50)	0.608

oJIA: oligoartiküler JIA, pJIA: poliartiküler JIA

Tablo 3. JİA Alt Tiplerine Göre Nüks Eden Hastalarda Anatomik Eklem Uyumu

Eklemin Nüks Karakteri	*oJİA (n=96) n (%)*	*pJİA (n=8) n (%)*	*Toplam (n=104) n (%)*	*p Değeri*
Tam anatomik eklem uyumu (Başvuru anı tutulan eklem ile relapsta aynı eklemin tutulması)	35 (%36.5)	0 (%0)	35 (%33.7)	
Kısmi anatomik eklem uyumu (Relapsta en az 1 başvuru anında tutulan eklemin tutulması)	46 (%47.9)	8 (%100)	54 (%51.9)	0.018
Tamamen yeni eklem tutulumu	15 (%15,6)	0 (%0)	15 (%14.4)	

oJIA: oligoartiküler JIA, pJIA: poliartiküler JIA

[SS-008]

SEMPTOMDAN DAHA FAZLASI: SUBKUTAN TEDAVİ ALAN JUVENİL İDİOPATİK ARTRİTLİ ÇOCUKLARIN BAKIMVERENLERİNDE İHTİYAÇ DÜZEYİ, KARŞILANMA VE ÖNCELİĞE DAYALI ÇOK BOYUTLU PROFİL ANALİZİ VE MÜDAHALE HEDEFLEME YAKLAŞIMI

Muhammed Talha Karadoğan[1], Gözdenur Özdemir[2], Turan Güzel[1], Buşra Çinpolat[1], Zeynep Hazıroğlu Ökmen[1], Özlem Akgün[2], Fatma Gül Demirkan[3], Nuray Aktay Ayaz[2], Figen Çakmak[1]

[1]Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Romatoloji Kliniği
[2]İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji Bilim Dalı
[3]Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Romatoloji Kliniği

Amaç: Juvenil idiopatik artrit (JİA) yönetiminde bakımveren yükü ve aile deneyimi çeşitli çalışmalarda tanımlanmış olsa da, hangi ihtiyaçların aile açısından gerçekten yüksek öncelikli olduğu, hangi başlıklarda sistematik olarak karşılanmadığı ve hangi alanların müdahale açısından öncelenmesi gerektiği yeterince ortaya konmamıştır. Mevcut literatür çoğunlukla bilgi eksikliği, bakımveren yükü ya da memnuniyet gibi tek boyutlu çıktılara odaklanmaktadır. Bu çalışma, subkutan tedavi alan JİA'lı çocukların bakımverenlerinde ihtiyaç düzeyi, karşılanma durumu ve önceliği aynı analitik çerçevede birlikte değerlendirerek öncelik-ağırlıklı karşılanmamış ihtiyaç profilini tanımlamayı, klinik olarak en kritik boşlukları görünür kılmayı ve aile merkezli hizmet planlamasına veri sağlamayı amaçladı.

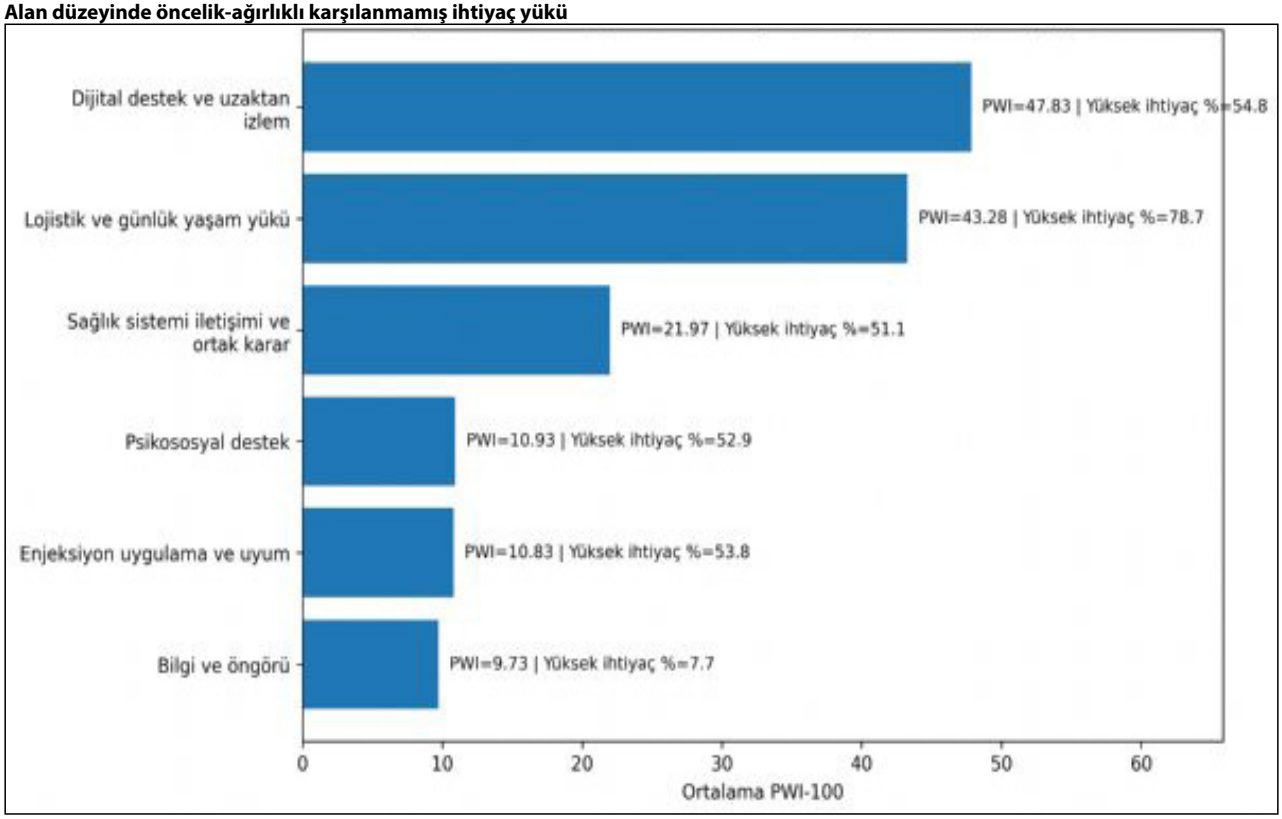
Gereç-Yöntem: Üçüncü basamak üç çocuk romatoloji merkezinde yürütülen kesitsel, çok merkezli bu çalışmaya 221 bakımveren dahil edildi. Altı alanda yapılandırılmış 24 maddelik anket ile her madde için ihtiyaç (0–4), karşılanma (0–4) ve öncelik (0–10) puanlandı. Değerlendirilen alanlar bilgi ve öngörü, lojistik ve günlük yaşam yükü, enjeksiyon uygulama ve uyum, sağlık sistemi iletişimi ve ortak karar, psikososyal destek ile dijital destek ve uzaktan izlemden oluşuyordu. Birincil çıktı, her madde için max(İhtiyaç-Karşılanma,0)×Öncelik/40×100 formülüyle hesaplanan öncelik-ağırlıklı karşılanmamış ihtiyaç indeksi (PWI-100) idi. Ölçeğin iç tutarlılığı Cronbach alfa ile, alanlar arası farklar Friedman testi ile, yüksek toplam ihtiyaç yükü ile ilişkili bağımsız değişkenler ise çok değişkenli lojistik regresyon analizi ile değerlendirildi.

Bulgular: Ölçeğin iç tutarlılığı tüm boyutlarda yüksekti (ihtiyaç α=0,898; karşılanma α=0,936; öncelik α=0,952; PWI α=0,912). Alan düzeyinde en yüksek karşılanmamış ihtiyaç yükü dijital destek ve uzaktan izlem, lojistik ve günlük yaşam yükü ile sağlık sistemi iletişimi ve ortak karar alanlarında saptandı. Madde düzeyinde en yüksek PWI puanları ulaşım, izin alma ve iş gücü kaybı gibi dolaylı yükler; ilaç temini, rapor, reçete ve eczane süreçleri; sağlık ekibiyle dijital iletişim kurabilme; evden semptom izlem ve alevlenmeyi erken fark etmeye yönelik başlıklarda yoğunlaştı. Buna karşılık temel hastalık bilgisi, beklenmeyen durumlarda ne yapılacağına ilişkin danışmanlık ve rutin eğitim başlıklarında karşılanmamış ihtiyaç yükü daha düşüktü. Alanlar arası fark istatistiksel olarak anlamlıydı. Çocuk yaşındaki artış, yüksek toplam karşılanmamış ihtiyaç olasılığı ile bağımsız ilişkiliydi (OR 1,30; %95 GA 1,17–1,45); bu durum yaş büyüdükçe bakım koordinasyonu ve izlem gereksinimlerinin karmaşıklaştığını düşündürdü.

Sonuç: Subkutan tedavi alan JİA'lı çocukların bakımverenlerinde temel boşluk, hastalık bilgisinden çok bakımın lojistik organizasyonu, sağlık sistemiyle süreğen iletişim ve dijital erişim/uzaktan izlem altyapısında yoğunlaşmaktadır. Bulgular, pediatrik romatoloji pratiğinde yalnızca eğitim veren değil; erişimi kolaylaştıran, bakım koordinasyonunu güçlendiren, aile yükünü azaltan ve evden izlem olanaklarını yapılandıran aile merkezli bakım modellerine gereksinim olduğunu göstermektedir. Karşılanmamış ihtiyaçların öncelik temelinde haritalanması, sınırlı klinik kaynakların en yüksek etki yaratacak alanlara yönlendirilmesine ve bakım sunumunun daha hedefli biçimde yeniden düzenlenmesine katkı sağlayabilir. Bu yaklaşım, gelecekteki müdahale temelli çalışmalar için uygulanabilir bir çerçeve sunmaktadır.

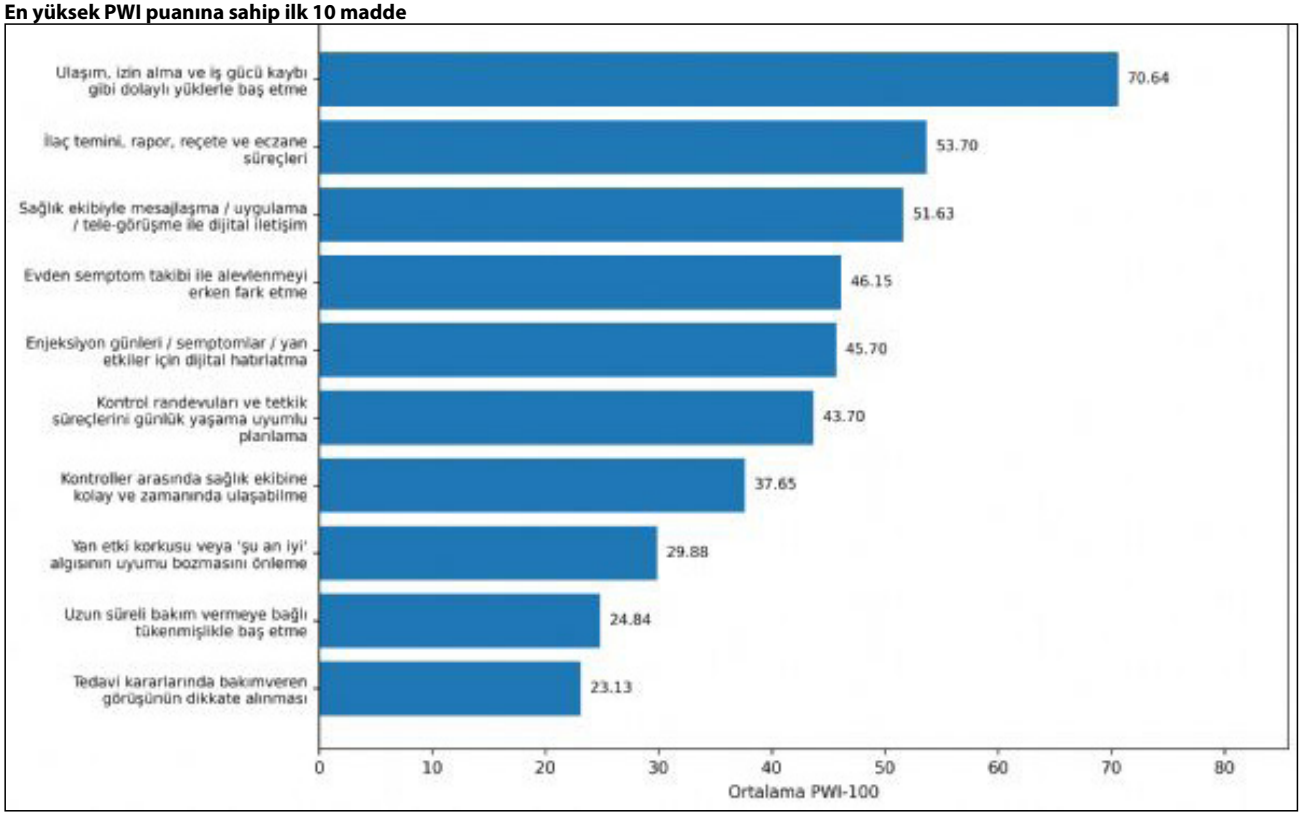
Anahtar kelimeler: Bakımveren; Juvenil idiopatik artrit; Karşılanmamış ihtiyaç

Alan düzeyinde öncelik-ağırlıklı karşılanmamış ihtiyaç yükü



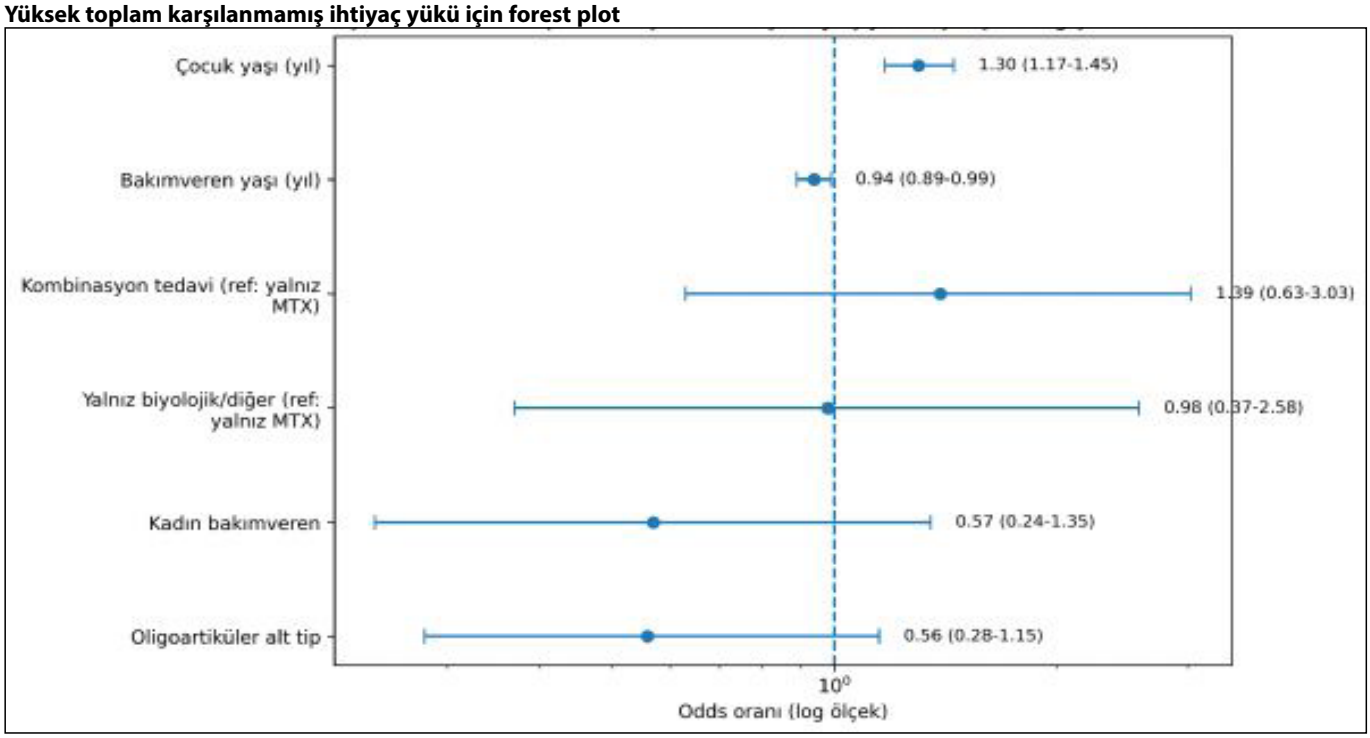
Şekil 1. Alan düzeyinde ortalama PWI-100 değerleri. En yüksek karşılanmamış ihtiyaç yükü dijital destek ve uzaktan izlem ile lojistik ve günlük yaşam yükü alanlarında saptandı.

En yüksek PWI puanına sahip ilk 10 madde



Şekil 2. En yüksek öncelik-ağırlıklı karşılanmamış ihtiyaç puanına sahip ilk 10 madde. En yüksek yük, dolaylı lojistik yükler ve bakım koordinasyonuna ilişkin maddelerde toplandı.

Yüksek toplam karşılanmamış ihtiyaç yükü için forest plot



Şekil 3. Yüksek toplam karşılanmamış ihtiyaç yükü için çok değişkenli lojistik regresyon modeli. Noktalar odds oranını, yatay çizgiler %95 güven aralığını göstermektedir; kesikli dikey çizgi OR=1 referansıdır.

Tablo 1. Çalışma örnekleminin demografik ve klinik özellikleri (n=221)

Değişken	***Düzey / Özet***	***Değer***
Bakımveren yaşı, yıl	Ort ± SS; Medyan (IQR)	38.36 ± 6.71; 39.00 (33.00–43.00)
Çocuk yaşı, yıl	Ort ± SS; Medyan (IQR)	12.79 ± 3.42; 13.00 (10.00–15.00)
Tanı yaşı, yıl	Ort ± SS; Medyan (IQR)	7.89 ± 4.19; 8.00 (5.00–11.00)
Hastalık süresi, yıl	Ort ± SS; Medyan (IQR)	4.91 ± 2.87; 4.00 (3.00–6.00)
Bakımverenin yakınlığı	Anne	160 (72.4)
	Baba	44 (19.9)
	Diğer	17 (7.7)
Bakımveren cinsiyeti	Kadın	177 (80.1)
	Erkek	44 (19.9)
Çocuğun cinsiyeti	Kız	119 (53.8)
	Erkek	102 (46.2)
JİA alt tipi	Oligoartiküler	137 (62.0)
	Poliartiküler (RF negatif)	56 (25.3)
	ERA (entezit ile ilişkili artrit)	12 (5.4)
	Sistemik JİA	9 (4.1)
	Psöriyatik artrit	5 (2.3)
	Poliartiküler (RF pozitif)	2 (0.9)
Subkutan tedavi süresi	>12 ay	205 (92.8)
	6–12 ay	9 (4.1)
	0–6 ay	7 (3.2)
Tedavi grubu	Yalnız biyolojik/diğer	109 (49.3)
	Yalnız MTX	72 (32.6)
	Kombinasyon	33 (14.9)
	Diğer	7 (3.2)

Çalışma örneklemine ait bakımveren ve hasta özellikleri; sürekli değişkenler için ortalama±SS ve/veya medyan (IQR), kategorik değişkenler için n (%) olarak verilmiştir.

Tablo 2. Ölçüm özellikleri ve alan düzeyinde öncelik-ağırlıklı karşılanmamış ihtiyaç profili					
Ölçüm özellikleri					
Ölçek / analiz	***Değer***	***Yorum***			
İhtiyaç Cronbach α (%95 GA)	0,898 (0,869–0,916)	Yüksek iç tutarlılık			
Karşılanma Cronbach α (%95 GA)	0,936 (0,914–0,951)	Yüksek iç tutarlılık			
Öncelik Cronbach α (%95 GA)	0,952 (0,942–0,960)	Yüksek iç tutarlılık			
PWI Cronbach α (%95 GA)	0,912 (0,885–0,933)	Yüksek iç tutarlılık			
Kaiser-Meyer-Olkin örneklem yeterlilik katsayısı	0,816	Faktör analizine uygun			
Bartlett küresellik testi	χ^2=6916,1; sd=276; p<0,001	Maddeler arası korelasyon anlamlı			
Paralel analiz	Yaklaşık 3 latent boyut	Teorik 6 alan raporlaması korundu			
Alan düzeyinde öncelik-ağırlıklı karşılanmamış ihtiyaç profili					
Alan	***İhtiyaç ort.***	***Karşılanma ort.***	***Öncelik ort.***	***PWI ort.***	***Yüksek karşılanmamış ihtiyaç %***
Dijital destek ve uzaktan izlem	2,79	1,21	8,40	47,83	54,8
Lojistik ve günlük yaşam yükü	2,55	1,32	7,73	43,28	78,7
Sağlık sistemi iletişimi ve ortak karar	2,58	2,19	7,81	21,97	51,1
Psikososyal destek	1,66	2,13	5,81	10,93	52,9
Enjeksiyon uygulama ve uyum	1,76	2,61	5,47	10,83	53,8
Bilgi ve öngörü	1,87	2,71	4,45	9,73	7,7
Bu tablo, ölçeğin güvenirlik/ölçüm özelliklerini ve alan düzeyindeki ihtiyaç, karşılanma, öncelik ve PWI sonuçlarını birlikte göstermektedir.					

Tablo 3. Yüksek toplam karşılanmamış ihtiyaç yükü ile ilişkili bağımsız değişkenler		
Değişken	***OR (%95 GA)***	***p***
Çocuk yaşı (yıl, sürekli)	1,30 (1,17–1,45)	<0,001
Bakımveren yaşı (yıl, sürekli)	0,94 (0,89–0,99)	0,021
Kombinasyon tedavi (ref: yalnız MTX)	1,39 (0,63–3,03)	0,414
Yalnız biyolojik/diğer (ref: yalnız MTX)	0,98 (0,37–2,58)	0,960
Kadın bakımveren	0,57 (0,24–1,35)	0,200
Oligoartiküler alt tip	0,56 (0,28–1,15)	0,114
Bu tabloda yüksek toplam karşılanmamış ihtiyaç yükü ile ilişkili bağımsız değişkenlere ait çok değişkenli lojistik regresyon analizi sonuçları sunulmuştur. OR: odds oranı; GA: güven aralığı. Yüksek toplam karşılanmamış ihtiyaç yükü, toplam PWI dağılımının üst çeyreği (Q3 ve üzeri) olarak tanımlanmıştır.		

[SS-009]

BİYOLOJİK İLAÇ TEDAVİSİ ALAN ÇOCUKLARIN BAKIMVERENLERİNE YÖNELİK ÇOK MERKEZLİ ÇEVRİM İÇİ YAPILANDIRILMIŞ SUBKUTAN BİYOLOJİK ENJEKSİYON EĞİTİM PROGRAMININ ETKİSİ: ÖN–SON TEST ÇALIŞMASI

Muhammed Talha Karadoğan[1], Rahime Koç[1], Turan Güzel[1], Buşra Çinpolat[1], Zeynep Hazıroğlu Ökmen[1], Fatma Gül Demirkan[2], Nuray Aktay Ayaz[3], Yelda Bilginer[4], Figen Çakmak[1]

[1]Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Romatoloji Kliniği
[2]Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Romatoloji Kliniği
[3]İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji Bilim Dalı
[4]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

Amaç: Çocukluk çağı kronik inflamatuvar hastalıklarda subkutan biyolojik ajanların evde uygulanması giderek artmakta, uygulama sorumluluğu çoğu zaman bakımverene geçmektedir. Buna karşın enjeksiyon bölgesi seçimi ve rotasyonu, uygun iğne açısı, ilaç saklama koşulları, alarm reaksiyonlarının tanınması ve kesici-delici atık yönetimi gibi güvenlik başlıklarında standart bakımveren eğitimi sınırlıdır. Bu çalışma, çocuklara evde subkutan biyolojik ilaç uygulayan bakımverenlere yönelik çok merkezli, çevrim içi ve yapılandırılmış bir eğitim programının objektif bilgi düzeyi, enjeksiyon öz-yeterliği ve duygusal hazır oluş üzerindeki etkisini değerlendirmeyi amaçladı.

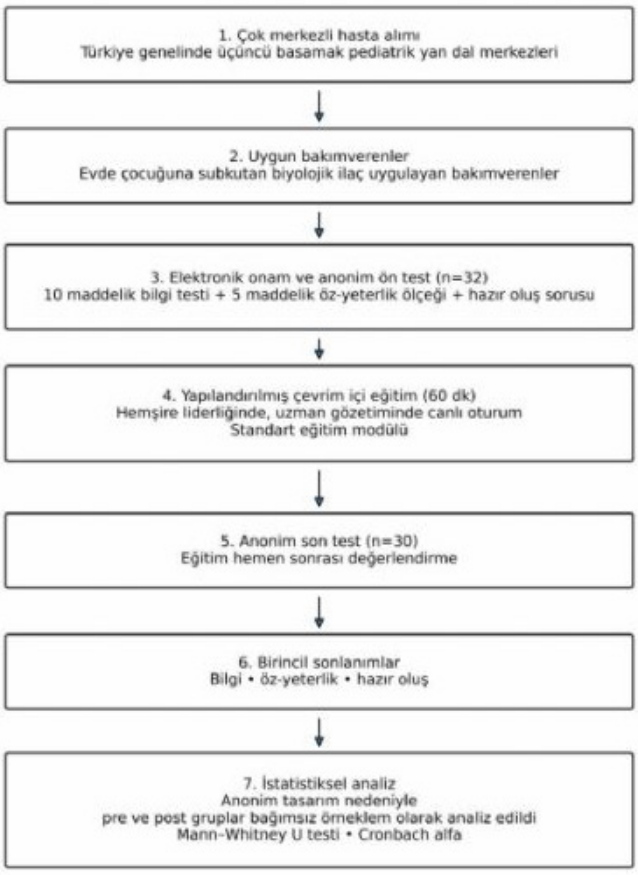
Gereç-Yöntem: Bu çalışma, Türkiye'de birden fazla üçüncü basamak pediatrik yan dal merkezinin katılımıyla yürütülen çok merkezli, yarı deneysel, anonim pretest-posttest eğitim müdahalesi olarak tasarlandı. Çocuğuna evde subkutan biyolojik ilaç uygulayan bakımverenler çalışmaya dahil edildi. Müdahale, çocuk romatoloji uzmanı gözetiminde deneyimli pediatrik hemşireler tarafından verilen 60 dakikalık senkron çevrim içi standart eğitimden oluştu. Eğitim içeriği; enjeksiyon bölgeleri ve rotasyonu, iğne açısı, asepsi, ilaçların 2–8°C'de saklanması, uygulama öncesi oda ısısına getirilmesi, normal/alarm reaksiyonların ayırt edilmesi ve güvenli kesici-delici atık bertarafını kapsadı. Sonlanımlar; 10 maddelik objektif bilgi testi, 5 maddelik öz-yeterlik ölçeği ve tek maddelik hazır oluş sorusuydu. Anonim veri toplama nedeniyle pre ve post gruplar bağımsız kabul edildi; karşılaştırmalarda Mann-Whitney U testi, ölçek iç tutarlılığında Cronbach alfa katsayısı kullanıldı.

Bulgular: Eğitim öncesi 32, eğitim sonrası 30 bakımveren değerlendirmeye alındı. Katılımcıların %78,1'i kadındı; %50'sinin daha önce formal enjeksiyon eğitimi yoktu ve yalnızca %34,4'ü eğitim öncesinde çocuğuna enjeksiyonu bizzat uygulamıştı. Toplam bilgi puanı eğitim sonrası anlamlı olarak arttı (7,0±3,0'dan 9,0±1,3'e; p=0,001); medyan skor 8,0'dan 9,0'a yükseldi. Öz-yeterlik puanı da anlamlı artış gösterdi (7,0±3,3'ten 8,9±2,6'ya; p=0,027). Ölçeklerin iç tutarlılığı yüksek bulundu (Cronbach alfa: pretest 0,89; posttest 0,92). Bilgi maddeleri düzeyinde en belirgin kazanımlar enjeksiyon bölgesi rotasyonu (%71,9'dan %100'e), cilt antisepsisi (%81,2'den %100'e), uygun iğne açısı bilgisi (%81,2'den %100'e), ilaçların buzdolabında saklanması (%75,0'ten %100'e), ciddi reaksiyonda doğru eylem (%71,9'dan %93,3'e) ve kesici-delici atıkların güvenli bertarafı (%65,6'dan %83,3'e) alanlarında izlendi. Buna karşılık duygusal hazır oluş puanındaki artış sınırlı kaldı (1,4±0,8'den 1,5±0,7'ye; p=0,339).

Sonuç: Çok merkezli yapılandırılmış çevrim içi bakımveren eğitimi, çocuklarda evde uygulanan subkutan biyolojik tedavilerin güvenli yürütülmesi için gerekli bilgi ve öz-yeterliği anlamlı biçimde artırmaktadır. Bulgular, bu tür programların çocuk romatoloji pratiğinde standart bakım basamaklarına entegre edilmesinin ilaç uygulama hatalarını azaltma, tedavi güvenliğini güçlendirme ve uzun dönem uyumu destekleme potansiyeline sahip olduğunu göstermektedir. Bununla birlikte duygusal hazır oluş üzerindeki sınırlı etki, enjeksiyon anksiyetesi ve ebeveynin çocuğa girişim uygulamasına bağlı psikolojik yükün yalnızca bilgi aktarımıyla aşılamayacağını düşündürmektedir. Gelecek programlarda süpervizyonlu uygulama, simülasyon ve davranışsal destek bileşenlerinin eklenmesi, eğitimin klinik etki gücünü daha da artırabilir.

Anahtar kelimeler: bakımveren, biyolojik ilaç tedavisi, eğitim

Çok merkezli çevrim içi bakımveren eğitimi çalışmasının tasarımı ve müdahale akışı

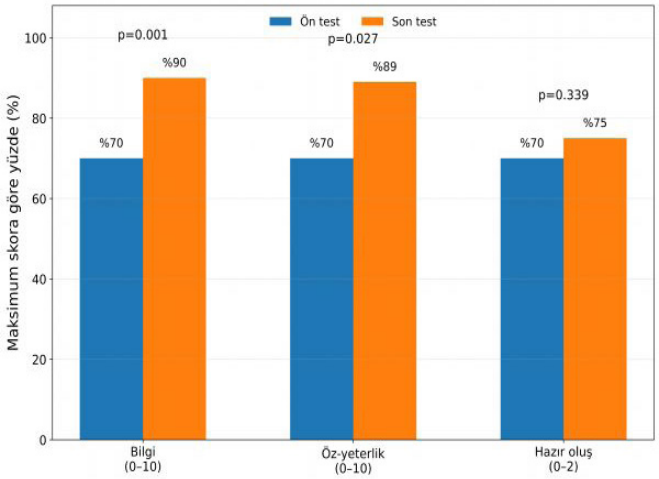


Şekil 1. çok merkezli yarı deneysel pre-post çalışma tasarımını göstermektedir. Uygun bakımverenler elektronik onam sonrası anonim pre-test değerlendirmesine alınmış, 60 dakikalık yapılandırılmış çevrim içi eğitim uygulanmış ve hemen ardından anonim post-test değerlendirmesi yapılmıştır. Anonim veri toplama nedeniyle pre ve post yanıtlar eşleştirilememiş, gruplar bağımsız örneklem olarak analiz edilmiştir.

Tablo 1. Çalışmaya katılan bakımverenlerin başlangıç özellikleri ve enjeksiyon deneyimi (pre-test örneklemi, n=32)

Değişken	***Kategori***	***n (%)***
Yaş grubu, yıl	18–25	5 (15.6)
	26–35	10 (31.2)
	36–45	8 (25.0)
	>=46	9 (28.1)
Cinsiyet	Kadın	25 (78.1)
	Erkek	7 (21.9)
Daha önce formal SC enjeksiyon eğitimi	Var	16 (50.0)
	Yok	16 (50.0)
Daha önce çocuğuna bizzat SC enjeksiyon uygulama	Evet	11 (34.4)
	Hayır	21 (65.6)
Enjeksiyonu genellikle uygulayan kişi	Hemşire / sağlık profesyoneli	14 (43.8)
	Aile üyesi	11 (34.4)
	Diğer	6 (18.8)
	Çocuğun kendisi	1 (3.1)

Değerler n (%) olarak sunulmuştur. Yüzdelerde toplam 100'ü aşan ya da altında kalan küçük farklar yuvarlamaya bağlıdır.
Yapılandırılmış çevrim içi eğitim sonrası bilgi ve öz-yeterlik skorlarındaki değişim



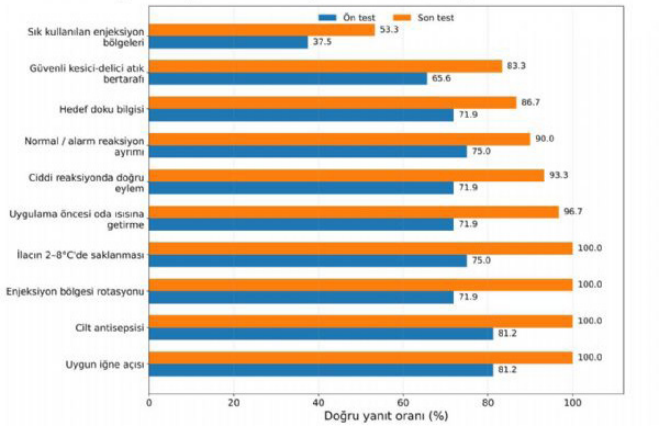
Şekil 2. Kutu-grafikler, bakımverenlerin eğitim öncesi ve sonrası objektif bilgi ve öz-yeterlik skor dağılımlarını göstermektedir. Eğitim sonrası her iki sonlanımda da yukarı yönlü belirgin kayma izlenmiş; bilgi skorunda p=0.001, öz-yeterlik skorunda p=0.027 bulunmuştur.

Tablo 2. Yapılandırılmış çevrim içi eğitim öncesi ve sonrası ana sonuçların karşılaştırılması

Sonuç değişkeni	***Pre-test (n=32) Ortalama±SS***	***Pre-test Medyan (IQR)***	***Post-test (n=30) Ortalama±SS***	***Post-test Medyan (IQR)***	***p değeri***
Objektif bilgi skoru (0–10)	7.0 ± 3.0	8.0 (6.8–9.0)	9.0 ± 1.3	9.0 (9.0–10.0)	0.001
Öz-yeterlik skoru (0–10)	7.0 ± 3.3	8.5 (5.0–10.0)	8.9 ± 2.6	10.0 (9.0–10.0)	0.027
Hazır oluş skoru (0–2)	1.4 ± 0.8	2.0 (1.0–2.0)	1.5 ± 0.7	2.0 (1.0–2.0)	0.339

p değerleri, anonim veri toplama nedeniyle bağımsız kabul edilen pre/post grupların Mann-Whitney U testi ile karşılaştırılmasından elde edilmiştir. Öz-yeterlik ölçeği 5 maddeden oluşmakta ve toplam skor 0–10 aralığındadır; iç tutarlılık katsayısı pre-testte 0.89, post-testte 0.92'dir. Hazır oluş tek maddelik ölçektir: 0="çok kaygılıyım/yapamam", 1="biraz daha eğitimle yapabilirim", 2="kendim yapabilirim".

Bilgi maddeleri düzeyinde eğitim öncesi ve sonrası doğruluk oranları



Şekil 3. Dumbbell grafik, 10 bilgi alanının her biri için pre-test ve post-test doğru yanıt oranlarını göstermektedir. En düşük post-test doğruluk oranı enjeksiyon bölgeleri ve kesici-delici atık bertarafı alanlarında kalırken, enjeksiyon bölgesi rotasyonu, cilt antisepsisi, uygun iğne açısı ve ilaç saklama başlıklarında post-testte tam ya da tama yakın doğruluk elde edilmiştir.

Tablo 3. Bilgi testinin madde düzeyinde pre-post değişimi ve eğitim sonrası kalan öncelikli boşluklar

Bilgi alanı	*Pre-test n/N (%)*	*Post-test n/N (%)*	*Mutlak değişim (puan)*	*Eğitim sonrası öncelik*
Sık kullanılan enjeksiyon bölgeleri	12/32 (37.5)	16/30 (53.3)	+15.8	Yüksek
Güvenli kesici-delici atık bertarafı	21/32 (65.6)	25/30 (83.3)	+17.7	Yüksek
Hedef doku: subkutan yağ doku	23/32 (71.9)	26/30 (86.7)	+14.8	Orta
Normal/alarm lokal reaksiyon ayrımı	24/32 (75.0)	27/30 (90.0)	+15.0	Orta
Ciddi reaksiyonda doğru eylem	23/32 (71.9)	28/30 (93.3)	+21.4	Orta
İlacın uygulama öncesi oda ısısına getirilmesi	23/32 (71.9)	29/30 (96.7)	+24.8	Düşük
Enjeksiyon bölgesi rotasyonu	23/32 (71.9)	30/30 (100.0)	+28.1	Düşük
Cilt antisepsisi	26/32 (81.2)	30/30 (100.0)	+18.8	Düşük
Uygun iğne açısı	26/32 (81.2)	30/30 (100.0)	+18.8	Düşük
İlacın 2–8°C'de saklanması	24/32 (75.0)	30/30 (100.0)	+25.0	Düşük

Bilgi alanları eğitim sonrası doğruluk oranına göre sıralanmıştır. Eğitim sonrası öncelik sütunu, post-test doğruluk oranı ve klinik güvenlik açısından kalan gereksinimi vurgulamak için eklenmiştir (Yüksek: post-test doğruluk <%85; Orta: %85–94.9; Düşük: >=%95). Enjeksiyon bölgeleri ve kesici-delici atık yönetimi, müdahale sonrası dahi ek pekiştirme gerektiren başlıklar olarak öne çıkmaktadır.

[SS-010]

JÜVENİL İDİOPATİK ARTRİTTE METOTREKSAT İNTOLERANSINI AZALTMAK MÜMKÜN MÜ? AÇ KARNINA KULLANIM STRATEJİSİ: PERA ÇALIŞMASI

Çisem Yıldız[1], Batuhan Küçükali[1], Betül Öksel[2], Bengisu Menentoğlu[3], Neslihan Kara Çanlıoğlu[4], Ezgi Su Arslan Kocamaz[5], Turan Güzel[6], Hatice Kübra Zora[7], Tolga Kasap[8], Seher Şener[9], Eda Nur Dizman[10], Emil Aliyev[11], Hatice Adıgüzel Dündar[12], Hafize Emine Sönmez[2], Nihal Şahin[2], Nuray Aktay Ayaz[3], Betül Sözeri[4], Belde Kasap[5], Figen Çakmak[6], Sara Şebnem Kılıç[7], Selçuk Yüksel[8], Kübra Öztürk[10], Deniz Gezgin Yıldırım[1], Sevcan A. Bakkaloğlu[1]

[1]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji Bilim Dalı
[2]Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji BD
[3]İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji BD
[4]Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji BD
[5]İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Romatoloji BD
[6]Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Romatoloji BD
[7]Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji BD
[8]Çanakkale On Sekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji BD
[9]Adana Şehir Hastanesi, Çocuk Romatoloji BD
[10]İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Çocuk Romatoloji BD
[11]Lokman Hekim Üniversitesi, Çocuk Romatoloji BD
[12]Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji BD

Amaç: Metotreksat (MTX), çocukluk çağı romatizmal hastalıklarında en sık kullanılan hastalık modifiye edici antiromatizmal ilaçlardan biridir (1). Hastalığı kontrol etmekte etkili olmasına rağmen, gastrointestinal ve davranışsal yan etkiler çocuklarda intoleransa yol açarak tedavi uyumunu ve klinik sonuçları olumsuz etkileyebilmektedir (2). Metotreksat intoleransını değerlendirmek amacıyla "Metotreksat İntoleransı Şiddet Skorlaması" (MISS) geliştirilmiş ve intoleransın %25–%75 arasında değiştiği bildirilmiştir (2, 3). Bu çalışmada, jüvenil idiopatik artrit (JIA) hastalarında MTX kullanımı sırasında özellikle ilacın aç veya tok alınmasının etkileriyle birlikte gelişen intolerans ve ilişkili faktörler, hastaların demografik özellikleri ile birlikte incelenmiştir.

Gereç-Yöntem: Çalışmamıza Pediatrik Romatoloji Akademisi (PeRA) çalışma grubuna dahil 12 merkezden 325 JIA hastası dahil edilmiştir. Hastaların demografik özellikleri ve metotreksat kullanım bilgileri geriye dönük olarak medikal dosyalarından kaydedilmiş olup, ilacın aç veya tok alınması, kullanım şekli (oral veya subkutan) ve intolerans düzeyi MISS ile değerlendirilmiştir. Metotreksat intoleransı ile demografik/klinik özellikler ve ilaç alım şekli arasındaki ilişkiler uygun istatistiksel yöntemler kullanılarak analiz edilmiştir.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 325 hastanın %60.3'ü kız olup, en büyük grubu oligoartiküler JIA (%57,8) oluşturdu. Medyan tanı yaşı, takip süresi ve MTX kullanım süresi sırasıyla 9 yıl (IQR 4.9–13), 30 ay (IQR 14–67) ve 19 ay (IQR 11–36) olarak saptandı. MISS'a göre intolerans gelişen hastalarda, diğerlerine göre veya gelişmeyenlere göre toplam takip süresi (39 vs 24 ay, p=0.0002) ve metotreksat kullanım süresi (26.5 vs 16 ay, p=0.00008) anlamlı olarak daha uzun bulundu. Metotreksatın oral kullanımda subkutan uygulamaya kıyasla intolerans oranı daha yüksek bulundu (p=0.016). Ayrıca intoleransın tok karnına kullanımda daha sık olduğu görüldü (p=0.027). Semptom bazlı analizde, bulantı (p<0.001) ve kusma (p=0.001) ile ilaç alım durumu arasında anlamlı ilişki saptanırken, karın ağrısı, davranışsal semptomlar ile anlamlı ilişki görülmedi. MTX kullanımı sırasında gelişen ALT yüksekliği ile intolerans arasında anlamlılığa yakın bir ilişki gözlenirken (p=0.071), AST yüksekliği (p=0.925) ve MTX ilişkili sitopeni (p=0.646) ile intolerans arasında anlamlı bir ilişki saptanmamıştır. Demografik özellikler, ILAR kategorileri ve otoantikor durumları ile intolerans arasında da anlamlı bir ilişki bulunmadı.

