

AİD

TÜRKİYE
ULUSAL ALLERJİ
VE KLİNİK İMMÜNOLOJİ DERNEĞİ

XXX.

ULUSLARARASI KATILIMLI
ULUSAL ALERJİ VE
KLİNİK İMMÜNOLOJİ
KONGRESİ

"Gelenekten Geleceğe, Klasikten Hedefe Yönelik Alerji ve İmmünoloji"

27 Kasım - 01 Aralık 2024

Titanic Mardan Palace Hotel - ANTALYA

Poster Bildiri Özetleri

Poster Sunumlar



PS-001

Çanakkale İlinde Sonbahar Aylarında Alerji Kliniğine Başvuran Hastaların Alerjen Duyarlılık Profili ve Zaylan otu Poleninin Önemi: İlk Bölgesel Bulgular

Özge Can Bostan

Çanakkale Mehmet Akif Ersoy Devlet Hastanesi, Erişkin Alerji ve İmmünoloji Kliniği

Giriş:

Bölgesel polen haritasındaki değişiklikler o bölgede yaşayan atopik bireylerin alerjen duyarlılık profillerini etkileyebilmektedir. Çanakkale ilinde sonbahar aylarında atmosferde en yoğun bildirilen polen zaylan otu (Ambrosia) poleni olup, bu bölgede yaşayan alerjik rinit ve astım tanılı hastalarda alerjen duyarlılık profilleri daha önce araştırılmamıştır. Bu çalışmada, Çanakkale ilinde sonbahar aylarında alerji kliniğine başvuran hastaların alerjen duyarlılıkları incelenmiş ve bölgeye özgü ilk veriler sunulmuştur.

Gereçler ve Yöntem:

Çalışmaya, sonbahar mevsiminde Çanakkale’de alerji kliniğine başvuran alerjik rinit ve astım tanılı hastalar dahil edilmiştir. Hastaların demografik bilgileri, tanıları, semptom süreleri ve alerjen duyarlılıkları retrospektif olarak muayene ve deri prick testi sonuçlarına dayanarak değerlendirilmiştir. Bölgesel polen haritasına uyumlu olarak yapılan deri prick testlerinde Phleum (çayır), Olea (zeytin ağacı), Pinus (çam), Platanus (çınar), Cypress (servi), Hazel (findık ağacı), Artemisia (pelin otu), Parietaria (yapışkan otu), Plantain (sinir otu), Chenopodium (kaz ayağı otu), Ambrosia (zaylan otu), Kedi epiteli, Köpek epiteli, Dermatophagoides pteronyssinus, Dermatophagoides farinae, Aspergillus, Alternaria, Cladosporium ve Hamam böceği alerjenleri araştırılmıştır.

Bulgular:

Çalışmaya dahil edilen 117 hastanın 90 (%76,9)’u alerjik rinit, 27 (%23,1)’si ise astım tanılıydı. Hastaların %59’u kadındı ve ortalama semptom süresi 5 (IQR: 1-10) yıl olarak belirlendi. Alerjen duyarlılık profilleri incelendiğinde en yüksek oranda Dermatophoides pteronyssinus ve farinae (sırasıyla 47 (%40.2), 44 (37.6)) tespit edilmiş olup bunu Çayır (Phleum) (33 (28.2)) ve Zaylan otu (Ambrosia) (21(%17.9)) polenleri izlemiştir. Bölgenin diğer önemli bitki örtüsü elemanlarından olan Servi ağacı poleni (Cypress) duyarlılığı 16 (13.7) ve zeytin ağacı poleni (Olea) 10 (%8.5) hastada saptanmıştır. Hastaların deri prick testi analizleri Tablo 1’de sunulmuştur.

Sonuç ve Tartışma:

Çanakkale ilinde, sonbahar aylarında alerji kliniğine başvuran hastaların alerjen duyarlılık profilleri incelendiğinde, özellikle ev tozu akarları, çimen ve yabancı ot polenlerine karşı yüksek duyarlılık tespit edilmiştir. Zaylan otu poleni, hem sonbaharda bölge atmosferinde yoğun olarak bulunması hem de klinik başvurularda artışa neden olması nedeniyle önemli bir alerjen olarak öne çıkmıştır. Daha önce bölgede yapılan polen ölçümlerini içeren bir tez çalışmasında sonbaharda atmosferdeki polenlerin %45.82’sinin zaylan otu poleni olduğu gösterilmiştir. Bu çalışma, Çanakkale iline özgü ilk verileri sunmakta ve bölgesel polen maruziyeti ile hasta şikayetleri arasındaki ilişkiyi vurgulamaktadır. Ayrıca, bu bölgede çalışan klinisyenlerin deri prick test panellerine Ambrosia alerjeninin dahil edilmesinin önemini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Polen haritası, alerjik rinit, deri prick testi

