

29 Eylül 2018 Cumartesi

13:30 – 14:30 Salon A

SS25

GEÇ BAŞLANGIÇLI BEHÇET HASTALARININ KLİNİK ÖZELLİKLERİ

Gül Güzelant Özköse¹, Yılmaz Özyazgan², Cem Mat³, Vedat Hamuryudan¹, Hasan Yazıcı¹, Emire Seyahi¹

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Ad Romatoloji Bd

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Ad

³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Dermatoloji Ad

Giriş ve Amaç: Behçet sendromunun (BS) klasik başlangıcı 3. dekattadır. 40 yaşından sonra Uluslararası Çalışma Grubu (ISG) kriterlerini doldurma oldukça nadirdir ve bu konudaki bilgimiz sınırlıdır. Geç başlangıcın tanımı belirsiz olsa da, çoğunlukla oftalmoloji veya dermatoloji kliniklerinden yayınlanmış birkaç olgu serisi (2-4) klasik başlangıçlı hastalara göre geç başlangıçlı hastaların daha az ciddi veya benzer olduğunu göstermiştir. Bu retrospektif çalışmanın amacı, geç başlangıçlı BS hastaların klinik özelliklerini değerlendirmek ve bunları bir grup klasik başlangıçlı BS hasta ile karşılaştırmaktır.

Yöntem: Ocak 2000-Aralık 2010 tarihleri arasında polikliniğimize kaydedilen 3335 BS hastası retrospektif olarak incelendi. 40 yaşından sonra ISG kriterlerini karşılayanlar (≥ 40) geç başlangıç olarak, 30 yaşından önce kriterleri dolduranlar ise klasik başlangıç olarak kabul edildi. Her geç başlangıçlı hasta için, 2 ardışık kayıtlı erken başlangıç hastası kontrol grubu olarak seçildi. Sadece ilk klinik bulgular kaydedildi. Her bir hasta için klinik aktivite indeksi (1) modifiye edilerek hesaplandı.

Bulgular: Tüm kohortta % 4'lük prevalans ile geç başlangıçlı BS olan 134 (70 E / 64 K) hasta vardı. Elli dört hastada başlangıç yaşı 40-44 arasında, 47 hastada 45-49 arasında ve kalan 32 hastada da 50 ve üzeri idi. Kontrol olarak 268 (163 E / 105 K) klasik başlangıçlı hasta seçildi. Grupların demografik ve klinik özellikleri tablo 1 ve 2'de tanımlanmıştır. Deri bulguları, artrit ve göz tutulum sıklığı ile birlikte ortalama klinik aktivite skorları, klasik başlangıçlı erkek grubunda geç başlangıçlı erkek grubuna göre anlamlı olarak yüksek bulunmuştur. İlginç bir şekilde, pozitif paterji testi, vasküler tutulum ve şiddetli göz tutulumu olanların sıklığı, klasik ve geç başlangıçlı erkek hastalar arasında farklı görünmemektedir. Öte yandan, klinik özellikler ve toplam aktivite skorları, kadınlarda klasik ve geç başlangıçlı gruplar arasında benzer saptanmıştır. Temel limitasyon, verilerin yalnızca hasta dosyalarına dayanması ve takip verilerinin mevcut olmamasıdır.

Sonuç: Klasik başlangıçlı grup ile karşılaştırıldığında, erkekler geç başlangıçlı kohortta daha az oranda görüldü. Geç başlangıçlı erkek hastalarda cilt, eklem, göz tutulumu daha azdı ve klasik başlangıçlı grupla karşılaştırıldığında anlamlı olarak daha düşük aktivite skorlarına sahipti. Kadınlarda klasik ve geç başlangıç grup arasında fark yoktu.

Anahtar Kelimeler : Behçet sendromu, ileri yaş

Tables :

Geç yaş ve klasik yaş başlangıçlı erkek Behçet hastalarının klinik özellikleri (* Göz tutulumu olan hastalar arasından hesaplandı.)

| | Geç başlangıçlı erkek hastalar (n=70) | Klasik başlangıçlı erkek hastalar (n=163) | p |
|----------------------------------------------------|---------------------------------------|-------------------------------------------|--------|
| ISG kriter doldurma yaşı, yıl | 47.0 ± 6.0 | 24.2 ± 4.5 | |
| Oral aft, n (%) | 69 (99) | 163 (100) | - |
| Genital ülser, n (%) | 60 (86) | 137 (84) | 0.845 |
| Papülopüstüler lezyonlar, n (%) | 49 (70) | 133 (82) | 0.050 |
| Nodüler lezyonlar, n (%) | 15 (21) | 76 (47) | 0.0001 |
| Vasküler tutulum, n (%) | 13 (19) | 27 (17) | 0.710 |
| Göz tutulumu, n (%) | 24 (34) | 88 (54) | 0.006 |
| Sadece vh (+), n (%)* | 2 (8) | 25 (28) | 0.058 |
| Tek veya her 2 gözde <0.1 görme keskinliği, n (%)* | 8 (33) | 27 (33) | 0.941 |
| Artrit, n (%) | 10 (14) | 45 (28) | 0.028 |
| Paterji pozitifliği, n (%) | 39 (56) | 94 (58) | 0.876 |
| MSS tutulumu, n (%) | 3 | 3 | - |
| GIS tutulumu, n (%) | 1 | 1 | - |
| Aktivite skoru, ort ± SD | 3.95 ± 2.14 | 4.16 ± 1.89 | 0.474 |