Sonuç: Çalışmamızda, MTX intoleransının özellikle ilacın tok alınması ve oral kullanım ile daha sık görüldüğü; uzun süreli tedavi görenlerde riskin arttığı saptandı. Bulantı ve kusma, intoleransın en belirgin göstergeleri olurken, karın ağrısı ve davranışsal belirtiler anlamlı bulunmadı. ALT yüksekliği kısmen ilişkili bulunsa da, AST yüksekliği ve sitopeni ile ilişki yoktu. Demografik özellikler, ILAR alt tipleri ve otoantikor durumu ile ilişkili olmaması, intoleransın esas olarak ilaç kullanım şekli, alım zamanı ve süresi ile ilişkili olduğunu gösterdi. Bulgularımız ilacın aç karnına veya subkutan uygulanmasının daha iyi toleree edilmesine katkı sağlayarak tedavi uyumunu artırılabileceğini göstermektedir.

Anahtar kelimeler: Juvenil idiopatik artrit, metotreksat, intolerans

Tablo 1. Çalışmaya Dahil Hastaların Demografik ve Klinik Özellikleri ile Metotreksat İntolerans Profili

		n(%)
Cinsiyet	Kız	196 (60,3)
	Erkek	129 (39,7)
Şikayet başlangıç yaşı (median [IQR]) (yıl)		8 (4-12)
Toplam takip süresi (median [IQR]) (ay)		30 (14-67)
Tanı yaşı (median [IQR]) (yıl)		9 (4,9-13)
ILAR kategorisi	Sistemik	10 (3,1)
	RF (+) Poliartiküler	16 (4,9)
	RF (-) Poliartiküler	31 (9,5)
	Oligoartiküler	188 (57,8)
	Entezit-ilişkili artrit	60 (18,5)
	Psöriyatik artrit	14 (4,3)
	Undiferansiye	6 (1,8)
ANA (+)		139 (42,8)
RF (+)		18 (5,5)
ACPA (+)		11 (3,4)
HLA B27 (+)		39 (12)
Metotreksat başlanma yaşı (median [IQR]) (yıl)		9 (5-13)
Metotreksat kullanma süresi (median [IQR]) (ay)		19 (11-36)
Folik asit kullanımı		300 (92,3)
MISS (median [IQR])		4 (1-9)
Skora göre intolerans varlığı (>=6)		116 (%35,8)

*IQR: Interquartile Range, ILAR: International League of Associations for Rheumatology, RF: Romatoid faktör, ANA: Anti-nükleer antikor, ACPA: Anti-Citrullinated Protein Antikor

Tablo 3. Metotreksat İntoleransı ile Demografik ve Klinik Özellikler Arasındaki İlişkiler

		İntolerans (-)	*İntolerans (+)*	*p*
Şikayet başlangıç yaşı (yıl) (median [IQR])		8,1 (4-12)	7,0 (4-11)	0,221
Tanı alma yaşı (yıl) (median [IQR])		9,0 (4,5-13)	8,0 (5-12,06)	0,342
Toplam takip süresi (ay) (median [IQR])		24 (12-48)	39 (22,5-82)	0,0002
Metotreksat başlanma yaşı (yıl) (median [IQR])		9,25 (5-13)	8,0 (5-12)	0,12
Metotreksat kullanım süresi (ay) (median [IQR])		16 (9-29)	26,5 (15-44,75)	0,00008
Metoreksat kullanım şekli	Oral	22	24	0,016
	Subkutan	181	92	
Cinsiyet	Kız (n, %)	80	47	0,469
	Erkek (n, %)	123	69	
ILAR Kategorisi	Sistemik	8	1	ns
	RF (+) Poliartiküler	10	6	
	RF (-) Poliartiküler	21	10	
	Oligoartiküler	112	72	
	Entezit-ilişkili artrit	40	19	
	Psöriyatik artrit	8	6	
	Undiferansiye	4	2	
ANA	Negatif	113	65	0,495
	Pozitif	86	51	
RF	Negatif	174	103	0,352
	Pozitif	10	8	
ACPA	Negatif	144	92	0,565
	Pozitif	7	4	
HLAB27	Negatif	109	69	0,443
	Pozitif	25	14	

*IQR: Interquartile Range, ILAR: International League of Associations for Rheumatology, RF: Romatoid faktör, ANA: Anti-nükleer antikor, ACPA: Anti-Citrullinated Protein Antikor

Tablo 2. Metotreksat Alım Durumu ve Skora Göre İntolerans ile Semptomlar Arasındaki İlişkiler

		İlacı alma durumu			*p*
		Aç	*Tok*	*Farketmiyor*	
Skora göre İntolerans	Hayır	25	157	21	0,027
	Evet	5	92	19	
İlaç aldıktan sonra karın ağrısı	Hayır	27	196	30	0,217
	Evet	3	54	11	
İlaç alımından birkaç saat önce karın ağrısı	Hayır	27	231	38	0,892
	Evet	3	19	3	
Metotreksat düşüncesiyle karın ağrısı	Hayır	27	225	35	0,667
	Evet	3	25	6	
Bulantı	Hayır	26	88	9	0,00000002
	Evet	4	162	32	
İlaç alımından birkaç saat önce bulantı	Hayır	25	168	26	0,160
	Evet	5	81	15	
Metotreksat düşüncesiyle bulantı	Hayır	23	150	20	0,06
	Evet	7	100	21	
Kusma	Hayır	29	180	23	0,001
	Evet	1	70	18	
İlaç alımından birkaç saat önce kusma	Hayır	29	232	36	0,351
	Evet	1	18	5	
İlaç alırken huzursuzluk	Hayır	19	121	20	0,300
	Evet	11	129	21	
İlaç alırken ağlama	Hayır	26	185	31	0,314
	Evet	4	65	10	
İlaç alırken sinirli olma	Hayır	20	154	34	0,835
	Evet	10	96	16	
İlaç almayı reddetme	Hayır	23	164	26	0,438
	Evet	7	86	15	

[SS-011]

AİLESEL AKDENİZ ATEŞİ TANILI ÇOCUKLARDA HETEROZİGOT MEFV VARYANTLARININ KLİNİK ÖNEMİ:UZUN DÖNEM TAKİP SONUÇLARI VE PROTEİNÜRİ

Gülşah Pirim[1], Eray Tunce[1], Neslihan Kara Çanlıoğlu[1], Sıla Atamyıldız Uçar[1], Serim Pul[2], Betül Sözeri[1]

[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji

Giriş - Amaç: Ailesel Akdeniz Ateşi (AAA), MEFV gen mutasyonları ile ilişkili otoinflamatuar bir hastalıktır. Klinik bulgular ekzon 10'da biallelik patojenik varyant taşıyanlarda ağır seyretmekte ve uzun dönemde amiloidoz görülebilmektedir. Bu varyantların heterozigot mutasyonlarında hastalık spektrumu ve uzun dönemde amiloidoz riski halen tartışmalıdır.Çalışmamızda uzun dönem takiplerde klinik sonuçların irdelenmesi ve proteinüri varlığının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Çalışmaya haziran 2016 – eylül 2025 tarihleri arasında AAA tanısı alan 3507 hasta içinde ekzon 10'da heterozigot mutasyon taşıyan ve en az 5 yıl izlem süresi olan hastalar dahil edilmiştir. Bu çalışma pilot olarak seçilen ilk 200 hastanın dahil edildiği ön değerlendirme sonuçlarını içermektedir. Çalışmadaki tüm hastalar Özen-Yalçınkaya Türk Pediatrik FMF tanı kriterleri ya da EUROFEVER/PRINTO FMF tanı kriterlerini karşılamakta idi. Araştırmamız, klinik bulguların retrospektif olarak değerlendirildiği tanımlayıcı kohort bir çalışmadır. Hastalık şiddeti başlangıç dönemine ait PRAS (Pediatric Rheumatology Activity Score) ve ISSF (International Severity Scoring for FMF) skorları kullanılarak hesaplanmıştır. Hastalar proteinüri (en az ardışık iki vizitte sabah açlıkta bakılan spot idrarda protein/kreatinin oranı 0.2 den yüksek ve/veya 24 saatlik idrarda protein 4 mg/m2/sa den fazla) açısından değerlendirilmiştir. Etiyoloji belirsiz persistan proteinüri olan hastalar irdelenmiştir.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 200 hastanın 99'u (%49.5) kız cinsiyette olup; ortanca tanı yaşı 6.0 yıl (min.-max.: 0.4–16.9) olarak saptanmıştır. MEFV mutasyon dağılımı incelendiğinde; olguların %68.0'inde M694V+/-, %17.0'sinde V726A+/-, %12.5'inde M680I+/- ve %2.5'inde R761H+/- varyantları saptanmıştır. En sık görülen klinik bulgular; ateş (%88), karın ağrısı (%87.5), miyalji (%62.5), artrit (%34.0), göğüs ağrısı (%12.5) ve erizipel benzeri döküntü (%10.5) idi.

Başlangıç hastalık şiddeti değerlendirmesinde; Pras skoruna göre hastaların %30'u (60/200) hafif, %69.5'i (139/200) orta ve %0.5'i (1/200) ağır grupta; ISSF skorlamasına göre ise %39'u (78/200) düşük, %59.5'i (119/200) orta ve %1.5'i (3/200) yüksek hastalık aktivitesi grubunda yer almıştır. İzlem süresince hastaların %30.0'ında (60/200) kolşisin tedavisi kesilmiş olup, kesilme nedenleri arasında atak olmaması (%51.6, 31/60), hasta uyumsuzluğu (%36.6, 22/60) ve yan etki (%11.6, 7/60) yer almaktadır. Bu hastaların %63.3'üne (38/60) atak geçirme (32/38) ve subklinik inflamasyon (6/38) nedeniyle kolşisin geri başlandığı tespit edildi.

Uzun dönem takiplerde hastaların %6.5'inde (13/200) proteinüri açısından ileri tetkik yapılmış; etiyolojisi tespit edilemeyen 8 hastanın 2'sinde proteinürinin düzeldiği, 6'sında (%3) ise persiste ettiği saptanmıştır. Proteinürisi nefrotik düzeyde olmayan bu hastaların hiçbirine böbrek biyopsisi gerekmemiştir; 2 hastada yapılan rektal biyopsi sonucu amiloidoz açısından negatif gelmiştir.

Sonuç: Çalışmamızda, yüksek popülasyona sahip AAA heterozigot taşıyıcı çocuk hastaların uzun dönem takiplerinde kolşisin tedavisinin gerektirecek atak kliniklerinin olduğu tespit edilmiştir. Bu hasta grubunda etiyolojisi belirsiz persistan proteinüri varlığında amiloidoz gelişme riski tartışmalıdır. Bu sonuç, AAA heterozigot taşıyıcılığın klinik önemine dikkat çekmektedir.

Anahtar kelimeler: Ailevi Akdeniz Ateşi, heterozigot taşıyıcılık, proteinüri

[SS-012]

JUVENİL İDİOPATİK ARTRİT TANILI ÇOCUKLARDA İLK BİR YILDA BİYOLOJİK HASTALIK MODİFİYE EDİCİ ANTİROMATİZMAL İLAÇ KULLANIMINA ETKİ EDEN FAKTÖRLER

Elif Küçük, Kübra Öztürk

İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Juvenil İdiopatik Artrit (JİA), 16 yaşından önce başlayan, en az altı hafta süren ve nedeni bilinmeyen kronik eklem iltihabı ile karakterize heterojen bir hastalık grubudur. Hastalığın alt tipi, başlangıç yaşı, sistemik bulgular ve laboratuvar parametreleri gibi faktörler, hastalığın şiddetini ve tedaviye verilen yanıtı etkileyerek bazı hastalarda erken dönemde biyolojik hastalık modifiye edici antiromatizmal ilaçlara (bDMARD) ihtiyaç duyulmasına yol açabilmektedir. Bu çalışma, JİA tanılı hastalarda ilk bir yılda bDMARD tedavisi kullanımına etki eden faktörleri belirlemeyi amaçlamaktadır.

Gereç-Yöntem: Bu retrospektif çalışmaya, Uluslararası Romatoloji Derneği (ILAR) kriterlerine göre JIA tanısı almış ve en az 1 yıldır takip edilen hastalar dahil edildi. Sistemik JİA tanısı olanlar, dış merkezde tanı alanlar, tedaviye uyumsuz olanlar ve takiplerine düzenli gelmeyen hastalar çalışma dışı bırakıldı. Hastalık aktivitesi Juvenil İdiyopatik Artrit Hastalık Aktivite Skoru-71 (JADAS-71) ve Juvenil Spondiloartrit Hastalık Aktivite İndeksi (JSpADA) ile değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmamıza 158 hasta dahil edildi (kız/erkek=1,19). bDMARD tedavisi alan hasta sayısı 54 (%34,1) idi. bDMARD tedavisi alan grupta üveit varlığı (p=0,046), antinükleer antikor (ANA) pozitifliği (p=0,007), C-reaktif protein (p=0,022), eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) (p<0,001), trombosit sayısı (p=0,004) ve glukokortikoid kullanımı (p<0,001) anlamlı düzeyde daha yüksekti. Buna karşılık hemoglobin düzeyi (p=0,007) bu grupta anlamlı olarak daha düşük saptandı. Tek değişkenli lojistik regresyon analizinde, bDMARD tedavisi ile ANA pozitifliği (p=0,004) arasında anlamlı pozitif ilişki; hemoglobin düzeyi (p=0,009) ile ise anlamlı negatif ilişki saptandı. Ayrıca ESH düzeyindeki artışın (OR: 1,025 95 CI: 1,008-1,043 p=0,004) ve glukokortikoid kullanımının (OR: 4,154 95 CI: 1,548-11,145 p=0,005) bDMARD tedavisi kullanımı açısından bağımsız risk faktörleri olduğu saptandı.

Sonuç: Bu çalışma, JİA tanılı çocuklarda hastalığın ilk bir yılında bDMARD tedavisi kullanımının üveit varlığı, ANA pozitifliği, yüksek ESH, CRP ve trombosit düzeyleri, düşük hemoglobin düzeyi ve glukokortikoid kullanımı ile ilişkili olduğunu göstermiştir. Elde edilen bulgular, inflamatuvar yükü yüksek seyreden hastalarda erken dönemde biyolojik tedavi gereksiniminin arttığını düşündürmektedir. Bu durum, bazı klinik ve laboratuvar parametrelerinin JİA'da yalnızca inflamatuvar aktiviteyi yansıtan bulgular değil, aynı zamanda erken dönemde bDMARD tedavisi gereksinimini öngörebilecek önemli klinik göstergeler olarak değerlendirilmesi gerektiğini ortaya koymaktadır.

Anahtar kelimeler: Eritrosit Sedimentasyon Hızı, Glukokortikoid, Juvenil İdiopatik Artrit

[SS-013]

PEDİATRİK BEHÇET HASTALIĞINDA KAS-İSKELET SİSTEMİ TUTULUMU

Emine Özçelik, Zahide Ekici Tekin

Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Romatolojisi Kliniği, Ankara

Amaç: Behçet hastalığı, arter ve venleri etkileyebilen multisistemik bir vaskülit olup, pediatrik hastalarda kas-iskelet sistemi tutulumu hastalığın erken bulgularından biri olabilir. Pediatrik olgularda kas-iskelet sistemi tutulumu %20–%43,2 oranında bildirilmiş olup, en sık büyük eklemleri tutan, asimetrik ve çoğunlukla non-eroziv karakterde artrit şeklinde izlenir. Klinik seyir genellikle iyi prognozludur. Tedavide ilk basamakta kolşisin tercih edilmekte, dirençli olgularda immunsupresif ve biyolojik tedaviler kullanılabilmektedir.

Gereç-Yöntem: Ocak 2010–Aralık 2024 tarihleri arasında Uluslararası Behçet Hastalığı Kriterleri ve/veya Pediatrik Behçet Hastalığı kriterlerini karşılayan pediatrik Behçet hastaları çalışmaya dahil edildi.

Bulgular: Çalışmaya toplam 105 pediatrik Behçet hastası dahil edilmiş olup, bunların 58'i (%55,2) kızdı. Semptom başlangıç yaşı ortanca 132 (95,5–162,0) ay, tanı yaşı ortanca 156 (120–180) ay ve tanı gecikme süresi ortanca 12 (1,75–30) ay olarak saptanmıştır. Ortanca takip süresi 24 (12–51) ay idi. Ortanca pediatrik vaskülit aktivite skoru (PVAS) 3 (2–3) bulunmuştur.

Çalışmada en sık klinik bulgu 82 hastada (%78,1) tekrarlayan oral aft olarak saptanmış; bunu sırasıyla 57 hastada (%54,3) genital ülser, 55 hastada (%52,4) kutanöz tutulum, 30 hastada (%28,6) kas-iskelet sistemi tutulumu, 27 hastada (%25,7) oküler tutulum, 20 hastada (%19) nörolojik tutulum ve 7 hastada (%6,7) gastrointestinal tutulum izlemiştir.

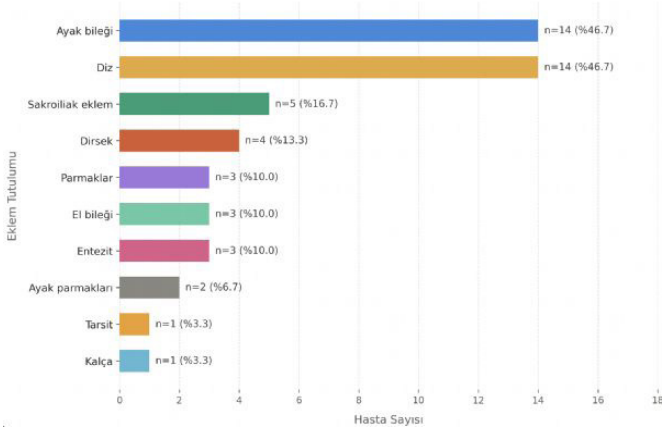
Kas-iskelet sistemi tutulumu olan hastaların 28'inde (%93,3) artrit, 2'sinde (%6,7) artralji mevcuttu, hastaların 3'ünde (%10) eklem bulgularına eşlik eden miyalji saptanmıştır. Bu hastaların 22'sinde (%78,5) eklem bulguları tanı anındaydı. Eklem tutulumu 7 hastada (%25) monoartiküler, 19 hastada (%67,9) oligoartiküler ve 2 hastada (%7,1) poliartiküler olarak izlenmiştir. En sık tutulan eklemler ayak bileği ve diz (%50), sakroiliak eklem (%17,9) ve dirsek (%14,3) olmuştur (Şekil 1). Artriti olan hastaların 5'inde (%17,9) tek epizodlu, kendini sınırlayan artrit görülürken, 23'ünde (%82,1) rekürren artrit saptanmıştır. Eroziv artrit ise 3 hastada (%10,7) görüldü.

Artriti olan 28 hastanın 11'i (%39,3) NSAİİ tedavisine, 3'ü (%10,7) metotreksata, 1'i (%3,5) adalimumaba, 1'i (%3,5) sülfasalazine ve 2'si (%7,1) azatioprine yanıt vermiştir. Hastaların 15'inde (%53,5) kolşisin tedavisi başlandıktan sonra artrit bulgularında gerileme izlenmiştir.

Kas-iskelet sistemi tutulumu olan hastalarda PVAS skorunun daha yüksek olduğu ve kutanöz tutulumun daha sık görüldüğü saptanmıştır (p=0,015 ve p=0,038). Aynı zamanda kas-iskelet sistemi tutulumu olmayan hastalarda eritrosit sedimentasyon hızının daha yüksek olduğu bulunmuştur (p=0,024). Hastaların kas-iskelet sistemi tutulumuna göre demografik, klinik, laboratuvar ve tedavi özelliklerinin karşılaştırılması Tablo 1'de verilmiştir.

Sonuç: Bu çalışmada pediatrik Behçet hastalarında kas-iskelet sistemi tutulumu %28,6 bulunmuş olup, en sık bulgu artrit olarak saptanmıştır. Kas-iskelet sistemi tutulumu olan hastalarda hastalık aktivitesinin daha yüksek olduğu ve kutanöz tutulumun daha sık olduğu gösterilmiştir. Artritin çoğu hastada erken dönem bulgular arasında yer aldığı izlenmiş, kolşisin tedavisi ile belirgin klinik düzelme sağlanmış ve ileri basamak tedavi gereksiniminin nadir olduğu görülmüştür. Sonuç olarak, tekrarlayan artrit ile başvuran çocuklarda Behçet hastalığı ayırıcı tanıda yer almalıdır.

Anahtar kelimeler: Behçet hastalığı, pediatrik, kas-iskelet tutulumu



Şekil 1. Kas-iskelet sistemi tutulumu olan pediatrik Behçet hastalarında eklem dağılımı

Tablo 1. Pediatrik Behçet hastalarında kas-iskelet sistemi tutulumuna göre demografik, klinik, laboratuvar ve tedavi özelliklerinin karşılaştırılması.

	Toplam (n=105)	***Kas-iskelet tutulumu olan (n=30)***	***Kas-iskelet tutulumu olmayan (n=75)***	***p***
Cinsiyet kız, n (%)	58 (55,2)	17 (56,7)	41 (54,7)	0,852
Tanı yaşı (ay) ϕ	156,0 (120,0-180,0)	146,0 (117,0-180,0)	146,0 (146,0-168,0)	0,113
Semptom başlangıç yaşı (ay) ϕ	132,0 (95,5-162,0)	132 (92,0-164,0)	132 (109,5-162)	0,864
Semptomdan tanıya geçen süre ϕ	12,0 (1,75-30,0)	12,0 (2,5-36,0)	3,0 (0,5-18,0)	0,152
Takip süresi (ay), ϕ	24,0 (12,0-51,0)	24,0 (12,0-53,25)	24,0 (12,0-52,0)	0,640
Behçet aile öyküsü varlığı, n (%)	35 (34,3)	10 (33,3)	25 (34,7)	>0,999
Tekrarlayan oral aft, n (%)	82 (78,1)	25 (83,3)	57 (76,0)	0,576
Genital ülser, n (%)	57 (54,3)	17 (56,7)	40 (53,3)	0,757
Cilt tutulumu Eritema nodosum, n (%) Psödofolikülit, n (%)	55 (52,4) 17 (16,2) 43 (41,0)	21 (70,0) 9 (30,0) 15 (50,0)	34 (45,3) 8 (10,7) 28 (37,3)	0,038 0,021 0,275
Oküler tutulum, n (%)	27 (25,7)	7 (23,3)	20 (26,7)	0,809
Vaskülar tutulum, n (%)	21 (20,0)	16 (21,3)	16 (21,3)	0,334
Nörolojik tutulum, n (%)	20 (19,0)	6 (20,0)	14 (18,7)	0,875
Gastrointestinal tutulum, n (%)	5 (6,7)	1 (3,3)	4 (5,3)	>0,999
Orşit, n (%)	9 (19,1)	4 (30,8)	5 (14,7)	0,237
Pediatrik vaskülit aktivite skoru ϕ	3,0 (2,0-3,0)	3,0 (2,0-4,0)	2,0 (2,0-3,0)	0,015
Paterji testi pozitifliği, n (%)	40 (38,1)	12 (40,0)	28 (37,3)	0,975
HLA-B51 pozitifliği, n (%)	53 (52,5)	16 (55,2)	37 (51,4)	0,730
MEFV mutasyonu, n (%)	7 (36,8)	3 (30,4)	4 (44,4)	0,650
Laboratuvar bulguları Lökosit, x10^3/µL ϕ Hemoglobin, g/dL, ϕ Platelet, ϕ Sedimantasyon, mm/sa, ϕ C-Reaktif Protein, mg/L, ϕ	 7,8 (6,7-10,0) 13,3 (12,1-14,0) 299,0 (256,0-361,75) 8,0 (6,0-19,0) 5,0 (1,0-17,0)	 7,2 (6,1-10,0) 13,6 (11,6-14,1) 309,0 (262,75-346,0) 7,0 (5,0-10,0) 4,5 (1,0-16,0)	 8,0 (7,0-10,1) 13,1 (12,1-13,5) 289,5 (255,0-364,75) 10,0 (6,0-23,0) 5,0 (1,0-22,0)	 0,103 0,435 0,672 0,024 0,424
Tedavi Kolşisin, n (%) Prednizolon, n (%) Pulse metilprednizolon, n (%) Azatioprin, n (%) Siklofosfomid, n (%) Adalimumab, n (%) İnfliximab, n (%)	 105 (100,0) 31 (29,5) 17 (16,2) 35 (33,3) 12 (11,4) 4 (3,8) 10 (9,5)	 30 (100,0) 24 (32,0) 2 (6,7) 8 (26,7) 2 (6,7) 1 (3,3) 1 (3,3)	 75 (100,) 7 (23,3) 15 (20,0) 27 (36,0) 10 (13,3) 3 (4,0) 9 (12,0)	 N/A 0,520 0,142 0,492 0,502 0,642 0,275

ϕOrtanca (Çeyrekler arası aralık)

[SS-014]

SİSTEMİK JUVENİL İDİYOPATİK ARTRİTTE KLİNİK SEYİR VE İLİŞKİLİ FAKTÖRLER

Şeyma Erdem Torun, Zahide Ekici Tekin

Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği

Amaç: Sistemik juvenil idiyopatik artrit (sJİA), tüm JİA olgularının %10–20'sini oluşturan sistemik inflamasyon ile karakterize bir alt tiptir. Hastalık monosiklik, polikiklik veya persistan seyir gösterebilir; ancak bu seyri öngörebilecek belirteçler henüz net değildir. Bu çalışmada sJİA'da hastalık seyrini öngörebilecek belirleyicilerin araştırılması amaçlandı.

Gereç-Yöntem: Çalışmaya, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Romatoloji Kliniğinde 2010–2025 yılları arasında izlenen ve en az 6 ay takip süresi bulunan sJİA tanılı hastalar dahil edildi. Hastalığa ilişkin klinik ve laboratuvar parametrelerine hastane kayıt sistemi aracılığıyla ulaşıldı.

Bulgular: Toplam 63 hasta dahil edildi (33 [%52,4] kız, 30 [%47,6] erkek). Ortanca tanı yaşı 89 (36–132) ay, semptom başlangıcından tanıya kadar geçen süre 26 (15–107) gün ve ortanca takip süresi 47 (13–70) ay idi. Ateş tüm hastalarda görülmekte olup ateş süresinin ortancası 15 (14–20) gün olarak saptandı. Ateşten sonra en sık görülen bulgu döküntü (n=50, %79,4) olup bunu artrit (n=48, %76,2) izlemekteydi (Tablo 1). Başvuru sırasında ortanca C-reaktif protein (CRP) düzeyi 120 (86–156) mg/dl, ferritin düzeyi ise 948 (230–4991) μg/L idi. Hastalık seyri 28 (%44,4) hastada monosiklik, 16 (%25,4) hastada polisiklik ve 19 (%30,2) hastada persistan olarak saptandı. Eşlik eden komplikasyonlar değerlendirildiğinde 14 (%22,2) hastada makrofaj aktivasyon sendromu (MAS), 2 (%3,2) hastada üveit ve 1 (%1,6) hastada interstisyel akciğer hastalığı tespit edildi. Ortanca takip süresi persistan seyirli hastalarda daha uzun olmakla birlikte, özellikle poliartrit ve kalça tutulumu persistan seyirli hastalarda daha sık saptandı (p<0,05) (Tablo 2). Döküntü ise monosiklik seyirli hastalarda daha sık gözlendi (p=0,018). Hastalık seyri ile akut faz reaktanları, ferritin düzeyi ve MAS görülme sıklığı arasında anlamlı fark bulunmadı (p>0,05) (Tablo 2). Hastaların tamamı steroid tedavisi almış olup 28 (%44,4) hastaya İV bolus steroid uygulanmıştır. Ortanca steroid kullanım süresi 149 (122–267) gündü. Steroid kullanım süresi polisiklik seyirli hastalarda 185 (133,5–303) gün, monosiklik seyirli hastalarda 141 (115–165) gün ve persistan seyirli hastalarda 153 (122–350) gün olarak saptandı (p=0,321). 32 (%50,7) hastada bDMARD ve 24 (%38) hastada cDMARD tedavisi gereksinimi oldu. 13 (%20,6) hastada anakinra, 15 (%25,3) hastada kanakinumab ve 9 (%14,2) hastada tosilizumab kullanıldı. IVIG tedavisi 10 (%15,8) hastaya uygulanırken, 6 (%9,5) hastada siklosporin ve 3 (%4,7) hastada plazma değişimi uygulandı. Monosiklik seyirli hastalarda steroid tedavisinin daha sık uygulanabildiği, persistan seyirli hastalarda ise cDMARD ve tosilizumab kullanımının daha sık olduğu saptandı (p<0,05) (Tablo 3).

Sonuç: sJİA heterojen seyir gösterebilen bir hastalık olup hastalık başlangıcındaki klinik özellikler hastalık gidişatını öngörmede önemli olabilir. Bu çalışmada özellikle poliartrit ve kalça tutulumu olan hastalarda persistan hastalık seyrinin daha sık olduğu görülmüştür. MAS; sJİA'nın önemli komplikasyonlarından biri olmakla birlikte, bu çalışmada hastalık seyri üzerinde belirleyici bir etkisi gösterilememiştir. Hastalık seyrini öngörebilecek klinik belirteçlerin belirlenmesi, hekimlerin tedavi planlamasında yol gösterici olabilir.

Anahtar kelimeler: Sistemik Juvenil İdiyopatik Artrit, Makrofaj Aktivasyon Sendromu, Hastalık Seyri

Tablo 1. sJİA hastalarının klinik ve laboratuvar özellikleri

	Tüm hastalar, n (%)
Klinik bulgular, n (%)	
Artrit	48 (76,2)
Oligoartrit	26 (41,3)
Poliartrit	22 (34,9)
Kalça tutulumu	9 (14,3)
Döküntü	50 (79,4)
Hepatomegali	26 (41,3)
Splenomegali	26 (41,3)
Lenfadenopati	31 (49,2)
Serözit	12 (19)
Plevral	5 (7,9)
Perikardiyal	5 (7,9)
Peritoneal	4 (6,3)
Laboratuvar bulguları, medyan (IQR)	
Lökosit, x106/l	14800 (10000-18920)
Nötrofil, x106/l	10700 (6310-15260)
Lenfosit, x106/l	2300 (1490-3160)
Hemoglobin, g/dl	10,2 (9,1-11,5)
Trombosit, x106/l	426,000 (293,000-625,000)
ESH, mm/saat	72 (49-90)
CRP, mg/l	120 (86-156)
Ferritin, µg/l	948 (230-4991)
Fibrinojen, g/l	4,6 (3,3-6,61)
AST, U/l	32 (22-57)
ALT, U/l	15 (10-43)
LDH, U/l	413 (281-569
Hastalık seyri, n (%)	
Monosiklik	28 (44,4)
Polisiklik	16 (25,4)
Persistan	19 (30,2)
Komplikasyonlar, n (%)	
MAS	14 (22,2)
Persistan artrit	16 (25,4)
İAH	1 (1,6)
Üveit	2 (3,2

IQR: çeyrekler arası aralık, ESH: eritrosit sedimantasyon hızı; CRP: C-reaktif protein; AST: aspartat aminotransferaz; ALT: alanin aminotransferaz; LDH: laktat dehidrogenaz; MAS: makrofaj aktivasyon sendromu; İAH: interstisyel akciğer hastalığı

Tablo 2. Monosiklik, polisiklik ve persistan hastalık seyri olan hastaların demografik, klinik, laboratuvar bulguları ve komplikasyonlarının karşılaştırılması

	Monosiklik seyir n=28	***Polisiklik seyir n=16***	***Persistan seyir n= 19***	***p***
Yaş, (ay), medyan (IQR)	73,5 (42,2-116,7)	77 (24,7-162)	95 (21-125)	0,944
Cinsiyet, n (%) Erkek Kadın	 12 (40) 16 (48,5)	 7 (23,3) 9 (27,3)	 11 (36,7) 8 (24,2)	 0,561
Semptom başlangıcından tanıya kadar süre, (gün), medyan (IQR)	20,5 (14,5-33,2)	31,5 (15-126)	31 (17-201,5)	0,383
Takip süresi, (ay), medyan (IQR)	32,5 (4,25-55)	35,5 (6-76)	61 (48-76)	0,017
Klinik bulgular, n (%) Artrit Oligoartrit Poliartrit Kalça tutulumu Döküntü Hepatomegali Splenomegali Lenfadenopati Serözit Plevral Perikardiyal Peritoneal	 19 (39,6) 16 (61,5) 3 (13,6) 0 24 (48) 10 (38,5) 10 (38,5) 15 (48,4) 7 (58,3) 4 (80) 2 (40) 3 (75)	 10 (20,8) 4 (15,4) 6 (27,3) 2 (12,5) 15 (30) 9 (34,6) 9 (34,6) 10 (32,3) 4 (33,3) 0 3 (60) 1 (25)	 19 (39,6) 6 (23,1) 13 (59,1) 14 (87,5) 11 (22) 7 (26,9) 7 (26,9) 6 (19,4) 1 (8,3) 1 (20) 0 0	 0,013 0,067 <0,001 <0,001 0,018 0,369 0,369 0,157 0,187 0,211 0,121 0,335
Laboratuvar bulguları, medyan (IQR) Lökosit, x106/l Nötrofil, x106/l Lenfosit, x106/l Hemoglobin, g/dl Trombosit, x106/l ESR, mm/saat CRP, mg/l Ferritin, µg/l Fibrinojen, g/l AST, U/l ALT, U/l LDH U/l	 15890 (122255-22147) 11820 (7455-17782) 1865 (1492-3357) 10 (8,9-11,2) 389500 (275750-605250) 75,5 (52-103) 105,5 (55,2-146,5) 909 (250-4908) 5 (4-6,44) 30,5 (22-57,5) 16 (10-41) 408 (334-561)	 14925 (9857-18677) 10045 (5777-14730) 2350 (1405-3232) 10,6 (9,4-11,8) 399500 (258000-528000) 65,5 (48,2-80,7) 138 (110-176) 1185 (444-5176) 4,3 (3,1-6,7) 37,5 (25,5-86,25) 15,5 (10,2-66,2) 506 (303-685)	11570 (9040-17030) 7780 (3500-12960) 2400 (1300-2930) 10,3 (9-11,3) 492,000 (300,000-659,000) 72 (48-91) 120 (60-146) 444 (199-4991) 3,79 (1,84-6,6) 31 (15-45) 15 (10-60) 341 (245-532)	 0,192 0,155 0,844 0,624 0,623 0,529 0,103 0,622 0,338 0,532 0,978 0,218
Komplikasyonlar, n (%) MAS Persistan artrit İAH Üveit	 6 (46,2) 0 0 1 (50)	 2 (15,4) 2 (12,5) 0 0	 5 (38,5) 14 (87,5) 1 (100) 0	 0,597 <0,001 0,308 0,667

IQR: çeyrekler arası aralık, ESH: eritrosit sedimantasyon hızı; CRP: C-reaktif protein; AST: aspartat aminotransferaz; ALT: alanin aminotransferaz; LDH: laktat dehidrogenaz; MAS: makrofaj aktivasyon sendromu; İAH: interstisyel akciğer hastalığı

Tablo 3. Hastalık seyir tipine göre sJIA hastalarında uygulanan tedavilerin dağılımı

Tedavi, n (%)	***Tüm sJIA hastaları n=63***	***Monosiklik seyir n=28***	***Polisiklik seyir n=16***	***Persistan seyir n=19***	***p***
PMP	28 (%44.4)	0	4 (6,3)	2 (3,1)	0,025
Steroid + cDMARDs	14 (22,2)	4 (6,3)	3 (4,7)	7 (11,1)	7 (11,1) 0,175
Steroid + bDMARDs	19 (30,1)	8 (12,6)	5 (7,9)	6 (9,5)	0,970
Steroid + bDMARDs + cDMARDs	11 (17,4)	3 (4,7)	3 (4,7)	5 (7,9)	0,325
bDMARDs Anakinra Kanakinumab Tosilizumab	32 (50,7) 13 (20,6) 15 (25,3) 9 (14,2)	12 (19) 6 (9,5) 7 (11,1) 3 (4,7)	9 (14,2) 2 (3,1) 5 (7,9) 0	11 (17,4) 5 (7,9) 3 (4,7) 6 (9,5)	0,527 0,597 0,553 0,022
cDMARDs MTX Siklosporin	24 (38) 18 (28,5) 6 (9,5)	7 (11,1) 4 (6,3) 2 (3,1)	5 (7,9) 3 (4,7) 2 (3,1)	12 (19) 11 (17,4) 2 (3,1)	0,025 0,003 0,831
İVİG	10 (15,8)	7 (11,1)	2 (3,1)	1 (1,5)	0,175
Plazmaferez	3 (4,7)	2 (3,1)	0	1 (1,5)	0,560

PMP: pulse metilprednizolon; cDMARDs: konvansiyonel hastalık modifiye edici antiromatizmal ilaçlar; bDMARDs: biyolojik hastalık modifiye edici antiromatizmal ilaçlar; MTX: metotreksat; İVİG: intravenöz immünoglobulin.

[SS-015]

KAWASAKİ HASTALIĞINDA KORONER TUTULUMUN ÖNGÖRÜSÜNDE RİSK SKORLAMA SİSTEMLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Sultan Nilay Yoğun, Zahide Ekici Tekin

Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği

Amaç: Kawasaki hastalığı (KH), başlıca orta büyüklükteki arterleri, özellikle koroner arterleri etkileyen akut, çok sistemli inflamatuar bir vaskülittir. Tedavi edilmediğinde olguların yaklaşık %25'inde koroner arter dilatasyonu ve anevrizma gelişebilir ve bu durum KH'yi çocukluk çağında edinilmiş kalp hastalığının önde gelen nedenlerinden biri haline getirir. Koroner tutulum riskini öngörmek amacıyla geliştirilen risk skorlama sistemlerinin çoğu Asya popülasyonlarında doğrulanmıştır. Bu çalışmada, Kawasaki hastalığı tanılı çocuklarda koroner arter dilatasyonu gelişimini öngörmede bu skorlama sistemlerinin yararlılığının değerlendirilmesi amaçlandı.

Gereç-Yöntem: 2019–2025 yılları arasında hastanemizde Kawasaki hastalığı tanısı alan olgular geriye dönük olarak incelendi. Tanı, güncellenmiş Amerikan Kalp Derneği kriterlerine göre konuldu. Demografik, klinik, laboratuvar ve ekokardiyografik bulgular ile uygulanan tedaviler değerlendirildi ve olgulara Kobayashi, Egami, Sano, Formosa ve Harada risk skorları uygulandı. Hastalar koroner arter tutulumu varlığına göre gruplandırıldı; Z skoru >=2 olanlar ile Z skoru <2 olup koroner duvar parlaklığı veya hafif ektazi saptanan olgular koroner tutulum olarak kabul edildi.

Bulgular: Çalışmaya toplam 102 Kawasaki hastası dahil edildi. Olguların 66'sı (%64,7) inkomplet, 36'sı (%35,3) komplet Kawasaki hastalığı olup hastaların 64'ü (%62,7) erkekti. Hastaların medyan tanı yaşı 39,5 ay (ÇAA: 24–53,5), tanıya kadar geçen süre 7 gün (ÇAA: 5,75–9) ve ateş süresi 7 gün (ÇAA: 5–8,25) olarak saptandı. Klinik ve laboratuvar bulgular Tablo 1'de sunulmuştur.

Koroner arter lezyonu hastaların %52,9'unda (n=54) saptandı. Z skoruna göre olguların %73,5'inde (n=75) koroner ölçümler normal olarak değerlendirilirken, %4,9'unda (n=5) koroner dilatasyon ve %21,6'sında (n=22) koroner anevrizma saptandı. Anevrizması olan hastaların %68,2'sinde (n=15) küçük, %27,3'ünde (n=6) orta ve %4,5'inde (n=1) dev anevrizma izlendi.

Risk skorlama sistemlerine göre yüksek risk sınıflaması Kobayashi skorunda %16,7, Egami skorunda %25,5, Formosa ve Harada skorlarında %24,5 oranında saptanırken, Sano skoru hastaların %82,4'ünü yüksek risk grubunda sınıflandırdı. Koroner tutulum gelişen ve gelişmeyen hastalar arasında risk skorları açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı (p>0,05) (Tablo 2).

Tüm hastalara intravenöz immünglobulin ve asetilsalisilik asit tedavisi uygulandı. IVIG direnci 13 hastada (%12,7) saptanmış ve bu hastalara ikinci doz IVIG tedavisi verilmiştir. Steroid tedavisi ise toplamda 19 hastada (%18,6) uygulanmış, bunların 3'ünde (%2,9) pulse steroid tercih edilmiş ve 1 hastada biyolojik ajan gereksinimi gelişmiştir. İzlem sürecinde hastaların 47'sinde (%46,0) koroner bulguların gerilediği, 7'sinde (%6,9) ise koroner değişikliklerin devam ettiği gözlenmiştir.

Sonuç: Çalışmamızda Kawasaki hastalarında koroner arter tutulumu yüksek oranda izlenmiş olup, bunun üçüncü basamak bir merkezde yürütülmüş olmasına bağlı olabileceği düşünülmüştür. Mevcut risk skorlama sistemlerinin bu hasta grubunda koroner tutulumu öngörmede sınırlı etkinliğe sahip olduğu saptanmıştır. Bu bulgular, koroner arter tutulumu riskinin daha doğru öngörülebilmesi için yeni veya geliştirilmiş risk değerlendirme yaklaşımlarına ihtiyaç olduğunu düşündürmektedir.

