

15.EGE ROMATOLOJİ GÜNLERİ

Olgu Sunumu-7

Dr. Hande Ece ÖZ

- 51 yaşında, kadın, ev hanımı, Denizli' de ikamet etmekte

1989

- Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Acil Servise Başvuru
- Alt ekstremitelerde daha belirgin olmak üzere tüm vücutta progresif kas güçsüzlüğü
- Dispne
- Dört ekstremitede flask paralizi ile nöroloji kliniği yoğun bakıma yatış

Öykü

- Benzer paraliziler nedeni ile yaklaşık 2 yıldır değişik hastanelere başvuru
- Günde 7-8 litreyi bulan su içme, çok sık idrar çıkarma
- Ø Ağız kuruluđu

Öykü

Özgeçmiş

- Sigara , alkol kullanmıyor
- 1 canlı doğum
- Kullandığı herhangi bir ilaç yok

Soy geçmiş

- Annede Tip II DM+

Öykü

- Fizik muayenede dört ekstremitede flask paralizi
- Kan basıncı 110/90
- Arteriyel kan gazı: pH:7,29 , HCO₃: 14meq/l, pCO₂:28 mmHg, pO₂:100 mmHg
- K:1,9mEq/L, Na:130mEq/L, Cl:105mEq/L
- Tam İdrar Testi : pH: 7, aktif sediment yok, idrar anyon gap'i 17.
- Hemogram ve diğer biyokimya parametreleri normal sınırlarda

Öykü

Normal anyon gap'li metabolik asidoz+ Hipokalemi+ Alkali İdrar

- Amonyum klorid yükleme testi +
- Distal renal tübüler asidoz
- Potasyum ve sodyum bikarbonat replasmanı
- Paralizi tablosu 48 saat içinde dramatik olarak düzelme

Öykü

- dRTA tablosuna yol açabilecek sekonder neden bulunmayan ve öyküsünde ağız kuruluđu bulununan hasta; primer Sjögren sendromu ön tanısı ile tetkik edilmek üzere romatoloji servisine devir

Öykü

- Ø Ağız kuruluđu
- Ø Göz kuruluđu
- Ø Fotosensitivite
- Ø Raynaud fenomeni

Öykü

- **Laboratuvar Sonuçları:**

- ANA :1/640 granüler
- anti-Ro :29 U/mL (N<8 U/ml)
- anti-La :4,8 U/ml (N<1,1 U/ml)
- RF:102 IU/ml
- Schirmer testi 0-2mm/5 dk
- Minör tükrük bezi biyopsisi : Chisholm skoru evre 4
- Renal biyopsi: Tübülointerstisyel nefrit

Klinik İzlem

- Primer Sjögren Sendromu ile ilişkili tübulointerstisyel nefrit
- **Tedavi:**
 - Yüksek doz steroid
 - Immunsupresan? oral siklofosamid ?
 - Ø 250mg klorokin fosfat
 - NaHCO₃, KCl, CaCO₃ replasmanı

Klinik İzlem

- 11 yıl boyunca takip dışı
- 2002 yılında yaygın ağrı, kollarda ve bacaklarda kas güçsüzlüğü
- **Fizik muayene :**
 - Bilateral trendelenburg yürüyüşü
 - Ekstremitelerde hiperaljezi
 - Proksimal kas güçleri alt ve üst ekstremitelerde 3/5

BUN/ Kreatinin	200 mg/dl, 4,35mg/dl (N: 0,6-1,1)
Na/ K/ CL	130 mEq/l, 2,1mEq/L, 93 mEq/l
Ca / Fosfor /ALP / GGT	6,5mg/dl, 2,3mg/dl(N:2,3-4,5), 672 u/l (N:90-260) , 28u/l
Bikarbonat	16,2 mEq/L, (N: 22-29)
T.Prot/Alb/Glob.	7,1g/dl, 2,6g/dl, 3,5 g/dl
ESH/ CRP	150 mm/saat, 15,68 mg/dl
Tam İdrar Testi	Dansite :1015 , ph:7 , silendir olmaksızın bol eritrosit ve silme lökosit , spot idrarda 400 mg proteinüri İdrar kalsiyum :34mEq/L, fosfor : 2468