Geç yaş ve klasik yaş başlangıçlı kadın Behçet hastalarının klinik özellikleri (* Göz tutulumu olan hastalar arasından hesaplandı.)

| | Geç başlangıçlı kadın hastalar (n=64) | Klasik başlangıçlı kadın hastalar (n=105) | p |
|----------------------------------------------------|---------------------------------------|-------------------------------------------|-------|
| ISG kriter doldurma yaşı, yıl | 46.6 ± 5.7 | 23.1± 4.4 | |
| Oral aft, n (%) | 64 (100) | 105 (100) | - |
| Genital ülser, n (%) | 51 (80) | 90 (86) | 0.307 |
| Papülopüstüler lezyonlar, n (%) | 39 (61) | 71 (68) | 0.377 |
| Nodüler lezyonlar, n (%) | 29 (45) | 60 (57) | 0.135 |
| Vasküler tutulum, n (%) | 2 | 0 | 0.142 |
| Göz tutulumu, n (%) | 26 (41) | 41 (39) | 0.839 |
| Sadece vh (+), n (%)* | 7 (27) | 14 (34) | 0.535 |
| Tek veya her 2 gözde <0.1 görme keskinliği, n (%)* | 4 (15) | 9 (23) | 0.538 |
| Artrit, n (%) | 13 (20) | 25 (24) | 0.597 |
| Paterji pozitifliği, n (%) | 34 (53) | 49 (47) | 0.346 |
| MSS tutulumu, n (%) | 2 | 2 | - |
| GIS tutulumu, n (%) | 0 | 1 | - |

| | | | |
|------------------------------|-----------------|-----------------|-------|
| Aktivite skoru, ort \pm SD | 3.59 \pm 1.32 | 3.30 \pm 1.47 | 0.202 |
|------------------------------|-----------------|-----------------|-------|

SS26

BEHÇET SENDROMUNDA SEKONDER AMİLOİDOZ SIKLIĞI AZALMA EĞİLİMİNDE

Güzin Karatemiz¹, Sinem Nihal Esatoğlu¹, Yeşim Özgüler¹, Sebahattin Yurdakul¹, Melike Melikoğlu¹, İzzet Fresko¹, Vedat Hamuryudan¹, Emire Seyahi¹, Serdal Uğurlu¹, Huri Özdoğan¹, Hasan Yazıcı¹, Gülen Hatemi¹

¹Cerrahpaşa Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Romatoloji

GirişBehçet sendromunda (BS) ölümlerin önemli nedenlerin biri de AA amiloidozdur.(AAA)Etkin tedavilerle beraber romatoid artrit ve infeksiyöz hastalıklara ikincil gelişen amiloidoz sıklığında azalma bildirilmiştir.

Amaç Amiloidozlu BS lilerin klinik özelliklerini, hastalık seyirlerini ve BS lilerde yıllar içinde AAA sıklığındaki değişimi saptamayı amaçladık.

Gereç ve Yöntem1976'dan beri kliniğimizde takipli tüm hasta dosyaları tarandı.Demografik özellikler, BS bulguları, BS ,AAA tanı yaşları,tedaviler,son durumları not edildi.Sonlanım noktalarını ölüm ve/veya son dönem böbrek hastalığı (SDBY) olarak belirledik.AAA sıklığını iki ayrı kohortta1976-2000 (ilk kohort) 2000-2017 (2.kohort) hesapladık.

Sonuçlar 9410 BS hastasının 27'sinde (% 0.29) amiloidoz saptandı.24 vaka ilk kohorttaki 3820 BS'lu hastadan,kalan 3 vaka 2.kohorttaki 5590 hasta arasındandı.AAA sıklığı 2.kohortta % 0.62 den % 0.054'e gerilemişti. E /K oranı 22/5 ve BS tanı yaşı ort. 29.5 ± 7.4 idi.AAAlıların 22'sinde (%82) major organ tutulumu vardı.(15'inde vasküler, 13'ünde göz,2 sinde nörolojik). AAA tanısı BS tanısından ort.9.8 ± 6.7 yıl sonra (ort.AAA yaşı 39.3±9.3 yıl)14 hastada renal ,13'ünde rektal biyopsi ile konmuştu. AAA tanısı sonra 24 hasta önceden almakta olduğu immünsüpresif ve/veya kolşisine devam etti.2.kohorttaki 3 hastaya biyolojik başlandı.(2 anti TNF,1 tocilizumab).İlk kohorttaki 2/24 hasta tanı esnasında anti-TNF almaktaydı.Ortc.3 yıllık (IQR: 1-8,75) takipten sonra 14 hasta (%52) öldü,3 hasta takipten çıktı,kalan10 hasta ortc.16 yıl (IQR:10-23)takibin sonunda yaşamaktaydı.Ölüm;5'inde infeksiyon, 5'inde SDBY ve diğerleri subaraknoid kanama, gastrik adenoca,karaciğer s (muhtemelen amiloidoz kaynaklı) ve iatrojenik barsak perforasyonu idi.Ölen 14 hastanın 10'unda(%71)önceden SDBY gelişmişti.15 olguda (15/27) amiloidozdan ortc.3.5 yıl (IQR:1.25-6.5)sonra SDBY gelişti.Renal transplant 5'ine yapıldı.3, 4, 6 ve 12 yıl takip sonrasında 4 hasta halen yaşamaktaydı.Ex.hasta nakilden 11yıl sonra subaraknoid kanamayla öldü.