Anahtar kelimeler: Kawasaki hastalığı, koroner arter tutulumu, risk skorlama sistemleri

Tablo 1. Hastaların Klinik Bulguları ve Laboratuvar Özellikleri

Klinik Bulgular	
Bilateral konjonktivit n (%)	81 (79,4)
Oral mukozal değişiklikler n (%)	77 (75,5)
Polimorf döküntü n (%)	75 (73,5)
Servikal lenfadenopati n (%)	52 (51,0)
Ekstremite değişiklikleri n (%)	33 (32,4)
Laboratuvar Bulguları	
Lökosit (/mm^3)	13.980 (9.972,5–18.265)
Absolü nötrofil sayısı	9.370 (6.440–13.122,5)
Hemoglobin (g/dL)	10,5 (9,9–11,6)
Trombosit (/mm^3)	392.000 (286.500–587.250)
Maksimum trombosit sayısı (/mm^3)	767.500 (585.750–957.000)
Maksimum trombosit günü midian (ÇAA)	6 (5–8)
ESR (mm/saat)	67 (44,5–85,5)
CRP (mg/L)	120 (76,75–193,5)
AST (U/L)	29,5 (22–41,25)
ALT (U/L)	30 (17–64,25)
Albumin (g/dL)	3,8 (3,4–4,13)

ESR: eritrosit sedimentasyon hızı, CRP: C-reaktif protein, AST: aspartat aminotransferaz, ALT: alanin aminotransferaz, ÇAA: çeyrekler arası aralık

Tablo 2. Risk Skorlama Sistemlerine Göre Koroner Arter Tutulumu

Skor Sistemi	***Yüksek Riskte Tutulum n (%)***	***Düşük Riskte Tutulum n (%)***	***p***
Kobayashi	8/17 (47,1)	46/85 (54,1)	0,595
Egami	13/26 (50,0)	41/76 (53,9)	0,728
Sano	45/84 (53,6)	9/18 (50,0)	0,783
Formosa	12/25 (48,0)	42/77 (54,5)	0,569
Harada	14/25 (56,0)	40/77 (51,9)	0,724

[SS-016]

BİYOLOJİK TEDAVİ ALAN JUVENİL İDİYOPATİK ARTRİTTE KARACİĞER ENZİM YÜKSEKLİKLERİNİN YORUMLANMASİ PEDİATRİK BİR KOHORT VE KLİNİK BİR ALGORİTMADAN ELDE EDİLEN BULGULAR

Büşra Başer Taşkın, Ayşenur Doğru Kılınç, Özlem Akgün, Nuray Aktay Ayaz

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş-Amaç: Juvenil idiyopatik artrit (JİA), çocukluk çağının en sık görülen kronik inflamatuvar romatizmal hastalığıdır. Son yıllarda biyolojik hastalık modifiye edici antiromatizmal ilaçların (bDMARD) kullanımı hastalık kontrolünü belirgin şekilde iyileştirmiştir. Ancak biyolojik tedavi sırasında saptanan karaciğer fonksiyon testi (KFT) yüksekliği, eşlik eden hastalık aktivitesi, enfeksiyonlar ve konvansiyonel DMARD kullanımı nedeniyle klinik yorum açısından güçlük oluşturabilmektedir. Bu çalışmada biyolojik tedavi alan JİA hastalarında KFT yüksekliğinin sıklığı, şiddeti ve klinik seyri ile olası etiyolojik faktörlerin değerlendirilmesi ve rutin klinik pratikte kullanılabilecek bir izlem-yönetim yaklaşımı oluşturulması amaçlandı.

Gereç-Yöntem: Uluslararası Romatizma Dernekleri Birliği (ILAR) kriterlerine göre JİA tanısı alan ve biyolojik tedavi kullanan hastaların kayıtları retrospektif olarak incelendi. KFT yüksekliği ALT >45 IU/L ve/veya AST >50 IU/L olarak tanımlandı. Demografik veriler, JİA alt tipleri, hastalık aktivite skorları (JADAS-27, JSpADA), tedavi özellikleri ve laboratuvar bulguları kaydedildi. KFT yüksekliği hafif (<5×ULN), orta (5–15×ULN) ve ağır (>15×ULN) olarak sınıflandırıldı; tek epizodik ve tekrarlayan/persistan paternler ayrı değerlendirildi.

Bulgular: Biyolojik tedavi alan 213 hastanın 52'sinde (%24.4) KFT yüksekliği saptandı. Hastaların 34'ü (%65.4) kızdı. JİA tanı yaşı medyan 63.5 ay (9–198) ve biyolojik tedavi başlangıç yaşı 81 ay (15–203) idi. Karaciğer fonksiyon testi yüksekliği 45 hastada (%86.5) hafif, 6 hastada (%11.5) orta ve 1 hastada (%1.9) ağır düzeydeydi. Otuz altı hastada (%69.2) tek epizodik, 16 hastada (%30.8) tekrarlayan/persistan patern izlendi. Karaciğer fonksiyon testi yüksekliği biyolojik tedavi başlangıcından medyan 9 ay sonra (0.5–113 ay) gelişti ve enzim yüksekliği süresi medyan 14.5 gün (4–390) idi. Karaciğer enzim düzeyleri 42 hastada (%80.8) bir ay içinde normale döndü. Etiyolojik değerlendirmede enfeksiyon 20 hastada (%38.5), aktif artrit 10 hastada (%19.2), obezite 2 hastada (%3.8) ve olası ilaç ilişkili nedenler 17 hastada (%32.7) saptandı; tekrarlayan/persistan grupta Still hastalığı alevlenmesi 1 hastada (%6.3), kolelitiazis 1 hastada (%6.3) ve otoimmün hepatit 1 hastada (%6.3) görüldü. Eşlik eden konvansiyonel sentetik DMARD'lar arasında en sık metotreksat kullanıldı (22 hasta, %41.5). Anti-TNF ve anti-IL tedavileri arasında KFT yüksekliği paterni açısından fark saptanmadı (p=1.0).

Sonuç: Biyolojik tedavi alan JİA'lı çocuklarda KFT yüksekliği sık olmakla birlikte çoğunlukla hafif, geri dönüşümlü ve multifaktöriyeldir. Düzenli laboratuvar izlemi ile birlikte yapılandırılmış etiyolojik değerlendirme, hastalarda biyolojik tedavinin güvenli şekilde sürdürülmesini destekler. Şiddet temelli basamaklı klinik algoritma, rutin pediatrik romatoloji pratiğinde karar verme sürecine yardımcı olabilir.

Anahtar kelimeler: Juvenil idiyopatik artrit, biyolojik tedavi, karaciğer fonksiyon testleri

Şekil 1. Biyolojik tedavi alan juvenil idiyopatik artrit hastalarında karaciğer enzim yüksekliğinin yönetimine yönelik pratik basamaklı algoritma

Tablo 1. Karaciğer fonksiyon testlerinde yükselme saptanan biyolojik tedavi alan juvenil idiyopatik artrit hastalarının demografik ve klinik özellikleri

	Tüm hastalar (n = 52)
JİA tanı yaşı, ay, medyan (min–maks)	63.5 (9–198)
Biyolojik tedavi başlangıç yaşı, ay, medyan (min–maks)	81.0 (15–203)
Kız cinsiyet, n (%)	34 (65.4)
Vücut kitle indeksi, kg/m^2, medyan (min–maks)	18.4 (11.2–33.4)
Aile öyküsü, n (%)	12 (23.1)
Biyolojik tedavi süresi, ay, medyan (min–maks)	46.5 (0.5–152)
Romatoid faktör pozitifliği, n (%)	5 (9.6)
Antinükleer antikor pozitifliği, n (%)	18 (34.6)
HLA-B27 pozitifliği, n (%)	4 (7.7)
Üveit öyküsü, n (%)	7 (13.5)
JİA alt tipi, n (%)	
Oligoartiküler JİA	16 (30.8)
RF-negatif poliartiküler JİA	11 (21.2)
RF-pozitif poliartiküler JİA	4 (7.6)
Entezit ilişkili artrit	10 (19.2)
Psöriatik artrit	2 (3.8)
Still hastalığı	7 (13.5)
Sınıflandırılamayan JİA	2 (3.8)
Biyolojik tedavi öncesi kullanılan konvansiyonel DMARD'lar, n (%)	
Metotreksat	40 (76.9)
Sülfasalazin	6 (11.5)
Leflunomid	2 (3.8)
Siklosporin	1 (1.9)
Kullanılan biyolojik ajanlar, n (%)	
Etanersept	26 (50.0)
Adalimumab	14 (26.9)
Tosilizumab	9 (17.3)
Anakinra	2 (3.8)
Kanakinumab	1 (1.9)

JİA: juvenil idiyopatik artrit; RF: romatoid faktör; DMARD: hastalık modifiye edici antiromatizmal ilaç

Tablo 2. Tek epizodik ve tekrarlayan/persistan KFT yüksekliği olan hastaların klinik, etiyolojik ve tedavi özelliklerinin karşılaştırılması

	Tek epizodik (n = 36)	***Tekrarlayan/ persistan (n = 16)***	***p değeri***
Demografik ve klinik özellikler			
JİA tanı yaşı, ay	68.5 (14–198)	50.5 (9.0–184)	0.36*
Biyolojik başlama yaşı, ay	88.0 (30–203)	77 (15.0–192)	0.15*
KFT yüksekliği yaşı, ay	135 (38–212)	81.5 (16.5–195)	0.03*
Biyolojik başlandıktan sonra KFT yüksekliğine kadar geçen süre, ay	9.0 (0.5–113)	3.0 (0.5–25)	0.08*
İzlem süresi, ay	61.5 (6–146)	91.5 (21–217)	0.03*
Aspartat aminotransferaz, U/L	56.0 (12–400)	70.0 (26–1406)	0.035*
Alanin aminotransferaz, U/L	55.5 (33–298)	108.5 (14–2071)	0.007*
KFT yüksekliği süresi, gün	14.0 (4–30)	71.5 (10–390)	<0.001*
Biyolojik tedavi süresi, ay	47.5 (9–122)	39.0 (0.5–152)	0.59*
JADAS-27 skoru	1.5 (0–20)	8.2 (0–22)	0.208*
JSpADA skoru	2.5 (0–9)	0 (0–0)	0.281*
Etiyolojik faktörler			0.113**
Enfeksiyon	16 (44.4)	4 (25.0)	
Aktif artrit	8 (22.2)	2 (12.5)	
Obezite	1 (2.8)	1 (6.3)	
Still hastalığı alevlenmesi	0 (0)	1 (6.3)	
Olası ilaç ilişkili etiyoloji†	11 (30.6)	6 (37.5)	
Diğer‡	0 (0)	2 (12.5)	
Biyolojik ajan grupları			1.0***
Anti-TNF ajanlar	28 (77.8)	12 (75.0)	
Etanersept	17 (47.2)	9 (56.3)	
Adalimumab	11 (30.6)	3 (18.8)	
Anti-IL ajanlar	8 (22.2)	4 (25.0)	
Tosilizumab	7 (19.4)	2 (12.5)	
Anakinra	1 (2.8)	1 (6.3)	
Kanakinumab	0 (0)	1 (6.3)	

JİA: Juvenil idiyopatik artrit; KFT: Karaciğer fonksiyon testi; JADAS-27: Juvenile Arthritis Disease Activity Score-27; JSpADA: Juvenile Spondyloarthritis Disease Activity Index; Anti-TNF: Tümör nekroz faktör inhibitörleri; Anti-IL: İnterlökin inhibitörleri Değerler medyan (minimum–maksimum) veya n (%) olarak sunulmuştur. * Mann–Whitney U testi, ** Fisher exact testi, *** Ki-kare testi † Alternatif neden saptanmaksızın ilaç maruziyeti ile zamansal ilişkili karaciğer fonksiyon testi yüksekliği ‡ Kolelitiazis ve otoimmün hepatit İstatistiksel anlamlılık: $p < 0.05$

[SS-017]

İZOLE Mİ, MİKST Mİ? PEDİATRİK DFS70 PATERNLERİNİN KLİNİK VE SEROLOJİK AYRIMI

Ozan Anıl Akın[1], Tutku Doğan Kuzuca[1], Özlem Deniz Tosun[1], Sümeyye Kübra Kılıç[1], Selcan Demir[1], Nilgün Kaşifoğlu[2]

[1]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji Bilim Dalı
[2]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbı Mikrobiyoloji Anabilim Dalı

Giriş-Amaç: Anti-DFS70 antikorları, sağlıklı bireylerde ve ANA ilişkili otoimmün romatizmal hastalıklar dışındaki durumlarda da saptanabilen otoantikorlar olup, özellikle izole DFS70 varlığının sistemik otoimmün romatizmal hastalık olasılığını azaltabileceği bildirilmektedir. Buna karşın çocuklarda başvuru anındaki izole ve mikst DFS70 paternlerinin klinik ve serolojik karşılığı yeterince net değildir.(1,2) Bu çalışmada, başvuru anında DFS70 paterni saptanan pediatrik olgularda izole ve mikst paternlerin demografik özellikler, tanı dağılımı, ANA titreleri ve ek serolojik bulgular açısından karşılaştırılması amaçlandı.

Yöntem: Merkezimizde 1.1.2023–1.1.2026 arasında ANA testinde DFS70 paterni saptanan 192 çocuk hasta retrospektif olarak değerlendirildi. İlk ANA testinde yalnızca AC-2 paterni bulunan olgular izole DFS70, AC-2'ye ek en az bir ANA paterni bulunan olgular mikst DFS70 olarak sınıflandırıldı. Demografik veriler, klinik tanılar, ANA titreleri, anti-dsDNA sonuçları ve ENA paneli sonuçları karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya toplam 192 hasta dahil edildi. Başvuru anındaki ANA değerlendirmesine göre olguların 149'u (%77,6) izole DFS70, 43'ü (%22,4) mikst DFS70 olarak sınıflandırıldı. Tüm kohortta ortalama yaş 10,76±4,11 yıl olup hastaların 117'si (%60,9) kızdı. İzole ve mikst gruplar arasında yaş, cinsiyet ve izlem süresi açısından anlamlı fark saptanmadı [yaş: 129,01±48,69 aya karşı 129,52±51,89 ay, p=0,953; kız cinsiyet oranı: %62,4'e karşı %55,8, p=0,546; izlem süresi: 283,10±264,23 güne karşı 309,53±273,30 gün, p=0,587]. Tanılı hastalar arasında alt tanı grubu dağılımı iki grup arasında benzerdi (p=0,660). Bununla birlikte romatolojik otoimmün hastalık oranı mikst grupta izole gruba göre sayısal olarak daha yüksekti [3/43 (%7,0)'a karşı 7/149 (%4,7)]. Benzer şekilde diğer otoimmün hastalıklar da mikst grupta daha yüksek oranda izlendi [7/43 (%16,3)'e karşı 17/149 (%11,4)]. Vaskülit/diğer tanılar izole grupta 4 (%2,7), mikst grupta 2 (%4,7); diğer kronik hastalıklar ise sırasıyla 1 (%0,7) ve 2 (%4,7) olarak saptandı. ENA/profilde DFS70 dışı pozitiflik oranı iki grup arasında benzer bulundu [izole grupta 14/149 (%9,4), mikst grupta 5/43 (%11,6); p=0,772]. Genel olarak istatistiksel anlamlı fark gösterilememekle birlikte, mikst DFS70 grubunda romatolojik ve diğer otoimmün tanıların sayısal olarak daha yüksek olduğu izlendi. Ayrıntılı bulgular Tablo 1ve 2'de sunulmuştur.

Sonuç: Pediatrik olgularda başvuru anındaki izole ve mikst DFS70 paternleri arasında demografik ve serolojik özellikler açısından anlamlı fark gösterilememiştir. Bununla birlikte mikst grupta hem romatolojik otoimmün hastalık hem de diğer otoimmün hastalık oranlarının sayısal olarak daha yüksek olması, bu paternin klinik açıdan daha dikkatli yorumlanması gerektiğini düşündürmektedir. Daha geniş serilerle yapılacak çalışmalar bu eğilimin klinik önemini netleştirebilir

Kaynaklar

1. Dinse GE, Satoh M, Chan EKL, et al. Anti-dense fine speckled 70 (DFS70) autoantibodies—update on clinical associations and biological function. Front Immunol. 2023;14:1186439.
2. Freudenhammer M, Kisand K, Szymanski AM, et al. Low prevalence of anti-DFS70 antibodies in children with ANA-associated rheumatic disease. Front Pediatr. 2022;10:839928.

Anahtar kelimeler: ANA, anti-DFS70, otoimmünite

Tablo 1. İzole ve mikst DFS70 gruplarında tanı dağılımı

Tanı grubu	*İzole DFS70 (n=149)*	*Mikst DFS70 (n=43*	*p*
Romatolojik otoimmün hastalık, n (%)	7 (%4,7)	3 (%7,0)	0,422
Diğer otoimmün hastalık, n (%)	17 (%11,4)	7 (%16,3)	0,285
Vaskülit / diğer, n (%)	4 (%2,7)	2 (%4,7)	0,345
Diğer kronik hastalık, n (%)	1 (%0,7)	2 (%4,7)	-

Tablo 2. Mikst DFS70 grubunda eşlik eden ANA paternleri

Değişken	*Mikst DFS70 (n=43)*
AC-4/5, n (%)	22 (%51,2)
AC-7, n (%)	22 (%51,2)
AC-11/12, n (%)	3 (%7,0)
AC-1, n (%)	1 (%2,3)
AC-19/20, n (%)	1 (%2,3)
Üçüncü ek patern varlığı, n (%)	6 (%14,0)

[SS-018]

PEDİATRİK BEHÇET HASTALIĞINDA SNİFFİN' KİDS TESTİNİN OLFAKTÖR DİSFONKSİYONU SAPTAMADAKİ DUYARLILIĞI

Lütfiye Koru, Kübra Öztürk

İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Çocuk Romatolojisi Bilim Dalı

Amaç: Behçet hastalığı (BH), multisistemik inflamatuvar bir hastalık olup en sık oral ve genital ülserler, deri lezyonları ve oküler tutulum ile karakterizedir. Bununla birlikte klasik bulguların ötesinde daha az fark edilen sistemlerin de etkilenebileceği bilinmektedir. Son yıllarda erişkin hastalarda olfaktör fonksiyonun etkilenebileceği gösterilmiş, ancak pediatrik BH'da bu konuya ilişkin veriler sınırlı kalmıştır. Pediatrik pratikte yaygın olarak kullanılan yaşa uyarlanmış testlerin olfaktör disfonksiyonu saptamadaki duyarlılığı net değildir. Bu çalışmada, pediatrik BH'da olfaktör fonksiyonun değerlendirilmesi ve Sniffin' Kids testinin duyarlılığının araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç-Yöntem: Bu gözlemsel kesitsel çalışma, Haziran 2025–Ağustos 2025 tarihleri arasında üçüncü basamak merkezimizde yürütüldü. Çalışmaya 6–17 yaş aralığında, Pediatrik Behçet Hastalığı (PEDBD) kriterlerine göre tanı almış hastalar ile yaş ve cinsiyet açısından uyumlu sağlıklı kontroller dahil edildi. Olfaktör fonksiyon, Sniffin' Sticks test bataryası ile değerlendirilerek threshold (T), discrimination (D) ve identification (I) bileşenlerinden oluşan toplam TDI skorları hesaplandı. Koku tanımlama bileşeni tüm katılımcılarda Sniffin' Kids testi ile ayrıca değerlendirildi. TDI <=30.75 olan katılımcılar olfaktör disfonksiyon olarak sınıflandırıldı. Gruplar arasında TDI skorları karşılaştırıldı ve Sniffin' Kids testinin duyarlılığı TDI referans alınarak analiz edildi.

Bulgular: Çalışmaya pediatrik BH tanılı 25 hasta (komplet n=12, inkomplet n=13) ve 12 sağlıklı kontrol dahil edildi. Pediatrik BH'da TDI skorları sağlıklı kontrollere kıyasla anlamlı olarak daha düşük bulundu (p=0.041) (Tablo 1). Sağlıklı kontrollerde olfaktör disfonksiyon saptanmadı. TDI'ya göre olfaktör disfonksiyon saptanan 10 hastanın 6'sında (%60) Sniffin' Kids testi düşük bulunurken, 4 hastada (%40) test normal olarak değerlendirildi.

Sonuç: Sniffin' Kids testi, pediatrik BH'da TDI ile tanımlanan olfaktör disfonksiyon varlığına rağmen olguların %40'ında disfonksiyonu saptayamamıştır. Bu durum testin sınırlı duyarlılığa sahip olduğunu göstermektedir.

Anahtar kelimeler: Behçet hastalığı, pediatrik, olfaktör disfonksiyon

Tablo 1. Behçet hastaları ile sağlıklı kontrol grubu arasında demografik özelliklerin ve koku testi sonuçlarının karşılaştırılması

	Behçet hastaları (n=25)	Sağlıklı kontrol (n=12)	p
Erkek cinsiyet (n, %)	(10, 40 %)	(6, 50 %)	0.566
Yaş (Yıl) (Median (Min-Max)	15 (8-17)	16 (13-17)	0.574
Olfactory test sonuçları			
Threshold Skor (Mean ± SD)	7.41 ± 3.18	8.97 ± 1.49	**0.013**
Discrimination Skor (Median (Min-Max))	12 (8-16)	13 (11-14)	0.117
Identification Skor (Median (Min-Max))	12 (9-15)	13 (11-15)	0.163
Kids Identification Skor (Median (Min-Max))	11 (6-12)	11 (10-12)	0.644
TDI Total Skor (Median (Min-Max))	32,5 (20,5-37,5)	33,8 (31,7-39)	**0.041**

TDI Total Skor: Threshold + Discrimination + Identification

[SS-019]

JUVENİL İDİYOPATİK ARTİRİTTE BAŞ AĞRISI: SAĞLIKLI KONTROLLERLE KARŞILAŞTIRMALI SIKLIK VE KLİNİK ÖZELLİKLER

Aslı Dudaklı[1], Bengisu Menentoğlu[1], Selen Duygu Arık[1], Gülşah Kavrul Kayaalp[1], Cenk Baykan[3], Ayşenur Doğru[1], Büşra Başer Taşkın[1], Pınar Prencuva Akyürek[1], Özlem Akgün[1], Mehmet Akif Kılınç[2], Edibe Pembegül Yıldız[2], Nuray Aktay Ayaz[1]

[1]İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul
[2]İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İstanbul
[3]Artvin Yusufeli Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

Amaç: Baş ağrısı, çocukluk çağında en sık görülen nörolojik yakınmalardan biridir ve yaşam kalitesini belirgin ölçüde olumsuz etkileyebilir. Juvenil idiyopatik artrit (JİA) hastalarında kronik inflamasyon ve persistan ağrı yüküne rağmen, bu popülasyonda primer baş ağrılarının prevalansı ve klinik özellikleri yeterince araştırılmamıştır.

Gereç-Yöntem: Bu kesitsel olgu-kontrol çalışması, Ekim–Aralık 2025 tarihleri arasında üçüncü basamak bir pediatrik romatoloji kliniğinde yürütülmüştür. Çalışmaya 112 JİA tanılı çocuk ve yaş ile cinsiyet açısından eşleştirilmiş 125 sağlıklı kontrol (SK) dahil edilmiştir. Baş ağrısı özellikleri yapılandırılmış bir anket ve nörolojik değerlendirme ile incelenmiş, Uluslararası Baş Ağrısı Bozuklukları Sınıflaması, 3. baskı (ICHD-3) kriterlerine göre sınıflandırılmıştır. Demografik değişkenler, uyku özellikleri, migren aile öyküsü ve hastalığa ilişkin faktörler analiz edilmiştir.

Bulgular: Primer baş ağrısı bozuklukları, JİA'lı çocuklarda sağlıklı kontrollere kıyasla anlamlı derecede daha sık saptanmıştır (%36,6 vs. %17,6; p = 0,001). JİA grubunda gerilim tipi baş ağrısı (GTBA) veya olası GTBA daha baskınken (%61,0), sağlıklı kontrollerde migren veya olası migren daha sık görülmüştür (%72,7; p = 0,011). JİA'lı çocuklar daha yüksek aylık baş ağrısı sıklığı bildirirken, sağlıklı kontrollerde atakların daha şiddetli ve daha uzun süreli olduğu gözlenmiştir. JİA kohortunda baş ağrısı varlığı; hastalık aktivitesi, tedavi maruziyeti veya demografik özelliklerle ilişkili bulunmamıştır. Buna karşılık, algılanan yetersiz gece uykusu ve migren aile öyküsü baş ağrısı ile anlamlı şekilde ilişkili bulunmuştur.

Sonuç: Primer baş ağrıları, JİA'lı çocuklarda görece sık görülmekte olup, daha yüksek atak sıklığı ve gerilim tipi özelliklerin baskınlığı ile karakterize farklı bir fenotip sergilemektedir. Bu bulgular, pediatrik romatoloji pratiğinde baş ağrısının sistematik olarak değerlendirilmesinin, sıklıkla gözden kaçabilen bu komorbiditenin tanınması ve yönetimi açısından önemini vurgulamaktadır.

Anahtar kelimeler: Juvenil İdiopatik Artrit, Migren, Gerilim Tipi Baş Ağrısı

[SS-020]

DOWN SENDROMLU ÇOCUKLARDA ENTEZ KALINLIKLARININ ULTRASONOGRAFİ İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Neslihan Kara Çanlıoğlu[1], Ebru Oğultekin Vazgeçer[2], Eray Tunce[1], Sıla Atamyıldız Uçar[1], Şeyma Türkmen[1], Burcu Yeter[3], Betül Sözeri[1]

[1]Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı
[2]Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[3]Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Genetik Hastalıkları Bilim Dalı

Amaç: Bu çalışmada Down sendromlu çocuklarda entez kalınlıklarının kas-iskelet sistemi ultrasonografisi ile değerlendirilmesi ve bu ölçümlerin vücut kitle indeksi (VKİ), büyüme parametreleri ve cinsiyet ile ilişkisinin araştırılması ve sağlıklı çocuklarla karşılaştırılması amaçlandı.

Gereç-Yöntem: Bu kesitsel çalışmaya 25 Down sendromlu çocuk ve sağlıklı kontrol grubu dahil edildi. Bilateral distal quadriceps tendon, proksimal ve distal patellar ligament ve aşil tendon kalınlıkları ultrasonografi ile ölçüldü. Veriler median (IQR) olarak sunuldu. Normal dağılım göstermeyen değişkenler için Spearman korelasyon analizi ve Mann–Whitney U testi kullanıldı. Son olarak bulgular daha önce merkezimizde yapılmış olan benzer VKİ ve ağırlık persentilindeki sağlıklı çocuklarda entez bulguları ile karşılaştırıldı [1].

Bulgular: Hastaların ortanca yaşı 7.66 yıl (6.47–10.18) olup, ortanca VKİ 17.51 kg/m^2 (IQR: 15.84–20.25) idi. Ortanca entez kalınlıkları distal quadriceps tendon için 0.35 cm (0.32–0.37), proksimal patellar ligament için 0.27 cm (0.24–0.29), distal patellar ligament için 0.21 cm (0.19–0.23) ve aşil tendon için 0.25 cm (0.23–0.28) olarak saptandı.

VKİ ile proksimal patellar ligament (r=0.544, p=0.005), distal patellar ligament (r=0.459, p=0.021) ve aşil tendon kalınlığı (r=0.472, p=0.017) arasında anlamlı pozitif korelasyon saptandı. Boy, vücut ağırlığı ve yaş ile proksimal ve distal patellar ligament kalınlıkları arasında güçlü pozitif korelasyonlar bulundu. Aşil tendon kalınlığı erkeklerde daha yüksek saptandı (p=0.044).

VKİ'ye göre yapılan analizlerde, benzer VKİ grubundaki çocuklar karşılaştırıldığında sağlıklı çocuklarda distal quadriceps tendon, proksimal ve distal patellar ligament ile aşil tendon kalınlıklarının Down sendromlu çocuklara göre anlamlı olarak daha yüksek olduğu saptandı (tüm p<=0.001).

Vücut ağırlığı persentiline göre yapılan analizlerde ise <85 persentil grubunda tüm entez bölgelerinde sağlıklı çocuklarda daha yüksek kalınlık değerleri saptanırken (tümü için p<=0.05), >=85 persentil grubunda yalnızca aşil tendon kalınlığının sağlıklı çocuklarda daha yüksek olduğu bulundu (p=0.002).

Sonuç: Down sendromlu çocuklarda entez kalınlıkları büyüme ve mekanik yük ile ilişkili olmakla birlikte, VKİ'ye göre yapılan karşılaştırmalarda sağlıklı çocuklara kıyasla daha ince bulunmuştur. Vücut ağırlığına göre yapılan analizlerde ise artmış mekanik yükün gruplar arasındaki farkı kısmen azalttığı, ancak özellikle aşil tendon düzeyinde farkın devam ettiği görülmektedir. Bu bulgular Down sendromunda bağ dokusuna ait intrinsik farklılıkları düşündürmektedir.

Kaynaklar

1. Türkmen Ş, Ata S, Ulu K, Sözeri B. Normative data on lower extremity entheseal tendon thicknesses in healthy children: an ultrasound study correlating age, sex, and anthropometry. Rheumatology (Oxford). 2025;64(4):2171-2178. doi:10.1093/rheumatology/keae484

Anahtar kelimeler: Down sendromu, ultrasonografi, entez

[SS-021]

OLİGOARTİKÜLER JÜVENİL İDİOPATİK ARTRİTLİ OLGULARIN SİNOVİYAL SIVILARINDA ANLAMLI DEĞİŞİM GÖSTEREN PROTEİNLER PROGNOZ ÖNGÖRMEDE KULLANILABİLİR Mİ?

Duygu Aydın[1], Nihal Şahin[1], Elifcan Koçyiğit[2], Hüseyin Taştanoğlu[3], Ceyda Arslanoğlu[4], Sümeyra Özdemir Çiçek[3], Ayşenur Paç Kısaarslan[3], Murat Kasap[2], Gürler Akpınar[2], Hafize Emine Sönmez[1]

[1]Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatolojisi Bilim Dalı
[2]Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Temel Tıp Bilimleri, Tıbbi Biyoloji Anabilim Dalı
[3]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatolojisi Bilim Dalı
[4]Kocaeli Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatolojisi Bilim Dalı

Amaç: Oligoartiküler Juvenil İdiopatik Artrit (OJİA)'da intraartiküler kortikosteroid enjeksiyonu (İAKE) ilk basamak tedavi olmakla birlikte, klinik yanıt hastalar arasında değişkenlik göstermektedir. Bu çalışmada, tanı anında tedavi almamış OJİA hastalarının sinoviyal sıvılarındaki proteomik farklılıkların erken dönem klinik seyir ile ilişkisini araştırmak ve başlangıçta üst basamak tedavileri gerektiren hastaların tanınmasını sağlayacak potansiyel prognostik aday proteinleri keşifsel olarak belirlemek amaçlandı.

Gereç-Yöntem: Prospektif olarak, OJİA tanısı alan ve İAKE uygulanan 33 tedavi-naif hasta çalışmaya dahil edildi. İAKE sırasında sinoviyal sıvı örnekleri alındı ve -80 °C'de saklandı. Hastalar 3 aylık takip sonunda klinik olarak remisyona giren ve girmeyen iki gruba ayrıldı. Total protein izolasyonu sonrası örnekler tripsin ile sindirildi ve nHPLC LC-MS/MS (QExactive Orbitrap) platformunda analiz edildi. İşaretsiz kantifikasyon (LFQ) yöntemi kullanıldı. Diferansiyel proteinler, değişiklik katı >= 2 ve istatistiksel anlamlılık kriterlerine göre belirlendi. Protein–protein etkileşim analizi STRING veritabanı kullanılarak gerçekleştirildi.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 33 tedavi-naif hastanın 15'i (%45,5) remisyona girerken, 18'i (%54,5) girmedi. Bu iki grubun İAKE uygulandığı sırada ve 3. Ay kontrolü sırasındaki klinik özellikleri Tablo 1'de gösterildi. Remisyona giren ve girmeyen gruplar arasında toplam 13 proteinin anlamlı düzeyde farklı ekspresyon gösterdiği saptandı (9 artmış, 4 azalmış). Artmış proteinler arasında akut faz reaktanları (ORM1, ORM2), nötrofil ilişkili proteinler (S100A9, PRTN3) ve bazı taşıyıcı proteinler yer aldı. Azalmış proteinler arasında pıhtılaşma ve antikoagülasyon yolak bileşenleri (F5, PROC) bulundu. Fonksiyonel analizlerde farklı bulunan proteinlerin akut faz yanıtı, nötrofil aktivasyonu ve hemostaz ile ilişkili biyolojik süreçlerde yoğunlaştığı görüldü. Up-regüle proteinler daha geniş ve çok düğümlü bir etkileşim ağı oluştururken, down-regüle proteinler esas olarak PROC–F5 ekseninde sınırlı ancak yüksek güvenli bir bağlantı gösterdi.

Sonuç: Tanı anındaki sinoviyal proteom profilinde gözlenen bu farklılıklar, erken klinik seyir ile ilişkili olabilecek innate immün ve hemostatik süreçlerin öne çıktığını düşündürdü. Bulgular keşifsel nitelikte olup, daha geniş hasta serileri ve bağımsız doğrulama çalışmaları ile desteklenmesi gerekmektedir. Bu proteomik imzanın gelecekte İAKE yanıtını öngörmeye yönelik biyobelirteç geliştirme çalışmalarına temel oluşturabileceği değerlendirildi.

Anahtar kelimeler: Proteomik, Oligoartiküler JİA, Sinoviyal Sıvı

Tablo1. Hastaların Demografik Bilgileri ve Klinik Karşılaştırılması

Değişken	*3. ayda Remisyon (n= 15)*	*3. ayda Remisyon Yok (n=18)*	*p değeri*
İAKE uygulandığı sıradaki			
Yaş (yıl), mean±SD	12.24 ± 5.60	13.90 ± 3.60	0.31
Cinsiyet (Kız), n (%)	7 (46.7)	7 (38.9)	0.73
ANA pozitifliği, n (%)	7/15 (46.7)	8/18 (44.4)	1.00
Aktif eklem sayısı, medyan (IQR)	1 (1–1)	1 (1–2)	0.06
ESR (mm/sa), medyan (IQR)	12 (4–21)	15 (8.5–29)	0.36
CRP (mg/L), medyan (IQR)	6.3 (1.2–22)	10.25 (2.58–40)	0.51
3. Ay Klinik Durum			
Aktif eklem sayısı, medyan (IQR)	0 (0–0)	1 (0.25–2)	0.002
ESR (mm/sa), medyan (IQR)	5 (3–12)	6 (2.75–10.25)	0.99
CRP (mg/L), medyan (IQR)	1.0 (0.3–1.9)	1.035 (0.36–6.6)	0.51
Tedavi (3. ay)			
Sistemik steroid, n (%)	0 (0.0)	6 (33.3)	0.02
DMARD (MTX), n (%)	0 (0.0)	16 (88.9)	<0.001
Biyolojik (Anti-TNF), n (%)	0 (0.0)	1 (5.6)	1.000

[SS-022]

AİLEVİ AKDENİZ ATEŞİNDE GÖĞÜS AĞRISI DAHA AĞIR HASTALIK FENOTİPİ İLE İLİŞKİLİ MİDİR?

Esra Nur Şener, Banu Çelikel Acar

Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Romatoloji Ana Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA), MEFV gen mutasyonları sonucu gelişen, tekrarlayan ateş ve serözit atakları ile seyreden otoinflamatuar hastalıktır. Klinik spektrumu geniştir; ateş, karın ağrısı, göğüs ağrısı ve artrit görülebilir. AAA tanısı için oldukça uyarıcı olan göğüs ağrısının daha ağır hastalık fenotipi ve belirli genetik mutasyonlarla ilişkili olabileceği bildirilmiştir. Bu çalışmada AAA tanılı hastalarda göğüs ağrısının klinik önemini ortaya koymak amacıyla göğüs ağrısı varlığının demografik, klinik, genetik ve tedavi özellikleri ile ilişkisi değerlendirilmiştir.

Gereç-Yöntem: Çalışmaya toplam 1290 AAA tanılı hasta dahil edildi. Hastalar tanı anında göğüs ağrısı varlığına göre iki gruba ayrıldı. Demografik veriler, klinik bulgular, aile öyküsü, MEFV gen mutasyonları ve uygulanan tedaviler karşılaştırıldı. Hastalık şiddeti International Severity Score for FMF (ISSF) skorlaması ile değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya AAA tanılı toplam 1290 hasta dahil edildi. Hastaların 284'ünde (%22,0) tanı anında göğüs ağrısı mevcuttu. Göğüs ağrısı olan hastalarda semptom başlangıç yaşı, polikliniğe başvuru yaşı ve tanı yaşı anlamlı olarak daha yüksek bulundu ($p<0.001$). Ayrıca semptom başlangıcından tanıya kadar geçen süre bu grupta istatistiksel olarak daha uzun saptandı ($p=0.003$). Aile öyküsü açısından akraba evliliği ve aile bireylerinde AAA varlığı bakımından gruplar arasında anlamlı fark saptanmazken ailede kolşisin dirençli AAA öyküsü ($p=0.019$) ve böbrek yetmezliği/diyaliz öyküsü ($p=0.019$) bulunan hastalarda göğüs ağrısı anlamlı olarak daha sık saptandı. Tanı anındaki diğer klinik bulgular, atak sayısı ve süresi açısından gruplar arasında anlamlı fark saptanmadı. M694V homozigot mutasyon varlığı göğüs ağrısı olan hastalarda anlamlı olarak daha yüksek oranda bulundu ($p<0.001$), ancak diğer ekzon 10 homozigot mutasyonlar açısından gruplar arasında fark saptanmadı. Hastalık şiddeti değerlendirildiğinde, göğüs ağrısı olan hastalarda daha yüksek şiddet skorları saptandı ($p<0.001$). Başlangıç ve izlemdeki kolşisin dozları açısından gruplar arasında anlamlı fark bulunmazken göğüs ağrısı olan hastalarda biyolojik ajan kullanımı ($p=0.004$) ve kolşisin direnci ($p=0.002$) anlamlı olarak daha yüksek bulundu (Tablo 1 ve Tablo 2).

Sonuç: Ailevi Akdeniz Ateşi tanılı hastalarda göğüs ağrısı, semptomların daha ileri yaşta başlaması ve tanı sürecinin uzaması ile anlamlı olarak ilişkili bulunmuştur. M694V homozigot mutasyon varlığı, artmış hastalık şiddeti, kolşisin direnci ve biyolojik ajan gereksinimi ile birlikteliği, göğüs ağrısının daha ağır inflamatuvar fenotipi yansıtabileceğini düşündürmektedir. Bu bulgular göğüs ağrısının AAA'da hastalık şiddetini öngören önemli bir klinik belirteç olabileceğini desteklemektedir.

Anahtar kelimeler: Ailevi Akdeniz Ateşi, Göğüs ağrısı, Hastalık şiddeti

Tablo 1. Göğüs Ağrısı Varlığına Göre Demografik, Klinik, Genetik ve Tedavi Özelliklerin Karşılaştırılması

Özellikler	***Göğüs ağrısı var (n= 284)***	***Göğüs ağrısı yok (n=1006)***	***p değeri***
Cinsiyet, n (%) -Kadın -Erkek	. 138 (49) 146 (51)	. 486 (48.3) 516 (51.2)	0.979* . .
Semptom başlangıç yaşı (ay), medyan (ÇAG)	55 (26-97)	42 (22-78)	<0.001***
Çocuk romatoloji poliklinik başvuru yaşı (ay), medyan (ÇAG)	91 (53-132)	66 (41-104)	<0.001***
Tanı yaşı (ay), medyan (ÇAG)	96 (58-137)	71 (45-108)	<0.001***
Semptom başlangıcından tanıya kadar geçen süre (ay), medyan (ÇAG)	24 (10-47)	16 (10-34)	0.003***
Takip süresi (ay), medyan (ÇAG)	55 (28-102)	58 (27-103)	0,556*
Aile öyküsü, n (%) -Akraba evliliği -Anne-babada AAA -Kardeşlerde AAA -Diğer aile bireylerinde AAA -Ailede kolşisin dirençli AAA -Ailede romatolojik hastalık -Ailede böbrek yetmezliği/diyaliz öyküsü	. 62 (21.8) 51 (18.0) 41 (14.4) 109 (38.4) 10 (3.5) 35 (12.3) 37 (13)	. 201 (20) 185 (18.4) 158 (15.7) 392 (39) 44 (4.4) 105 (10.4) 84 (8,3)	. 0.521* 0.169** 0.577* 0.798* 0.019* 0.397* 0.019*
Tanı anındaki klinik bulgular, n (%) -Karın ağrısı -Ateş -Artralji -Artrit -Erizipel benzeri eritem -Uzamış febril miyalji -Egzersiz sonrası bacak ağrısı	. 226 (79.6) 218 (76.8) 143 (50.4) 36 (12.7) 27 (9.5) 0 (0.0) 44 (15.5)	. 772 (76.7) 759 (75.4) 469 (46.6) 164 (16.3) 100 (9.9) 12 (1.2) 136 (13.5)	. 0.366* 0.725* 0.291* 0.130* 0.814* 0.064** 0.410*
Hastalığın seyri boyunca herhangi bir zamanda vaskülit öyküsü, n (%)	5 (10.9)	41 (4.1)	0.062*
Tanı anındaki atak sayısı, medyan (ÇAG)	10 (6-12)	10 (6-12)	0.371
Tanı anındaki atak süresi, n (%) <24 saat 24-47 saat 48-72 saat >72 saat	. 41 (14.4) 62 (21.8) 124 (43.7) 57 (20.1)	. 135 (13.4) 236 (23.5) 408 (40.6) 227 (22.6)	0.684* . . . .
Hastalık şiddeti (ISSF skoru), n (%) -Hafif (<=2 puan) -Orta (3–5 puan) -Şiddetli (>=6 puan) ISSF skoru, medyan, (ÇAG)	. 157 55.3) 119 (41.9) 7 (2.5) 2 (1-3)	. 741 (73.6) 246 (24.4) 13(1.3) 2 (1-3)	<0.001* . . . <0.001***
Tedavi -Başlangıç kolşisin dozu (mg/kg/gün), medyan (ÇAG) -Son kontrolde kolşisin dozu (mg/kg/gün), medyan (ÇAG) -Biyolojik ajan kullanımı, n (%) -Kolşisin direnci, n (%)	. 0.03 (0.03-0.035) 0.03 (0.021-0.038) 22 (7.7) 27 (9.5)	. 0.03 (0.029-0.035) 0.03 (0.021-0.037) 37 (3.7) 46 (4.6)	. 0.631*** 0.751*** 0.004* 0.002*

ÇAG: Çeyrekler Arası Genişlik, AAA: Ailevi Akdeniz Ateşi, ISSF: International Severity Score for FMF *: Ki-Kare Testi, **: Fisher-Exact Test, ***: Mann-Whitney U Test

Tablo 2. MEFV Gen Analizi

MEFV gen analizi	***Göğüs ağrısı var, n (%)***	***Göğüs ağrısı yok, n (%)***	***p değeri***
M694V homozigot	92 (32.4)	222 (22.1)	<0.001*
Diğer ekzon 10 homozigot mutasyonlar	8 (2.8)	39 (3.9)	0.398*
Ekzon 10 varyantları - Yok - M694V heterozigot - Diğer homozigot - Birleşik heterozigot	. 104 (36.6) 92 (32.4) 10 (3.5) 77 (27.1)	. 513 (51.0) 222 (22.1) 40 (4.0) 231 (23.0)	<0.001* . . . .
Non-ekzon 10 homozigot+ birleşik heterozigot	7 (2.5)	23 (2.3)	0.863*
Ekzon 10/ Non-ekzon 10	38 (13.4)	88 (8.7)	0.021*
Non-ekzon 10 heterozigot	6 (2.1)	42 (4.2)	0.104*
MEFV normal	7 (2.5)	42 (4.2)	0.182*

*: Ki-Kare testi

[SS-023]

PEDİATRİK BAŞLANGIÇLI BEHÇET HASTALARINDA GLOBAL İMMÜN-NÜTRİSYON-İNFLAMASYON İNDEKSİ (GINI) İLE HASTALIK AKTİVİTESİ ARASINDAKİ İLİŞKİ

Ufuk Furkan Özdemir, Fatih Haşlak

İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Behçet hastalığı (BH), multisistemik tutulum gösteren, kronik ve relapslarla seyreden inflamatuvar bir hastalıktır. Pediatrik başlangıçlı BH'de hastalık aktivitesinin güvenilir biçimde değerlendirilmesi, klinik izlem ve tedavi kararları açısından önem taşımaktadır. Son yıllarda, periferik kan parametrelerinden türetilen kompozit indekslerin inflamatuvar hastalıklarda hastalık yükünü yansıtmada kullanılabileceği gösterilmiştir. Global immün-nütrisyon-inflamasyon indeksi (GINI), bu yaklaşım çerçevesinde tanımlanan kompozit bir indekstir. Bu çalışmada, pediatrik başlangıçlı BH'de GINI skorunun hastalık aktivitesi ve antropometrik göstergelerle ilişkisi araştırılmıştır.