Laboratuvar

- ANA: 1/2560 granüler ve 1/320 sitoplazmik
- Anti-Ro:29 IU/ml (n<10 IU/ml)
- Anti-La :33 IU/ml (n<15 IU/ml)
- Anti ds DNA:13 IU/ml (n<77 IU/ml)
- RF:127 IU/ml
- C3:85 mg/dl (90-180)
- C4: 30 mg/dl (10-40)
- Antikardiyolipin, Anti-beta II glikoprotein ve ANCA negatif

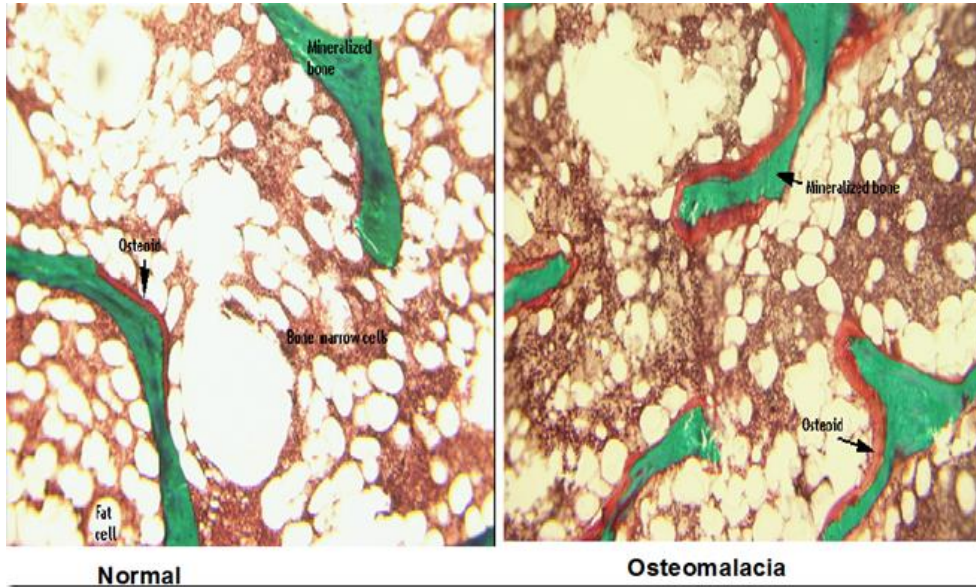
Radyoloji

- PA akciğer grafisi normal
- Pelvis grafisinde sağda femur boyun mediyalinde osteomalaziye baėlı yetmezlik kırığı



Patoloji

- Kemik biyopsisi : osteomalazi ile uyumlu



Klinik izlem

Tübülointestisyel Nefrit---->KBH

dRTA ----> Osteomalazi

- Tübülointerstisyel nefrit açısından immünsüpresif tedavi
- 100 mg/gün azatioprin
- Osteomalazi için kalsitriol

Klinik İzlem

- 2003-2008 yılları arasında 100 mg /gün azatioprin ve düşük doz metilprednizolon ile takip
- Kreatinin seviyesinde progresyon
(Kreatinin 2007: 3,89mg/dl , 2009: 5,51mg/dl)
- 2009 yılında hemodiyaliz programına alındı; azatioprin sonlandırıldı
- 2009-2015 yılları arasında sjögren sendromu açısından yeni bulgu saptanmadı.

Klinik İzlem

- 2015 yılında efor dispnesi, kuru öksürük, çabuk yorulma ve yokuş çıkamama yakınmaları
- **Solunum fonksiyon testinde:** FVC: 1750 ml (%63), FEV1: 1480 ml (%63), FEV1/FVC: %99
- **DLCO:** 8.25 ml/mmHg/dk (%36), FVC%/DLCO%: 1.75

Klinik izlem

➤ HRCT:

- Sol akciğer alt lob bazalinde ve lingula inferiorunda fibrotik değişiklikler ve buzlu cam paterni, bazomedialde fokal infiltrasyon alanı
- Sağ akciğer alt lob bazaolateralinde fibrotik değişiklikler

Klinik izlem

- Hastaya yeni gelişen akciğer bulguları nedeniyle 6 ay ara ile iki kür rituksimab tedavisi (2 g/kür)
- Kontrol HRCT değerlendirmesinde regresyon

Klinik izlem

- Mart 2018'de ritüksimab
- Düşük doz metilprednizolon
- Renal transplantasyon planlanmakta

Teşekkürler...



*“Umutsuz
durumlar yoktur,
umutsuz insanlar vardır.*

*Ben hiçbir zaman
umudumu yitirmedim.”
(Çanakkale-1915)*

K. Atatürk