Özet Amiloidoz BS'nun nadir ama ölümcül bir komplikasyondur.Tanıdan ortc. 3 yıl sonra hastaların ~ %50'si ölmüştü.Çalışmada, inflamatuvar-enfeksiyöz nedenlere benzer şekilde BS'na bağlı AAA sıklığında azalmayı gösterdik.2.kohorttaki AAA sıklığının daha az olması kohort takip süresinin kısa olmasından kaynaklanıyor olabilir.

Referanslar1)Yurdakul S,Arthritis Rheum.1990 2)Melikoğlu M,Rheumatology Oxford.2001 3)Kural-Seyahi E,Medicine Baltimore2003

Anahtar Kelimeler : BEHÇET,SEKONDER AMİLOİDOZ

SS27

BEHÇET SENDROMUNDA VEN DUVAR KALINLIĞI ARTMIŞTIR

Migena Gjoni¹, Emine Şebnem Durmaz², Serkan Akbaş², Atilla Süleyman Dikici², İsmail

Mihmanlı², Hasan Yazıcı³, Emire Seyahi³

¹İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları

²İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyoloji

³İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Romatoloji

Giriş: Behçet Sendromunda (BS), alt ekstremitte venöz tromboz (AEVT) vasküler tutulumunun en sık karşımıza çıkan formudur. AEVT'nun görüntülenmesi esas olarak intraluminal trombüsü ultrasonografi (USG) ile tespit etmeye yöneliktir. Vasküler tutulum açısından yüksek riskli hastaları öngörmede rutinde kullanılan bir biomarker bulunmamaktadır. Yapılan bir MR çalışmasında, BS'unda ven duvar skoru (ven duvar kalınlığı ve kontrast tutulumu) sağlıklılara göre daha yüksek bulunmuş (1). Bir diğer çalışmada, doppler USG kullanarak ölçülen VDK'nın vasküler tutulumu olmayan BS hastalarında, ankiroz spondilit ve sağlıklı kontrollere karşılaştırıldığında daha yüksek olduğu bulunmuştur (2). Bu nedenle de ven duvar kalınlığının vasküler tutulumu öngörmede kullanılabileceği düşünülmüştür.

Amaç: Biz araştırmamızda alt ekstremitte venöz tutulumu olan ve olmayan Behçet hastalarında ve sağlıklılarda B-mod doppler ultrasonografi (USG) aracılığıyla alt ekstremitte venlerin duvar kalınlıklarını ölçmeyi amaçladık.

Metod: Çalışmamıza AEVT olan 47 BS hasta (40 E/7 K), AEVT olmayan 50 BS hasta (43 E/7K) ve yaş ve cinsiyet uyumlu 38 sağlıklı kontrol (31 E/7K) dahil edildi. Bağımsız 2 radyolog hastalıklara kör olarak B mod USG aracılığıyla her iki bacakta ana femoral ven (CFV), yüzeysel femoral ven (SFV) ve vena safena magna (VSM) venlerinin duvar kalınlıkları ölçtü.

Sonuçlar: Tablo'da görüldüğü gibi, hasta grupları ile sağlıklı grup yaş açısından, hasta grupları ise hastalık süresi açısından benzerdi. AEVT öyküsü olan hastaların ortalama ilk tromboz yaşları 26.4 ± 5.8 yıl idi. İki gözlemci arasında çok iyi uyum vardı ($\kappa=0.9$). Ölçülen her damarın ven duvar kalınlığı AEVT olan ve olmayan BS hastalarında sağlıklı kontrollere göre anlamlı olarak daha yüksek bulundu. En yüksek VDK ise AEVT olan BS hastalarında saptandı.

Tartışma: Klinik ve radyolojik olarak vasküler tutulumu olmayan BS hastalarında, derin ve yüzeysel alt ekstremitte venlerinin venöz duvar kalınlığının artmış olduğunu saptadık. VDK'nın BS'unda klinik vasküler tutulumunu öngörmede faydalı olup olmayacağı gözlem süresinin uzaması ile daha net anlaşılacaktır.

Kaynakça:

1. Ambrose N, et al. Magnetic resonance imaging of vein wall thickness in patients with Behçet's syndrome. Clin Exp Rheumatol. 2014.
2. Alibaz-Oner F et al. Venous vessel wall thickness in lower extremity is increased in male behcet's disease patients without vascular involvement. Ann Rheum Dis 76(Suppl 2):417.

Anahtar Kelimeler : Behçet Sendromu, vasküler tutulum, ven duvar kalınlığı, ultrasonografi

Resimler :