Gereç-Yöntem: Retrospektif ve kesitsel olarak tasarlanan bu çalışmaya, pediatrik başlangıçlı BH tanılı 46 hasta dahil edildi. GINI skorunun hemogram parametrelerini içermesi ve hemogram değerlerinin 15 yaş sonrası dönemde erişkin değerlere yaklaştığına dair literatür verileri nedeniyle, çalışma popülasyonu 15 yaş ve üzeri hastalarla sınırlandırıldı. Hastaların son vizitteki klinik bulguları, laboratuvar parametreleri, boy ve kilo standart deviasyon skorları (SDS), hastalık aktivite skorları olan Pediatric Vasculitis Activity Score (PVAS), Iranian Behçet's Disease Dynamic Activity Measure (IBDDAM), Behçet's Disease Current Activity Form (BDCAF) ile hasta ve hekim global değerlendirme skorları (GAS) kaydedildi. GINI skoru, literatürde tanımlandığı şekilde (nötrofil × trombosit × monosit × C-reaktif protein) / (lenfosit × albümin) formülü kullanılarak hesaplandı. GINI skoru ile hastalık aktivite skorları, antropometrik göstergeler ve klinik özellikler arasındaki ilişkiler Spearman korelasyon analizi ve uygun karşılaştırma testleri ile değerlendirildi.

Bulgular: GINI skoru ile hasta GAS (r=0,467; p=0,001), hekim GAS (r=0,440; p=0,002), PVAS (r=0,437; p=0,002), IBDDAM (r=0,390; p=0,007) ve BDCAF (r=0,414; p=0,004) arasında istatistiksel olarak anlamlı pozitif korelasyonlar saptandı. Buna karşılık, GINI skoru ile boy SDS (r=0,192; p=0,201) ve kilo SDS (r=0,192; p=0,202) arasında anlamlı korelasyon izlenmedi. Ayrıca GINI skoru; BH tipi (komplet/inkomplet) (p=0,540), ailede BH öyküsü (p=0,699) ve ailede romatolojik hastalık öyküsü (p=0,126) ile ilişkili bulunmadı.

Sonuç: Bu çalışma, pediatrik başlangıçlı BH'de GINI skorunun hastalık aktivite göstergeleri ile anlamlı düzeyde ilişkili olduğunu göstermektedir. Buna karşın, GINI skorunun antropometrik göstergeler veya ailesel özelliklerle ilişkili olmaması, indeksin daha çok inflamatuvar hastalık yükünü yansıttığını düşündürmektedir. Bulgularımız, GINI'nin pediatrik başlangıçlı BH'de hastalık aktivitesini destekleyen kompozit bir indeks olarak klinik pratikte potansiyel kullanımına işaret etmekte ve bu alanda ileri, prospektif çalışmalara ihtiyaç olduğunu ortaya koymaktadır.

Anahtar kelimeler: Behçet Hastalığı, Hastalık Aktivitesi, İnflamasyon

[SS-024]

HASTA BAKIMVEREN PERSPEKTİFİNDEN AİLEVİ AKDENİZ ATEŞİ HASTALIK AKTİVİTESİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Batuhan Küçükali[1], Feyza Açıkgöz[2], Büşra Acun[1], Çisem Yıldız[1], Nuran Belder[1], Merve Kutlar[1], Övgü Özenli Yağcı[1], Khadija Ahmadova[1], Kübra Deveci Şeker[1], Deniz Gezgin Yıldırım[1], Sevcan A. Bakkaloğlu[1]

[1]Gazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilimdalı Ankara, Türkiye
[2]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara, Türkiye

Giriş: Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA) hastalığının değerlendirilmesinde kullanılan hastalık aktivite ve ağırlık skorları (AIDAI, PRAS, ISSF) büyük ölçüde atak sıklığı, süresi ve organ tutulumu gibi parametrelere dayanmaktadır. FMF50 yanıt kriterlerinde hasta tarafından yapılan genel bir hastalık değerlendirmesi yer almakla birlikte, bu ölçüm tedavi yanıtının belirlenmesine yönelik olup semptom bazlı şiddet ve fonksiyonel etkilenimi değerlendirmemektedir. Süre temelli mevcut yaklaşımların bakımveren tarafından algılanan hastalık yükünü yeterince yansıtıp yansıtmadığı net değildir.

Amaç: Bu çalışmada pediatrik AAA hastalarına bakımverenlerin hastalık aktivitesi ve ağırlığını hangi bulgular üzerinden değerlendirdiğini incelemek, semptom süresi ile semptom şiddetinin göreli önemini araştırmak amaçlanmıştır. Sonuçların gelecekte geliştirilecek AAA hastalık aktivite skorlarına yön vermesi hedeflenmektedir.

Yöntem: Haziran–Ekim 2025 tarihleri arasında, Eurofever kriterlerine göre AAA tanısı konmuş ve en az 1 yıl izlenmiş hastaların bakımverenleri çalışmaya dahil edilmiştir. Yüz yüze yapılandırılmış anket uygulanarak; (1) aktif hastalığı en iyi yansıtan bulgular, (2) en fazla hastalık yüküne neden olan bulgu, (3) aktivite değerlendirmesinde semptom süresi ile şiddetinin göreli önemi ve (4) hastalık yükünü en iyi gösterecek sorun, 5 puanlı Likert ölçeği ile sorgulanmıştır. Demografik ve klinik verileri dosya kayıtlarından retrospektif olarak elde edilmiştir.

Bulgular: Çalışmaya 78 hasta ve ebeveyn çifti dahil olmutur (%58 kız; medyan yaş 13 yıl; medyan izlem süresi 43 ay). Bakımverenlerin %91'i hastalık aktivitesinin değerlendirilmesinde semptom şiddetinin en az süresi kadar önemli olduğunu belirtti; %86'sı ateş yüksekliğinin derecesinin süresinden daha önemli olduğunu ifade etti. Ayrıca bakımverenlerin %77'si atak yükünü yalnızca semptom varlığı ile değil, hastanın günlük aktivitelerini yapamadığı süreyle değerlendirdiğini bildirdi. Atak sırasında mevcut olan bulgulardan en aktif hastalığa yorulan bulgular sırasıyla karın ağrısı, halsizlik, eklem şişliğiydi. Mide bulantısı, diyare, erizipel benzeri döküntü ve eklem ağrısı ise en az atak şiddetiyle ilişkilendirildi. Bakımveren algıları PRAS ve ISSF hastalık ağırlık kategorileri, tedavi kategorileri veya MEFV genotip gruplarına göre anlamlı farklılık göstermemiştir.

Tartışma: Pediatrik AAA'da bakımverenler hastalık aktivitesini değerlendirirken semptom süresinden ziyade şiddetini ve fonksiyonel etkilenimi ön planda tutmaktadır. Bu bulgular, mevcut süre temelli aktivite yaklaşımlarının hasta/bakımveren tarafından algılanan hastalık aktivitesini ve yükünü tam yansıtmayabileceğini düşündürmektedir. Bu durum AAA'da hastalık aktivitesinin hasta merkezli ve çok boyutlu yaklaşımlarla ele alınması gerekliliği ortaya koymaktadır. Gelecekte inflamasyonun ve komplikasyonların ele alındığı ve hasta merkezli yaklaşımlarla aktivite skorlarının karşılaştırılmasına yönelik çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar kelimeler: Ailevi Akdeniz ateşi, bakımverenler, Hastalık Aktivitesi

Tablo 1. Hastaların klinik özellikleri

Klinik Özellikler	
Kız, n (%)	45 (58)
Yaş, medyan [IQR] (yıl)	13 [8-15]
Hastalık başlangıç yaşı, medyan [IQR] (yıl)	5 [3-7]
Takip süresi, medyan [IQR] (ay)	43 [22-67]
AAA atak sayısı, son 6 ayda, medyan [IQR]	0 [0-1]
Amiloidoz, n	1
Pras skoru	
Hafif, n (%)	34 (43)
Orta, n (%)	35 (45)
Ağır, n (%)	9 (12)
MEFV analizi	
Homozigot, n (%)	31 (40)
Bileşik Heterozigot, n (%)	23 (30)
Heterozigot, n (%)	19 (24)
Yanlızca tek bir VUS varyant, n (%)	5 (6)
Tedavi	
Kolşisin dozu, medyan [IQR] (mg)	1.5 [1-1.5]
Anakinra, n (%)	4 (5)
Canakinumab, n (%)	4 (5)

Tablo 2. Bakımveren perspektifinden hastalık aktivite değerlendirmesi		
Hastalık aktivite değerlendirmesi	***Likert ölçek skoru***	
Hastada görülen AAA bulgulardan hangisi çocuğunuzda aktif hastalığı en iyi yansıtır	1: En az yansıtır, 5: En çok yansıtır	
Ateş, medyan [IQR]	4 [2-5]	
Karın ağrısı, medyan [IQR]	4 [3-5]	
Göğüs ağrısı, medyan [IQR]	4 [2-5]	
Eklem ağrısı, medyan [IQR]	4 [2-5]	
Eklem şişliği, medyan [IQR]	4 [3-5]	
Halsizlik, medyan [IQR]	4 [3-5]	
Erizipel benzeri eritem, medyan [IQR]	3 [1-4]	
Mide bulantısı, medyan [IQR]	2 [1-3]	
İshal, medyan [IQR]	2 [1-3]	
AAA ilişkili aşağıdaki durumlara katılma dereceniz	1: Hiç katılmıyorum, 5: Kesinlikle katılıyorum	Katılanların toplam oranı, % (4-5)
AAA ataklarında ateş yüksekliğinin süresi kadar ateşin kaç dereceye kadar yükseldiği de önemlidir, medyan [IQR]	5 [4.5-5]	83
AAA ataklarında ateşin ulaştığı en yüksek değer, ateş süresinden daha önemlidir, medyan [IQR]	5 [5-5]	87
AAA ataklarının ağırlığında, gelişen bulguların (ateş, karın ağrısı, eklem ağrısı vs) süresi kadar bulguların şiddeti de önemlidir, medyan [IQR]	5 [5-5]	91
AAA hastalığında atak yükünü yalnızca semptom varlığı ile değil, hastanın günlük aktivitelerini yapamadığı süre ile değerlendiririm, medyan [IQR]	5 [4-5]	77
AAA hastalığında atak yükünü hastanın yalnızca semptom varlığı ile değil, okula devamsızlık süresi ile ilişkilendiririm, medyan [IQR]	5 [3-5]	71

[SS-025]

AİLESEL AKDENİZ ATEŞİ TANISI ALAN İMMÜNOGLOBULİN A VASKÜLİT HASTALARINDA KLİNİK ÖZELLİKLER VE ORGAN TUTULUMU ARASINDAKİ İLİŞKİ: RETROSPEKTİF BİR ÇALIŞMA

Eda Nur Dizman, Fatih Haşlak

İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: İmmünoglobulin A vasküliti (IgAV), çocukluk çağında en sık görülen vaskülittir. Ailesel Akdeniz Ateşi (AAA) ile birlikteliği özellikle ülkemiz gibi hastalığın yaygın görüldüğü bölgelerde dikkat çekmektedir. MEFV mutasyonlarının IgAV klinik prezentasyonunu etkileyebileceği bildirilmiş olmakla birlikte, IgAV tanısı alan hastalarda başlangıç klinik ve laboratuvar bulgularının takip sürecinde AAA gelişimi ile ilişkisine dair veriler sınırlıdır. Bu çalışmada IgAV tanılı hastaların başlangıç klinik ve laboratuvar özelliklerinin, takipte AAA tanısı alan ve almayanlar arasında karşılaştırılmasını amaçladık.

Gereç-Yöntem: Bu retrospektif çalışmaya, Ocak 2015- Aralık 2024 tarihleri arasında bir üçüncü basamak sağlık kuruluşunun pediatrik romatoloji kliniğinde takip edilen IgAV tanılı pediatrik hastalar dahil edildi. Hastalar takip sürecinde AAA tanısı alan ve almayanlar olarak iki gruba ayrıldı. Gruplar demografik özellikler, klinik bulgular, organ tutulumları ve laboratuvar parametreleri açısından karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen hastaların %44,6'sı kız olup, tanı anındaki ortanca yaş 7,5 yıl idi. Hastaların 76'sı (%11,9) takipte AAA tanısı aldı. AAA tanısı alan grupta aile öyküsü anlamlı olarak daha yüksekti (p=0,015). Renal tutulum AAA olan hastalarda, olmayanlara kıyasla istatistiksel olarak anlamlı derecede daha sık saptandı (%27,6'ya karşı %16,8; p=0,031). Buna karşın subkutan ödem (%9,2'ye karşı %33,9; p<0,001) ve artralji (%7,9'a karşı %23,9; p=0,003) AAA olmayan grupta anlamlı olarak daha yüksek bulundu. C-reaktif protein düzeyleri ve trombosit sayısı AAA olmayan hastalarda anlamlı düzeyde daha yüksek saptandı (1,02 (0,1-78) vs. 3 (0,1 -158); p<0,001 ve 320.000 (153.000-613.000) vs. 351.000 (148.000-922.000); p=0,013). Diğer klinik ve demografik özellikler açısından anlamlı fark izlenmedi.

Sonuç: IgAV hastalarda başlangıçta renal tutulum varlığının takip sürecinde AAA tanısı alan olgularda daha sık olduğu görülmüştür. Buna karşılık CRP yüksekliği, artralji, subkutan ödem ve trombositoz AAA olmayan grupta daha sık izlenmiştir. Başlangıçta renal bulguları ve ailede AAA öyküsü bulunan IgAV hastalarının takipte AAA tanısının daha sık görülebileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar kelimeler: Ailesel Akdeniz Ateşi, Çocuk, IgA vasküliti

Tablo 1. Hasta Verilerinin Karşılaştırılması: IgA Vaskülitli Hastalarda FMF Olan ve Olmayan Olgular

	FMF Olan (n=76)	*FMF Olmayan (n=561)*	*p*
Demografik Özellikler, n (%)			
Kız cinsiyet	89 (%36,8)	256 (%46,6)	0,148
Tanı yaşı (yıl) (medyan (minumum-maksimum)	8,3 (2,5-17,8)	7,4 (1,5-16,9)	0,054
Ailede HSP öyküsü	4 (%0,7)	0 (%0)	1,000
Ailede vaskülit öyküsü	0 (%0)	2 (%0,4)	1,000
Ailede FMF öyküsü	4 (%5,3)	5 (%0,9)	0,015
Hastalık başlangıç mevsimi Kış İlkbahar Yaz Sonbahar	 13 (%17,1) 25 (%32,9) 11 (%14,5) 27 (%35,7)	 128 (%26,1) 159 (%28,3) 69 (%12,3) 173 (%30,8)	 0,050 0,492 0,725 0,487
Hastalık Başlangıç Klinik Bulguları, n (%)			
Purpura (trombositopeni yok)	59 (%77,6)	453 (%80,7)	0,625
Karın ağrısı	10 (%13,2)	77 (%13,7)	1,000
Eklem tutulumu	31 (%17,1)	92 (%16,4)	1,000
Miyalji	2 (%2,6)	4 (%0,7)	0,153
Skrotal tutulum	1 (%1,3)	4 (%0,7)	0,471
Hematokezya / melena	0 (%0)	6 (%1,1)	1,000
Tanı Klinik Bulguları, n (%)			
Büllöz döküntü	1 (%1,3)	33 (%5,9)	0,108
Nekrotik döküntü	0 (%0)	13 (%2,3)	0,383
Subkutan ödem	7 (%9,2)	190 (%33,9)	<0,001
Artralji	6 (%7,9)	134 (%23,9)	0,003
Artrit	9 (%11,8)	118 (%21)	0,084
Miyalji	3 (%3,9)	20 (%3,6)	0,748
Karın ağrısı	37 (%48,7)	247 (%44)	0,444
Hematokezya / melena	5 (%6,6)	24 (%4,3)	0,375
İnvajinasyon	2 (%2,6)	12 (%2,1)	0,679
Kusma	4 (%5,3)	60 (%10,7)	0,159
Ateş	7 (%9,2)	23 (%4,1)	0,075
Skrotal tutulum	1 (%1,3)	13 (%2,3)	1,000
Renal tutulum	21 (%27,6)	94 (%16,8)	0,031
Santral sinir sistemi tutulumu	0 (%0)	3 (%0,5)	1,000
Döküntü yerleşimi, n (%)			
Alt ekstremite	74 (%97,4)	540 (%96,3)	1,000
Üst ekstremite	13 (%17,1)	90 (%16)	0,944
Yüz	0 (%0)	11 (%2)	0,378
Gluteal bölge	13 (%17,1)	64 (%11,4)	0,214
Gövde	5 (%6,6)	32 (%5,7)	0,793
Laboratuvar verileri			
WBC (medyan (minumum-maksimum)	11.4 (5.26-36.9)	10.6 (3.8-30.8)	0,264
Mutlak nötrofil sayısı (medyan (minumum-maksimum)	7.24 (2.13-30.8)	6.3 (1.12-25.6)	0,088
Mutlak lenfosit sayısı (medyan (minumum-maksimum)	2.7 (0.7-8.9)	2.8 (0.7-10.7)	0,250
HBG (medyan (minumum-maksimum)	12,2 (9-14,9)	12,4 (8,1-16,8)	0,710
PLT (medyan (minumum-maksimum)	320.000 (153.000-613.000)	351.000 (148.000-922.000)	0,013
CRP (mg/l) (medyan (minumum-maksimum)	1,02 (0,1-78)	3 (0,1 -158)	<0,001
ESR (mm/h) (medyan (minumum-maksimum)	23 (2-91)	21 (1-120)	0,119
Skor			
PVAS (medyan (minumum-maksimum)	6 (2-14)	6 (2-18)	0,407

[SS-026]

AİLEVİ AKDENİZ ATEŞİ TANILI ÇOCUK HASTALARDA KOLŞİSİN TEDAVİSİNE UYUMUN DEĞERLENDİRİLMESİ

Salih Turunç[1], Eray Tunce[2], Betül Sözeri[2]

[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Ailevi Akdeniz ateşi (AAA), çocukluk çağının en sık görülen otoinflamatuvar hastalıklarından biridir ve kolşisin tedavinin temelini oluşturmaktadır. Kolşisine düzenli uyum, atakların kontrol altına alınması ve uzun dönem komplikasyonların önlenmesi açısından kritik öneme sahiptir. Bu çalışmada, AAA tanılı pediatrik hastalarda kolşisin tedavisine uyumun değerlendirilmesi ve daha iyi tedavi uyumu ile ilişkili faktörlerin belirlenmesi amaçlandı.

Gereç-Yöntem: Bu kesitsel tanımlayıcı çalışmaya, 15 Ağustos 2025 ile 15 Aralık 2025 tarihleri arasında çocuk romatoloji polikliniğine başvuran AAA tanılı 178 pediatrik hasta ve ebeveynleri dahil edildi. Sosyodemografik ve klinik veriler tıbbi kayıtlardan retrospektif olarak elde edildi. Kolşisin tedavisine uyum, Ailevi Akdeniz Ateşinde İlaç Uyum Ölçeği (MASIF) kullanılarak değerlendirildi. MASIF toplam ve alt ölçek puanları ile klinik ve demografik değişkenler arasındaki ilişkiler istatistiksel olarak analiz edildi.

Bulgular: Toplam 178 hastanın 97'si (%54,5) kızdı ve son vizitteki ortalama yaş 12,12±3,93 yıldı. MASIF skorlarına göre 129 hasta (%72,5) tedaviye uyumlu olarak sınıflandırıldı. Kız hastalarda ilaç bilgisi alt ölçeği puanları erkek hastalara göre anlamlı olarak daha yüksekti (p=0,001), ancak toplam MASIF puanı cinsiyete göre anlamlı farklılık göstermedi (p=0,856). Son vizitteki Uluslararası AAA Hastalık Şiddet Skoru (ISSF) ile tedavi uyumu (r=-0,173, p=0,021), ilaç kullanımına ilişkin engeller (r=-0,150, p=0,045) ve toplam MASIF puanı (r=-0,171, p=0,022) arasında anlamlı negatif korelasyon saptandı. Tek değişkenli lojistik regresyon analizinde, kolşisinin hasta tarafından kendi kendine kullanılması (olasılık oranı [OR] 2,165, p=0,027) ve annenin eğitim düzeyinin lise ve üzeri olması (OR 2,098, p=0,033) daha iyi tedavi uyumu ile ilişkili bulundu.

Sonuç: Bu AAA tanılı pediatrik hasta kohortunda kolşisin tedavisine uyum genel olarak yüksekti. Daha iyi tedavi uyumunun daha olumlu hastalık durumu ile ilişkili olduğu gösterildi. Hastalık ve tedaviye ilişkin bilgi düzeyini artırmaya yönelik yaklaşımlar, düzenli poliklinik izleminin desteklenmesi ve yönetimin hasta bazında bireyselleştirilmesi tedavi uyumunu daha da artırabilir. Ayrıca MASIF, düşük tedavi uyumu riski taşıyan hastaların belirlenmesinde pratik bir araç olabilir.

Anahtar kelimeler: ailevi Akdeniz ateşi, ISSF, MASIF skoru

[SS-027]

ÇOCUKLUK ÇAĞI KRONİK ROMATİZMAL HASTALIKLARINDA HASTALIK SÜRECİNİN VE HASTA- EBEVEYN HASTALIK ALGISININ YAŞAM KALİTESİ ÜZERİNE ETKİSİNİN İNCELENMESİ

Betül Öksel[1], Ebrar Güldaş[2], Nurşen Bozkoyun[3], Nebahat Zeynep Özaslan[1], Duygu Aydın[1], Özlem Yıldız Gündoğdu[3], Hafize Emine Sönmez[1], Nihal Şahin[1]

[1]Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Kocaeli
[2]Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kocaeli
[3]Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı ve Hastalıkları, Kocaeli

Amaç: Çocukluk çağı kronik romatizmal hastalıkları, uzun süreli inflamasyon, yineleyen ataklar ve immünsüpresif tedaviler nedeniyle hem çocukların hem de ebeveynlerin yaşam kalitesini etkileyebilmektedir. Otoinflamatuar hastalıklar (AAA, PFAPA…) ile otoimmün hastalıkların (JİA, SLE…) seyir farklılıkları, psikososyal etkiler ve hastalık algısını şekillendiren önemli faktörlerdir. Bu çalışma, bu hastalık gruplarında yaşam kalitesi, hastalık algısı ve psikolojik durum arasındaki ilişkileri değerlendirmeyi amaçlamıştır.

Gereç-Yöntem: PFAPA, FMF ve JIA tanılı 83 hasta değerlendirildi. Çocuk ve ebeveynlerde yaşam kalitesi (PedsQL, WHOQOL-BREF), hastalık algısı (Brief IPQ) ve psikolojik durum (ÇATÖ, depresyon ölçeği) ölçülmüştür. Yedi yaş altındaki çocuklarda yalnızca ebeveyn değerlendirmeleri yapılmıştır. Tanı grupları Kruskal–Wallis testi ile karşılaştırılmış, ilişkiler Spearman korelasyonu ile analiz edilmiştir.

Bulgular: Çalışmaya alınan 83 çocuğun yaş ortancası 120 ay (IQR: 84–192) idi; tanılar PFAPA (%22.9), FMF (%39.8) ve JIA (%37.3) olarak dağıldı. PFAPA hastaları daha küçük yaş grubunda, JIA hastaları ise daha büyük yaş grubunda yoğunlaşmıştı ($p<0.001$). Ebeveyn ve çocuklarda yaşam kalitesi tanı grupları arasında farklılık göstermedi ($p>0.05$). Çocuk hastalık algısı gruplar arasında benzerdi ($p=0.720$). Ebeveyn hastalık algısı ile ebeveyn yaşam kalitesi arasında zayıf fakat anlamlı negatif ilişki saptandı ($r=–0.225$, $p=0.040$). Çocuk hastalık algısı ile çocuk yaşam kalitesi arasında orta düzeyde negatif ilişki vardı ($r = -0.490$, $p < 0.001$). Çocuk ve ebeveyn hastalık algıları arasında da anlamlı pozitif ilişki izlendi ($r=0.551$, $p<0.001$). Yaşam kalitesi depresyon ve tüm anksiyete alt boyutlarıyla negatif korelasyon gösterdi ($p<0.05$).

Sonuç: Üç farklı seyir gösteren kronik romatolojik hastalıkta yaşam kaliteleri çocuklarda ve ebeveynlerinde farklı değildi. Ebeveynlerin ve çocukların hastalık algıları birbirleriyle ilişkili olup hastalık algısının kötüleşmesi yaşam kalitesini negatif yönde etkilemekteydi. Bu sonuçlar hastalık tipinden bağımsız kronik romatolojik hastalıklarda hastalık algısının yaşam kalitesi üzerinde etkisini ortaya koymuştur.

Anahtar kelimeler: Juvenil idiyopatik artrit, Kalıtsal otoinflamatuar hastalıklar, Yaşam kalitesi

[SS-028]

AİLESEL AKDENİZ ATEŞİNDE ÜÇ FARKLI İLAÇ UYUM ÖLÇEĞİNİN KARŞILAŞTIRILMASI: BU ÖLÇEKLER HASTALIK KONTROLÜNÜ YANSITIYOR MU?

Tutku Doğan Kuzuca, Selcan Demir

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Ailesel Akdeniz Ateşi (AAA) tedavisinde kolşisin uyumu hastalık kontrolü açısından kritik öneme sahiptir. Ancak ilaç uyumu çoğunlukla hasta bildirimine dayanan ölçeklerle değerlendirilmektedir ve bu ölçeklerin hastalık kontrolünü ne ölçüde yansıttığı tam olarak bilinmemektedir. Bu çalışmada AAA hastalarında kullanılan üç farklı ilaç uyum ölçeğinin (MASIF, MARS-5 ve Morisky) birbirleri ile ilişkilerinin ve hastalık kontrolünü öngörme performanslarının değerlendirilmesi amaçlandı.

Gereç-Yöntem: Bu kesitsel çalışmaya AAA tanısı ile izlenen 60 hasta dahil edildi. Hastaların demografik ve klinik özellikleri ile MEFV gen mutasyonları kaydedildi. Hastalara MASIF, MARS-5 ve Morisky ilaç uyum ölçekleri uygulandı. MASIF skorları >=55 iyi uyum, <55 düşük uyum olarak değerlendirildi. MARS-5 skorları 0–2 düşük, 3–4 orta ve 5 yüksek uyum olarak sınıflandırıldı. Morisky ölçeğinde <6 düşük, 6–7 orta ve >=8 yüksek uyum olarak kabul edildi. Hastalık kontrolü son 12 ay içerisindeki atak sayısına göre değerlendirildi ve >=3 atak kontrolsüz hastalık olarak tanımlandı. Ölçekler arasındaki ilişki Spearman korelasyon analizi ile incelendi. Ölçeklerin hastalık kontrolünü öngörme performansı ROC analizi ile değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen hastaların ortalama yaşı 9.7±4.3 yıl olup hastaların %46.7'si kızdı. MEFV mutasyon dağılımı incelendiğinde hastaların %5'inde M694V homozigot, %35'inde M694V heterozigot, %23.3'ünde compound heterozigot ve %36.7'sinde diğer mutasyonlar saptandı. Hastaların %78.3'ünde hastalık kontrol altında iken %21.7'sinde kontrolsüz hastalık saptandı. MASIF ölçeğine göre hastaların %93.3'ünde iyi ilaç uyumu mevcuttu. MARS-5 ölçeğine göre hastaların %3.3'ünde düşük, %51.7'sinde orta ve %45'inde yüksek uyum saptandı. Morisky ölçeğine göre hastaların %30'unda düşük, %41.7'sinde orta ve %28.3'ünde yüksek uyum bulundu. Ölçekler arasında orta düzeyde korelasyon saptandı (MASIF–Morisky r=0.52, MASIF–MARS r=0.43, MARS–Morisky r=0.68). ROC analizinde tüm ölçeklerin hastalık kontrolünü öngörme performanslarının düşük olduğu görüldü (MASIF AUC=0.32, MARS-5 AUC=0.50, Morisky AUC=0.34).

Sonuç: AAA hastalarında MASIF, MARS-5 ve Morisky ölçekleri arasında orta düzeyde korelasyon bulunmasına rağmen bu ölçeklerin hastalık kontrolünü öngörme performanslarının düşük olduğu görülmektedir. Özellikle MASIF ile yüksek uyum oranlarının saptanmasına rağmen hastalık kontrolü ile anlamlı ilişki gösterilememesi dikkat çekicidir. Bu bulgular, self-bildirim temelli ilaç uyum ölçeklerinin hastalık aktivitesini değerlendirmede tek başına yetersiz kalabildiğini düşündürmektedir.

Anahtar kelimeler: Ailevi Akdeniz Ateşi

[SS-029]

KOLŞİSİNE DİRENÇLİ AİLEVİ AKDENİZ ATEŞİ HASTALARINDA ANTİ-IL-1 TEDAVİSİ ALANLARIN KLİNİK ÖZELLİKLERİ VE RELAPS SONUÇLARI: GERÇEK YAŞAM VERİLERİ

Büşra Acun, Deniz Gezgin Yıldırım, Sevcan A. Bakkaloğlu

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Ailevi Akdeniz Ateşi(AAA) tedavisinde kolşisin standart tedavi olmakla birlikte, hastaların yaklaşık %5–10'unda kolşisin direnci bildirilmektedir. Bu hasta grubunda kullanılan anti-IL-1 inhibitörlerinin doz, uygulama aralığı ve tedavi kesimine ilişkin standart bir algoritması bulunmamaktadır. Bu çalışmada, gerçek yaşam verilerine dayanarak anti-IL-1 tedavisi alan hastaların klinik özelliklerinin karşılaştırılması ve özellikle kanakinumab doz aralığı uzatımına bağlı relaps oranlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

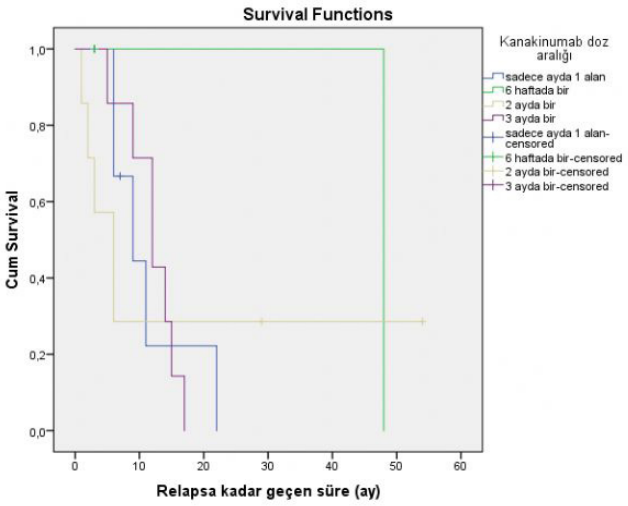
Gazi Üniversitesi Çocuk Romatoloji Bilim Dalı'nda 2010-2025 yılları arasında izlenen 54 adet kolşisin dirençli AAA hastası dahil edildi. Biyolojik tedavisi kesilen hastalarda relaps, biyolojik tedavi yeniden başlanmasını gerektiren atakların ortaya çıkması olarak tanımlandı.Sürekli değişkenler Mann-Whitney U testi ile, kategorik değişkenler ki-kare ile karşılaştırıldı.Relapsa kadar geçen süre Kaplan–Meier yöntemi ile analiz edildi ve kanakinumab doz aralıklarına göre karşılaştırıldı.

Hastaların tanı yaşı medyan 64 ay (IQR: 48–96) olup %65'i kızdı. En sık klinik bulgular; peritonit(%90,7),artralji(%74,1),artrit (%57,4),miyalji(%55,6) ve plevrit(%53) idi. Hastaların 24'ü yalnızca anakinra(Grup 1),25'i anakinra ardından kanakinumab(Grup 2), 5'i ise yalnızca kanakinumab kullandı.Gruplar karşılaştırıldığında yaş, PRAS ve ISSF skorları ile çoğu klinik ve laboratuvar parametresi açısından anlamlı fark saptanmadı.Bununla birlikte Grup 2'de aile öyküsü daha sık (%76 vs %45,8; p=0,030) ve trombosit sayısı daha yüksek (p=0,016), Grup 1'de ise ELE daha sık görüldü(%50 vs %12; p=0,004).Hastalara ait demografik, klinik, laboratuvar ve tedavi bulguları Tablo 1'de özetlendi.

Anakinra alan 24 hastanın 7'sinde tedavi kesildi; bunların 2'sinde relaps izlendi. Kanakinumab alan 30 hastanın 21'inde tedavi kesildi; 17'sinde (%81,0) relaps gelişti. Relapsa kadar geçen medyan süre 9 aydı(IQR: 6–14). Kaplan–Meier analizinde doz aralığına göre medyan relapssız sağkalım süresi; ayda bir grupta 9 ay, 2 ayda bir grupta 6 ay, 3 ayda bir grupta 12 ay olarak bulundu. Gruplar arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı değildi (log-rank p=0,777).Özellikle 3 ayda bir tedavi alan hastaların tamamında relaps gelişti.

Bulgularımız bazı çalışmalarla paralellik, bazılarıyla zıtlık göstermektedir. PeRA araştırma grubunun çalışması, doz aralığı 3 aya uzatılan hastaların %84,4'ünün relaps nedeniyle 2 aylık doza dönmek zorunda kaldığını göstermektedir, bu veri çalışmamızla uyumludur. Şener ve arkadaşları belirli bir protokol dahilinde 18 ay sonunda hastalarının %72'sinde kanakinumab tedavisini kestiklerini ve bu çocuklarda nüks oranının sadece %8-11 olduğunu bildirmişlerdir. Çalışmamızdaki yüksek oranda relaps gelişmesi hastalarımızın heterojenitesi ve tedavi kesilme kriterlerindeki farklılıklarla açıklanabilir. Kaplan–Meier analizinde ayda bir tedavi alan grupta zamanla relapsların arttığı, 2 ayda bir tedavi alan grupta daha stabil bir seyir izlendiği, 3 ayda bir tedavi alan grupta ise erken dönemde daha iyi sonuçlar gözlenmesine rağmen takip sürecinde tüm hastalarda relaps geliştiği saptandı. Sonuç olarak, biyolojik tedaviler pediatrik kolşisin dirençli AAA hastalarında etkili olmakla birlikte, doz aralığı uzatma kararları dikkatle verilmelidir. Özellikle 3 aylık doz aralığının sürdürülebilir remisyon açısından yetersiz olabileceği düşünülmektedir; ancak istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmaması ve sınırlı örneklem nedeniyle bu bulgular dikkatli yorumlanmalıdır.

Anahtar kelimeler: doz aralığı uzatma, interlökin-1 inhibitörleri, kolşisin dirençli AAA



Şekil 1. Kolşisine dirençli AAA hastalarında biyolojik tedavinin kesilmesini takiben relapssız sağkalımı gösteren Kaplan-Meier eğrisi

Tablo 1. Kolşisin dirençli AAA hastalarının demografik, klinik ve laboratuvar özellikleri

Değişkenler	***Median (IQR) n:54***	***Grup 1 (n:24) Median (IQR)***	***Grup 2 (n:25) Median (IQR)***	***p***
Tanı Yaşı (ay)	64.0 (48.0-96)	72 (48-89)	60 (42-102)	0.605
Tanı Gecikme Süresi (ay)	24.0 (12.0-48.0)	24 (12-48)	24 (16.5-41)	0.689
Takip Süresi (ay)	96.0 (48.0-113.0)	96 (49.5-114)	97 (63-113)	0.841
WBC (/mm^3)	8400 (7110-10100)	8545 (7000-10970)	8040 (7110-9800)	0.751
ANS (/mm^3)	3880 (3090-5780)	4070 (2750-5400)	3560 (3200-5780)	0.960
Hemoglobin (g/dL)	11.7 (10.2-12.4)	11.7 (11.3-12.3)	10.7 (9.9-12.5)	0.159
Trombosit (/mm^3)	364500 (296500-447500)	322500 (286000-393000)	402500 (342000-501000)	0.016
ESH (mm/h)	32.0 (17-48)	24 (17-44)	33 (18-63)	0.525
CRP (mg/L)	11.0 (3.1-32)	15 (7.5-32)	7.6 (3-46.5)	0.460
PRAS	6 (4-7)	6 (4-7)	6 (4-8)	0.510
ISSF	3 (2-4)	3 (2-4)	3 (2-4)	0.801
Atak süresi (gün)	3.0 (2.0-3.0)	3 (3-3)	3 (2-3)	0.960
Son 1 yıldaki atak sayısı	1.0 (0-2.5)	2 (0-4)	1 (0-2)	0.073
Tanı ile biyolojik ajan başlangıcı arasındaki süre (ay)	29.0 (11.0-60.0)	79 (27-98)	28 (11-55)	0.069
Kolşisin süresi (ay)	77 (29-109)	72 (42-120)	68 (22-111)	0.427
Yurt dışı kolşisin süresi (ay)	25 (11-48)	21 (11-36)	24 (9-60)	0.521
Anakinra süresi (ay)	9.0 (3.0-16.0)	11 (5-16)	7 (3-12)	0.089
Kanakinumab süresi (ay)	24.0 (12.0-49.5)	-	24 (12-52)	0.020
Relapsa kadar olan süre (ay)	9.0 (6.0-15.0)	14 (11-20)	8 (4-12)	0.044

Tablo 2. Kanakinumab alan hastalarda belirli zaman noktalarında relaps olmayan oran

Ay	***Ayda 1 n:7***	***2 ayda 1 n:7***	***3 ayda 1 n:7***
3.ayda	%66.7	%57.1	%85.7
6.ayda	%44.4	%28.6	%71.4
9.ayda	%44.4	%28.6	%71.4
12.ayda	%22.2	%28.6	%42.9

[SS-030]

AİLESEL AKDENİZ ATEŞİ HASTALARINDA MİKROVASKÜLER DEĞİŞİKLİKLERİN TIRNAK YATAĞI KAPİLLEROSKOPİSİ VE OPTİK KOHERENS TOMOGRAFİ ANJİYOGRAFİSİ İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Ayşenur Doğru Kılınç[1], İrem Uzunkulaoğlu[2], Büşra Başer Taşkın[1], Fatma Gül Demirkan[3], Özlem Akgün[1], Nihat Sayın[2], Nuray Aktay Ayaz[1]

[1]İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı,İstanbul
[3]Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Ailesel Akdeniz Ateşi (AAA), IL-1β aşırı üretimi ve kontrolsüz inflamasyonla seyreden otoinflamatuvar hastalıktır. Periferik ve retinal mikrosirkülasyonun non-invaziv değerlendirilmesinde tırnak yatağı kapilleroskopisi (NFC) ve optik koherens tomografi anjiyografisi (OKTA) kritik önemi olsa da AAA'daki sistemik mikrovasküler değişimlere ilişkin veriler sınırlıdır. Bu çalışmanın amacı, AAA tanılı çocuklarda kolşisin yanıtı ile mikrovasküler değişiklikler arasındaki ilişkiyi NFC ve OKTA parametreleri aracılığıyla değerlendirmektir.