| | Vasküler tutulumlu BS hasta {n=47; 40 E/ 7 K} | Vasküler tutulumu olmayan BS hasta {n=50; 43 E/ 7 K} | Sağlıklı kontroller {n=38; 31 E/ 7 K} | P değeri |
|-------------------------------------------|--------------------------------------------------|---------------------------------------------------------|------------------------------------------|----------|
| Yaş | 37.06 ±5.26 | 36.98 ±4.47 | 34.87 ±7.22 | 0.296 |
| Hastalık süresi | 10.96 ±6.45 | 9.68 ±5.89 | - | 0.310 |
| Ven duvar kalınlığı, ortalama ± SD, mm | | | | |
| Sağ CFV 1. gözlemci | 0.91 ± 0.67 | 0.69 ± 0.15 | 0.57 ± 0.11 | 0.001 |
| Sağ CFV 2. gözlemci | 0.93 ± 0.76 | 0.70 ± 0.18 | 0.58 ± 0.09 | <0.001 |
| Sol CFV 1. gözlemci | 1.04 ± 0.85 | 0.66 ± 0.11 | 0.56 ± 0.07 | <0.001 |
| Sol CFV 2. gözlemci | 1.09 ± 0.83 | 0.69 ± 0.16 | 0.57 ± 0.07 | <0.001 |
| Sağ SFV 1. gözlemci | 0.79 ± 0.38 | 0.60 ± 0.11 | 0.51 ± 0.9 | <0.001 |
| Sağ SFV 2 gözlemci | 0.80 ± 0.42 | 0.62 ± 0.13 | 0.52 ± 0.07 | <0.001 |
| Sol SFV 1. gözlemci | 0.88 ± 0.38 | 0.62 ± 0.12 | 0.49 ± 0.09 | <0.001 |
| Sol SFV 2. gözlemci | 0.90 ± 0.40 | 0.63 ± 0.13 | 0.51 ± 0.07 | <0.001 |
| Sağ VSM 1. gözlemci | 0.60 ± 0.22 | 0.52 ± 0.11 | 0.43 ± 0.07 | <0.001 |
| Sağ VSM 2. gözlemci | 0.64 ± 0.25 | 0.53 ± 0.13 | 0.46 ± 0.08 | <0.001 |
| Sol VSM 1. gözlemci | 0.67 ± 0.23 | 0.53 ± 0.11 | 0.42 ± 0.09 | <0.001 |
| Sol VSM 2. gözlemci | 0.65 ± 0.27 | 0.53 ± 0.11 | 0.43 ± 0.07 | <0.001 |

SS28

ERKEK BEHÇET HASTALARINDA ARTMIŞ ALT EKSTREMİTE VENÖZ DUVAR KALINLIĞI TANISAL BİR TEST OLABİLİR Mİ ?

Fatma Alibaz Öner¹, Rabia Ergelen², Aydan Mütiş¹, Zeynep Ertürk¹, Ruslan Asadov², Tülin Ergun³, Haner Direskeneli¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji

Giriş: Vasküler tutulum Behçet Hastalığında (BH) %40'a varan oranda görülür ve özellikle erkek hastalarda önemli bir mortalite ve morbidite nedenidir. Alt ekstremitelerde derin venlerinde inflamasyona bağlı tromboz vasküler tutulumun en sık görülen şeklidir. Yakın zamanda, venöz duvar kalınlığı ve dilatasyonunun ultrasonografi (US) ile değerlendirilmesinin venöz vasküler inflamasyon varlığını gösterebileceği bildirilmiştir. Bu çalışmada, vasküler tutulum açısından en riskli grup olan mukokutanöz tutulumlu erkek Behçet hastalarında alt ekstremitelerde venöz duvar kalınlıkları ve dilatasyonunun US ile değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

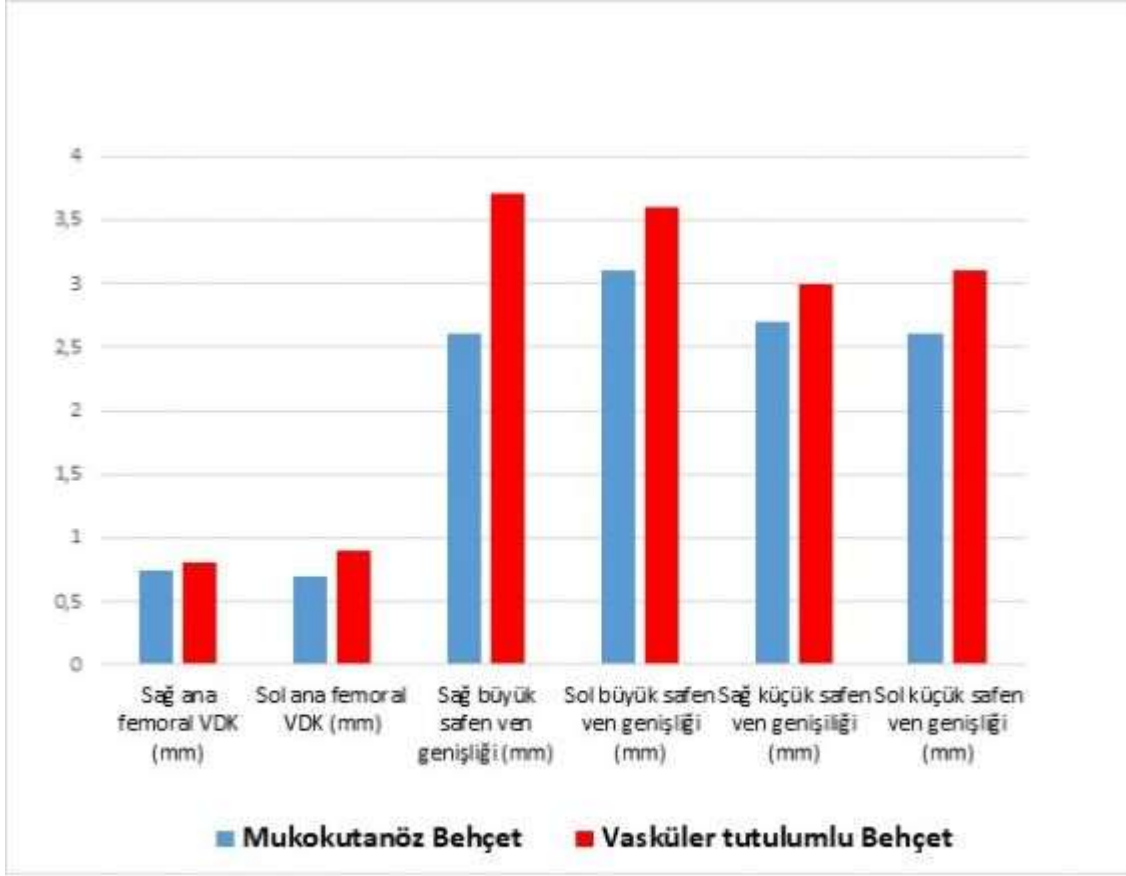
Yöntem: Çalışmaya Marmara Üniversitesi Romatoloji polikliniğinde BH tanısı ile takipli 29 erkek mukokutanöz BH, 30 vasküler tutulumlu erkek BH, yaş eşleştirilmiş 27 erkek Ankilozan Spondilit (AS) hastası ve 24 erkek sağlıklı kontrol alınmıştır. Bilateral alt ekstremitelerde venöz dopler US, olgulara kör ve deneyimli bir radyolog (RE) tarafından yapılmıştır. Bilateral common femoral ven (CFV) duvar kalınlığı, bilateral büyük ve küçük safen ven dilatasyonu değerlendirilmiştir. Aktivite değerlendirilmesinde Behçet sendromu aktivite skoru (BSAS) kullanılmıştır. On olguda CFV duvar kalınlığı iki ayrı radyolog tarafından (RE, RA) "araştırmacı-arası (interobserver) güvenilirlik" değerlendirilmesi için aynı gün tekrarlanmış ve radyologlar arasında kuvvetli uyum saptanmıştır ($r=0.765$, $p<0.001$).

Bulgular: Behçet grubunda ortalama hastalık süresi 9.1 ± 6.3 yıl, ortalama BSAS 24 ± 17 idi. Tüm venöz duvar ölçümleri BH'da sağlıklı kontrollere ve AS'li hastalara kıyasla anlamlı derecede yüksekti (hepsi için $p<0.001$, tablo 1). Mukokutanöz ve vasküler tutulumlu BH kıyaslandığında, vasküler tutulumlu BH'larında tüm ölçümler yüksek olmakla beraber, yalnız sol CFV kalınlığı ve sağ büyük safen ven genişliği değerleri istatistiksel olarak anlamlıydı ($p<0.001$ ve $p=0.028$, Şekil 1). Venöz duvar ölçümleri ile BSAS ve akut faz reaktanları arasında ise herhangi bir ilişki saptanmadı.

Sonuç: Bu kesitsel çalışmada erkek Behçet hastalarında alt ekstremitelerde derin venlerinde artmış duvar kalınlığı saptanmıştır. Saptanan artış damar tutulumundan bağımsızdır. Benzer artışın sağlıklı kontroller ve AS hastalarında olmaması, artmış venöz duvar kalınlığının BH'na özgü olduğunu düşündürmektedir. Özellikle tanısız olarak sorun yaşanan erken şüpheli erkek Behçet hastalarında venöz duvar kalınlığı ölçümü non-invasif tanısız bir test olarak kullanılabilir.

Anahtar Kelimeler : Behçet Hastalığı, erkek, venöz kalınlık

Resimler :



Şekil 1: Behçet Hastalarında damar tutulumuna göre venöz duvar ölçümleri

Tables :

Tablo 1: Bilateral alt ekstremite venöz duvar ölçümleri

| | Behçet hastalığı (n=59) | Ankilozan spondilit (n=27) | Sağlıklı kontrol (n=28) | P değeri |
|---------------------------------------------|-------------------------|----------------------------|-------------------------|----------|
| Yaş (yıl) | 32.5 (23-42) | 32 (20-37) | 31.5 (25-42) | 0.23 |
| Vücut Kitle İndeksi (kg/m ²) | 25.1 (18-33) | 25 (18-32) | 23.8 (20-29) | 0.213 |
| Sağ common femoral ven duvar kalınlığı (mm) | 0.8 (0.04-1.8) | 0.3 (0.1-0.6) | 0.3 (0.1-0.6) | <0.001 |
| Sol common femoral ven duvar kalınlığı(mm) | 0.8 (0.3-1.6) | 0.3 (0.1-0.5) | 0.2 (0.04-0.6) | <0.001 |
| Sağ büyük safen ven genişliği (mm) | 3.1 (0-6.4) | 2.5 (1.1-3.5) | 2.1 (1.3-3.5) | <0.001 |
| Sol büyük safen ven genişliği (mm) | 3.1 (0-7.4) | 2.6 (0.3-4.8) | 2.4 (1.6-3.6) | <0.001 |

| | | | | |
|------------------------------------|-------------|---------------|---------------|--------|
| Sağ küçük safen ven genişliđi (mm) | 2.8 (0-5.3) | 1.7 (1-3.1) | 1.4 (0.9-3.7) | <0.001 |
| Sol küçük safen ven genişliđi (mm) | 2.7 (0-5.2) | 1.8 (1.1-3.4) | 1.6 (0.8-3.6) | <0.001 |

SS29

BEHÇET HASTALIĞINDA PULMONER HİPERTANSİYON SIKLIĞI

Berkan Armağan¹, Metin Okşul², Yusuf Ziya Şener², Alper Sarı¹, Abdülsamet Erden¹, Gözde Kübra Yardımcı¹, Levent Kılıç¹, Ömer Karadağ¹, Ergün Barış Kaya², Lale Tokgözoğlu², İhsan Ertenli¹, Ali Akdoğan¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Abd, Romatoloji Bd

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Abd, Ankara

Giriş ve Amaç: Behçet hastalığı (BH), seyrinde pulmoner arter tutulumunun (PAI) da görülebildiği sistemik bir vaskülitir. Bu çalışmanın amacı, BH'larında pulmoner hipertansiyonun (PH) sıklığı ve nedenlerinin saptanmasıdır.