Gereç-Yöntem: Bu çalışmaya AAA tanılı pediatrik hastalar dahil edildi. Hastalar, EULAR önerileri doğrultusunda kolşisin yanıtlarına göre Grup 1 (kolşisin dirençli) ve Grup 2 (kolşisin duyarlı) olarak ayrıldı. Tüm katılımcıların mikrovasküler değerlendirmeleri NFC ve OKTA ile gerçekleştirildi. Gruplar arasındaki mikrovasküler parametreler karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmada 61 AAA hastası Grup 1 (n=27) ve Grup 2 (n=34) olarak kategorize edildi. Grup 1'de semptom başlangıç yaşı ve tanı yaşı daha erkendi (p = 0.046, p = 0.037). Göğüs ağrısı, artrit, artralji ve egzersizle tetiklenen bacak ağrısı Grup 1'de daha sıktı (sırasıyla; p = 0.04, p <0.001, p <0.001, p = 0.009). Hastalık şiddet skorları (ISSF ve Pras) Grup 1'de daha yüksekti (her iki değer için p <0.001).

NFC değerlendirmesine göre, Grup 1'deki tüm katılımcılarda ve Grup 2'de hastaların %35.3'ünde non-spesifik patern izlendi (p<0.001). Kantitatif kapilleroskopik değerlendirmede, kapiller dansite azalması Grup 1'de daha yüksekti (p<0.001). Apikal loop genişliği de Grup 1'de daha fazlaydı (p<0.001). Anormal kapiller Grup 1'deki tüm katılımcılarda görülürken, Grup 2'de hastaların %5.3'ünde saptandı (p<0.001). Dilate kapiller Grup 1'de daha sıktı (p=0.037). Çaprazlaşan, kıvrımlı, dilate ve anormal kapillerin medyan değerleri Grup 1'de daha yüksekti (sırasıyla p<0.001, p<0.001, p=0.008 ve p<0.001).

OKTA ile değerlendirildiğinde; Grup 1'de santral makula kalınlığı ve santral koroid kalınlığı medyan değerleri hem sağ gözde (p = 0.006, p = 0.007) hem de sol gözde (p = 0.047, p = 0.045) daha yüksekti. Derin vasküler pleksus (DVP) analizinde; damar yoğunluğu (VD) değerleri Grup 1'de, Grup 2'ye göre daha düşüktü. Sağ göz medyan DVP-VD değerleri Grup 1'de 52.25 iken Grup 2'de 53.3 (p = 0.012); sol gözde ise sırasıyla 52.3 ve 53.2 (p = 0.009) olarak bulundu. DVP bölgesel analizlerde; Grup 1'de whole VD (p = 0.021), foveal VD (p = 0.034), parafoveal VD (p = 0.023) ve perifoveal VD (p <0.001) değerleri daha düşüktü.

Sonuç: Pediatrik AAA'da kolşisin direnci hem periferik hem de retinal dolaşımda belirgin mikrovasküler tutulum ile karakterizedir. Bu bulgular, dirençli olgularda süregelen inflamasyonun yol açtığı mikrovasküler hasarın klinik olarak saptanabilir düzeyde olduğunu ve hastalığın subklinik vasküler etkilerini somutlaştırmaktadır.

Anahtar kelimeler: Ailesel Akdeniz Ateşi, tırnak yatağı kapilleroskopi, optik koherens tomografik anjiyografi

Tablo 1. Pediatrik Ailevi Akdeniz Ateşi hastalarında kolşisin yanıtına göre demografik, klinik, genetik ve kapilleroskopik özellikler

	Grup 1 (N:27)	*Grup 2 (N:34)*	*p*
Demografik veriler			
Kız, n (%)	15 (55.6)	19 (55.9)	0.980†
Akrabalık öyküsü, n (%)	12 (46.2)	9 (27.3)	0.133†
Ailede FMF öyküsü, n (%)	18 (69.2)	23 (69.7)	0.969†
Ailede amiloidoz öyküsü, n (%)	4 (15.4)	1 (3)	0.159‡
Tanı yaşı, ay, medyan (IQR 25-75)	38.5 (26-74.5)	58 (40-89.5)	0.037§
Semptom başlama yaşı, ay, medyan (IQR 25-75)	24 (14-59.5)	38 (23-78)	0.037§
Tanı anında yıllık atak sayısı, medyan (IQR 25-75)	16 (13-20)	14 (9-17)	0.027§
Klinik bulgular			
Ateş, n (%)	25 (92.6)	33 (97.1)	0.579‡
Karın ağrısı, n (%)	26 (96.3)	31 (91.2)	0.623‡
Göğüs ağrısı, n (%)	14 (53.8)	6 (18.2)	0.04†
Plörit, n (%)	1 (3.8)	1 (3.0)	1.0‡
Artralji, n (%)	23 (88.5)	14 (42.4)	<0.001†
Artrit, n (%)	20 (76.9)	9 (27.3)	<0.001†
Egzersiz ilişkili bacak ağrısı, n (%)	15 (55.6)	8 (24.2)	0.009†
Miyalji, n (%)	8 (30.8)	6 (18.2)	0.259†
Uzamış febril miyalji, n (%)	2 (7.7)	0 (0)	0.190†
Erizipel-benzeri döküntü, n (%)	11 (42.3)	7 (21.2)	0.081†
MEFV varyantları, n (%)			0.181‡
M694V/M694V	21 (77.8)	17 (50)	
M694V/R761H	0 (0)	2 (5.9)	
M694V/M680I	4 (14.8)	8 (23.3)	
M694V/M694I	1 (3.7)	1 (3.0)	
M694V/-	1 (3.7)	0 (0)	
V726A/V726A	0 (0)	2 (5.9)	
M694V/V726A	0 (0)	2 (5.9)	
V726A/-	0 (0)	1 (3.0)	
M680I/V726A	0 (0)	1 (3.0)	
Hastalık Şiddeti ve Aktivite Skorları			
ISSF skoru, medyan (IQR 25-75)	3 (3-4)	1 (0-1)	<0.001§
Pras skoru, medyan (IQR 25-75)	9.5 (8.75-11)	7 (6.5-8)	<0.001§
Tırnak yatağı kapilleroskopisi			
Pattern Spesifik olmayan Normal	 27 (100) 0 (0)	 12 (35.3) 22 (64.7)	<0.001†
Kapiller yoğunlukta azalma, n (%)	26 (96.3)	3 (8.8)	<0.001†
Kapiller yoğunluk (mm başına), medyan (IQR 25–75)	6.08 (6.0-6.33)	7.26 (7.05-7.43)	<0.001§
Apikal loop genişliği (µm), medyan (IQR 25–75)	9.64 (8.71-11.0)	9.03 (8.4-9.61)	0.006§
Crossing kapil varlığı, n (%)	27 (100)	34 (100)	1.0‡
Ortalama crossing kapiller sayısı (mm başına), medyan (IQR 25–75)	0.53 (0.44-0.79)	0.25 (0.2-0.33)	<0.001§
Abnormal kapil varlığı, n (%)	27 (100)	12 (5.3)	<0.001†
Ortalama abnormal kapil sayısı (mm başına), medyan (IQR 25–75)	0.33 (0.21-0.57)	0 (0-0.07)	<0.001§
Kıvrımlı kapil varlığı, n (%)	27 (100)	29 (85.3)	0.06‡
Ortalama kıvrımlı kapil sayısı (mm başına), medyan (IQR 25–75)	0.43 (0.36-0.57)	0.07 (0.06-0.19)	<0.001§
Dilate kapil varlığı, n (%)	6 (22.2)	1 (2.9)	0.037‡
Ortalama dilate kapil sayısı (mm başına), medyan (IQR 25–75)	0 (0-0.6)	0 (0-0)	0.008§
Mikrohemoraji varlığı, n (%)	2 (7.4)	0 (0-0)	0.192‡
Ortalama mikrohemorajik kapil sayısı (mm başına), medyan (IQR 25–75)	0 (0-0)	0 (0-0)	0.11‡

ISSF: Ailesel Akdeniz Ateşi için Uluslararası Şiddet Skoru, †: Ki-kare testi ‡: Fisher's Exact Test, §: Mann-Whitney U test. İstatistiksel olarak anlamlı değerler (p <0.05) kalın (bold) olarak gösterilmiştir.

Tablo 2. Pediatrik Ailevi Akdeniz Ateşi hastalarında kolşisin yanıtına göre optik koherens tomografi anjiyografi parametreleri

	Grup 1 (N:27)	*Grup 2 (N:34)*	*p*
AL, sağ göz (mm)	23.15 (22.66-23.86)	22.95 (22.69-23.35)	0.401
AL, sol göz (mm)	23.19 (22.57-23.84)	22.93 (22.58-23.36)	0.288
SE, sağ göz	(-0.25) ((-0.5) – (+0.25))	(-0.12) ((-0.75) – (+0.06))	0.977
SE, sol göz	0 ((-0.5)- (+0.25))	0 ((-0.5)- (+0.25))	0.855
CC, sağ göz (µm)	567 (555-592)	565 (546-593.5)	0.577
CC, sol göz (µm)	572 (557-599)	566 (548-595)	0.634
RNFLT, sağ göz (µm)	94 (91-103)	95.5 (89.5-103)	0.850
RNFLT, sol göz (µm)	92 (90-98)	96 (87.75-104.5)	0.266
GCL, sağ göz (µm)	105 (101-106)	102 (97.75-107)	0.330
GCL, sol göz (µm)	105 (102-108)	102 (99-107.5)	0.176
CMT, sağ göz (µm)	254 (241-266)	242 (229.0-247.25)	0.006
CMT, sol göz (µm)	254 (241-263)	241.5 (230.75-256.75)	0.047
CCT, sağ göz (µm)	305 (271-341)	276.5 (247-301.25)	0.007
CCT, sol göz (µm)	298 (280-330)	273 (250.5-298)	0.045
DVP-VD, sağ göz (%)	52.25 (51.5-53.42)	53.3 (52.6-54)	0.012
DVP-VD, sol göz (%)	52.3 (51.1-53.05)	53.2 (52.35-53.95)	0.009
SVP- VD, sağ göz (%)	49.5 (48.2-50.45)	49 (48.5-49.95)	0.872
SVP-VD, sol göz (%)	49.4 (48.75-49.87)	48.8 (48.15-49.85)	0.174
SVP-VD whole (%)	49.8 (48.9-50.4)	49.15 (48.7-49.92)	0.191
SVP-VD fovea (%)	32.6 (30.1-35.2)	30.75 (28.77-34.2)	0.063
SVP-VD parafovea (%)	50.6 (49.5-51.7)	50.1 (49.1-51)	0.140
SVP-VD perifovea (%)	49.6 (48.4-50.2)	49.1 (48.47-49.92)	0.323
DVP-VD whole (%)	52.4 (51.1-53.8)	53.65 (52.05-54.15)	0.021
DVP-VD fovea (%)	29.4 (25-31.5)	31.6 (27.47-34.2)	0.034
DVP-VD parafovea (%)	53.9 (53.2-54.4)	54.3 (53.67-54.95)	0.023
DVP-VD perifovea (%)	52.7 (51.2-53.9)	54.15 (53.1-54.7)	<0.001
AI	0.24 (0.15-0.27)	0.25 (0.2-0.32)	0.663
FAZ çevresi (mm)	1978 (1510-2052)	1948.5 (1714.25-2266.5)	0.606
FAZ alanı (mm2)	0.22 (0.19-0.26)	0.25 (0.19-0.31)	0.279

AI: Asirkülerite indeksi, AL: Aksiyel uzunluk, CC: Santral kornea kalınlığı, CCT: santral koroid kalınlığı, CMT: santral makula kalınlığı, DVP: derin vasküler pleksus, FAZ: foveal avasküler zon, GCL: ganglion hücre tabakası kalınlığı, RNFLT: retina sinir lifi tabakası kalınlığı, SE: sferik eşdeğer, SVP: yüzeyel vasküler pleksus, VD: damar yoğunluğu Veriler medyan (IQR, %25–%75 persentil) olarak ifade edilmiştir. Gruplar arası karşılaştırmalar Mann–Whitney U testi kullanılarak yapılmıştır. İstatistiksel olarak anlamlı değerler (p < 0,05) kalın (bold) olarak gösterilmiştir

[SS-031]

JUVENİL İDİOPATİK ARTRİT HASTALIĞINDA EKLEM HASARI GELİŞİMİNİ ETKİLEYEN FAKTÖRLER

Çisem Yıldız, Batuhan Küçükali, Övgü Özenli Yağcı, Deniz Gezgin Yıldırım, Sevcan A. Bakkaloğlu

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

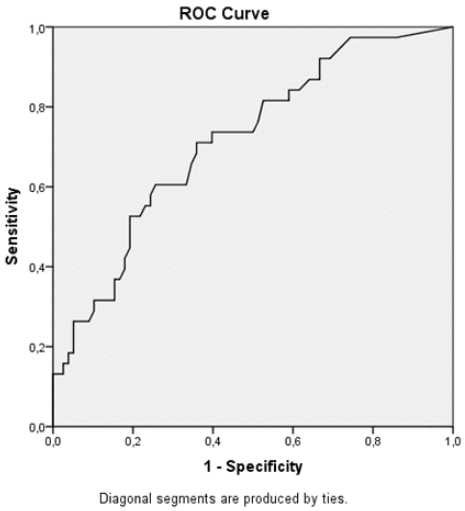
Amaç: Juvenil idiopatik artrit (JIA), kalıcı eklem hasarına yol açabilen, çocukluk çağının en sık görülen kronik romatizmal hastalığıdır (1). Özellikle eklem bulgularının daha baskın olduğu sistemik olmayan alt tiplerinde hastalık seyri heterojen olup, minimal sekelle seyredebildiği gibi ilerleyici yapısal hasar da gelişebilmektedir (2). Eklem hasarının erken dönemde öngörülebilmesi, riskli hasta gruplarının tanımlanması ve tedavi stratejilerinin bireyselleştirilmesi açısından büyük önem taşımaktadır (1). Bu çalışmada, sistemik olmayan JIA hastalarında eklem hasarı gelişimi ile ilişkili faktörlerin ve bağımsız risklerin belirlenmesi amaçlandı.

Yöntem: Çalışmamıza tek merkezde izlenen 216 sistemik olmayan JIA hastası dahil edildi. Retrospektif olarak demografik ve klinik özellikler, ILAR alt tipleri, laboratuvar parametreleri ve tedavi süreleri değerlendirildi. Eklem hasarı Juvenile Arthritis Damage Index-Articular (JADI-A) ile ölçüldü (2) ve JADI-A>=1 hasar varlığı olarak kabul edildi. Gruplar arası karşılaştırmalar uygun istatistiksel testlerle yapıldı. Eklem hasarı ilişkili faktörler tek ve çok değişkenli lojistik regresyon analizleri ile değerlendirildi. Model performansı ROC analizi ile incelendi. P<0,05 anlamlı kabul edildi.

Bulgular: Toplam 216 non-sistemik JIA hastasının medyan takip süresi 60 ay (IQR: 21–87.5) idi. JADI-A pozitifliği %37 (n=80) saptandı. JADI-A (+) hastalarda şikâyet başlangıç yaşı daha düşük (p=0.043), metotreksat kullanım süresi daha uzun (p=0.004) ve izlem boyunca tutulan eklem sayısı daha fazlaydı (p<0.001) (Tablo-1). Univariate analizde extended oligoartiküler seyir, PsA/undiferansiye grup ve metotreksat kullanım süresi hasar ile ilişkili bulundu. Multivariate analizde ise extended oligoartiküler seyir (OR: 3.33; %95 GA: 1.24–8.95; p=0.03) ve metotreksat kullanım süresi (OR: 1.03; %95 GA: 1.01–1.05; p=0.002) bağımsız risk faktörleri olarak saptandı (Tablo-2). Tanı gecikmesi ve tedavi başlangıç zamanı hasar ile ilişkili değildi. Oligoartiküler JIA grubunda eklem hasarını göstermede modelin ayırt ediciliği orta düzeydeydi (AUC: 0.716; %95 GA:0.618-0.814; p<0.001) (Şekil-1).

Sonuç: Sistemik olmayan JIA hastalarında eklem hasarı, özellikle extended oligoartiküler seyir ve daha uzun metotreksat kullanım süresi ile ilişkili bulunmuştur. Tanı gecikmesi ve tedaviye başlama zamanı ile hasar arasında istatistiksel anlamlı bir ilişki saptanmamıştır. Oligoartiküler grupta oluşturulan model orta düzeyde ayırt edicilik göstermiştir. Anti-TNF ajanlar ayrı ayrı analiz edildiğinde anlamlılık saptanmazken, toplam anti-TNF maruziyeti hasar ile ilişkili görülmüştür. Ancak bu ilişki tedavinin nedensel etkisinden ziyade daha ağır ve tedaviye dirençli olgularda yanıt yetersizliği nedeniyle anti-TNF ajanlar arasında switch yapılmasını ve metotreksatın uzun süreli sürdürülmesini yansıtıyor olabilir. Bulgularımız, hastalık fenotipinin ve izlem sürecindeki hastalık yükünün yapısal hasar gelişiminde rol oynayabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar kelimeler: Juvenil idiopatik artrit, eklem hasarı



Şekil 1. Eklem hasarını öngören çok değişkenli modelin ROC eğrisi AUC: 0,716; %95 GA:0,618-0,814; p<0,001

Tablo 1. Eklem hasarı varlığına göre klinik ve tedavi özelliklerinin karşılaştırılması			
	JADI (-)	***JADI-A (+)***	***p-değeri****
Takip süresi (ay)	60 (31-86,5)	42 (13,75-90)	0,109
Şikâyet başlangıç yaşı (ay)	106 (61,5-157)	86,5 (32,75-135)	0,043
Tanı yaşı (ay)	116 (70,75-161,25)	103 (41,75-144,25)	0,086
Tanı gecikme süresi (ay)	3 (1-12)	4 (1-12)	0,697
İlk 6 ayda tutulan eklem sayısı	2 (1-3)	3 (2-5)	0,001
İzlemde tutulan eklem sayısı	3 (2-4)	5 (2-9)	0,000001
cDMARD başlanana kadar geçen süre (ay)	4 (2-17)	6 (1,25-13)	0,705
bDMARD başlanana kadar geçen süre (ay)	28 (7-47,5)	22 (5-40,5)	0,518
NSAID kullanım süresi (ay)	14 (7-29,5)	18 (9-39)	0,174
Metotreksat kullanım süresi (ay)	13 (1,5-27)	18 (7-40,5)	0,004
Salazoprin kullanım süresi (ay)	0 (0-1,5)	0 (0-0)	0,436
Etanercept kullanım süresi (ay)	0 (0-4,5)	0 (0-14,5)	0,011
Adalimumab kullanım süresi (ay)	0 (0-0)	0 (0-0,5)	0,072
antiTNF kullanım süresi (ay)	0 (0-14,5)	6 (0-19,5)	0,008
Tanı ESR (mm/sa)	21 (9-38)	22 (11,5-42)	0,205
Tanı CRP (mg/L)	4,21 (1,33-12,9)	6,73 (2,55-16,7)	0,054
*değerler median (IQR) olarak verilmiştir			
**p<0,05			

Tablo 2. Sistemik olmayan JIA hastalarında eklem hasarı ile ilişkili faktörlerin univariate ve multivariate lojistik regresyon analizi						
		Univariate analiz			***Multivariate analiz***	
	OR	***%95 GA***	***P***	***OR***	***%95 GA***	***P***
Şikâyet başlangıç yaşı (ay)	0,995	0,990-1,000	0,041			
Tanı yaşı (ay)	0,995	0,990-1,000	0,057			
Tanı gecikme süresi (ay)	1,005	0,986-1,024	0,622			
Takip Süresi (ay)	0,995	0,988-1,002	0,185			
İlk 6 ayda tutulan eklem sayısı	1,238	1,108-1,383	0,0001			
İzlemde tutulan eklem sayısı	1,229	1,127-1,341	0,000003			
Tanı ESH	1,008	0,996-1,020	0,176			
Tanı CRP	1,004	0,996-1,011	0,366			
Oligoartiküler JIA	1,00	N/A	N/A			
Poliartiküler JIA	5,07	0,94-27,03	0,059			
ERA	1,32	0,22-8,06	0,766			
Diğer (PsA ve Undiferansiye)	6,62	1,17-37,04	0,032			
Extended vs persistent	3,972	1,598-9,877	0,003	3,33	1,24-8,95	0,017
cDMARD başlanma zamanı	0,995	0,979-1,011	0,529			
bDMARD başlanma zamanı	1,002	0,994-1,011	0,593			
NSAİİ kullanım süresi	1,012	0,998-1,026	0,092			
Metotreksat kullanım süresi	1,021	1,007-1,034	0,002	1,03	1,01-1,05	0,002
Salazoprin kullanım süresi	0,990	0,963-1,019	0,502			
Etanercept kullanım süresi	1,013	0,997-1,029	0,125			
Adalimumab kullanım süresi	1,006	0,985-1,028	0,569			
AntiTNF kullanım süresi	1,010	0,997-1,023	0,125			
*OR: Odds Ratio, GA: güven aralığı						

[SS-032]

IGA VASKÜLİTİNDE SİSTEMİK İNFLAMASYON İNDEKSLERİ: ORGAN TUTULUMU VE HASTALIK ŞİDDETİ İLE İLİŞKİSİ

Ayşenur Doğru Kılınç[1], Büşra Başer Taşkın[1], Özlem Akgün[1], Fatma Gül Demirkan[2], Şerife Gül Karadağ[3], Nuray Aktay Ayaz[1]

[1]İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye
[2]Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, İstanbul
[3]Bakırköy Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, İstanbul

Amaç: İmmünoglobulin A vasküliti (IgAV), çocukluk çağının en sık görülen vasküliti olup palpabl purpura, artrit/artralji, gastrointestinal (GİS) ve renal tutulum ile karakterizedir. Çoğu olgu kendini sınırlayıcı seyretse de özellikle GİS ve renal tutulum morbidite ve mortalitenin başlıca belirleyicileridir; bu nedenle ağır seyirli hastaların erken tanınması klinik açıdan öneme sahiptir. Son yıllarda tam kan sayımından elde edilen hematolojik indeksler sistemik inflamatuvar yanıtın göstergesi olarak kullanılmaktadır. Nötrofil-lenfosit oranı (NLR), monosit-lenfosit oranı (MLR), trombosit-lenfosit oranı (PLR), sistemik immün inflamasyon indeksi (SII) ve sistemik inflamasyon yanıt indeksi (SIRI), pan immün inflamasyon değeri (PIV) inflamasyonu yansıtan, kolay hesaplanabilir parametrelerdir. Bu çalışmada, bu indekslerin IgAV'de organ tutulumunu ve hastalık şiddetini öngörmedeki rolü araştırıldı.

Gereç-Yöntem: Bu retrospektif çalışma, Ocak 2015 ile Şubat 2026 tarihleri arasında İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi ve Kanuni Sultan Süleyman Hastanesi Çocuk Romatoloji polikliniğinde IgAV tanısı alan çocuk hastaları kapsamaktadır. Demografik ve klinik veriler, tanı anındaki hemogram parametreleri tıbbi kayıtlardan elde edildi. NLR, MLR, PLR, SII (nötrofil × trombosit / lenfosit), SIRI (nötrofil × monosit / lenfosit) ve PIV (nötrofil × trombosit × monosit / lenfosit) hesaplandı. GİS tutulumu klinik bulgulara göre tanımlandı; kanama, belirgin bağırsak ödemi veya invaginasyon varlığı şiddetli tutulum olarak kabul edildi. Renal tutulum, hematüri, proteinüri, hipertansiyon veya böbrek yetmezliğinden en az birinin varlığı olarak tanımlandı.

Bulgular: Çalışmaya toplam 571 hasta dahil edildi (yaş ortalaması 7,65 ± 3,42 yıl; %47,8 kız). Tüm hastalarda purpura mevcuttu; ateş %15,4, artralji %44,3, artrit %35,9, subkutan ödem %39,6 oranında saptandı. GİS tutulum %37,3, renal tutulum %21,9, skrotal tutulum %3,3 hastada görüldü. Tedavide en sık steroid kullanıldı (n=239), diğer tedaviler sınırlı sayıda hastada uygulandı.

Hastalar organ tutulumuna göre dört gruba ayrıldı: yalnızca GİS, yalnızca renal, GİS+renal, GİS ve/veya renal tutulum olmayan gruplar. Gruplar arasında demografik ve klinik özellikler benzerdi (tüm $p > 0.05$). Sistemik inflamasyon indeksleri (NLR, MLR, PLR, SII, SIRI, PIV) organ tutulumuna göre karşılaştırıldığında, gruplar arasında anlamlı farklılık göstermiştir (tümünde $p<0.001$). İnflamasyon indeksleri en yüksek GİS ve GİS+renal tutulumlu hastalarda, daha düşük yalnız renal tutulumlu hastalarda ve en düşük GİS ve/veya renal tutulum olmayan grupta saptanmıştır. (Tablo 1). Ayrıca bu indekslerin hepsi şiddetli GİS tutulumlu hastalarda anlamlı olarak daha yüksekti (Tablo 2).

Sonuç: IgAV'de başvuru anında hesaplanan hematolojik inflamasyon indeksleri, GİS ve renal tutulum varlığında anlamlı derecede yüksek bulunmuştur. Özellikle şiddetli GİS tutulumunda belirgin artış göstermeleri, ağır seyri öngörmede potansiyel değer taşıdıklarını düşündürmektedir. Rutin hemogramdan elde edilebilen bu indeksler klinik risk değerlendirmesinde yardımcı biyobelirteçler olabilir.

Anahtar kelimeler: IgA vasküliti, biyobelirteç, gastrointestinal tutulum

Tablo 1. IgA vasküliti hastalarında organ tutulumuna göre demografik, klinik ve hematolojik inflamasyon indekslerinin karşılaştırılması

	GİS tutulum (n:136)	***Renal tutulum (n:48)***	***Gis+renal tutulum (n:77)***	***GİS ve/veya renal dışı tutulum (n:310)***	***p***
Kız, n (%)	56 (41.2)	26 (54.2)	37 (48.1)	154 (56.4)	0.288
Tanı yaşı, yıl, medyan (IQR 25-75)	7.05 (5.33-9.91)	8.84 (6.19- 10.73)	6.69 (4.84-10.57)	6.89 (5.07- 9.33)	0.208
Akraba Evliliği, n (%)	31 (22.8)	6 (12.5)	13 (16.9)	58 (18.7)	0.417
Klinik bulgular					
Ateş, n (%)	22 (16.2)	9 (18.8)	11(14.3)	46 (16.2)	0.891
Artralji, n (%)	66 (48.5)	21 (43.8)	36 (46.8)	130 (41.9)	0.597
Artrit, n (%)	52 (38.2)	21 (43.8)	31 (40.3)	101 (32.6)	0.292
Subkutan Ödem, n (%)	56 (41.2)	20 (41.7)	33 (42.9)	117 (37.7)	0.797
Skrotal tutulum, n (%)	7 (5.1)	0 (0)	4 (5.2)	8 (2.6)	0.219
Laboratuvar değerleri					
NLR, medyan (IQR 25-75)	3.31(2.59-4.53) [a]	2.36 (1.6- 3.77) [b]	3.72 (2.77-5.46) [a]	1.54 (1.13-2.03) [c]	<0.001*
MLR, medyan (IQR 25-75)	0.38 (0.27-0.52) [a]	0.24(0.15-0.42) [b]	0.39 (0.28-0.52) [a]	0.17 (0.13-0.22) [c]	<0.001*
PLR, medyan (IQR 25-75)	182.99(124.81-242.88) [a]	126.67 (103.13- 159.88) [b]	155.68 (114.42- 2836.73) [a]	99.5 (81.13-125.56) [c]	<0.001*
SII, medyan (IQR 25-75)	1566.7(1089.35-2160.44) [a]	923.15(544.72-1716.01) [b]	1524.28 (971.13-2797.76) [a]	576.12 (402.05-788.25) [c]	<0.001*
SIRI, medyan (IQR 25-75)	3227.78 (2157.2-4730.01) [a]	1739.66 (898.14-3799.5) [b]	4046.29 (2599.84- 5639) [a]	939.41(633.09-1311.93) [c]	<0.001*
PIV, medyan (IQR 25-75)	1376.07(953.99- 2235.92) [a]	651.90 (323.72- 1479.71) [b]	1569.43 (942.99-2836.73) [a]	347.14 (220.34-522.57) [c]	<0.001*
Tedavi					
Steroid, n (%)	136 (100)[a]	20 (41.7) [b]	77 (100)[a]	6 (1.9)[c]	<0.001*
Mikofenolat mofetil, n (%)	1 (0.7) [a]	0 (0) [a]	10 (13) [b]	0 (0) [a]	<0.001*
Azatiyopürin, n (%)	2 (1)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0.056
Siklofosfamid, n (%)	1 (0.7) [a]	1 (2.1) [a]	15 (19.5) [b]	0 (0) [a]	<0.001*
Plazmaferez, n (%)	0 (0) [a]	0 (0) [a]	2 (2.6) [b]	0 (0) [a]	0.023*

NLR: nötrofil-lenfosit oranı, MLR: monosit lenfosit oranı, PLR: trombosit lenfosit oranı, SII: sistemik immün inflamasyon indeksi, SIRI: sistemik inflamasyon yanıt indeksi, PIV: pan-immune-inflammation değeri *:p<0.005, istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi. [a-c]: Her satırda aynı harfe sahip gruplar arasında hiçbir fark yoktur.

Tablo 2. Şiddetli ve hafif gastrointestinal tutulumlu IgAV hastalarında hematolojik inflamasyon indekslerinin karşılaştırılması

	Şiddetli GIS tutulum (N:60)	***Hafif GIS tutulum (N:153)***	***p***
NLR, medyan (IQR 25-75)	5 (3.3-7.3)	3.26 (2.4-4.15)	<0.001*
MLR, medyan (IQR 25-75)	0.41 (0.32-0.53)	0.36 (0.26-0.5)	0.022*
PLR, medyan (IQR 25-75)	216.36 (167.98-281.76)	155.18 (115.79-224.26)	<0.001*
SII, medyan (IQR 25-75)	2423.17(1562.56-3387.45)	1388.77 (946.10-1881.18)	<0.001*
SIRI, medyan (IQR 25-75)	4550 (2791.15- 8109.61)	3222.22 (2058.21- 4518.56)	<0.001*
PIV, medyan (IQR 25-75)	2104.48 (1149.05-4331.75)	1306.5 (839.64-1991.47)	<0.001*

NLR: nötrofil-lenfosit oranı, MLR: monosit lenfosit oranı, PLR: trombosit lenfosit oranı, SII: sistemik immün inflamasyon indeksi, SIRI: sistemik inflamasyon yanıt indeksi, PIV: pan-immune-inflamasyon değeri *:p<0.005, istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

[SS-033]

JÜVENİL İDİYOPATİK ARTRİTTE METOTREKSAT İNTOLERANSININ KLİNİK YÖNETİMİ VE SONUÇLARI: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Hatice Hilal Özgüner Küçük, Gülşah Kavrul Kayaalp, Oya Köker Turan

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Jüvenil idiyopatik artrit (JİA), çocukluk çağının en sık görülen kronik romatolojik hastalıklarından biri olup uzun dönem morbiditeyi azaltmak için erken ve etkili tedavi gerektirir. Bu bağlamda metotreksat (MTX), etkinliği, güvenilirliği ve ulaşılabilirliği nedeniyle JİA tedavisinde birinci basamak hastalık modifiye edici ajan olarak yaygın şekilde kullanılmaktadır. Bununla birlikte özellikle bulantı, kusma ve hepatotoksisite gibi gastrointestinal yan etkiler tedavi uyumunu sınırlayabilmektedir. Bu çalışmada, JİA hastalarında MTX tedavisine ikincil gelişen intolerans ve yan etkilerin sıklığının, hastaların klinik özellikleri ile ilişkisinin değerlendirilmesi; ayrıca intolerans ve yan etki sonrası uygulanan tedavi stratejilerinin ve bu yaklaşımların klinik sonuçlarının analiz edilmesi amaçlandı.

Gereç-Yöntem: Bu tek merkezli çalışmada, toplam 144 JİA hastasının dosyaları geriye dönük olarak incelendi. Demografik ve klinik veriler ile laboratuvar değerleri kaydedildi. JİA alt tipleri, MTX doz ve uygulama şekli, eş zamanlı uygulanan tedaviler, intolerans sıklığı ve semptomları, başlangıç zamanı ile uygulanan yönetim ve tedavi yaklaşımları belirlendi.

Bulgular: Taranan 144 hastanın 32'sinde (%22,2) MTX'e bağlı gastrointestinal intolerans saptandı. Hastaların %59,4'ü kız olup ortalama yaş 14,25±3,36 yıl bulundu. Ortalama hastalık başlangıç yaşı 12,0±3,4 yıl olarak bulundu. JİA alt tip dağılımı; oligoartiküler %40,6, entezit ilişkili artrit %34,4, poliartiküler %21,9 ve psöriatik artrit %3,1 şeklindeydi. Tüm hastalarda MTX subkutan yolla uygulanmaktaydı. Hastaların %18,8'inde metotreksat tedavisine ek olarak biyolojik ajan kullanımı mevcut olup, %3,1'inde prednizolon tedavisi uygulanmaktaydı. MTX intoleransının ortalama başlangıç süresi 8,10±4,67 ay olarak saptandı. En sık görülen semptom bulantı (%71,8) olup, bunu bulantı ve kusma birlikteliği (%18,8) ve beklentiye bağlı (anticipatory) bulantı (%9,4) izledi. İntolerans gelişimi sonrası en sık uygulanan yaklaşım biyolojik ajanlara geçiş (%43,8) olurken, tedavi aralığının açılması (%28,1) ve MTX'in kesilmesi (%15,6) diğer yaklaşımlar arasındaydı. MTX tedavisi kesilen hastaların ikisi eş zamanlı biyolojik ajan tedavisi almakta olup, üçünde hastalık aktivitesinin inaktif olması nedeniyle ek tedavi gereksinimi saptanmadı. Üç hastada (%9,4) folik asit eklenmesi ile semptomların gerilediği ve MTX tedavisinin tolere edilebildiği gözlendi.

Taranan 144 hastanın 9'unda (%6,3) MTX'e bağlı karaciğer enzim yüksekliği saptandı. Bu hastaların 8'inde tedaviye geçici ara verilmiş ve enzimlerin normalleşmesi sonrası MTX yeniden başlanmıştır. Bir hastada ise klinik remisyon nedeniyle MTX tedavisi sonlandırılmıştır.

Sonuç: Metotreksata bağlı gastrointestinal intolerans, JİA hastalarında sık görülmekte ve tedavi yönetimini belirgin şekilde etkilemektedir. Hastaların önemli bir kısmında biyolojik tedavilere geçiş gerektirmesi, intoleransın klinik etkisini ortaya koymaktadır. Bununla birlikte MTX'e bağlı hepatotoksisite çoğunlukla geçici olup uygun yönetim ile tedaviye devam edilebilmektedir. Bu bulgular, MTX tedavisi sırasında yan etkilerin erken tanınması ve bireyselleştirilmiş yönetim stratejilerinin önemini vurgulamaktadır.

Anahtar kelimeler: İntolerans, jüvenil idiyopatik artrit, metotreksat

[SS-034]

ÇOKLU İLACA DİRENÇLİ JUVENİL İDİOPATİK ARTRİT İLİŞKİLİ ÜVEİTİN TEDAVİSİNDE ABATACEPT'İN ETKİNLİĞİ

Veysel Çam[1], Figen Bezci Aygün[2], Sibel Kadayifcilar[2], Seza Özen[1]

[1]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Ankara
[2]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları, Ankara

Amaç: Monoklonal anti–tümör nekroz faktör (anti-TNF) ajanlar pediatrik üveitin seyrini belirgin biçimde değiştirmiştir. Bununla birlikte bazı olgular anti-TNF tedavilere dirençli kalmaktadır. Bu çalışmada, üçüncü basamak bir merkezde sentetik ve 2 veya daha fazla biyolojik DMARD tedavilerine rağmen dirençli kronik üveit olgularında abatasept tedavisinin sonuçlarını paylaşmayı amaçladık.

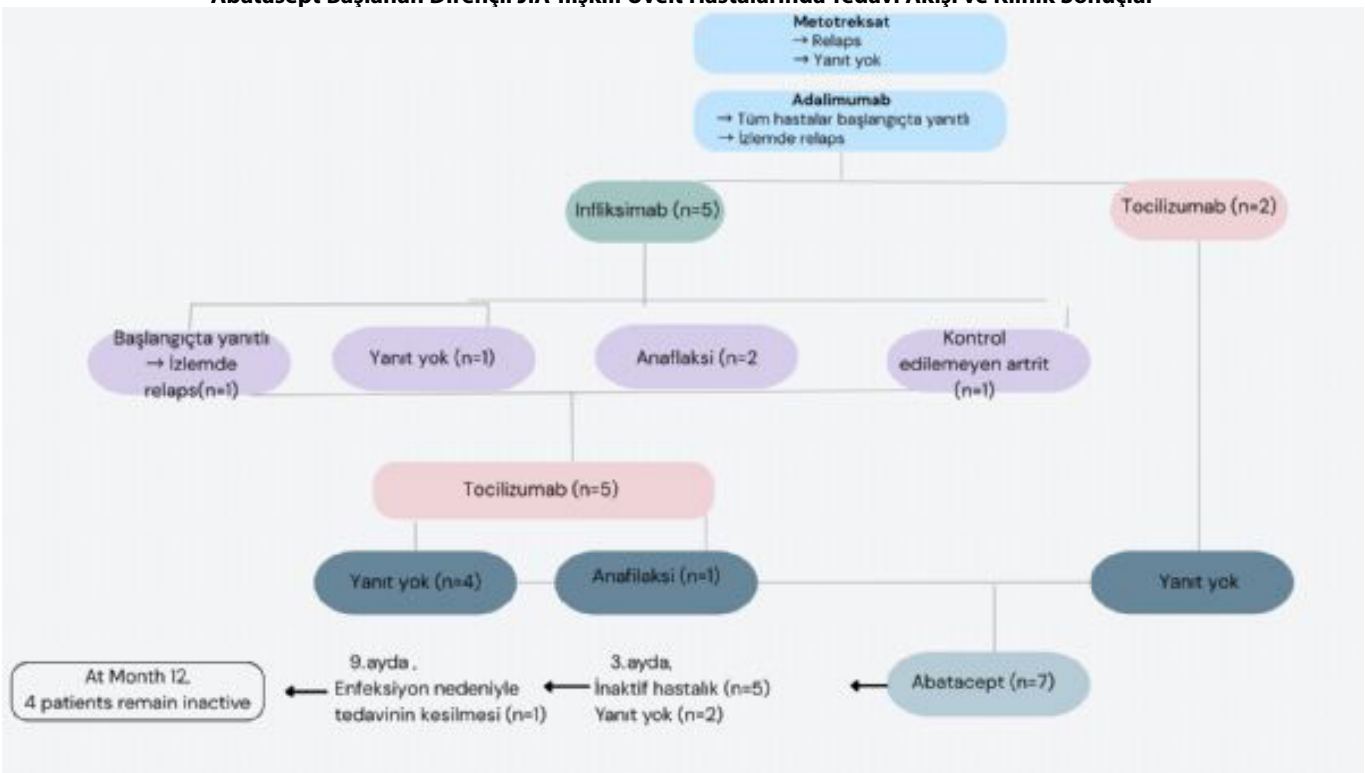
Gereç-Yöntem: Bu retrospektif seri üçüncü basamak tek merkez verisine dayanmaktadır. Çalışmaya, anti-TNF ajanlara ve tosilizumaba direnç nedeniyle abatasept tedavisi verilen JİA ile ilişkili kronik üveit hastaları dahil edildi. Birincil sonuç ölçütleri; üçüncü ayda topikal tedavi gereksinimi, üçüncü ayda inaktif hastalık durumuna ulaşılması, remisyon (tüm üveit tedavilerinin kesilmesinden sonra >=3 ay inaktif hastalık), ve advers olaylardı.

Bulgular: Tedavinin üçüncü ayında yedi hastanın beşinde topikal tedaviler kesildi ve takip muayenelerinde aktif üveit saptanmadı. Üçüncü ayda bir hastada hem üveit hem artrit alevlenmeleri nedeniyle tedavi değişikliğine gidilirken, bir diğer hastada üveit aktivitesi kontrol altına alınamadığı için abatasept tedavisi sonlandırıldı. Artrit nedeniyle steroid tedavisi alan bir hastada dokuzuncu ayda gelişen deri enfeksiyonu intravenöz antibiyotik tedavisi ve hastaneye yatışı gerektirdi. Dört hasta ise tedavinin birinci yılında remisyonda kalmaya devam etti.

Sonuç: Abatasept, hem anti-TNF ajanlara hem de tosilizumaba yanıt vermeyen JİA ilişkili üveit hastalarında uygulanabilir bir tedavi seçeneği gibi görünmektedir.

Anahtar kelimeler: abatacept, JIA, üveit

Abatasept Başlanan Dirençli JİA-İlişkili Üveit Hastalarında Tedavi Akışı ve Klinik Sonuçlar



[SS-035]

JIA İLİŞKİLİ VE İDİYOPATİK PEDİATRİK ÜVEİT: KLİNİK FARKLILIKLAR VE HEMOGRAM SONUÇLARINDAN ELDE EDİLEN İNFLAMATUAR BİYOBELİRTEÇLERİN TAHMİN EDİCİ ROLÜ

Tuğçe Çeltik[1], Büşra Sutaş[2], Tuncay Aydın[1], Ali Devebacak[2], Özlem Ural Fatihoğlu[2], Ömer Kartı[2], Şevket Erbil Ünsal[1]

[1]Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İzmir
[2]Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Jüvenil idiyopatik artrit (JİA) ilişkili ve idiopatik non-enfeksiyöz üveitli çocuklarda klinik/serolojik özellikleri karşılaştırmak ve hemogram temelli indekslerin (NLR, dNLR, SII) alevlenme, oküler bulgu/komplikasyon ve biyolojik tedavi ile ilişkisini değerlendirmek.