Yöntem: Şubat-Ekim 2017 arasında Hacettepe Üniversitesi Romatoloji bölümüne başvuran, "BH uluslararası çalışma grubu kriterlerine" göre BH tanısı almış 154 hasta, transtorasik ekokardiyografi ile değerlendirildi. Hastalar baskın organ tutulumlarına göre 5'e ayrıldı: grup 1 mukokütanöz ve artiküler, grup 2 oküler, grup 3 vasküler, grup 4 gastrointestinal, grup 5 nörolojik tutulum. Grup 1 dışında birden fazla organ tutulumu olanlar, gruplandırılırken birden fazla gruba dahil edildi. Sistolik pulmoner arter basıncı (sPAB) ≥ 40 mmHg olan hastalar BH-PH olarak kabul edildi. PH olan hastalar ise; grup 1 pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH), grup 2 sol kalp hastalıklarına bağlı PH, grup 3 akciğer hastalıklarına bağlı PH, grup 4 kronik tromboembolik PH (KTEPH), grup 5 nedeni belirsiz PH olarak gruplandırıldı.

Sonuçlar: PH olan ve olmayan hastaların demografik ve klinik özellikleri tabloda gösterildi. BH'larının 17 (%11,0)'sinde PH olduğu görüldü. Vasküler tutulum, PH'ı olan hastalarda olmayanlara göre daha fazlaydı (%52,9 vs. %28,5; **p=0.04**). Görüntüleme yöntemleriyle 10 hastada PAI olduğu görüldü ve PH olan hastalarda olmayan göre daha sıkı [%23.5 (4/17 hasta) vs. %4,4 (6/137 hasta); **p=0.003**]. Organ tutulumlarına göre hastalar gruplandırıldığında; PH en sık vasküler tutulumu olan hasta grubunda olsa da gruplar arasında istatistiksel anlamlı fark bulunmadı. 9 (%52,9) hasta PH kliniği açısından semptomatik (NYHA FS > I) idi. En sık PH nedeni; 9 (%52,9) hasta ile sol kalp hastalığıydı (Grup II). Dört (%23,5) hastada grup IV PH vardı ve bunların 3 tanesi (%75) semptomatik idi. Diyastolik disfonksiyon 32 (%20,8) ve sistolik disfonksiyon 1 hastada tespit edildi. BH-PH grubunda, LV diyastolik fonksiyon bozukluğu PH olmayan gruba göre anlamlı olarak fazlaydı, sırasıyla (8 (47,1%) vs 24 (17,6%), **p=0.005**).

Tartışma: Pulmoner hipertansiyon, BH'larında nadir değildir ve en sık nedeni grup II PH'dır. Grup IV PH'da sıklıkla görülebilmektedir. Bizim verilerimiz PH'dan şüphelenilen tüm BH'larının grup II ve IV PH açısından dikkatlice araştırılması gerektiğini göstermektedir. Behçet hastalarındaki sekel arteriyel stenoz ve/veya oklüzyonlar, PH gelişimine KTEPH benzeri katkı sağlıyor olabilir. Endarterektomi bu hastalarda bir tedavi seçeneği olabilir.

Anahtar Kelimeler : Behçet hastalığı, endarterektomi, pulmoner hipertansiyon

Resimler :

| | Tüm hastalar (n=154) | sPAP≥40 mm Hg (n=17) | sPAP<40 mm Hg (n=137) |
|---------------------------------------------|-------------------------|-------------------------|--------------------------|
| Kadın, n (%) | 62 (40,3) | 6 (35,3) | 56 (40,9) |
| Yaş, ortalama (min.-maks.) | 41 (18-73) | 46 (24-72) | 40 (18-73) |
| Hastalık süresi (ay), ortalama (min.-maks.) | 126 (6-540) | 168 (12-540) | 120 (6-480) |
| Diabetes Mellitus, n (%) | 9 (5,8) | 1 (5,9) | 8 (5,8) |
| Hipertansiyon, n (%) | 26 (16,9) | 5 (29,4) | 21 (15,3) |
| Sigara, n (%) | | | |
| Hiç içmemiş | 76 (49,4) | 7 (41,2) | 69 (50,4) |
| Aktif içici | 47 (30,5) | 5 (29,4) | 42 (30,7) |
| Bırakmış | 31 (20,1) | 5 (29,4) | 26 (19,0) |
| Oral ülser, n (%) | 154 (100) | 17 (100) | 137 (100) |
| Genital ülser, n (%) | 104 (67,5) | 11 (64,7) | 93 (67,9) |
| Eritema nodozum, n (%) | 64 (41,6) | 7 (41,2) | 57 (41,6) |
| Papülo-püstüler lezyon, n (%) | 35 (22,7) | 3 (17,6) | 32 (23,4) |
| Akneiform lezyon, n (%) | 105 (68,2) | 8 (47,1)* | 97 (70,8)* |
| Artiküler tutulum, n (%) | 35 (22,7) | 4 (23,5) | 31 (22,6) |
| Üveit, n (%) | 75 (48,7) | 9 (52,9) | 66 (48,2) |
| Paterji, n (%) | 40 (26) | 6 (35,3) | 34 (24,8) |
| Vasküler tutulum, n (%) | 48 (31,2) | 9 (52,9)** | 39 (28,5)** |
| Pulmoner arter tutulumu, n (%) | 10 (6,5) | 4 (23,5)*** | 6 (4,4)*** |
| Nörolojik tutulum, n (%) | 18 (11,7) | 2 (11,8) | 16 (11,7) |
| Gastrointestinal tutulum, n (%) | 12 (7,8) | 1 (5,9) | 11 (8,0) |

sPAP: Sistolik pulmoner arter basıncı, min: minimum, maks: maksimum.* p = 0.04, ** p=0.04, *** p=0.003