Gereç-Yöntem: Ocak 2010–Ekim 2024 arasında tek merkezde çocuk romatoloji ve göz hastalıkları polikliniklerinde izlenen hastaların dosyaları geriye dönük incelendi (etik kurul onayı alındı). Üveit tanısı sonrası >=12 ay izlem ve üveit tanı anı ile son kontrolde tam kan sayımı verisi olan idiopatik üveit ve JİA-üveit olguları dahil edildi. Üveit aktivitesi SUN kriterlerine göre "inaktif/aktif" sınıflandırıldı. Primer sonlanım son kontrolde oküler bulgu/komplikasyon varlığıydı (hasta bazında, en az bir göz). Gruplar arası karşılaştırmalar, tanı–son kontrol eşleştirilmiş analizleri, komplikasyon için ROC analizleri (keşifsel) ve parsimoniyöz lojistik regresyon yapıldı.

Bulgular: Toplam 69 hasta analiz edildi (idiopatik n=29; JİA-üveit n=40). Yakınma başlangıç yaşı ve tanı yaşı JİA grubunda daha erkendi (medyan başlangıç 36 vs 96 ay; medyan tanı 36 vs 108 ay; her ikisi p<0,001). ANA pozitifliği JİA-üveitte daha yüksekti (%85,0 vs %51,7; p=0,006). Fenotip dağılımı anlamlı farklıydı (p<0,001): JİA'da kronik asemptomatik anterior üveit baskınken, idiopatik grupta semptomatik başvuru (%86,4) ve posterior/panüveit spektrumu daha sıktı. Son kontrolde oküler bulgu/komplikasyon idiopatik grupta daha fazlaydı (%69,0 vs %17,9; p<0,001). Minimal lojistik regresyonda idiopatik grup (aOR 4,10; %95 GA 1,11–15,15) ve posterior tutulum (aOR 14,64; %95 GA 1,48–144,69) komplikasyonla bağımsız ilişkiliydi; üveit tanı yaşı anlamlı değildi. Son kontrolde JİA-üveitte inaktif hastalık oranı %90,0 idi. Biyolojik ajan kullanımı gruplarda benzerdi (idiopatik %62,1; JİA-üveit %62,5). Üveitin sistemik tedaviyi tek başına yönlendirdiği olgu oranı %12,5 idi. NLR, dNLR ve SII tanıda veya son kontrolde gruplar arasında farklı değildi, zaman içinde anlamlı değişim göstermedi ve alevlenme sayısı ile ilişkili bulunmadı. JİA grubunda biyolojik ajan kullananlarda tanı NLR daha yüksekti (p=0,040). ROC analizlerinde (n=68) komplikasyon ayırt ediciliği sınırlıydı (AUC: NLR 0,532; dNLR 0,503; SII 0,467).

Sonuç: Pediatrik non-enfeksiyöz üveitte hemogram temelli indeksler (NLR/dNLR/SII) oküler bulgu/komplikasyonları öngörmede zayıf performans göstermiştir ve klinik kararları desteklemede tek başına yeterli görünmemektedir. ROC eşikleri hipotez oluşturucu nitelikte olup klinik karar eşiği olarak yorumlanmamalıdır. Bulguların standardize sonlanımlar ile daha büyük, prospektif pediatrik kohortlarda doğrulanması gereklidir.

Anahtar kelimeler: pediatrik üveit; juvenil idiyopatik artrit; idiyopatik üveit; nötrofil-lenfosit oranı; sistemik immün-inflamasyon indeksi; oküler komplikasyonlar

[SS-036]

JUVENİL SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUSLU HASTALARDA ORGAN HASARI VE KLİNİK BELİRLEYİCİLER

Yasemin Uğur Es, Elif Çelikel

Ankara Bilkent Şehir Hastanesi,Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

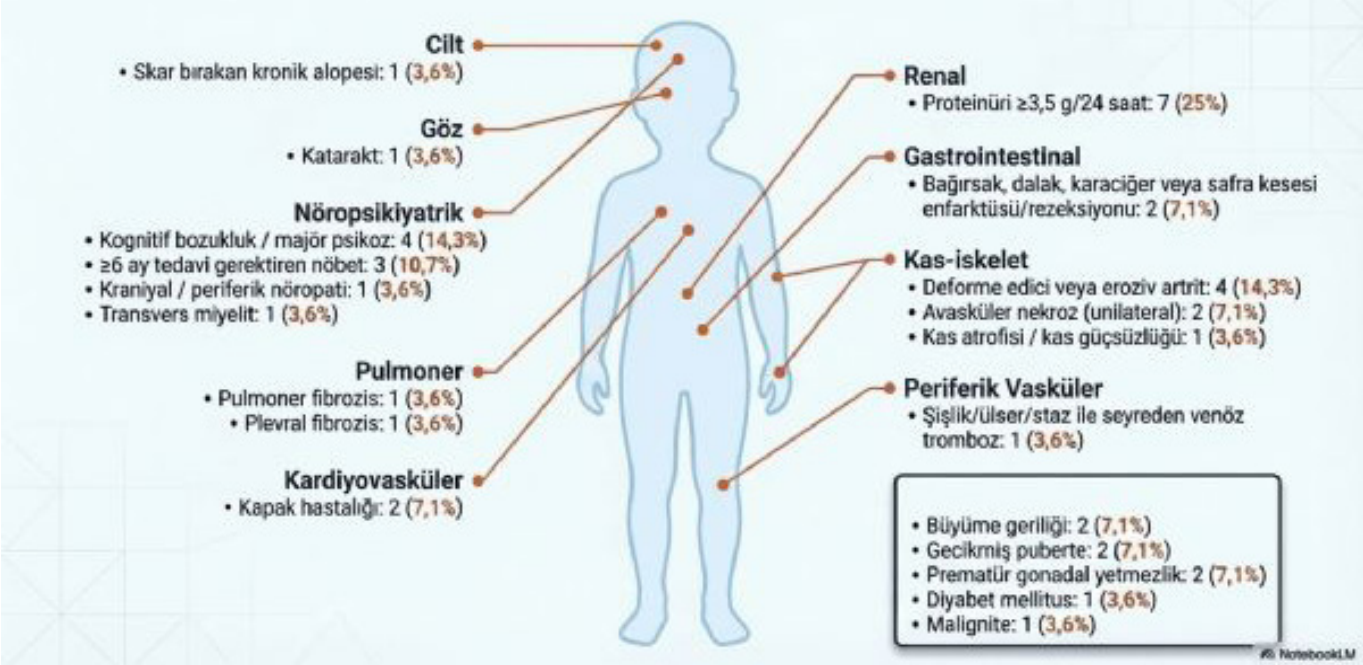
Amaç: Juvenil sistemik lupus eritematozus (jSLE), çocukluk çağında başlayan, organ ve sistemleri etkileyebilen kronik otoimmün bir hastalıktır. Hastalığın şiddeti ve klinik sonuçları başlangıç yaşına göre değişkenlik gösterebilir. jSLE hastaları, erişkin başlangıçlı SLE ile karşılaştırıldığında daha yüksek hastalık aktivitesi, tanı anında daha fazla organ tutulumu ve organ hasarı ile karakterizedir; ayrıca zaman içinde daha fazla hasar birikimi, daha agresif tedavi gereksinimi ve daha yüksek mortalite oranları ile ilişkilidir1. Bu çalışmada, jSLE tanılı hastaların demografik ve klinik özellikleri ile laboratuvar bulgularının değerlendirilmesi ve bu özelliklerin organ hasarı gelişimi ile ilişkisinin belirlenmesi amaçlanmıştır.

Gereç-Yöntem: 2015-2025 tarihleri arasında Çocuk Romatolojisi Kliniği'nde 2012 Systemic Lupus International Collaborating Clinics (SLICC) sınıflama kriterlerine göre jSLE tanısı alan hastaların dosyaları geriye dönük olarak incelendi. Hastaların demografik özellikleri, klinik bulguları, laboratuvar verileri ve tedavileri kaydedildi. Organ hasarı, son başvuru sırasında pediatric SLICC/American College of Rheumatology Damage Index kullanılarak değerlendirildi2. Hastalık aktivitesi, Sistemik Lupus Eritematozus Hastalık Aktivite İndeksi (SLEDAI-2K) kullanılarak değerlendirildi3.

Bulgular: Toplam 46 jSLE hastası çalışmaya dahil edildi. 41 hasta (%89,1) kızdı. Semptom başlangıç yaşı medyan 152,5 ay (ÇAA: 127–183,5), tanı yaşı 156,5 ay (ÇAA: 128–183,5) ve takip süresi 27 ay (ÇAA: 12–50,25) olarak bulundu. En sık görülen klinik bulgular konstitüsyonel semptomlar (n=37, %80,4), hematolojik tutulum (n=29, %63) cilt tutulumu (n=26, %56,5) ve renal tutulum (n=26, %56,5) idi. Tüm hastalar hidroksiklorokin tedavisi aldı. Steroid tedavisi 43 hastada (%93,5), mikofenolat mofetil ise 26 hastada (%56,5) kullanıldı. Organ hasarı 28 hastada (n=28, %60,9) saptandı. Organ hasarı gelişen ve gelişmeyen hastalar karşılaştırıldığında, nöropsikiyatrik tutulum organ hasarı olan hastalarda daha sık görüldü (p=0,039). Ayrıca siklofosfamid kullanımı organ hasarı gelişen hastalarda anlamlı olarak daha yüksekti (p=0,035) (Tablo 1). Organ hasarı dağılımı incelendiğinde en sık renal sistem hasarı saptandı ve bu hasar 7 hastada (%25) nefrotik düzeyde proteinüri şeklinde izlendi. Nöropsikiyatrik sistem hasarları arasında en sık kognitif bozukluk veya majör psikoz (n=4, %14,3) ve en az 6 ay tedavi gerektiren nöbet (n=3, %10,7) görüldü. Kas-iskelet sistemi hasarları içinde ise en sık eroziv artrit (n=4, %14,3) saptandı (Resim 1).

Sonuç: Bu çalışmada jSLE hastalarında organ hasarının sık görüldüğü ve en sık renal, nöropsikiyatrik ve kas-iskelet sistemi hasarlarının izlendiği gösterilmiştir. Nöropsikiyatrik tutulum ve siklofosfamid kullanımı organ hasarı ile ilişkili bulunmuştur. Bu çalışma, jSLE izleminde renal, nöropsikiyatrik ve kas-iskelet sistemi hasarlarının ön planda olduğunu; nöropsikiyatrik tutulum ile yoğun immünsupresif tedavi gereksiniminin kalıcı hasar gelişimiyle ilişkili olduğunu göstermektedir.

Anahtar kelimeler: Juvenil sistemik lupus eritematozus, organ hasarı, PedSDI



Resim 1. Juvenil sistemik lupus eritematozus hastalarında pedsSDI'ye göre organ hasarı dağılımı

Tablo 1. Juvenil sistemik lupus eritematozus hastalarında organ hasarına göre klinik ve laboratuvar özellikler

	Tüm hastalar n=46	***PedSDI >=1 n= 28***	***PedSDI =0 n= 18***	***p değeri***
Cinsiyet, n (%) Kız Erkek	 41 (89,1) 5 (10,9)	 25 (89,3) 3 (11,1)	 16 (88,9) 2 (10,7)	1,000*
Semptom başlangıç yaşı, ay, medyan (ÇAA)	152,5 (127-183,5)	152,5 (130,25-184,5)	152,5 (118-186,25)	0,770***
Tanı yaşı, ay, medyan (ÇAA)	156,5 (128-183,5)	156,5 (136-193)	153,5 (119,5-189,5)	0,551***
Takip süresi, ay, medyan (ÇAA)	27 (12-50,25)	25 (12-47,75)	33 (13,5-61,75)	0,464***
Klinik bulgular, n (%) Konstitüsyonel bulgular Lenfadenopati Cilt tutulumu Fotosensitivite Diskoid raş Malar raş Oral ülser Alopesi Artrit Serözit Renal tutulum Hematolojik tutulum Anemi Lökopeni/lenfopeni Trombositopeni Nöropsikiyatrik tutulum Gastrointestinal tutulum Kardiyak tutulum Pulmoner tutulum Makrofaj aktivasyon sendromu	 37 (80,4) 4 (8,7) 26 (56,5) 20 (43,5) 5 (10,9) 12 (26,1) 6 (13) 5 (10,9) 19 (41,3) 15 (32,6) 26 (56,5) 29 (63) 18 (39,1) 18 (39,1) 15 (32,6) 16 (34,8) 4 (8,7) 8 (17,4) 11 (23,9) 3 (6,5)	 23 (77,8) 2 (7,1) 15 (53,6) 11 (39,3) 4 (14,3) 8 (28,6) 4 (14,3) 5 (17,9) 11 (39,3) 10 (35,7) 18 (64,3) 18 (64,3) 12 (42,9) 12 (42,9) 10 (35,7) 13 (46,4) 3 (10,7) 7 (25) 8 (28,6) 2 (7,1)	 14 (82,1) 2 (11,1) 11 (61,1) 9 (50) 1 (5,6) 4 (22,2) 2 (11,1) - 8 (44,4) 5 (27,8) 8 (44,4) 11 (61,1) 6 (33,3) 6 (33,3) 5 (27,8) 3 (16,7) 1 (5,6) 1 (5,6) 3 (16,7) 1 (5,6)	 0,721** 0,639** 0,615* 0,474* 0,634** 0,739** 1,000** 0,140** 0,729* 0,575* 0,185* 0,828* 0,518* 0,518* 0,575* 0,039* 1,000** 0,124** 0,486** 1,000**
Laboratuvar bulguları, medyan (ÇAA) Hb, g/L Lökosit sayısı/mm^3 Lenfosit sayısı/mm^3 Trombosit sayısı/mm^3 AST, IU/L ALT, IU/L LDH, IU/L Üre, (mg/dL) Kreatinin, (mg/dL) ESH, mm/sa CRP, mg/L	 10,85 (8,67-12,02) 5025 (3415-6850) 1520 (1025-2000) 186000 (72000-289500) 31 (21,5-59,25) 22 (13,75-40) 270,5 (225-390,75) 27 (19,75-36,75) 0,52 (0,46-0,70) 30 (10-65,5) 1 (0-20)	 10,7 (9,02-11,75) 4790 (3152-6950) 1470 (1000-1750) 147000 (53000-251750) 32,5 (22,5-67,25) 22,5 (13-39,75) 287,5 (234-454,5) 24,5 (20,25-44,5) 0,50 (0,45-0,74) 37 (15-75) 2 (0-29)	 11,1 (8,47-12,67) 5485 (3525-6952) 1530 (1090-2342) 237500 (72000-321750) 30,5 (18,75-52,25) 17,5 (14-41,75) 260,5 (215-347,25) 30 (18,5-33) 0,59 (0,50-0,68) 19 (5,75-52,5) 0,5 (0,7,25)	 0,574*** 0,431*** 0,362*** 0,368*** 0,597*** 0,884*** 0,333*** 0,901*** 0,411*** 0,132*** 0,181***
Hipokomplementemi, n (%)	34 (73,9)	21 (75)	13 (72,2)	1,000**
Direkt Coombs pozitifliği, n (%)	32 (69,6)	19 (67,9)	13 (72,2)	0,984**
ANA pozitifliği, n (%)	45 (97,8)	27 (96,4)	18 (100)	1,000**
Anti-ds DNA, n (%) Pozitif Negatif	 39 (84,8) 7 (15,2)	 25 (89,3) 3 (10,7)	 14 (77,8) 4 (22,2)	0,407**
ENA pozitifliği, n (%) Anti-Histon Anti-Nükleozom Anti-Sm Anti-RNP Anti-Ribozomal P Anti-SSa Anti-SSb Anti-PMScl Anti-Ro52 Anti-Scl70 Anti-Ku AMA-M2 Anti-Mi2 Anti-DFS70	 33 (71,7) 14 (30,4) 23 (50) 11 (23,9) 9 (19,2) 11 (23,9) 3 (6,5) 2 (4,3) 1 (2,6) 5 (10,9) 1 (2,2) 3 (6,5) 4 (8,7) 1 (2,2) 4 (8,7)	 19 (67,9) 8 (29,6) 12 (44,4) 7 (25,9) 6 (22,2) 9 (33,3) 1 (3,7) - - 3 (11,1) 1 (3,7) 1 (3,7) 3 (11,1) 1 (3,7) 3 (11,1)	 14 (77,8) 6 (33,3) 11 (61,1) 4 (22,2) 3 (16,7) 2 (11,1) 2 (4,4) 2 (4,4) 1 (5,6) 2 (11,1) - 2 (11,1) 1 (5,6) - 1 (5,6)	 0,839** 0,793* 0,273* 1,000** 0,721** 0,156** 0,555** 0,155** 0,400** 1,000** 1,000** 0,555** 0,640** 1,000** 0,471**
Anti fosfolipid antikor pozitifliği, n (%) Anti kardiyolipin IgM, U/mL Anti kardiyolipin IgG, U/mL Beta 2 glikoprotein IgM, RU/mL Beta 2 glikoprotein IgG, RU/mL Lupus antikoagülan, s	12 (26,1) 5 (10,9) 5 (10,9) 6 (13) 4 (8,7) 5 (10,9)	10 (35,7) 4 (14,3) 4 (14,3) 5 (17,9) 4 (14,3) 3 (10,7)	2 (11,1) 1 (5,6) 1 (5,6) 1 (5,9) - 2 (11,8)	0,090** 0,634** 0,634** 0,385** 0,281** 1,000**
Tedavi, n (%) Steroid Hidroksiklorokin Siklofosfamid Mikofenolat mofetil Azatiopürin Siklosporin A Ritüksimab IVIG MTX	 43 (93,5) 46 (100) 19 (41,3) 26 (56,5) 3 (6,5) 2 (4,3) 1 (2,6) 8 (17,4) 3 (6,5)	 27 (96,4) 28 (100) 15 (53,6) 15 (53,6) 2 (7,1) 2 (7,1) 6 (21,4) 10 (35,7) 1 (3,6)	 16 (88,9) 18 (100) 4 (22,2) 11 (61,1) 1 (5,6) - 2 (11,1) 4 (22,2) 1 (5,6)	 0,552** - 0,035* 0,615* 1,000** 0,513** 0,413** 0,332* 1,000**
Tanıda SLEDAI-2K, medyan, ÇAA	12 (7,5-18,5)	16 (8-20,75)	10,5 (6-17)	0,137***
Son vizit SLEDAI-2K, medyan, ÇAA	1,5 (0-4)	2 (0-4)	0 (0-4)	0,642***

ÇAA: çeyrekler arası aralık, PedSDI: pediatric Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology Damage Index, GİS: Gastrointestinal Sistem, Hb: Hemoglobin, AST: Aspartat Aminotransferaz, ALT: Alanin Aminotransferaz, LDH: Laktat Dehidrogenaz, ESH: Eritrosit Sedimentasyon Hızı, CRP: C- Reaktif Protein, ANA: Anti Nükleer Antikor, ENA: Ekstrakte Edilebilir Nükleer Antijen, MTX: Metotreksat, IVIG: İntravenöz İmmünglobulin, SLEDAI-2K:Sistemik Lupus Eritematozus Hastalık Aktivite İndeksi
*Ki-kare testi, **Fisher-exact test, ***Mann-Whitney U test

[SS-037]

PEDİATRİ HEKİMLERİNDE VASKÜLİT GRUBU HASTALIKLARIN FARKINDALIĞININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Nuran Belder[1], Kayra Turgay[2], Deniz Gezgin Yıldırım[3], Sevcan A. Bakkaloğlu[3]

[1]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye; Denizli Devlet Hastanesi, Çocuk Romatoloji, Denizli, Türkiye
[2]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ankara, Türkiye
[3]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Sistemik inflamasyonla seyreden çocukluk çağı vaskülitleri, ateş, halsizlik, döküntü, karın ağrısı gibi spesifik olmayan semptomlar ile prezente olduklarından pediatristlerin tanıya ulaşma süreci zorlayıcı olabilmektedir. Bu hastalıklarda yeterli bilgi birikimi ve farkındalığa sahip olunması tanı ve tedavi yönetiminde kritik önem taşımaktadır.

Amaç: Pediatristlerin vaskülit grubu hastalıklarda klinik yaklaşımlarını, bilgi düzeyleri ve farkındalıklarının çevrimiçi anket aracılığı ile değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Materyal-Metod: Çalışmamız, pediatristlere yönelik kesitsel bir anket çalışmasıdır. Çocuk romatologları tarafından hazırlanan 28 soruluk anket formu; katılımcıların demografik özelliklerini, hekimlikteki deneyimlerini, Immunglobulin A vasküliti (IgAV), Kawasaki hastalığı (KH), poliarteritis nodosa (PAN), Takayasu arteriti (TA), Behçet hastalığı (BH) ve ANCA ilişkili vaskülit (AAV) klinik bulgularına dair farkındalıklarını ve yaklaşımlarını sorgulamaktadır. Sosyal medya mesleki paylaşım grupları aracılığıyla ulaşılan, gönüllü 81 pediatri hekiminin yanıtları istatistiksel olarak analiz edilmiştir.

Bulgular: Çalışmaya katılan 81 hekimin ortanca yaşı 34.5 (25-57) ve mesleki deneyim süresi 10 (1-35) yıldır. Katılımcıların %75.3'ü kadın olup; %27.1'i pediatri asistanı, %24.6'sı pediatri uzmanı, %40.7'si yandal asistanı/uzmanı ve %7.4'ü öğretim üyesidir.

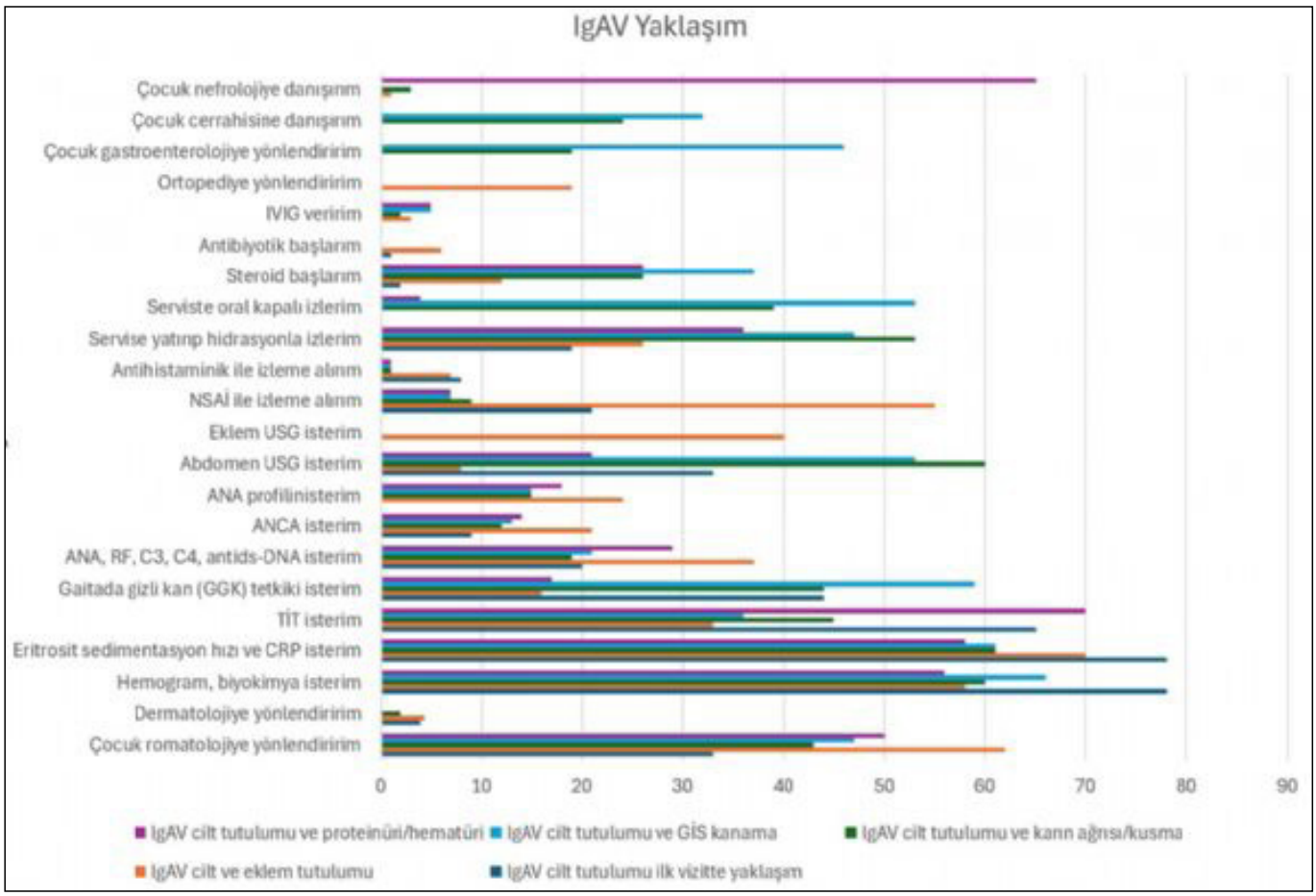
IgAV cilt tutulumunda ilk vizitte hekimlerin %93.8'i tetkik istemeyi, %40.7'si ise çocuk romatolojiye yönlendirmeyi düşünmektedir (Şekil 1). KH tanısında uzamış ateşle gelen hastada hekimlerin bildirdiği öncelikli klinik bulgular; nonpürülan konjonktivit (%96.2), çilek dili (%95) ve makülopapüler döküntüdür (%76.5). KH tanısı düşünüldüğünde hekimlerin yaklaşık yarısı (%49.3) 2g/kg IVIG tedavisi uygulayacağını belirtirken, büyük çoğunluğu (%92.5) çocuk kardiyolojiye yönlendireceğini belirtmiştir (Şekil 2). PAN tanısında en çok önemsenen bulgular akut faz reaktanı yüksekliği (%60.4), artrit/artralji (%58) ve anjiyografi bulguları (%54.3) olmuştur. TA tanısında ise dört ekstremite kan basıncı farkı (%69.1), nabızsızlık (%67.9) ve klaudikasyo (%64.1) öncelikli olarak değerlendirilmiştir.

Tekrarlayan oral aft varlığında BH tanısı için yönlendirici bulgular olarak, hekimlerin %92.5'i genital ülser; %85.1'i üveit ve %83.9'u aile öyküsü olduğunu bildirmiştir. AAV sınıflamasında hekimlerin; %60-70'i astım ve eozinofili varlığında eozinofilik granülomatoz polianjitis, %40-45'i eyer burun ve septum perforasyonu varlığında granülomatoz polianjitis, yaklaşık yarısı (%51) ise proteinüri/hematüri durumunda daha çok mikroskobik polianjitis tanısını öngörmektedir (Şekil 3).

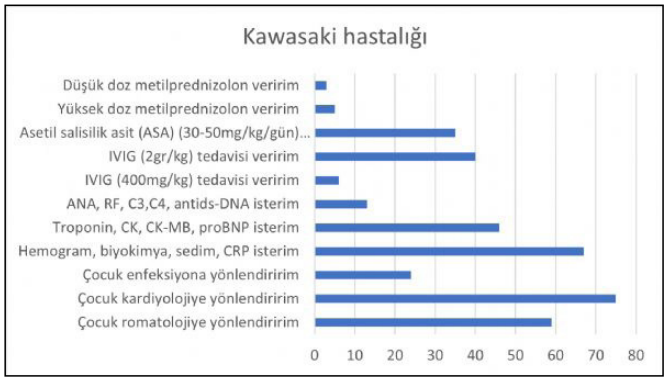
Tartışma-Sonuç: Çalışmamız; pediatristlerin IgAV ve KH konusunda yüksek klinik farkındalığa sahip olduğunu ve IgAV izole cilt tutulumu vakalarını primer olarak yönettiklerini göstermiştir. Bu klinik tecrübe, Türkiye'de IgAV ve KH'nin en sık görülen vaskülitler olmasıyla ilişkilidir. PAN, TA ve AAV gibi nadir vaskülitler hakkındaki bilgi düzeyi ise hekimlerin en az yarısında önemli bir farkındalık zeminini yansıtmaktadır. Ülkemizde prevalansı yüksek olan BH'nda, klinik triadın ve aile öyküsünün kritik bir uyarıcı olduğu bilinen bir gerçektir, bulgularımız da bunu desteklemektedir.

Teknolojik ilerlemeler erken tanı ve tedavinin önünü açmış olsa da, pediatristlerin klinik bulgulara ve yönetim algoritmalarına hakimiyeti, hastalık prognozunun iyileştirilmesinde belirleyici rol oynamaktadır.

Anahtar kelimeler: Çocuk, Vaskülit

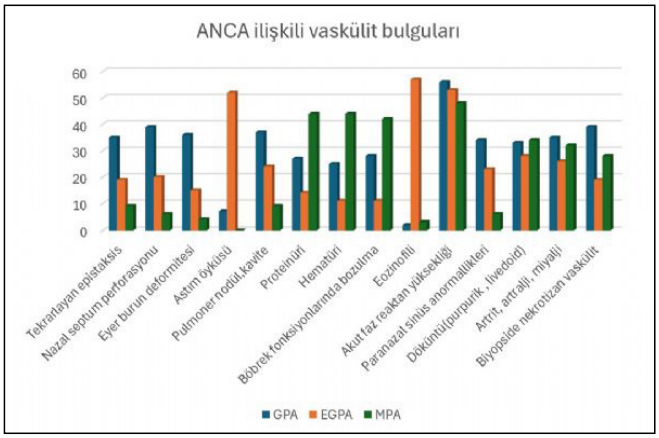


Şekil 1. İmmunglobulin A Vasküliti (IgAV) klinik yaklaşımı
ANA, anti-nükleer antikor; ANCA, antinötrofil sitoplazmik antikor; anti-dsDNA, anti-çift sarmallı DNA; C3, kompleman 3; C4, kompleman 4; CRP, C-reaktif protein; IVIG, intravenöz immunglobulin; NSAİİ, non-steroid antiinflmatuar ilaç; RF, romatoid faktör; TİT, tam idrar tetkiki; USG, ultrasonografi



Şekil 2. Kawasaki hastalığına klinik yaklaşım

ANA, anti-nükleer antikor; anti-dsDNA, anti-çift sarmallı DNA; CK, kreatin kinaz; CK-MB, kreatin kinaz myokard bandı; C3, kompleman 3; C4, kompleman 4; CRP, C-reaktif protein; IVIG, intravenöz immunglobulin; proBNP, B-tipi natriüretik peptit; RF, romatoid faktör



Şekil 3. ANCA ilişkili vaskülitlerin alt gruplara göre sık görülen bulguları
ANCA, antinötrofil sitoplazmik antikor; EGPA, eozinofilik granülomatoz polianjiitis; GPA, granülomatoz polianjiitis; MPA, mikroskopik polianjiitis

[SS-038]

ÇOCUK ROMATOLOJİ KLİNİĞİNDE RAYNAUD FENOMENİ İLE TAKİP EDİLEN HASTALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Bahar Demirbaş, Ayşenur Alkaya, Elif Arslanoğlu Aydın

Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Romatoloji, Ankara

Amaç: Soğuk ya da stres yanıtı olarak ellerde ve ayaklarda ortaya çıkan epizodik renk değişiklikleri, Raynaud fenomeni (RF) olarak bilinir ve pediatrik romatoloji kliniklerine başvuran hastalar arasında sık görülen bir yakınmadır. Primer raynaud hastalığı, altta yatan bir nedenin bulunamadığı durumlarda kullanılan bir dışlama tanısıdır, sekonder raynaud sendromu ise eşlik eden bir hastalığın bulunduğu durumu ifade eder. Bu çalışmada, RF tanısı ile takip edilen hastaların klinik ve laboratuvar özelliklerinin değerlendirilmesi, primer ve sekonder RF'li hastaların karşılaştırılması planlandı.

Gereç-Yöntem: Çocuk romatoloji kliniğinde RF tanısı ile izlenen 43 hastanın tıbbi kayıtları retrospektif olarak incelendi.Hastalar klinik ve izlem bulgularına göre primer ve sekonder RF olarak sınıflandırılarak demografik ve laboratuvar özellikleri açısından karşılaştırıldı; istatistiksel analizlerde parametrik olmayan testler ile kategorik değişkenler için ki-kare veya Fisher exact testi kullanıldı ve $p<0,05$ değeri anlamlı kabul edildi.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 43 hastanın %76,7'si primer, %23,2'si sekonder RF olarak sınıflandırıldı. Sekonder grupta başvuru yaşı daha düşük, takip süresi daha uzun bulundu ($p<0,05$). Sekonder grubun tamamı kız hastalardan oluşmaktaydı. ANA pozitifliği sekonder grupta daha sık olmakla birlikte istatistiksel olarak anlamlı değildi. Kapilleroskopi görüntülemesinde anormallik sekonder RF'li hastaların %100'ünde görüldü ($p<0,001$)

Sonuç: Çocukluk çağında RF ile başvuran hastalarda düşük başvuru yaşı ve kız cinsiyet, eşlik eden bağ doku hastalığı açısından uyarıcı olabilir. Kapilleroskopik inceleme, sekonder olguların saptanmasında ayırt edici bir araç olarak öne çıkmaktadır. Raynaud fenomeni ile başvuran tüm hastalar, hem olası komplikasyonlar hem de gelişebilecek bağ doku hastalıkları açısından yakından izlenmelidir.

Anahtar kelimeler: Raynaud, primer, sekonder

Tablo 1. Raynaud Fenomenli Hastaların Demografik ve Klinik Özellikleri

Başvuru yaşı, yıl, medyan (min-max)	15 (6-17)
Takip süresi, ay, medyan (min-max)	1 (0-73)
Kız cinsiyet, n (%)	32 (74,4)
ANA pozitifliği, n (%)	27 (62,8)
ESR, medyan (min-max)	4 (2-21)
CRP, medyan (min-max)	0,3 (0,1-62)
Primer, n (%)	33 (76,7)
Sekonder, n (%) Sjögren, n (%) Skleroderma, n (%) MKBDH, n (%) UBDH, n (%)	10 (23,2) 2 (20) 5 (50) 2 (20) 1 (10)
Kapilleroskopi, n (%)	17 (39,5)
Kapilleroskopik anormallik, n (%)	7 (41,1)
KKB kullanımı, n (%)	18 (41,9)
	(n=43)

MKDT: Mikst konnektif bağ doku hastalığı, UBDH: Undifferansiye bağ doku hastalığı, KKB: Kalsiyum kanal blokörü

Tablo 2. Primer ve Sekonder Raynaud Fenomenli Hastaların Klinik ve Laboratuvar Özelliklerinin Karşılaştırılması

	Primer (n:33)	***Sekonder (n:10)***	***P değeri***
Yaş, yıl, medyan (min-max)	15 (12-17)	12 (6-17)	0,030
Takip süresi, ay, medyan (min-max)	1 (0-23)	3,5 (0-73)	0,039
Kız cinsiyet, n (%)	22 (66,7)	10 (100)	0,043
ANA pozitifliği, n (%)	18 (54,5)	9 (90)	0,063
ESR, medyan (min-max)	4 (2-21)	10,5 (2-19)	0,023
CRP, medyan (min-max)	0,3 (0,1-15)	0,75 (0,1-62)	0,277
KKB kullanımı, n (%)	13 (39,4)	5 (50)	0,717
Kapilleroskopik anormallik, n (%) Primer, n:11 Sekonder, n:6	1 (9,1)	6 (100)	<0,001

[SS-039]

PFAPA'DA ATAK DÖNEMİNİN SAPTANMASINDA HEMOGRAM TABANLI BİLEŞİK İNFLAMASYON İNDEKSLERİNİN DEĞERİ

Ozan Anıl Akın[1], Pervin Şevval Çıldır[2], Özlem Deniz Tosun[1], Tutku Doğan Kuzuca[1], Sümeyye Kübra Kılıç[1], Cengiz Bal[3], Selcan Demir[1]

[1]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji Bilim Dalı
[2]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[3]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyoistatistik Bilim Dalı

Giriş-Amaç: PFAPA çocukluk çağının en sık periyodik ateş sendromudur.Atak döneminde belirgin sistemik inflamatuvar yanıt ile seyreder. Tam kan sayımından türetilen inflamasyon indeksleri son yıllarda romatoloji pratiğinde kolay ulaşılabilir yardımcı biyobelirteçler olarak öne çıkmaktadır.(1,2) Bu çalışmada PFAPA'da atak ve ataksız dönem inflamasyon indeksleri karşılaştırıldı; ayrıca atak dönem indekslerinin AİDAİ skoru, ateş süresi ve CRP ile ilişkisi değerlendirildi.

Yöntem: Merkezimizde takipli Marshall kriterlerini karşılayan ve takip verileri yeterli olan 57 PFAPA hastası çalışmaya alındı. Her hastanın atak dönemi ve ataksız döneme ait eşleştirilmiş tam kan sayımı verileri analiz edildi; atak ve ataksız dönem örnekleri arasında en az 1, en fazla 6 ay olacak şekilde değerlendirme yapıldı. NLR nötrofil/lenfosit, PLR platelet/lenfosit, MLR monosit/lenfosit oranı olarak; SIRI nötrofil×monosit/lenfosit, SII nötrofil×platelet/lenfosit ve AISI nötrofil×monosit×platelet/lenfosit formülü ile hesaplandı. Hastalık aktivitesi AİDAİ ile değerlendirildi. Verilerin analizinde IBM SPSS for Windows 21.0 ve MedCalc 20.106 kullanıldı. Atak-ataksız dönem karşılaştırmalarında paired t testi ve Wilcoxon signed-rank testi, korelasyon analizinde Spearman testi, tanısal performans için ROC analizi kullanıldı; $p<0,05$ anlamlı kabul edildi.

Bulgular: Hastaların 31'i kız (%54,4), 26'sı erkekti (%45,6). Son 6 aydaki medyan atak sayısı 4 (2-5), son 1 yıldaki medyan atak sayısı 8 (5-9) idi. Atak döneminde WBC düzeyi ataksız döneme göre daha yüksekti (13161,75±4556,31'e karşı 8411,75±2217,75/μL; $p<0,001$), Hb düzeyi ise daha düşüktü (11,879±1,195'e karşı 12,160±1,109 g/dL; $p=0,007$). Tüm inflamasyon indeksleri atak döneminde anlamlı olarak yüksekti: NLR 3,14'e karşı 0,96; PLR 116'ya karşı 99,6; MLR 0,397'ye karşı 0,159; SIRI 3,18'e karşı 0,51; SII 944,9'a karşı 335,4; AISI 990'a karşı 194; AİDAİ 20'ye karşı 0 idi (tümü $p<0,001$, PLR için $p=0,005$). AİDAİ ile en güçlü korelasyon SII (rho=0,481; $p<0,001$) ve NLR (rho=0,466; $p<0,001$) için saptandı. ROC analizinde en yüksek AUC SIRI'de bulundu (0,909); bunu MLR (0,887), NLR (0,882), AISI (0,879) ve SII (0,840) izledi. PLR'nin ayırt edici gücü düşüktü (AUC=0,598). SIRI için >1,21 kesme noktasında duyarlılık %85,96, özgüllük %91,23 bulundu.Ateş süresi ile en güçlü korelasyon PLR ve SII için saptandı; NLR, AISI ve SIRI de anlamlı pozitif ilişki gösterdi. MLR ve CRP ile ateş süresi arasında anlamlı korelasyon izlenmedi.Atak ve ataksız dönem inflamasyon indekslerinin karşılaştırılması ile ROC analizine ait temel veriler Tablo 1'de özetlenmiştir.

Sonuç: PFAPA'da atak döneminde hemogram temelli inflamasyon indeksleri belirgin biçimde yükselmektedir. Özellikle SIRI, MLR, NLR ve SII atak döneminin gösterilmesinde ve hastalık aktivitesinin yansıtılmasında daha güçlü görünmektedir. Bu indeksler PFAPA'da kolay ulaşılabilir ve pratik yardımcı inflamasyon belirteçleri olabilir.

Kaynaklar

1. Brown KL, Wekell P, Osla V, et al. Profile of blood cells and inflammatory mediators in periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and adenitis (PFAPA) syndrome. BMC Pediatr. 2010;10:65. doi:10.1186/1471-2431-10-65
2. Masoumi M, Bozorgi M, Nourmohammadi Z, Mousavi MJ, Shariati A, Karami J. Evaluation of hematological markers as prognostic tools in rheumatoid arthritis. BMC Rheumatol. 2024;8(1):75. doi:10.1186/s41927-024-00444-0

Anahtar kelimeler: AİDAİ, inflamasyon indeksleri, PFAPA

Tablo 1. PFAPA'da atak ve ataksız dönem inflamasyon indeksleri ve AİDAİ'nin ROC performansı

İndeks	*Atak dönemi, medyan (IQR)*	*Ataksız dönem, medyan (IQR)*	*p*	*AUC*	*Kesme noktası*	*Duyarlılık (%)*	*Özgüllük (%)*
NLR	3,14 (2,02–4,48)	0,96 (0,61–1,27)	<0,001	0,882	>1,92	78,95	91,23
PLR	116 (80–171)	99,6 (78–130)	0,005	0,598	>166,04	29,82	92,98
MLR	0,397 (0,274–0,540)	0,159 (0,130–0,193)	<0,001	0,887	>0,24	84,21	87,72
SIRI	3,18 (1,84–5,38)	0,51 (0,32–0,91	<0,001	0,909	>1,21	85,96	91,23
SII	944,9 (603,0–1474,8)	335,4 (204,4–484,0)	<0,001	0,840	>510,37	78,95	82,46
AISI	990 (504–1880)	194 (117–336)	<0,001	0,879	>422,84	80,70	89,47
AIDAI	20 (13,5–37)	0 (0–2)	<0,001	0,998	>4	100,00	92,98

NLR, nötrofil/lenfosit oranı; PLR, platelet/lenfosit oranı; MLR, monosit/lenfosit oranı; SIRI, nötrofil×monosit/lenfosit; SII, nötrofil×platelet/lenfosit; AISI, nötrofil×monosit×platelet/lenfosit; AİDAİ, Autoinflammatory Disease Activity Index.