SS30

BEHÇET HASTALIĞI'NDA IL33/ST2 YOLAĞININ KLİNİK BULGULAR, AKUT FAZ REAKTANLARI VE HEMATOLOJİK PARAMETRELERLE İLİŞKİSİ

Ayşe Bahar Keleşoğlu Dinçer¹, Murat Torgutalp¹, Emine Gözde Aydemir Gülöksüz¹, Serdar Sezer¹, Müçteba Enes Yayla¹, Emine Uslu Yurteri¹, İlyas Ercan Okatan¹, Gülay Kınıklı¹, Tahsin Murat Turgay¹, Aşkın Ateş¹, Ebru Us²

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Abd Romatoloji Bd

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Mikrobiyoloji Abd

Giriş: Behçet Hastalığı (BH), reküren ataklarla seyreden mukokutanöz, vasküler, oküler ve eklem bulguları ile karakterize etiyolojisi bilinmeyen inflamatuvar bir hastalıktır. Patogeneğinde interlökin-1 (IL-1) ve IL-18 gibi bir takım sitokinlerin rolü olduğu gösterilmiştir. IL-33, IL-1 süperaillesinden bir sitokin olup yapı olarak IL-18'e benzemektedir. IL-33 pleiotropik etkili bir sitokindir. Bazı hastalıklarda pro-inflamatuvar bazılarında ise anti-inflamatuvar etki gösterir. Son yıllarda nötrofil-lenfosit oranının (NLO) ve platelet-lenfosit oranı (PLO) romatolojik hastalıklarda inflamatuvar aktivitenin değerlendirilmesinde rol oynayabilecekleri gösterilmiştir. Kronik inflamatuvar hastalıklarda şiddetli inflamasyon varlığında MPV'de düşüklük olduğu gösterilmiştir.

Amaç: BH'da serum IL-33 ve bunun çözünebilir reseptörü olan sST2'nin hastalığın klinik bulguları, hastalık aktivitesi belirteçleri ve hematolojik parametrelerle ilişkisinin incelenmesi amaçlanmıştır.

Metod: Çalışmaya 01.04.2017 ve 21.10.2017 tarihleri arasında Ankara Üniversitesi Multidisipliner Behçet Polikliniği'ne başvuran toplam 127 BH ve yaş-cinsiyet uyumlu 30 sağlıklı kontrol alınmıştır. Behçet hastalarının klinik bulguları kaydedilmiş, hastalık aktive düzeyleri Behçet Hastalığı Aktivite Skalası (BSAS), Behçet Hastalığı Anlık Aktivite Formu (BDCAF), hasta ve doktor Vizüel Analog Skorları (VAS-Pt, VAS-Ph) kullanılarak değerlendirilmiştir. Hastaların serum IL-33 ve sST2 düzeyleri ELISA yöntemi çalışılmıştır. Sedimentasyon hızı (ESH), C-reaktif protein (CRP), NLO, PLO ve MPV düzeyleri değerlendirmeye alınmıştır.

Sonuçlar: Behçet hastalarının klinik ve demografik özellikleri Tablo 1'de özetlenmiştir. Serum IL-33 ve sST2 düzeyleri sağlıklı kontrol grubunda BH grubuna göre anlamlı olarak daha yüksek bulunmuştur. (p<0.001, p<0.001 sırasıyla) BH klinik bulguları ile IL-33 ve sST2 düzeyleri arasındaki ilişki Tablo 2'de gösterilmiştir. Hastalık aktiviteleri açısından değerlendirildiğinde ise serum IL-33 ve sST2 düzeyleri ile BSAS, BDCAF, ESH, CRP, NLO ve PLO arasında anlamlı bir ilişki bulunmamıştır. (Şekil 3)

Tartışma: Literatürde BH'da serum IL-33 ve sST2 düzeyleri hakkındaki çalışmalar çelişkilidir. IL-33, IL-1 ailesinden olmasına rağmen Th-2 aracılı immün yanıtı tetikleyerek IL-4, IL-5 ve IL-13 düzeylerini artırmakta ve Th1 sitokin seviyelerini ise azaltmasına bağlanabilir. Bu durum IL33/sST2 yolağının Behçet hastalığı ile ilişkili olmadığını, hastalık aktivitesinde rolü olmadığını düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler : Behçet hastalığı, IL-33, sST2, Hematolojik parametre, Akut faz reaktanları

Resimler :

Şekil 3: Hastalık aktivite skaleleri, akut faz reaksiyonları ve hematolojik parametreler arasındaki ilişki

| | | sST2 | BSAS | BUCAF | VAS-PL | VAS-Ph | ESR | CRP | NLR | PLR | MPV |
|-----------|---|-------|-------|-------|--------|--------|--------|-------|-------|-------|--------|
| IL33 | r | 0.661 | 0.090 | 0.115 | 0.024 | 0.091 | 0.060 | 0.085 | 0.110 | 0.082 | 0.061 |
| | p | 0.000 | 0.320 | 0.205 | 0.790 | 0.734 | 0.482 | 0.355 | 0.196 | 0.372 | 0.491 |
| sST2 | r | | 0.037 | 0.026 | 0.017 | 0.015 | -0.182 | 0.121 | 0.082 | 0.015 | 0.071 |
| | p | | 0.660 | 0.776 | 0.850 | 0.670 | 0.062 | 0.184 | 0.373 | 0.870 | 0.401 |
| BSAStotal | r | | | 0.049 | 0.846 | 0.850 | 0.292 | 0.275 | 0.288 | 0.210 | -0.131 |
| | p | | | 0.000 | 0.000 | 0.000 | 0.002 | 0.002 | 0.001 | 0.019 | 0.121 |
| BDCA/t | r | | | | 0.720 | 0.740 | 0.318 | 0.291 | 0.312 | 0.214 | -0.101 |
| | p | | | | 0.000 | 0.000 | 0.001 | 0.001 | 0.001 | 0.018 | 0.141 |
| VAS-Pr | r | | | | | 0.888 | 0.311 | 0.224 | 0.206 | 0.258 | -0.121 |
| | p | | | | | 0.000 | 0.001 | 0.012 | 0.003 | 0.004 | 0.171 |
| VAS-Ph | r | | | | | | 0.403 | 0.339 | 0.308 | 0.221 | -0.071 |
| | p | | | | | | 0.000 | 0.000 | 0.001 | 0.015 | 0.401 |
| FSH | r | | | | | | | 0.501 | 0.190 | 0.248 | -0.221 |
| | p | | | | | | | 0.000 | 0.194 | 0.011 | 0.021 |
| CRP | r | | | | | | | | 0.240 | 0.018 | 0.071 |
| | p | | | | | | | | 0.006 | 0.841 | 0.431 |
| NfO | r | | | | | | | | | 0.487 | 0.051 |
| | p | | | | | | | | | 0.000 | 0.561 |
| PLD | r | | | | | | | | | | 0.261 |
| | p | | | | | | | | | | 0.001 |

Tables :

Tablo: 1 Behçet Hastalarının klinik ve demografik özellikleri

| Demografik ve klinik özellikler | Behçet hastaları | Kontrol | p |
|---------------------------------|------------------|-----------|-------|
| Yaş (± SD) | 45.17 ±12.96 | 42.7±11.6 | 0.335 |
| Cinsiyet, Kadın n(%) | 70 (55.1) | 18 (60) | 0.628 |
| Hastalık süresi (yıl) | 13.6±10.37 | | |
| Klinik bulgular n(%) | | | |
| Oral ülser | 127 (%100) | | |
| Genital ülser | 84 (%66.1) | | |
| Üveit | 42 (%33.1) | | |

| | | | |
|------------------------------------|-------------|--|--|
| Cilt bulgusu | 59 (%46.4) | | |
| Artrit | 24 (%18.9) | | |
| Paterji pozitifliği | 26 (%20,5) | | |
| Tromboz | 42 (%33.1) | | |
| Merkezi Sinir sistemi tutulumu | 7 (%5.5) | | |
| Gastrointestinal Sistem Tutulumu | 5 (%3.9) | | |
| Kullanılan ilaçlar n(%) | | | |
| Kolşisin | 117 (92.1) | | |
| Azatiyoprin | 35 (%27.6) | | |
| Steroid | 10 (%7.9) | | |
| Interferon-a | 4 (3.1) | | |
| Sulfosalazin | 3 (%2.4) | | |
| Mikofenolat mofetil | 2 (%1.6) | | |
| Infliximab | 2 (%1.6) | | |
| Hastalık aktivitesi (ortalama± SD) | | | |
| BSAS | 14.1 ± 14.5 | | |
| BDCAF | 2 ± 1.8 | | |
| ESH (mm/saat) | 17.8 ±14.6 | | |
| CRP (mg/dL) | 8.8 ± 8.7 | | |

Tablo 2: Behçet hastalarının klinik özellikleri ile IL33 ve sST2 düzeyleri arasındaki ilişki

| Klinik Bulgu | IL-33 p | sST2 p |
|----------------------------------|-----------------------------------|--------------------------------------------------|
| OA Var Yok | 1.9 (0.5-5.8) 1.5 (0.4-5.9) 0.419 | 731.9 (305.8-3040.6) 738.3 (234-3178.8) 0.409 |
| GÜ Var Yok | 3.5 (0.5-5.8) 1.5 (0.4-5.9) 0.132 | 2810 (442.1-3040.6) 722 (234-3178.8) 0.092 |
| Papülopüstüler erüpsiyon Var Yok | 2.0 (0.5-5.8) 1.6 (0.4-5.9) 0.474 | 729.4 (362.4-2876.3) 736.3 (234-3178.8) 0.872 |
| Eritema Nodosum Var Yok | 1.7 (0.5-4.0) 1.6 (0.4-5.9) 0.987 | 667.7 (362.4-2330.7) 736.3 (234-3178.8) 0.533 |
| Üveit Var Yok | 2.6 (0.9-4.0) 1.4 (0.4-5.9) 0.111 | 2558.8 (424.8-2934.2) 705.0 (234.0-3178.8) 0.052 |
| DVT Var Yok | 2.7 (0.5-5.8) 1.6 (0.4-5.9) 0.232 | 2709.8 (656.3-2914.3) 734.3 (234.0-3178.8) 0.01 |
| Artrit Var Yok | 2.6 (0.5-5.6) 1.5 (0.4-5.9) 0.294 | 1843.3 (486.6-2838.6) 722.2 (234.0-3178.8) 0.489 |