[SS-040]

ÇOCUKLUK ÇAĞI ROMATİZMAL VE İMMUNOLOJİK HASTALIKLARDA ORTAK KLİNİK, ORTAK TAKİP: TEK MERKEZ ÇALIŞMASI

Hacer Öztürk Aydın[1], Betül Keser[2], Metin Eser[3], Sıla Atamyıldız Uçar[1], Eray Tunce[1], Neslihan Kara Çanlıoğlu[1], Hayrunnisa Bekis Bozkurt[2], Betül Sözeri[1]

[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji ve İmmunoloji Bilim Dalı, İstanbul
[3]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genetik Bilim Dalı, İstanbul

Giriş: Romatizmal hastalıklar ile doğuştan bağışıklık hataları (IEI) arasında klinik ve patogenetik ortak noktalar mevcuttur. Bu çalışmada, romatolojik tanı sonrası ek IEI şüphesi uyandıran hastalar ile IEI tanısı olup izleminde romatizmal hastalık geliştiren olguların değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Hastalar ve Yöntem: Haziran 2016-Aralık 2025 arasında izlenen ve genotip analizleri yapılmış 150 olgudan, ek IEI şüphesi nedeniyle genetik analiz yapılıp patojenik varyant saptanan 40 hasta (25 kız, 15 erkek) retrospektif incelenmiştir. Hastalar; romatolojik tanı sonrası IEI saptananlar (Grup 1, n=33) ve IEI izleminde romatizmal hastalık geliştirenler (Grup 2, n=7) olarak sınıflandırılmıştır.

Bulgular: Çalışmaya alınan tüm hastaların romatolojik hastalık tanı yaşı median 5 (IQR: 1.5-12.0) yıl olup, Grup 1'de median 3.0 (IQR: 1.0-7.5) yıl, Grup 2 de ise 11.0 (IQR: 7.5-11.5) yıl olarak belirlenmiştir.

Grup 1 deki hastaların IEI semptom başlangıcı median 2.0 (IQR: 0.6-7.5) yıldır. Bu grupta sırası ile monogenik lupus (n=19), JIA (n=6), otoinflmatuvar hastalık (n=8) tanıları vardı

Grup 2'de IEI semptom başlangıcı median 3.0 (IQR: 0.33-7.0) yıl olup, romatolojik bulguların 8 yıl daha geç; median 11.0, (IQR: 7.5-11.5) yıl geliştiği gözlenmiştir. Bu grupta LRBA (poli-JİA), IL-12RB1 (spondilit), DIAPH1 (Takayasu), BTK (poli-JİA), CVID (oligo-JİA) ve DiGeorge (oligo-JİA) fenotipleri tanımlanmıştır.

Tartışma: Bu tanımlayıcı çalışmada, çocuk romatoloji ve immünoloji birimlerince izlenen hastaların ortak klinik özellikler taşıdığı gösterilmiştir. Çocuk romatoloji pratiğinde, primer hastalık fenotipinden farklılık gösteren olgularda, altta yatan immün sistem defektlerinin değerlendirilmesi gerekmektedir. Bireyselleştirilmiş tedavi ve izlem açısından önem arz etmektedir.

Anahtar kelimeler: IEI (doğuştan bağışıklık hataları), immün disregülasyon, monogenik

[SS-041]

AİLEVİ AKDENİZ ATEŞİ HASTALARININ DALAK BOYUTLARININ ÖLÇÜMÜ

Nebahat Zeynep Özaslan[1], Törehan Özer[2], Yonca Anık[2], Nihal Şahin[1], Hafize Emine Sönmez[1]

[1]Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Kocaeli
[2]Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Kocaeli

Giriş: Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA), kronik ve subklinik inflamasyonun eşlik edebildiği, interlökin-1 aracılı inflamatuvar yanıtın baskın olduğu otoinflamatuvar bir hastalıktır. Persistan inflamasyon ve tekrarlayan ataklara bağlı retiküloendotelyal sistem aktivasyonunun, AAA hastalarında splenomegali gelişimine katkıda bulunabileceği olgu serileri ve sınırlı sayıda çalışmada bildirilmiştir. Ancak AAA'de splenomegalinin sıklığı, klinik önemi ve inflamatuvar yük ile ilişkisi net olarak ortaya konmamış; bu konuya yönelik geniş kohortlu ve sistematik çalışmalar yeterli değildir. Bu nedenle bu çalışmada, AAA tanılı hastalarda dalak boyutunun değerlendirilmesi ve olası ilişkili klinik ve laboratuvar parametrelerin araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç-Yöntem: Bu kesitsel çalışmada, AAA tanılı hastaların demografik ve klinik özellikleri, hastalık aktivite göstergeleri ile rutin laboratuvar parametreleri sistematik olarak kaydedildi. Hastaların kontrol vizitlerinde dalak boyutları standart ultrasonografi yöntemi kullanılarak ölçüldü ve kayıt altına alındı. Dalak boyutları, yaşa göre referans değerler kullanılarak Z-skorlarına dönüştürüldü. Z-skoru >=2 olan olgular splenomegali olarak kabul edildi.

Bulgular: Çalışmaya toplam 160 hasta (89 kız, 71 erkek) dahil edildi. Hastaların ortanca yaşı 10 yıl (2–19), semptom başlangıç yaşı 4,5 yıl (1–16) ve tanı yaşı 6 yıl (1,5–17) olarak saptandı. Ortanca takip süresi 3,2 yıl (2–17) idi. Klinik özellikler değerlendirildiğinde; ataklarda 155 hastaya (%96,8) ateş, 148 hastaya (%92,5) karın ağrısı, 136 hastaya (%85) eklem ağrısı ve 33 hastaya (%20 ,6) göğüs ağrısı eşlik ediyordu. Ayrıca, 96 hastada (%60) egzersizle ilişkili bacak ağrısı, 46 hastada (%28,8) anemi, 26 hastada (%16,2) artrit, 14 hastada (%8,75) erizipel benzeri eritem ve 2 hastada (%1,2) uzamış febril miyalji vardı. Yedi hastada (%4,3) IgA vasküliti öyküsü, 10 hastada (%6,25) apendektomi öyküsü mevcuttu. Kırk beş hasta (%28,1) kolşisin dirençli olarak değerlendirildi. Hastaların ortalama hastalık şiddet skoru 2 (0-8) idi. Kırk sekiz hastada (%30,0) orta şiddette hastalık, sekiz hastada (%5,0) ağır şiddette hastalık saptandı. Dalak boyutları değerlendirildiğinde, kraniyokaudal dalak çapının ortanca değeri 95 mm (65–158), transvers çapının ortanca değeri 80,7 mm (15–158) ve anteroposterior çapının ortanca değeri 33 mm (20–62) olarak saptandı. Yirmi (%12,5) hastada splenomegali vardı. Kolşisin dirençli grupta yaş farkı olmasa da dalak boyutları anlamlı olarak yüksekti (kraniyokaudal 0,01, transvers 0,02 ve anteroposterior 0,03). Hastalık şiddeti yüksek olan hasta grubunda dalak boyutlarında anlamlı olarak fark yoktu (0,229).

Sonuç: Sonuç olarak, FMF tanılı hastalarda dalak boyutlarının kolşisin direnci ile ilişkili bulunması, splenomegalinin subklinik inflamasyon yükünü yansıtabilecek bir belirteç olabileceğini düşündürmektedir; ancak bu ilişkinin klinik kullanım değerinin netleştirilmesi için daha geniş örneklemli ve prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar kelimeler: ailevi akdeniz ateşi, dalak boyutu, kolsisin direnci

[SS-042]

AİLEVİ AKDENİZ ATEŞİ HASTALARININ ENTEZİT KALINLIKLARI İLE EGZERSİZLE BACAK AĞRISI ARASINDAKİ İLİŞKİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Nebahat Zeynep Özaslan[1], Törehan Özer[2], Yonca Anık[2], Nihal Şahin[1], Hafize Emine Sönmez[1]

[1]Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Kocaeli
[2]Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Kocaeli

Amaç: Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA), tekrarlayan ateş ve serozit atakları ile seyreden otoinflamatuar bir hastalıktır. Ataklar dışında görülebilen artralji, entezit ve egzersizle ilişkili bacak ağrısı gibi kas-iskelet sistemi bulguları bu hastalarda sık izlenmektedir. Entezisin mekanik streslere duyarlı yapısı, doğuştan bağışıklık sistemi aktivasyonu ve otoinflamasyon açısından önemli bir rol oynayabilir. Son yıllarda entezit ve egzersizle ilişkili bacak ağrısının daha ağır AAA seyri ile ilişkili olabileceği öne sürülmüştür. Bu çalışmada, çocukluk çağı AAA hastalarında entezit varlığı ve şiddeti ile hastalık şiddeti arasındaki ilişkiyi değerlendirmeyi amaçladık.

Gereç ve Yöntem: Bu çalışmaya, çocuk romatoloji kliniğinde AAA tanısı ile izlenen hastalar dahil edildi. Demografik ve klinik veriler hasta dosyalarından kaydedildi. Hastaların entez kalınlıkları ultrason ile ölçüldü. Entezit kalınlığı ile hastalık şiddeti arasındaki ilişki istatistiksel olarak analiz edildi. Entez kalınlığındaki artış, literatürde tanımlanan sağlıklı Türk çocuklarından elde edilmiş ultrasonografik referans değerler esas alınarak değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya toplam 160 hasta (89 kız, 71 erkek) dahil edildi. Hastaların ortanca yaşı 10 yıl (2–19), semptom başlangıç yaşı 4,5 yıl (1–16) ve tanı yaşı 6 yıl (1,5–17) olarak saptandı. Ortanca takip süresi 3,2 yıl (2–17) idi. Kas iskelet tutulumu incelendiğinde 136 hastada (%85) eklem ağrısı, 96 hastada (%60) egzersizle ilişkili bacak ağrısı, 89 (%55,6) miyalji, 26 hastada (%16,2) artrit ve 2 hastada (%1,2) uzamış febril miyalji vardı. Kırk beş hasta (%28,1) kolşisin dirençli olarak değerlendirildi. Hastaların ortalama hastalık şiddet skoru 2 (0-8) idi. Kırk sekiz hastada (%30) orta şiddette hastalık, sekiz hastada (%5) ağır şiddette hastalık saptandı. Vucut kitle indeksine göre düzeltilmiş literatür verileriyle karşılaştırıldığında, distal kuadriseps tendon kalınlığı egzersiz ilişkili ağrısı olan hasta grubunda daha yüksek saptandı (<p 0,001). Buna karşılık proksimal patellar ligaman (p=0,21), distal patellar ligaman (p=0,34), aşil tendonu (p=0,27) ve plantar fasya kalınlıkları (p=0,18) açısından gruplar arasında anlamlı fark izlenmedi (tüm karşılaştırmalar için p>0,05). Tendon kalınlıkları ile hastalık şiddeti skoru (p=0,42) ve kolşisin direnci (p=0,37) arasında anlamlı ilişki saptanmadı.

Sonuç: Tendon kalınlıklarının hastalık şiddeti ve kolşisin direnci ile ilişkili olmaması, bu bulgunun daha çok lokal mekanik yüklenme veya subklinik entezopatiyi yansıtabileceğini düşündürmekte olup, klinik öneminin ve prognostik değerinin ortaya konulması için ileri, prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar kelimeler: Ailevi Akdeniz Ateşi, Entez kalınlığı, Egzersizle ilişkili bacak ağrısı

[SS-043]

METOTREKSAT TEDAVİSİ ALTINDAKİ JUVENİL İDİOPATİK ARTRİT HASTALARINDA KARACİĞER FİBROZUNUN GEÇİCİ ELASTOGRAFİ VE NON-İNVAZİV FİBROZİS SKORLARIYLA DEĞERLENDİRİLMESİ

Nihal Uyar Aksu[1], Betül Öksel[2], Yunus Emre Bayrak[2], Emre Dönmez[3], Hasan Yılmaz[3], Nihal Şahin[2], Hafize Emine Sönmez[2], Ayşen Uncuoğlu[1]

[1]Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Kocaeli
[2]Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Kocaeli
[3]Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Gastroenteroloji Bilim Dalı, Kocaeli

Amaç: Juvenil İdiyopatik Artrit (JİA), çocukluk çağının en sık görülen romatolojik hastalığı olup tedavide metotreksat (MTX) yaygın olarak kullanılmaktadır. MTX kullanan çocuklarda karaciğer toksisitesinin erken ve non-invaziv yöntemlerle izlenmesi önem taşır. Bu çalışmanın amacı; JİA'lı hastalarda geçici elastografi (FibroScan®) ve non-invaziv fibrozis skorlarını kullanarak karaciğer fibrozisi ve steatozunu değerlendirmek ve bulguları yaş ve cinsiyet açısından eşleştirilmiş sağlıklı kontrollerle karşılaştırmaktır. Gereç-Yöntem: Bu kesitsel olgu-kontrol çalışmasına, en az 6 ay MTX kullanan 74 JİA hastası ile 79 sağlıklı çocuk dahil edildi. Karaciğer sertliği ölçümü (LSM) ve kontrollü atenüasyon parametresi (CAP) FibroScan® ile değerlendirildi; karaciğer enzim ve fonksiyon testleri kaydedildi. APRI, FIB-4, Forns ve FAST skorları hesaplandı. Yaş, kümülatif MTX dozu ve hastalık aktivitesinin karaciğer parametrelerine etkisi alt grup analizleriyle incelendi. Bulgular: Gruplar arasında demografik özellikler benzerdi (p>0,05). JİA hastalarında LSM anlamlı olarak daha yüksekti (medyan 4,50 vs. 3,90 kPa; p=0,007), CAP değerleri ise benzerdi. AST ve ALT düzeyleri JİA grubunda daha yüksek olmakla birlikte normal sınırlar içindeydi (p=0,003, p=0,028). APRI ve FAST skorları JİA hastalarında anlamlı derecede yüksek bulundu (sırasıyla p<0,001 ve p=0,008). Yaşa bağlı FIB-4 ve Forns skorları kontrol grubunda daha yüksek bulundu (p=0,047 ve p=0,036). Kümülatif MTX dozu FIB-4 ve Forns ile zayıf pozitif koreleydi (sırasıyla r=0,29; p=0,01 ve r=0,30; p=0,01). Farklılıkların özellikle 2–12 yaş grubunda belirgin olduğu saptandı ve bu farkların özellikle LSM (p=0,011), APRI (p<0,001) ve FAST skorları (p=0,005) için geçerli olduğu saptandı. Sonuç: MTX kullanan JİA hastalarında, transaminazlar normal olsa bile artmış karaciğer sertliği görülebilmektedir. Bu durum, tek başına AST/ALT izleminin subklinik karaciğer değişikliklerini saptamakta yetersiz olabileceğini göstermektedir. FibroScan gibi non-invaziv yöntemlerin pediatrik izlem protokollerine entegrasyonu değerlendirilmeli; ayrıca yaşa duyarlı fibrozis skorlarının yorumunda dikkatli olunmalıdır.

Anahtar kelimeler: Elastografi, Juvenil İdiyopatik Artrit, Karaciğer Fibrozisi

Tablo 1. Hasta ve Kontrol Gruplarının Karaciğer Skorları

	JİA	*Kontrol (n,%)*	*p*
CAP (ortalama ±SDS)	195.60±38.68	204.78±47.34	0.19
LSM (medyan %25-%75)	4.50 (3,60-5.20)	3.90 (3.10-4.70)	0.007
FIB-4 skoru (medyan %25-%75)	0.19 (0.14-0.24)	0.22 (0.16-0.30)	0.047
APRI skoru (medyan %25-%75)	0.44 (0.33-0.57)	0.17 (0.13-0.21)	<0.001
FAST skoru (medyan %25-%75)	0.06 (0.04-0.11)	0.05 (0.02-0.08)	0.008
Forns skoru (medyan %25-%75)	-2.01 (-3.43- (-0.82))	-1.56 (-2.26- (-0.81))	0.036

[SS-044]

SİSTEMİK JUVENİL İDİYOPATİK ARTRİT TANILI HASTALARIN DEMOGRAFİK VE KLİNİK ÖZELLİKLERİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Ceren Dinler Yaraşır, Abdulvahap Şen, Elif Arslanoğlu Aydın

Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, Ankara

Amaç: Sistemik juvenil idiyopatik artrit (sJİA), tüm juvenil idiyopatik artrit (JİA) alt tipleri arasında nadir fakat ciddi bir hastalıktır.

Bu çalışmanın amacı sJİA tanısı ile takip edilen hastalarımızın klinik ve demografik özelliklerini ortaya koymak, MAS ve hastalık aktivasyonu laboratuvar parametreleri, klinik özellikleri ve tedavileri karşılaştırmaktır.

Gereç-Yöntem: Çalışmamızda Etlik Şehir Hastanesi Çocuk Romatoloji Kliniği'ne 22.10.2022-15.02.2026 tarihleri arasında başvuran, en az 6 aydır sJİA tanısı ile takip edilen, 0-18 yaş aralığındaki hastalar retrospektif olarak incelendi. Hastaların demografik ve klinik özellikleri, tanı, makrofaj aktivasyon sendromu (MAS) ve hastalık aktivasyonu dönemlerindeki laboratuvar parametreleri, tedavileri, komplikasyonlar ve hastalık seyri değerlendirildi. Başlangıç ve son vizit sJADAS skorları kaydedildi.

Bulgular: Sistemik JİA tanılı 25 hasta çalışmaya dahil edildi; hastaların %44'ü kızdı ve ortanca tanı yaşı 15 (2,6–18) yıldı. İzlemde 11 (%44) hastada MAS, 10 (%40) hastada hastalık aktivasyonu gelişti. MAS görülen hastaların %81'inde ilk başvuruda MAS tablosu mevcutken, %36'sında izlem sırasında en az bir kez hastalık aktivasyonu izlendi.

MAS gelişen hastaların, MAS gelişmeyen hastalara kıyasla ortanca yaşı daha yüksek olup ferritin seviyelerindeki düşüş süresi daha uzundu (sırasıyla p=0,044 ve p=0,036). Bu hastalarda pulse steroid tedavisi alanlar (p=0,008), toplam pulse steroid süresi (p=0,015) ve intravenöz immünglobulin (İVİG) kullanımı (p=0,009) anlamlı olarak daha fazlaydı (Tablo 1).

Tablo 1. Sistemik Juvenil İdiopatik Artritli Hastaların Makrofaj Aktivasyon Sendromunda Demografik, Klinik ve Laboratuvar Bulgularının Karşılaştırılması

	MAS yok n=14	MAS var n=11	p değeri
Cinsiyet*			
Kız	4 (28,6)	7 (63,6)	0,12[a]
Erkek	10 (71,4)	4 (36,4)	
Yaş, yıl†	13,3 (3,4-18)	17,5 (2,6-18)	**0,044**[b]
Ateş remisyonu†, n=19	2,5 (1-5)	5 (1-25)	0,11[b]
Ferritin düşüş süresi†, n=17	3 (1-25)	9 (5-40)	**0,036**[b]
Trombosit normale dönme süresi†, n=15	15 (1-81)	8,5 (6-40)	0,96[b]
Pulse steroid*	7 (50)	11 (100)	**0,008**[a]
Pulse süre†, n=18	3 (3-4)	5 (3-8)	**0,015**[b]
Steroid*	12 (85,7)	11 (100)	0,49[a]
Steroid süre, ay†, n=23	13 (1,5-144)	10 (1,5-277)	0,83[b]
İVİG*	0 (0)	5 (45,5)	**0,009**[a]

*n (%)
†Ortanca (min-maks)
[a]Fisher's Exact Test
[b]Mann-Whitney U

Hastalık aktivasyonu gelişen hastalarda, aktivasyon gelişmeyenlere kıyasla tanı yaşı daha küçük (p=0,041), tanı gecikme süresi daha uzun (p=0,036), yatış sayısı (p=0,001) ve tanı anındaki ateş süresi daha fazlaydı (p=0,041). Ayrıca ALS düzeyleri daha yüksek (p=0,042), hemoglobin düzeyleri daha düşük (p=0,009) olup polifazik/kronik hastalık seyri (p=0,001) ve son vizit sJADAS skorları daha yüksekti (p=0,023; Tablo 2).

Tablo 2. Sistemik Juvenil İdiopatik Artritli Hastaların Aktivasyon Durumunda Demografik, Klinik ve Laboratuvar Bulgularının Karşılaştırılması

	Aktivasyon yok n=15	Aktivasyon var n=10	p değeri
Tanı yaşı, yıl†	9 (1,3-17,5)	4,3 (0,8-16)	**0,041**[b]
Tanı gecikmesi, gün†	13 (6-60)	25 (14-180)	**0,036**[b]
Yatış sayısı†	1 (1-2)	2,5 (1-5)	**0,001**[b]
Ateş süresi, gün†	10 (6-60)	23,5 (10-60)	**0,041**[b]
Eklem sayısı†, n=16	2 (1-4)	1 (1-7)	0,35[b]
WBC, x10³/µL†, n=24	16780 (3090-35000)	16780 (11100-25460)	0,75[b]
ANS, x10³/µL†, n=22	13575 (1070-31000)	10485 (8300-21940)	0,92[b]
ALS, x10³/µL†, n=22	2115 (870-4080)	3230 (1590-5660)	**0,042**[b]
Hb, gr/dl†, n=24	10,7 (8,5-12,1)	9,5 (7,3-10,7)	**0,009**[b]
Plt, x10³/µL†, n=23	446 (273-778)	437 (365-665)	0,60[b]
CRP, mg/L†, n=24	124 (37-199)	117 (20-323)	0,80[b]
Sedim, mm/sa†, n=24	55 (15-148)	65,4 (35-122)	0,26[b]
Ferritin, µg/L†, n=24	1173 (102-16330)	1153 (155-24701)	0,98[b]
Seyir*			**<0,001**[a]
Monofazik	13 (86,7)	1 (10)	
Polifazik	0 (0)	3 (30)	
Kronik	2 (13,3)	6 (60)	
SJADAS, başlangıç†	26,8 (20,6-34,9)	32,9 (23,4-44)	0,091[b]
SJADAS, son†	0 (0-1)	1 (0-4)	**0,023**[b]

*n (%)
†Ortanca (min-maks)
[a]Fisher's Exact Test
[b]Mann-Whitney U

Tanı anı ile MAS dönemi karşılaştırıldığında, MAS sırasında beyaz küre (p=0,013), mutlak nötrofil sayısı (p=0,012), trombosit sayıları (p=0,008) ve eritrosit sedimantasyon hızı (p=0,028) daha düşük; ferritin (p=0,005), ALT (p=0,017), AST (p=0,012) ve trigliserit düzeyleri (p=0,028) daha yüksekti (Tablo 3). Tanı anı ile aktivasyon dönemi karşılaştırıldığında, sedimantasyon hızının tanı anında daha yüksek (p=0,025), albümin düzeylerinin ise daha düşük olduğu saptandı (p=0,042; Tablo 4).

Tablo 3. Tanı Anındaki Laboratuar Parametrelerinin MakrofaJ Aktivasyon Sendromu ile Karşılaştırılması

Laboratuar parametreleri	Tanı anı	MAS	p değeri
WBC†, n=10	16215 (5370-35000)	3510 (970-24600)	**0,013**[a]
ANS†, n=8	11830 (3660-31000)	2110 (690-12100)	**0,012**[a]
ALS†, n=8	1615 (1310-5500)	820 (200-18000)	0,16[a]
Hb†, n=10	10,3 (7,3-12,1)	9,9 (8,5-11,6)	0,20[a]
Plt†, n=9	437 (273-617)	190 (59-287)	**0,008**[a]
CRP†, n=10	111 (20-199)	68 (26-205)	0,39[a]
Sedim†, n=10	71,9 (15-122)	33 (7-125)	**0,028**[a]
Ferritin†, n=10	1440 (641-5462)	14934 (1483-65244)	**0,005**[a]
Albumin†, n=8	3,39 (2,62-3,7)	3,21 (2,3-3,9)	0,33[a]
ALT†, n=8	20 (8-132)	80 (10-251)	**0,017**[a]
AST†, n=8	34,5 (23-160)	122 (28-721)	**0,012**[a]
Trigliserit†, n=7	112,5 (84-158)	208 (115-1036)	**0,028**[a]
Fibrinojen†, n=4	3,67 (2,25-7,18)	2,16 (0,33-3,36)	0,068[a]

†Ortanca (min-maks)
[a]Wilcoxon

Tablo 4. Tanı Anındaki Laboratuar Parametrelerinin Aktivasyon Durumlarıyla Karşılaştırılması

Laboratuar parametreleri	Tanı anı	Aktivasyon	p değeri
WBC*, n=8	16780 (11100-25460)	15720 (2550-38800)	>0,99†
ANS*, n=7	10485 (8300-21940)	8425 (7900-16890)	0,063†
ALS*, n=7	3230 (1590-5660)	3540 (740-25560)	0,063†
Hb*, n=8	9500 (7300-10700)	11 (5,8-12,1)	0,21†
Plt*, n=8	437 (365-665)	431 (112-787)	0,48†
CRP*, n=8	116,5 (20-323)	132 (8,3-280)	0,40†
Sedim*, n=8	65,4 (35-122)	31,5 (10-70)	**0,025†**
Ferritin*, n=8	1153 (155-24701)	652 (51-4009)	0,33†
Albumin*, n=7	3,4 (2,62-3,7)	4,04 (3,23-4,38)	**0,042†**
ALT*, n=7	10,5 (6-44)	12 (4-32)	0,74†
AST*, n=7	26 (15-37)	26 (17-56)	0,50†

*Ortanca (min-maks)
†Wilcoxon

Tartışma: Bu çalışmada MAS gelişen hastaların daha ileri yaşta olduğu, ferritin düzeylerinin daha geç düştüğü ve daha fazla pulse steroid ve IVIG tedavisi gereksinimi olduğu gösterilmiştir. Beklendiği şekilde MAS sırasında lökopeni, nötropeni, trombositopeni ve eritrosit sedimantasyon hızında anlamlı düşüşler ile birlikte ferritin, karaciğer enzimleri ve trigliserid düzeylerinde anlamlı artışların olduğu görülmüştür.. Benzer şekilde, hastalık aktivasyonu gelişen olgularda daha uzun ateş süresi, daha sık hastane yatışı ve daha yüksek son vizit sJADAS skorları, bu hastalarda hastalık kontrolünün daha güç olduğunu düşündürmektedir.

Sonuç: Sistemik JİA tanılı hastalarda aktivasyon gelişmesi hastalığın daha ağır ve kronik seyretmesine neden olmakta ve bu hastaların yakın klinik ve laboratuvar takibinin önemini ortaya çıkarmaktadır. Özellikle MAS döneminde gelişen sitopeniler ve belirgin hiperinflamatuvar laboratuvar değişiklikleri, erken tanı ve hızlı tedavi yaklaşımının önemini vurgulamaktadır.

Anahtar kelimeler: Sistemik JİA, aktivasyon, Makrofaj Aktivasyon Sendromu

[SS-045]

TEDAVİYE DİRENÇLİ POLİARTİKÜLER JUVENİL İDİYOPATİK ARTRİT TANILI HASTALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ: ÇOK MERKEZLİ ÇALIŞMA

Sıla Atamyıldız Uçar[1], Neslihan Kara Çanlıoğlu[1], Aslıhan Uzun Bektaş[2], Büşra Acun[3], Eray Tunce[1], Betül Öksel[4], Seher Şener[5], Tolga Kasap[6], Elif Küçük[7], Gülcan Özomay Baykal[8], Saadet Nilay Tığrak[9], Serkan Türkuçar[9], Kübra Öztürk[7], Selçuk Yüksel[6], Nihal Şahin[4], Sevcan Bakkaloğlu[3], Şevket Erbil Ünsal[2], Betül Sözeri[1]

[1]Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye
[2]Dokuz Eylül Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye
[3]Gazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye
[4]Kocaeli Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Kocaeli, Türkiye
[5]Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Adana, Türkiye
[6]Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Çanakkale, Türkiye
[7]İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye
[8]Mardin Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Mardin, Türkiye
[9]Pamukkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Denizli, Türkiye

Amaç: Bu çok merkezli çalışmada, poliartiküler juvenil idiopatik artrit (pJIA) tanısı ile izlenen ve en az iki biyolojik ajan kullanımı gerektiren hastalarda klinik özelliklerin, tedavi yaklaşımlarının ve tedaviye yanıtsızlık ile ilişkili faktörlerin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç-Yöntem: Bu çalışma, çok merkezli, retrospektif gözlemsel bir çalışma olarak planlandı. Çalışmaya, Ocak 2015 ile Ocak 2026 tarihleri arasında çocuk romatoloji merkezlerinde izlenen ve ILAR tanı kriterlerine göre poliartiküler juvenil idiopatik artrit tanısı alan hastalar dahil edildi.

En az iki farklı biyolojik hastalık modifiye edici antiromatizmal ilaç (bDMARD) kullanmış hastalar çalışma grubunu oluşturdu.

Hastaların demografik özellikleri, hastalık başlangıç yaşı, klinik ve laboratuvar bulguları, kullanılan konvansiyonel sentetik (csDMARD) ve biyolojik tedaviler, tedavi değişim nedenleri ve tedaviye yanıt durumları hasta dosyalarından retrospektif elde edildi.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen toplam 70 hastanın %81,6'sı kız cinsiyetteydi. Hastaların şikayet başlangıç yaşları 8,12 (IQR: 3,75-11,48) yaş, tanı yaşları ise 8,45 (IQR: 8,45-11,63) olarak saptandı. Tanı anında ortanca eklem tutulum sayısı 8 (IQR: 6-12) ve JADAS-27 skoru 27 (IQR: 22,1-30,5) olarak saptandı.

Hastaların csDMARD başlama yaşı ortanca 9,42 (IQR 5,42-11,86) yıl olup, tüm hastalarda (%100) metotreksat tedavisi başlandı. Hastalar ortanca 10,95 (IQR: 7-13,25) yaşında ilk bDMARD tedavisine başlandı. Hastalar ortanca 3 (IQR: 2-4) farklı bDMARD tedavisi kullanmıştı.

Başlanan ilk bDMARD ajanların %81,6'sı anti-TNF tedaviydi ve en sık kullanılan ajan etanercept (%73,7) idi. Birinci biyolojik ajan yanıtları değerlendirildiğinde hastaların %36,8'inde inaktif hastalık nedeni ile tedavi tamamlanmış, %28,9'unda birinci bDMARD tedavisine primer yanıtsızlık gelişmesi nedeni ile ve %34,2'sinde ise sekonder yanıtsızlık gelişmiş olması nedeni ile tedavi değişikliği yapılmıştı.

Tedavi değişikliği yapılan hastaların %21,1'inde aynı bDMARD tedavisi, %78,9'una ise farklı bDMARD tedavisi başlandı. İkinci bDMARD tedavisi başlanan hastaların ise %42,1'inde tedavi başarıyla tamamlandı, %10,5 halen aynı tedaviyi almakta, %26,3'ünde primer yanıtsızlık görülürken %21,1'inde ise sekonder yanıtsızlık görüldü.

Son vizitte hastaların %44,7'si remisyona ulaşmış ve bu hastaların %70'i ilaçlı remisyon, %30'u ise ilaçsız remisyondaydı. Son vizit tedavilerine bakıldığında %50 hasta bDMARD tedavisi almaktayken, %26,3'ü ise csDMARD + bDMARD tedavisi almakta olup, %23,7 ilaçsız izlenmekteydi.

Sonuç: En az iki biyolojik ajan kullanımı gerektiren pJIA hastalarında tedaviye yanıtsızlık ve bDMARD tedavi değişimi sık görülmektedir. Bu hasta grubunda tedavi yaklaşımlarının bireyselleştirilmesi ve farklı biyolojik ajanlar arasında geçiş stratejilerinin dikkatli planlanması önemlidir.

Anahtar kelimeler: juvenil idiyopatik artrit, biyolojik ajan, bdmard

[SS-046]

SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUS HASTALIK AKTİVİTESİNİN İNTERFERON SKORU İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Ayşenur Paç Kısaarslan[1,2], Sümeyra Özdemir Çiçek[1,2], Zehra Büşra Azizoğlu[2], Mine Aşan[2], Şerife Erdem[2], Mohammad Houran[2], Büşra Şeniz Demir[2], Ahmet Eken[2], Halit Canatan[2], Hakan Poyrazoğlu[1,2]

[1]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji BD,
[2]Gevher Nesibe Genom ve Kök Hücre Merkezi (GENKÖK)

Giriş: Sistemik lupus eritematozus hastalık aktivitesi klinik bulgular ve laboratuar veriler ile değerlendirilmektedir. Bu amaçla en sık kullanılan SLEDAI-2K skorudur. Hastalık patogenezinin en önemli mekanizmalardan birisi, tip 1 interferonların aşırı aktivasyonudur. Tip 1 interferon aktivasyonunu gösteren interferon ilişkili gen ekspresyonlarını ölçen interferon skoru rutin pratikte halen kullanılamamaktadır.

Amaç: Biz bu çalışmada takip ettiğimiz hastaların interferon skorlarınının hastalık aktivitesi ile ilişkisini değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem: Hastalardan alınan tam kan örneklerinden izole edilen total RNA, tip I interferon yanıtı ile ilişkili ***IFI27, IFI44L, IFIT1, ISG15, RSAD2*** ve ***SIGLEC1*** genlerin ekspresyon düzeylerinin analizi amacıyla qRT-PZR yöntemi ile değerlendirilmiştir. Her bir genin bağıl ekspresyon düzeyi, $2^{-\Delta\Delta Ct}$ yöntemiyle hesaplanan RQ (Relative Quantification) değerleri üzerinden belirlenmiştir. İnterferon skoru (IS), söz konusu altı genin her birine ait RQ değerlerinin ortanca (medyan) değeri alınarak hesaplanmıştır.

Sonuçlar: Çalışmaya 17(%85)'si kız toplan 20 hasta alındı. Yaş ortalaması 17,5 (10-20) yıl, tanı yaşı ortanca 12,7±2,4, takip süresi ortanca 51,05±22,5 yıl idi. Çalışmaya alındıkları sırada SLEDAI-2K skorları ortalama 0 (0-7) olarak değerlendirildi. Remisyonda olarak değerlendirilen 18 hastanın ortalama remisyon süresi 13 (0-60) ay idi. Ortalama IFN skorları 0,16 (0-257), pozitif IFN skoru olan hasta sayısı 6(%30) idi. IFN skoru ile SLEDAI-2K skoru arasındaki korelasyon analizinde r:0,574, p:0,008, remisyon süresi ile r:-0,396, p:0,104 olarak değerlendirildi. SLEDAI-2K >0 olan hastalarda ROC analizinde IFN skoru eşik değeri 6,84 için AUC:0,867, p=0,016, sensitivite: %80, spesifite: %93,3 olarak değerlendirilmiştir.

Yorum: SLEDAI-2K ile IFN skoru arasında orta derece güçlü korelasyon bulunmaktadır. Hastalık aktivasyonunun erken tespiti için kullanılabilecek olan IFN skorunun progresif değerlendirmesi daha doğru değerlendirme yapmamızı sağlayacaktır.

POSTER BİLDİRİLER

[PS-001]

PEDİATRİK SLE'DE TANIYA YARDIMCI DERİN ÖĞRENME TABANLI KAPALI DÖNGÜ YAPAY ZEKA MODELİ 'MORGAF'IN ERİŞKİN SLE TANISINDAKİ PERFORMANSI: TEK MERKEZLİ DOĞRULAMA ÇALIŞMASI

Emil Aliyev[1], Elif Akyazı Şener[2], Hakan Babaoğlu[2]

[1]Lokman Hekim Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Romatoloji Ünitesi, Ankara; SEMBA Informatics LLC, Ankara

[2]T.C. Sağlık Bakanlığı Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Sistemik Lupus Eritematozus (SLE), çoklu organ tutulumu ve otoantikorlarla karakterize kronik otoimmün bir hastalıktır ve klinik uygulamada tanı koymada ciddi gecikmelere bağlı komorbiditede artış, maddi ve manevi kayıplara neden olmaktadır.

Amaç: Çalışmamız, pediatrik SLE hastalarına tanı koymaya endeksli, patentli (TURKPATENT: 2025-GE-577294), kapalı devre bilgisayar tabanlı Yapay Zeka (YZ) modeli olan 'Morgaf'ın erişkin SLE hastalarındaki tanı performansını ve yaş bağımsız faydasını değerlendirmeyi amaçlamıştır.

Materyal-Metod: Morgaf geliştirmek için Python® yazılım dili ve Tensorflow® YZ kütüphanesi tercih edilmiştir. Modelin erişkin SLE hastalarındaki tanı performansını değerlendirmek için Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Romatoloji Bilim Dalı Polikliniklerinde takipli, 2012 SLICC ve 2019 ACR kriterlerine göre kesin tanı SLE hasta verileri, tam anonimleştirilmiş bir şekilde Morgaf'a sunuldu. Morgaf her veriyi işlerken önceki girdileri hatırlayan ve böylece hata oranlarını düşüren 'Tekrarlayan Sinir Ağı' (RNN) modelini kullanır. Karıştırıcı faktörleri fazla olan SLE gibi hastalıkların tanısında daha net çıkarımlarda bulunmasına yardımcı olabileceğini bildiğimizden 1024 nöronlu 12 katmanlı patentlenmiş Morgaf-RNN tercih ettik. Erişkin SLE hastalarının verileri Morgaf'ın anlayabileceği şekilde dijitalleştirildi. Model'e 126 hastanın toplam 5040 noktasal verileri girdi olarak sunuldu. Model, 0,002 saniyeye çıktı üretti. Hata oranı pediatrik SLE değerlendirmesine benzer, yani 0,091 idi. SLE'nin etalon tanılara göre değerlendirilmesi tek sıralı Wilcoxon testi ile değerlendirildi. Erişkin SLE hastalarının hangi verilerinin Morgaf'ın tahmin etmesine olan etkisi Pyhton-3-Colab ile korelasyon matriksli ısı haritası oluşturularak görselleştirildi (Şekil 1).

Sonuçlar: Morgaf, >=%70 değerleri pSLE'nin kesin tanısı olarak kabul etmişti ve tahmin cut-off'u sabitlenmişti. Sunulan 126 erişkin SLE hastalarından sadece birini hatalı tanıyarak tahmin başarısı ortanca %83,54 (IQR:13,77%) olarak sonuçlandı. Morgaf, hastaların SLE tanısını, etalon tanı klozuna göre %99.19 oranda doğru tahmin etti. Santral sinir sistemi ve karaciğer tutulumu güçlü etkili ve istatistiksel anlamlı, lökosit, lenfosit, nötrofil ve anti-GPAIgG değerleri ise zayıf etkili, istatistiksel anlamlı şekilde Morgaf'ın tanı tahmininde rol alan değişkenler oldu (Tablo 1).

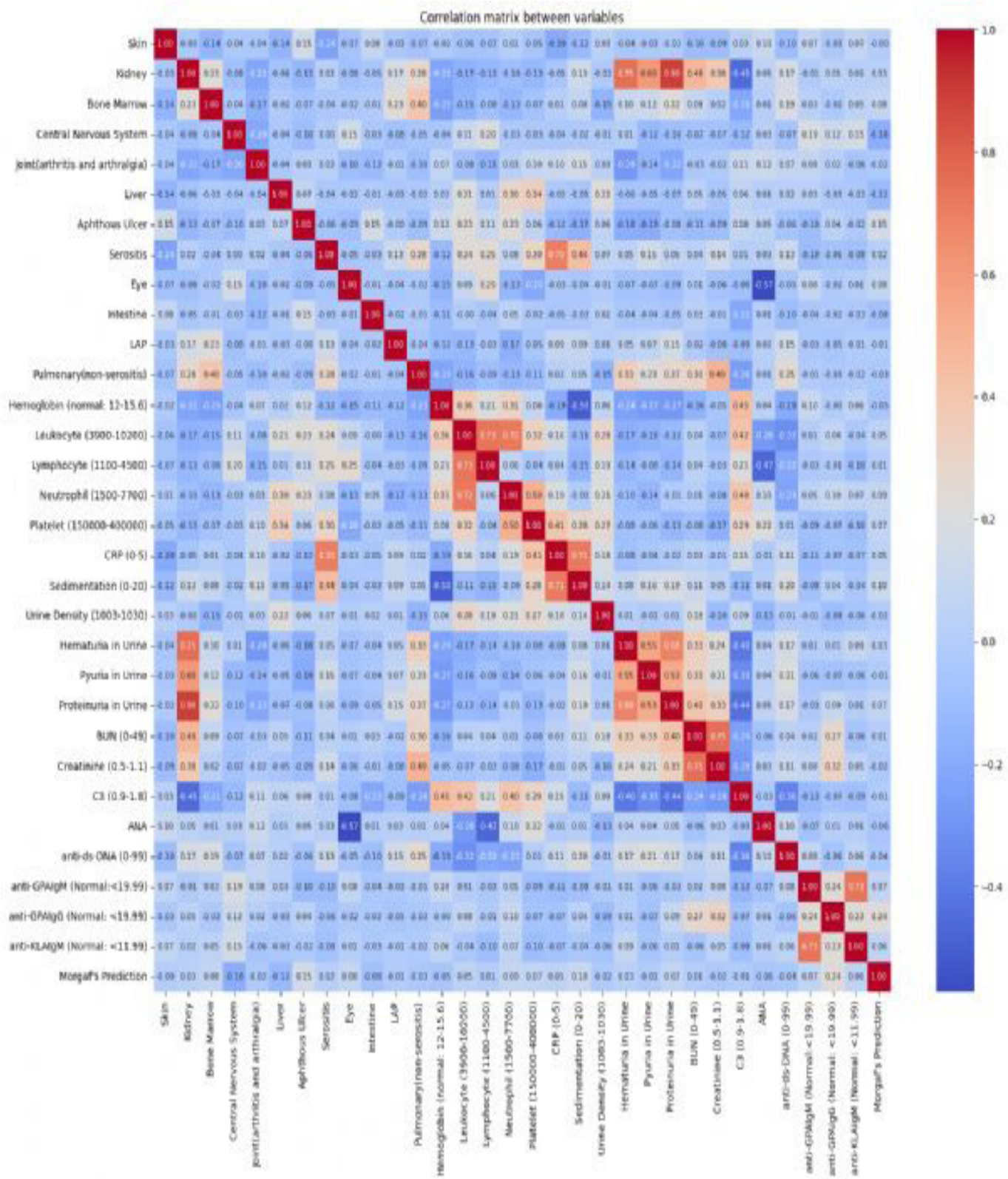
Tablo 1. Morgaf

Klinik ve laboratuvar bulgular	*Çok katmanlı Lojistik Regresyon parametre katsayısı*	*p değeri*
Santral Sinir Sistemi tutulumu	-0.126	0.002
Karaciğer tutulumu	-0.181	0.032
Lökosit mutlak sayısı	-0.012	0.039
Lenfosit mutlak sayısı	0.002	0.036
Nötrofil mutlak sayısı	0.006	0.033
Anti-Glikoprotein IgG düzeyi	0.011	0.005

Bu tablo erişkin SLE hastalarının değerlendirilmesinden elde edilen sonuçlardan derlenmiştir.

Tartışma: Çalışmamız, pSLE için bir tanı aracı olarak geliştirilen ve faydalı model tescili bulunan YZ modeli Morgaf'ın erişkin SLE hastalarında tanı koyma performansını değerlendiren alanyazında ilk çalışmadır. Ayrıca pediatrik popülasyona uyarlanan bir YZ modelinin erişkin popülasyonda da başarılı sonuç vermesi açısından literatüre değerli katkıda bulunmaktadır. Bu çalışma ile Morgaf'ın tüm yaş gruplarında SLE tanısı koymaya klinisyenlere yardımcı olabileceğini gösterdik. Modelin daha geniş kohortlarda, gerçek zamanlı hasta verileri ile SLE tanısındaki performansının değerlendirilmesini öneriyoruz.

Anahtar Kelimeler: Sistemik Lupus Eritematozus, Yapay Zeka, Tanı



Şekil 1. Morgaf'ın SLE hastalarının klinik bulguları ile korelasyon matriksli ısı haritası ilişkisi
Morgaf TURKPATENT tarafından Faydalı Model kategorisinde Dr. Öğretim Üyesi Emil Aliyev adına 2025/012743 numaralı 'Closed Circuit Artificial Intelligence Model named Morgaf for Childhood Onset Systemic Lupus Erythematosus Diagnosis' buluş başlığı ile 04/09/2035 yılına kadar tescillenmiştir.

[PS-002]

JUVENİL SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUSTA PULMONER TUTULUM: PLEVRAL BULGULARDAN HAYATI TEHDİT EDEN KOMPLİKASYONLARA

Merve Cansu Polat[1], Mehmet Orhan Erkan[2], Ayşe Tana Aslan[3], Büşra Acun[4], Fatma Aydın[5], Emine Altay Tanyer[6], Işıl Bilgiç[7], Güzin Cinel[8], Nagehan Emiralioğlu Ordukaya[6], Zeynep Birsin Özçakar[5], Sevcan Bakkaloğlu[4], Yelda Bilginer[2]

[1]Çocuk Romatolojisi Bilim Dalı, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Ankara, Türkiye
[2]Çocuk Romatolojisi Bilim Dalı, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara, Türkiye
[3]Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara, Türkiye
[4]Çocuk Romatolojisi Bilim Dalı, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara, Türkiye
[5]Çocuk Romatolojisi Bilim Dalı, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara, Türkiye
[6]Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara, Türkiye
[7]Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Ankara, Türkiye
[8]Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara, Türkiye

Amaç: Juvenil sistemik lupus eritematozus (jSLE) hastalarında pulmoner tutulumun prevalansını, klinik özelliklerini, görüntüleme bulgularını, hastalık aktivitesini ve tedavi yaklaşımlarını değerlendirmek.

Yöntem: Bu çok merkezli retrospektif çalışmada, dört üçüncü basamak merkezde izlenen pulmoner tutulumlu 32 jSLE hastasının tıbbi kayıtları incelendi. Enfeksiyon, kardiyak/renal nedenler, ilaç toksisitesi ve diğer otoimmün hastalıklara bağlı pulmoner bulgular dışlandı.

Bulgular: Pulmoner tutulum 260 hastanın 32'sinde (%12,3) saptandı. Hastaların 26'sı (%81,3) tanı anında pulmoner semptomlarla başvururken, 6'sında (%18,8) pulmoner semptomlar medyan 11,5 (IQR:6,75–28) ay sonra gelişti. En sık pulmoner tutulumlar plörit (n=27,%84,4) ve plevral efüzyondu (n=24,%75). Bunu akut lupus pnömoniti (ALP) (n=6,%18,8) ve diffüz alveolar hemoraji (DAH) (n=5,%15,6) izledi. Ayrıca 2 (%6,3) hastada akut reversible hipoksemi görüldü.

Hastaların 29'unda (%90,6) multisistem tutulum mevcuttu; en sık eşlik eden bulgular hematolojik tutulum ve lupus nefriti olup her biri %68,8 oranında saptandı. Buna karşılık, 3 (%9,4) hastada pulmoner bulgulara yalnızca tek bir ek organ sistemi tutulumu eşlik etti; bunlar bir hastada (%3,1) akut kutanöz lupus ve iki hastada (%6,3) izole hematolojik tutulum şeklindeydi.

jSLE tanısı ve pulmoner tutulum sırasında medyan SLEDAI-2K skoru benzerdi (sırasıyla 16[IQR:11,2–20] ve 16[IQR:12–20]). Hastaların %50'sinde yüksek, %31,3'ünde çok yüksek, %15,6'sında orta ve %3,1'inde hafif hastalık aktivitesi saptandı.

Akciğer grafisi 4 (%12,5) hastada normaldi. En sık radyografik bulgu kostofrenik sinüslerde silinmeydi (n=21,%65,6). Bilgisayarlı tomografide en sık saptanan bulgular plevral efüzyon ve interlobüler septal kalınlaşma (her biri %52,9) olup, bunu konsolidasyon (%47,1) ve buzlu cam opasiteleri (%35,3) izledi. Torasik ultrasonografi 20 (%62,5), spirometri 8 (%25) ve bronkoskopi 3 (%6,3) hastada yapıldı.

jSLE tanısı sırasında 8 (%25) hastada pulmoner tutulum baskın klinik bulguydu. Bunların 6'sına pulmoner tutulum için immünsüpresif tedavi verildi. Tanı anında pulmoner tutulumu olan 26 hastanın 5'i (%19,2) DAH, 2'si (%7,7) ALP, 2'si (%7,7) plörit + plevral efüzyon nedeniyle tedavi edildi. DAH hastalarından biri yalnız pulse metilprednizolon (PMP), biri PMP + Mikofenolat mofetil (MMF) aldı; üç hastaya ise ek olarak plazmaferez (TPE) uygulandı. ALP hastalarından biri PMP + IVIG, diğeri siklofosfamid (CYC) + Rituksimab (RTX) + TPE aldı. Plörit/efüzyon hastaları PMP ile tedavi edildi. Takipte pulmoner tutulum gelişen hastaların 3'ünde plörit + efüzyon, 3'ünde buna ek ALP vardı. ALP hastalarında tedaviler PMP, PMP + MMF ve PMP + IVIG + RTX şeklindeydi.

Son kontrolde hiçbir hastada pulmoner semptom yoktu ve pulmoner tutulumla ilişkili mortalite gözlenmedi.

Sonuç: jSLE'de pulmoner tutulum klinik olarak heterojendir ve hem hastalık başlangıcında hem de takip sürecinde ortaya çıkabilir. Genellikle aktif multisistem hastalıkla ilişkili olmakla birlikte, sınırlı sistemik tutulumlu hastalarda da görülebilir. Bazı olgularda pulmoner komplikasyonlar tedavinin yoğunlaştırılmasını veya değiştirilmesini gerektirebilir. Erken tanı, uygun görüntüleme ve bireyselleştirilmiş tedavi yaklaşımları ciddi komplikasyonların önlenmesine katkı sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: Juvenil sistemik lupus eritematozus, pulmoner

[PS-003]

JUVENİL İDİYOPATİK ARTRİTİ TAKLİT EDEN PERSİSTAN KALÇA MONOARTRİTİ: BİYOPSİ SONRASINDA LİPOMATOZİS SAPTANAN BİR OLGU

Tuğçe Çeltik[1], Aslıhan Uzun Bektaş[1], Selahaddin Cevizbaş[1], Safiye Aktaş[2], Şevket Erbil Ünsal[1], Balahan Bora[1]

[1]Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İzmir
[2]Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, İzmir

Amaç: Çocukluk çağında kalça monoartriti; septik artrit/osteomiyelit, postenfeksiyöz artrit, travmatik patolojiler ve juvenil idiyopatik artrit (JİA) başta olmak üzere geniş bir ayırıcı tanıya sahiptir. JİA, 6 haftadan uzun süren artrit varlığında diğer nedenlerin dışlanması sonrası düşünülen klinik bir tanıdır. Sinovyal lipomatozis (lipoma arborescens) ise subsinovyal yağ dokusunun villöz proliferasyonu ile karakterize, çocuklarda ve özellikle kalça ekleminde oldukça nadir görülen benign bir sinovyal lezyondur; kronik monoartrit tablosunu taklit ederek tanısal güçlük yaratabilir. Olgu: Sekiz yaşında kız hasta, 1,5 aydır devam eden sağ kalça ağrısı ve topallama yakınması ile başvurdu. Yakınmalar başlamadan 1 hafta önce üst solunum yolu enfeksiyonu, 2–3 hafta önce ise düşme öyküsü mevcuttu. Ateş, döküntü, sabah tutukluluğu ve diğer eklemlerde yakınma tariflenmedi. NSAİİ tedavisi ile kısmi rahatlama bildirdi. Fizik muayenede topallama, sağ kalçada fleksiyon ve iç rotasyonda ağrı saptandı; eklem hareket açıklığı korunmuştu. Laboratuvar incelemelerinde CRP 1,2 mg/L, eritrosit sedimantasyon hızı 6 mm/saat, lökosit 6200/mm^3 olup Brusella serolojisi negatifti. Kontrastlı kalça MRG'de sağ koksofemoral eklemde efüzyon artışı ile femur başı ve asetabulumda kemik iliği ödemi ve kontrastlanma izlendi. Klinik ve görüntüleme bulguları osteomiyelit, postenfeksiyöz süreç ve JİA açısından değerlendirildi. Enfeksiyon ve ortopedi görüşleri sonrası osteomiyelitin dışlanması amacıyla biyopsi yapıldı. Patoloji raporunda "reaktif sinovyal değişiklikler, ödem ve subsinovyal artmış matür yağ dokusu içeren sinovyal dokular" tanımlandı. Olgu, klinik, radyolojik ve histopatolojik bulgular birlikte değerlendirilerek sinovyal lipomatozis/lipoma arborescens olarak yorumlandı ve ortopedi tarafından yeniden değerlendirildi. Ek girişim planlanmayan hastanın yakın klinik izlemi sürdürülmektedir. Sonuç: Bu olgu, persistan kalça monoartriti olan çocuklarda yalnızca enfeksiyon ve JİA'nın değil, nadir sinovyal proliferatif lezyonların da ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiğini göstermektedir. Ateşin olmaması, akut faz reaktanlarının düşük seyretmesi, diğer eklem bulgularının eşlik etmemesi ve görüntülemenin özgül olmaması gibi durumlarda biyopsi tanının netleştirilmesinde belirleyici olabilir. Özellikle atipik seyirli, uzamış ve tek eklemle sınırlı olgularda erken multidisipliner yaklaşım ve gerektiğinde doku tanısı, yanlış tanı ve gereksiz immünsüpresif tedavilerin önlenmesine katkı sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: kalça monoartriti; juvenil idiopatik artrit; lipomatozis; lipoma arborescens

[PS-004]

OLİGOARTİKÜLER JUVENİL İDİOPATİK ARTRİTLİ HASTALARDA REMİSYON DURUMUNU BELİRLEMEDE EKLEM ULTRASONOGRAFİSİNİN VE S100 PROTEİNLERİNİN ÖNEMİ

Nihal Şahin[1], Hüseyin Uzuner[2], Duygu Aydın[1], Betül Öksel[1], Nebahat Zeynep Özaslan[1], Kübra Uçak[3], Aynur Karadenizli[2], Hafize Emine Sönmez[1]

[1]Kocaeli Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı
[2]Kocaeli Üniversitesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı
[3]Şırnak Devlet Hastanesi, Çocuk Romatoloji Bölümü

Amaç: Oligoartiküler JIA'da klinik bulgular, serum S100A8/9 düzeyleri ve eklem ultrasonografisi (USG) bulgularının 12 aylık izlemdeki değişimini ve hastalık aktivitesiyle ilişkisini değerlendirmektir.

Gereç-Yöntem: Prospektif kohortta 27 oligoartiküler JIA hastası 0., 3., 6. ve 12. aylarda değerlendirildi. JADAS27, aktif eklem sayısı, CRP-ESR, serum S100A8/9 düzeyleri (ELISA) ve tüm büyük eklemlere yönelik USG (efüzyon, sinovyal hipertrofi, PD sinyali) kaydedildi. Muayene ve USG birbirinden kör iki pediatrik romatolog tarafından yapıldı.

Bulgular: Çalışmaya 27 hasta dahil edildi; %59,3'ü kız, ortalama yaş 10,2±4,4 yıl idi. Hastalık süresi ortanca 17 (IQR: 42,1) aydı. Başlangıçta %89'unda orta hastalık aktivitesi (JADAS27 ortanca: 7(IQR:4)) ve ortanca1 (IQR:0) aktif eklem vardı. Serum S100A8/9 düzeyi yüksek olup ortanca 3439,7 (720) ng/mL, toplam USG skoru ortanca 3 (IQR:3) idi. İzlem boyunca belirgin iyileşme gözlendi: 3. ayda aktif eklem sayısı 0 (IQR:1), JADAS27 skoru 0(IQR:3), toplam USG skoru 2(IQR:2) idi. CRP ve ESR'de paralel azalma saptandı. 6. ayda USG skoru 1(IQR:2), 12. ayda 0,5 (IQR:2) idi. S100A8/9 düzeyleri kademeli olarak azalarak 12. ayda 2884 (IQR:804) ng/mL'ye düştü. Başlangıçta aktif eklem sayısı ile toplam ultrasonografi skoru arasında anlamlı pozitif korelasyon izlendi (Spearman rho=0,39; p<0,05). İzlem aylarında korelasyon katsayıları pozitif kalmakla birlikte istatistiksel anlamlılık düzeyine ulaşmadı. S100A8/9 düzeyleri başlangıç ve ara dönemlerde klinik aktivite göstergeleriyle anlamlı korelasyon göstermedi; ancak 12. ayda toplam ultrasonografi skoru ile güçlü ve anlamlı bir pozitif ilişki saptandı (Spearman rho=0,75; p<0,05).

Sonuç: Oligoartiküler JIA'da 12 ay içinde klinik iyileşme belirgindir. Özellikle başlangıçta aktif eklem sayısı ile USG skoru uyumludur ve 12. ayda S100A8/9 düzeyleri ile USG skoru arasındaki ilişki güçlüdür.

Anahtar Kelimeler: JİA, MSUS, S100

[PS-005]

TEDAVİYE DİRENÇLİ PROGRESİF SEREBRAL TUTULUM GÖSTEREN BİR PARRY–ROMBERG SENDROMU OLGUSU

Khadija Ahmadova[1], Merve Yazol[2], Çisem Yıldız[1], Batuhan Küçükali[1], Nuran Belder[1], Merve Kutlar Tanıdır[1], Büşra Acun[1], Övgü Özenli Yağcı[1], Kübra Deveci Şeker[1], Ercan Demir[3], Deniz Gezgin Yıldırım[1], Sevcan A. Bakkaloğlu[1]

[1]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Ankara
[2]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Ankara
[3]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Parry–Romberg sendromu (PRS), yüzün bir yarısında progresif atrofi ile seyreden nadir bir hastalıktır. Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte, patogenezde otoimmün, vasküler ve genetik faktörlerin rol oynayabileceği öne sürülmektedir. PRS genelde kutanöz ve subkutan dokuların tutulumu ile sınırlı olsa da olguların bir kısmında santral sinir sistemi (SSS) tutulumu da görülebilir. Burada, tedaviye dirençli seyirli progresif serebral tutulum gösteren bir Parry–Romberg sendromu olgusu sunulmuştur.

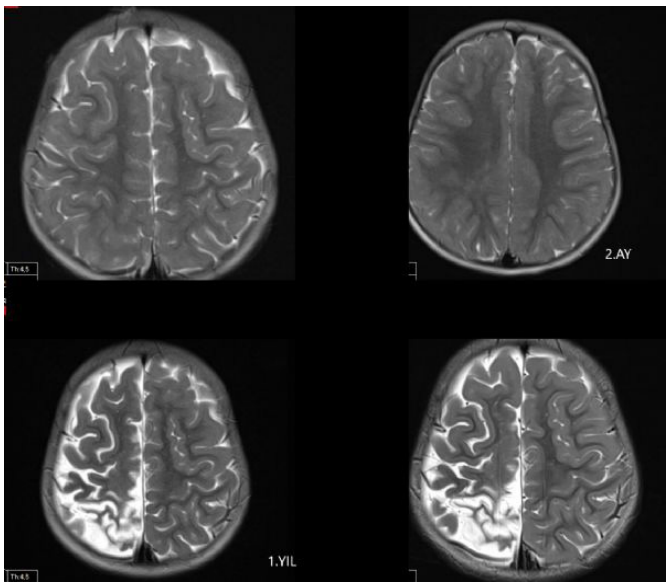
Olgu: 2 yaşında iken yüzün sağ yarısında kızarıklık nedeniyle atopik dermatit açısından izlenen, 2 yaş 8 aylıkken yaklaşık 15 dakika süren afebril jeneralize tonik-klonik nöbet geçirmesi üzerine çekilen kraniyal manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) sağ serebral hemisferde kortikal ve subkortikal beyaz cevherde T2/FLAIR sekanslarda hiperintens lezyonlar, EEG'de şüpheli sağ hemisfer disfonksiyonu ile uyumlu bulgular saptanan, takipte progresif sağ hemifasiyal atrofi gelişen hasta 4 yaş 9 aylıkken kliniğimize başvurdu. Öz ve soy geçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenede sağ hemifasiyal atrofisi mevcuttu. Nörolojik muayenede sol üst ve alt ekstremitelerini kullanmaktan kaçındığı dikkati çekti. Akut faz reaktanları normal sınırlardaydı; ANA, anti-dsDNA ve ANA profili negatifti. Çekilen kontrol MRG'de ipsilateral serebral tutulumda progresyon olması, kortikal incelme, gliotik değişiklikler ve hemisferik volüm kaybının belirginleşmesi üzerine, klinik ve radyolojik bulgular birlikte değerlendirilerek PRS tanısı konuldu.

Hastaya pulse steroid (30 mg/kg/doz) verildi, ardından idame prednizolon (2 mg/kg/gün), metotreksat ve tosilizumab başlandı ve aylık intravenöz immünoglobulin (2 gr/kg) uygulandı. Kortikosteroid tedavisi kademeli olarak azaltılarak 5 mg/güne inildi. Beyin omurilik sıvısı incelemesinde oligoklonal bant tip 2 pozitifliği ve artmış IgG indeksi saptanarak otoimmün süreç desteklendi. İzlem sürecinde başlangıçta radyolojik stabilizasyon izlense de, sonraki görüntülemede tüm bu tedavilere rağmen radyolojik progresyonun devam etmesi üzerine tedavi intensifiye edilerek rituksimab ve mikofenolat mofetil başlandı. Perfüzyon MRG'de etkilenen bölgelerde hipoperfüzyon izlendiğinden tedaviye asetilsalisilik asit eklendi. İzlem sürecinde nöbet tekrarı izlenmedi, ancak sağ hemifasiyal atrofide progresyon ve sol taraf ekstremitelerde minimal kas gücü kaybı devam etmektedir (Şekil 1,2,3).

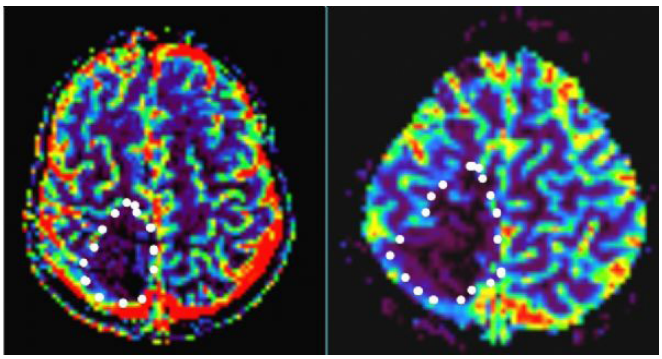
Tartışma: PRS, çoğunlukla kutanöz tutulum ile seyretmekle birlikte bazı olgularda SSS tutulumu görülebilmektedir. Sunulan olguda ipsilateral serebral değişiklikler ve nöbet öyküsü, hastada SSS tutulumunu desteklemiştir. PRS'de standart bir tedavi yaklaşımı bulunmamaktadır, literatürde farklı immünsupresif tedavilere rağmen progresyon gösteren olgular bildirilmektedir. Bu olguda da tedaviye rağmen progresyonun devam etmesi dirençli seyri düşündürmüş olup, rituksimab kullanımına ilişkin sınırlı veriye rağmen, dirençli ve nörolojik tutulumlu olgularda bir seçenek olarak yer aldığından hastamızda kullanılmaya başlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Parry-Romberg sendromu, SSS tutulumu

Şekil 1. Sağ hemifasiyal atrofiyi gösteren klinik görünüm.



Şekil 2. Sağ yüksek pariatelde zamanla ortaya çıkan kortikal inceleme ve volüm kaybı. İlk MRG incelemeri normal.



Şekil 3. 1 yılda 2 ay ara ile alınan perfüzyon MRG incelemesinde sağ partialdeki volüm kaybı olan alanda hipoperfüze alan boyutunda artış dikkati çekmiştir.

[PS-006]

AİLEVİ AKDENİZ ATEŞİ HASTALARINDA BESLENME KALİTESİ İLE MİKROBESİN DÜZEYLERİ VE HASTALIK AKTİVİTESİ ARASINDAKİ İLİŞKİ

Buşra Çinpolat, Zeynep Hazıroğlu Ökmen, Turan Güzel, Talha Karabulut, Figen Çakmak

Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Ailevi Akdeniz Ateşi, tekrarlayan inflamatuvar ataklarla seyreden kalıtsal bir hastalıktır. Kronik inflamasyonun hastalık seyrinde önemli rol oynadığı bilinmekte olup, son yıllarda beslenme alışkanlıklarının inflamatuvar süreçler üzerindeki etkisi giderek daha fazla ilgi çekmektedir. Özellikle Akdeniz diyeti, antiinflamatuvar özellikleri ve zengin mikrobesin içeriği ile öne çıkmaktadır. Bu çalışmada, Ailevi Akdeniz Ateşi tanılı çocuk hastalarda Akdeniz diyeti uyumunun mikrobesin düzeyleri ve hastalık aktivitesi ile ilişkisinin değerlendirilmesi amaçlandı.

Gereç-Yöntem: Bu kesitsel çalışmaya 40 hasta dahil edildi. Beslenme kalitesi KIDMED indeksi ile değerlendirildi. Serum D vitamini, ferritin, vitamin B12 ve folat düzeyleri kaydedildi. Hastalık aktivitesi ISSF skoru ile değerlendirildi. Sürekli değişkenlerin dağılımı değerlendirildi ve uygun olarak non-parametrik testler kullanıldı. Değişkenler arasındaki ilişkiler Spearman korelasyon analizi ile incelendi. İstatistiksel anlamlılık düzeyi $p<0.05$ olarak kabul edildi.

Bulgular: Hastaların yaş ortalaması 10.9 ± 3.6 yıl olup %37.5'i kızdı. KIDMED puan ortalaması 4.7 ± 2.4 olarak bulundu. Ortalama D vitamini düzeyi 12.8 ± 6.1 ng/mL, ferritin 44.9 ± 55.6 ng/mL, vitamin B12 378.4 ± 143.3 pg/mL ve folat 6.8 ± 5.7 ng/mL idi. KIDMED puanı ile D vitamini düzeyi arasında orta düzeyde pozitif ve istatistiksel olarak anlamlı korelasyon saptandı ($r=0.42$, $p=0.007$). Ayrıca KIDMED puanı ile ISSF arasında orta düzeyde negatif korelasyon bulundu ($r=-0.36$, $p=0.02$). KIDMED puanı ile ferritin, vitamin B12 ve folat düzeyleri arasında anlamlı bir ilişki saptanmadı.

Sonuç: Ailevi Akdeniz Ateşi hastalarında daha iyi beslenme kalitesi, daha yüksek D vitamini düzeyleri ve daha düşük hastalık aktivitesi ile ilişkili bulunmuştur. Bu bulgular, beslenme düzeninin hastalık yönetiminde destekleyici ve potansiyel olarak modifiye edilebilir bir faktör olabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Ailevi Akdeniz Ateşi, KIDMED indeksi, mikrobesinler

Tablo 1. Hastaların demografik ve klinik özellikleri

Değişken	*Değer*
Hasta sayısı (n)	40
Yaş (yıl), ort ± SS	10.9 ± 3.6
Cinsiyet, kız (%)	15 (%37.5)
Cinsiyet, erkek (%)	25 (%62.5)
KIDMED skoru, ort ± SS	4.7 ± 2.4
D vitamini (ng/mL), ort ± SS	12.8 ± 6.1
Ferritin (ng/mL), ort ± SS	44.9 ± 55.6
Vitamin B12 (pg/mL), ort ± SS	378.4 ± 143.3
Folat (ng/mL), ort ± SS	6.8 ± 5.7
ISSF skoru, ort ± SS	1.9 ± 1.4

[PS-007]

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA FOSFOLİPAZ C GAMMA 2 (PLCG2) İLİŞKİLİ OTOİNFLAMATUAR HASTALIK: FCAS3 FENOTİPİNDE IL-1 BLOKAJINA GEÇİCİ YANIT VE SEKONDER YANIT KAYBI

Melike Mehveş Kaplan

Hatay Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatolojisi, Hatay

Giriş: Fosfolipaz C gamma 2 (PLCG2) genindeki heterozigot varyantlar; PLCG2 ilişkili antikor yetmezliği ve immün disregülasyon (PLAID), otoinflamasyon ve PLCG2 ilişkili immün disregülasyon (APLAID) ve ailesel soğuk otoinflamatuvar sendrom tip 3 (FCAS3) spektrumunda yer alan nadir ve kompleks hastalıklara yol açar (1–3). FCAS3, klasik kriyopirin ilişkili periyodik sendromlardan farklı olarak NLRP3 bağımlı değildir ve tipik soğuk tetiklenmesi, ürtiker ve sensörinöral işitme kaybı gibi bulgular her zaman görülmez (2,3).

Olgu: İki aylıkken başlayan tekrarlayan ateş, diyare, kusma ve abdominal ağrı atakları olan 3 yaş erkek hasta değerlendirildi. Ataklar sırasında belirgin akut faz yüksekliği saptanırken enfeksiyöz nedenler dışlandı. Genetik incelemede heterozigot MEFV M694V varyantı saptanması üzerine kolşisin tedavisi başlandı; ancak klinik yanıt alınamadı ve belirgin gastrointestinal intolerans gelişti. Erken başlangıç, kolşisin refrakterliği atipik gastrointestinal patern nedeniyle ileri genetik analiz yapıldı. PLCG2 geninde c.1411A>C (p.Lys471Gln) heterozigot varyantı saptandı. Klinik tablo FCAS3-benzeri fenotip ile uyumlu bulundu. IL-1 reseptör antagonisti anakinra ile parsiyel yanıt elde edilmesine rağmen ataklar devam etti. Takiben başlanan kanakinumab tedavisi ile yaklaşık 6 ay süreyle tam klinik remisyon sağlandı. Ancak izlemde aylık atakların yeniden başlaması ile sekonder yanıt kaybı gelişti; doz artışı ve aralıklı sistemik kortikosteroid gereksinimi ortaya çıktı.

Tartışma: FCAS3 oldukça nadir tanımlanmış olup literatürde bildirilen olgu sayısı sınırlıdır. İlk olarak tanımlanan PLCG2 ilişkili hastalıklarda fenotipin yalnızca soğukla indüklenen ürtiker ile sınırlı olmadığı, sistemik inflamasyon ve immün disregülasyon bulgularını da içerdiği gösterilmiştir (1). Daha sonraki serilerde ise FCAS3-benzeri fenotipte soğuk tetiklenmesinin her zaman bulunmadığı ve gastrointestinal semptomların klinik tabloya eşlik edebileceği vurgulanmıştır (2,3). PLCG2 proteini, B hücre reseptörü ve Fc reseptörleri üzerinden kalsiyum sinyallemesi, MAPK ve NF-κB yolaklarını aktive ederek çoklu proinflamatuvar sitokin üretimini düzenler (2,3). Bu kompleks sinyal ağı, inflamasyonun yalnızca IL-1 aracılı olmadığını düşündürmektedir. Nitekim PLCG2 ilişkili hastalıklarda IL-1 blokajına başlangıçta iyi yanıt alınsa da zaman içinde etkinliğin azalabildiği veya sürdürülemediği bildirilmiştir (3). Bu durum sekonder yanıt kaybı olarak yorumlanmakta ve alternatif sitokinlerin rolünü gündeme getirmektedir.

Sonuç: PLCG2 ilişkili otoinflamatuvar hastalıklar, erken başlangıçlı, atipik ve tedaviye dirençli inflamasyon tabloları ile karşımıza çıkabilir. IL-1 blokajı geçici klinik fayda sağlayabilse de uzun dönem kontrol için daha geniş inflamatuvar yolakları hedefleyen tedavi stratejilerine ihtiyaç vardır. Bu nedenle kolşisin yanıtsız, erken başlangıçlı ve atipik fenotipli olgularda PLCG2 ilişkili hastalıklar mutlaka ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

Kaynaklar

1. Ombrello MJ, Remmers EF, Sun G, et al. Cold urticaria, immunodeficiency, and autoimmunity related to PLCG2 deletions. N Engl J Med. 2012;366(4):330–338.
2. Zhou Q, Lee GS, Brady J, et al. A hypermorphic missense mutation in PLCG2 causes autoinflammatory disease with immunodeficiency. Am J Hum Genet. 2012;91(4):713–720.
3. Neves JF, Doffinger R, Barcenas-Morales G, et al. Novel PLCG2 mutations in autoinflammation and immune dysregulation: expanding the clinical spectrum. J Clin Immunol. 2018;38(5):562–570.

Anahtar Kelimeler: PLCG2, FCAS3, otoinflamatuar hastalık

[PS-008]

STİLL HASTALIĞI İLİŞKİLİ TEKRARLAYAN MAKROFAJ AKTİVASYON SENDROMUNDA RUKSOLİTİNİB BAŞARISI

Kübra Deveci Şeker[1], Çisem Yıldız[1], Büşra Acun[1], Khadija Ahmadova[1], Övgü Özenli Yağcı[1], Batuhan Küçükali[1], Nuran Belder[2], Merve Kutlar Tanıdır[3], Deniz Gezgin Yıldırım[1], Sevcan A. Bakkaloğlu[1]

[1]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Ankara
[2]Denizli Devlet Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, Denizli
[3]Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, Ankara

Amaç: Still hastalığı (SH), nadir ancak şiddetli bir juvenil idiyopatik artrit (JIA) alt tipidir. Artritin yanı sıra ateş, döküntü, yaygın lenfadenopati, hepatosplenomegali ve serozit görülebilir(1). Hastalığın en önemli komplikasyonu makrofaj aktivasyon sendromu (MAS) olup sitopeni, karaciğer disfonksiyonu, koagülopati ve hiperferritinemi izlenir. Bazı SH vakalarında uzun süreli glukokortikoid tedavisi gerektiren, çoklu tedavilere dirençli, tekrarlayan MAS atakları gelişebilmektedir(2). Burada konvansiyonel tedavilere dirençli tekrarlayan MAS atakları olan ve ruksolitinib tedavisinden fayda gören bir SH vakası sunulmaktadır.

Olgu: Ailevi Akdeniz ateşi (AAA) ve SH tanılarıyla dış merkezde metotreksat, naproksen ve steroid tedavileri alan 11 yaşındaki erkek hasta; ateş, döküntü ve ishal şikayetleri ile MAS ön tanısıyla tarafımıza sevk edildi. Tetkiklerinde bisitopeni, hiperferritinemi (22850 ng/mL), transaminaz ve akut faz reaktanlarında yükseklik saptandı; yapılan kemik iliği aspirasyonunda hemafagositoz izlendi. SH ilişkili MAS tanılarıyla pulse steroid, anakinra ve intravenöz immünglobulin (IVIG) tedavisi verildi. İzleminde şikayetleri gerileyen hastanın, iki ay sonra 2. MAS atağı gelişmesi üzerine anakinra dozu artırıldı ve tosilizumab'a geçildi. Tedaviden fayda gören ancak takipte ateş, poliartrit ve döküntü şikayetlerinin tekrarlamasıyla gelişen 3. MAS atağında hastanın tedavisine siklosporin eklendi. Gönderilen WES analizinde özellik saptanmadı. İzleyen süreçte kanakinumab, leflunomid ve sulfasalazin tedavilerine rağmen şikayetleri kontrol altına alınamayan hastaya tofasitinib başlandı. Uzun süreli steroid kullanımına bağlı L1'de çökme fraktürü gelişti. Buna yönelik başlanan alendronat tedavisinden fayda sağlandı. Tofasitinib tedavisi altında tekrar MAS atağı geçiren hastaya, dirençli MAS atakları nedeniyle emapalumab başlandı. Ancak üçüncü doz emapalumab tedavisi sonrası ateş, döküntü, hiperferritinemi gelişmesi üzerine ilaç yan etkisi düşünülerek emapalumab kesildi. Poliartritin devam etmesi üzerine kanakinumab dozu artırılarak tedaviye ruksolitinib eklendi. Bu tedavi kombinasyonuna (canakinumab, ruksolitinib ve kortikosteroid) iyi yanıt veren hastanın ruksolitinib sonrası steroid dozu 5 mg/güne kadar azaltıldı. Yaklaşık 6 aydır remisyonda olan hastanın izlemine devam edilmektedir.

Sonuç: Still hastalığı, uzun süreli glukokortikoid tedavisi gerektiren tekrarlayan MAS atakları ile prezente olabilir(2). Literatürde standart tedaviye yanıt vermeyen, MAS ile komplike olmuş refrakter SH vakalarında emapalumaba iyi yanıt alındığını belirtilen olgular mevcuttur(3). Ancak bizim hastamızda bu tedavi üç doz verilmiş, izlemde yan etki nedeniyle kesilmiştir. Tedavisi zor SH olgularından oluşan bir vaka serisinde, ruksolitinib ve baricitinib ile tedavi edilen dirençli SH artriti olan iki çocukta tam remisyon bildirilmiştir(4). Bizim vakamızda da, çoklu tedavilere rağmen devam eden MAS atakları ve persistan poliartrit ruksolitinib tedavisine yanıt vermiş ve tam remisyon sağlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: ruksolitinib, Still hastalığı, tekrarlayan MAS

YAZAR DİZİNİ

A

Acar, Banu Çelikel 52
Acun, Büşra 55, 61, 84, 89, 92, 96
Açıkgöz, Feyza 55
Ahmadova, Khadija 55, 92, 96
Akgün, Özlem 49, 63, 67
Akın, Ozan Anıl 77
Akpınar, Gürler 51
Aksu, Nihal Uyar 81
Aktaş, Safiye 90
Akyürek, Pınar Prencuva 49
Aliyev, Emil 6, 87
Alkaya, Ayşenur 76
Anık, Yonca 79, 80
Arık, Selen Duygu 49
Arslanoğlu, Ceyda 51
Aslan, Ayşe Tana 89
Aşan, Mine 85
Ayaz, Nuray Aktay 49, 63, 67
Aydın, Duygu 51, 59, 91
Aydın, Elif Arslanoğlu 76, 82
Aydın, Fatma 89
Aydın, Hacer Öztürk 78
Aydın, Tuncay 71
Aygün, Figen Bezci 70
Azizoğlu, Zehra Büşra 85

B

Babaoğlu, Hakan 87
Bakkaloğlu, Sevcan 84, 89
Bakkaloğlu, Sevcan A. 55, 61, 65, 74, 92, 96
Bal, Cengiz 77
Baykal, Gülcan Özomay 9, 84
Baykan, Cenk 49
Bayrak, Yunus Emre 81
Bektaş, Aslıhan Uzun 84, 90
Belder, Nuran 55, 74, 92, 96
Bilgiç, Işıl 89
Bilginer, Yelda 89
Bora, Balahan 90
Bozkoyun, Nurşen 59
Bozkurt, Hayrunnisa Bekis 78

C

Canatan, Halit 85
Cevizbaş, Selahaddin 90
Cinel, Güzin 89

Ç

Çakmak, Figen 94
Çam, Veysel 70
Çanlıoğlu, Neslihan Kara 50, 78, 84
Çelikel, Elif 72
Çeltik, Tuğçe 71, 90
Çıldır, Pervin Şevval 77
Çiçek, Sümeyra Özdemir 51, 85
Çinpolat, Buşra 94

D

Demirbaş, Bahar 76
Demir, Büşra Şeniz 85
Demir, Ercan 92
Demirkan, Fatma Gül 63, 67
Demir, Selcan 60, 77
Devebacak, Ali 71
Dizman, Eda Nur 57
Doğru, Ayşenur 49
Dönmez, Emre 81
Dudaklı, Aslı 49

E

Eken, Ahmet 85
Elmas, Semanur 9
Erdem, Şerife 85
Erkan, Mehmet Orhan 89
Eser, Metin 78
Es, Yasemin Uğur 72

F

Fatihoğlu, Özlem Ural 71

G

Güldaş, Ebrar 59
Gündoğdu, Özlem Yıldız 59
Güzel, Turan 94

H

Haşlak, Fatih 54, 57
Houran, Mohammad 85

K

Kadayifcilar, Sibel 70
Kaplan, Melike Mehveş 95
Karabulut, Talha 94
Karadağ, Şerife Gül 67
Karadenizli, Aynur 91
Karagöl, Cüneyt 15
Kartı, Ömer 71
Kasap, Murat 51
Kasap, Tolga 84
Kayaalp, Gülşah Kavrul 49, 69
Keser, Betül 78
Kılıç, Sümeyye Kübra 77
Kılınç, Ayşenur Doğru 63, 67
Kılınç, Mehmet Akif 49
Kısaarslan, Ayşenur Paç 51, 85
Koçyiğit, Elifcan 51
Kurtuluş, Duygu 4
Kutlar, Merve 55
Kuzuca, Tutku Doğan 60, 77
Küçükali, Batuhan 55, 65, 92, 96
Küçük, Elif 84
Küçük, Hatice Hilal Özgüner 69

M

Menentoğlu, Bengisu 49

O

Ordukaya, Nagehan Emiralioğlu 89

Ö

Ökmen, Zeynep Hazıroğlu 94
Öksel, Betül 59, 81, 84, 91
Özaslan, Nebahat Zeynep 59, 79, 80, 91
Özçakar, Zeynep Birsin 89
Özdemir, Ufuk Furkan 54
Özen, Seza 70
Özer, Törehan 79, 80
Öztürk, Kübra 84

P

Polat, Merve Cansu 89
Poyrazoğlu, Hakan 85

S

Sayın, Nihat 63
Sönmez, Hafize Emine 51, 59, 79, 80, 81, 91
Sözeri, Betül 50, 58, 78, 84
Sutaş, Büşra 71

Ş

Şahin, Nihal 11, 51, 59, 79, 80, 81, 84, 91
Şeker, Kübra Deveci 55, 92, 96
Şen, Abdulvahap 82
Şener, Elif Akyazı 87
Şener, Esra Nur 52
Şener, Seher 12, 84

T

Tanatar, Ayşe 2
Tanıdır, Merve Kutlar 92, 96
Tanyer, Emine Altay 89
Taşkın, Büşra Başer 49, 63, 67
Taştanoğlu, Hüseyin 51
Tığrak, Saadet Nilay 84
Tosun, Özlem Deniz 77
Tunce, Eray 50, 58, 78, 84
Turan, Oya Köker 69
Turgay, Kayra 74
Turunç, Salih 58
Türkmen, Şeyma 50
Türkuçar, Serkan 13, 84

U

Uçak, Kübra 91
Uçar, Sıla Atamyıldız 50, 78, 84
Ulu, Kadir 10
Uncuoğlu, Ayşen 81
Uzuner, Hüseyin 91
Uzunkulaoğlu, İrem 63

Ü

Ünsal, Şevket Erbil 71, 84, 90

V

Vazgeçer, Ebru Oğultekin 50

Y

Yağcı, Övgü Özenli 55, 65, 92, 96
Yaraşır, Ceren Dinler 82
Yazol, Merve 92
Yeter, Burcu 50
Yıldırım, Deniz Gezgin 55, 61, 65, 74, 92, 96
Yıldız, Çisem 55, 65, 92, 96
Yıldız, Edibe Pembegül 49
Yılmaz, Hasan 81
Yüksel, Selçuk 84

BİLİMSEL SEKRETERYA
Romatolojiye Panoramik Bakış Derneği
W: www.romatolojiyepanoramikbakisdernegi.org
E: info@romatolojipanoramikbakisdernegi.org

ORGANİZASYON SEKRETERYASI
Coin Turizm Kongre Org. ve Dan. A.Ş.
Hilal Mah. 694. Sok. 7/2 Çankaya, Ankara
T: +90 312 577 12 46
W: www.cointurizm.com
E: info@cointurizm.com