Tablo 1

Değişkenler	
Yaş	33.5 (18-89)
Kadın Cinsiyet	69 (%59)
Rinit	90 (%76.9)
Astım	27 (%23.1)
Aeroallerjenler	
Phleum pratense (çayır poleni)	33 (28.2)*
Olea europa (zeytin ağacı poleni)	10 (8.5)
Pinus (çam ağacı poleni)	7 (6)
Platanus (Çınar ağacı poleni)	3 (2.6)
Cypress (Servi ağacı poleni)	16 (13.7)
Hazel (Fındık ağacı poleni)	2 (1.7)
Artemisia (Pelin otu poleni)	11 (9.4)
Parietaria (Yapışkan otu poleni)	2 (1.7)
Plantain (Sinir otu poleni)	5 (4.3)
Chenopodium (Kaz ayağı otu poleni)	3 (2.6)
Ambrosia (Zaylan otu poleni)	21 (17.9)*
Kedi epiteli	13 (11.1)
Köpek Epiteli	3 (2.6)
Dermatophagoides pteronyssinus	47 (40.2)*
Dermatophagoides farinea	44 (37.6)*
Aspergillus fumigatus	0 (0)
Alternaria alternata	3 (2.6)
Cladosporium herbarum	1 (0.9)
Hamam böceği	16 (13.7)
*Sık saptanan alerjenler	

Çalışmaya Dahil Edilen Hastaların Demografik Verileri ve Deri Prick Testi Duyarlılık Sonuçları (n=117)

PS-002

İzole Küf Mantarı Allerjeni Duyarlılığı Olan Hastaların Özellikleri

Selcan Gültuna¹, Döne Gülçin Unutmaz Erkaya², Yavuz Selim Demirel³, Ömür Aydın³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Allerji Hastalıkları Birimi, Ankara

²İzmir Bayraklı Şehir Hastanesi, İmmünoloji ve Allerji Hastalıkları Birimi, İzmir

³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İmmünoloji ve Allerji Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Küf mantarları; akar ve polenlerden sonra en sık aeroallerjen türü olarak bildirilmektedir. Allerjik hastalıkların gelişiminde, kalıcılığında ve şiddetinde rol oynayabilirler. Literatür bilgimize göre küf mantarlarına karşı monosensitizasyon konusunda yeterli veri bulunmamaktadır. Çalışmamızda küf mantarı allerjenlerine karşı monosensitizasyon olmuş hastaların özelliklerini araştırmayı amaçladık.

Gereçler ve Yöntem: Ocak 2015 ile Haziran 2022 tarihleri arasında kliniklerimizde yapılan tüm deri prick testi sonuçları geriye dönük olarak incelendi. Yalnızca küf mantarı allerjenleriyle deri prick testi pozitif olan hastalar çalışmaya dahil edildi. Hastaların klinik verileri hastane tıbbi kayıtlarından elde edildi.

Bulgular: Toplamda 4200 deri prick testi sonucu arasından yalnızca küf mantarı allerjenleriyle deri prick testi pozitif olan 67 yetişkin hasta çalışmaya dahil edildi (Tablo 1). Hastaların 47'si kadındı ve yaş ortalaması 50.2±16.9 yıldır. Hastaların 56'sı (%83,6) bir tür mantar allerjenine ve 11'i (%16,4) iki tür mantar allerjenine karşı duyarlıydı. Aspergillus, Cladosporium ve Alternaria sırasıyla en sık duyarlı olunan küf mantarı allerjenleri olarak saptandı. Allerjik rinit en sık görülen allerjik hastalıktı.

Sonuç ve Tartışma: Küf mantarı allerjenlerine karşı monosensitizasyon nadirdir. En az bir küf mantarı allerjenine karşı monosensitizasyon, potansiyel olarak bağışıklık sistemini etkileyerek önemli allerjik hastalıklara yol açabilir.

Anahtar Kelimeler: deri prick testi, duyarlılık, küf mantarı

İzole Küf Mantarı Allerjen Duyarlılığı Olan Hastaların Demografik Ve Klinik Özellikleri

Sayı	67
Yaş (ortalama±standart sapma), yıl	50.2±16.9
Cinsiyet (kadın/erkek)	47/20
Allerjik Hastalık varlığı, n(%)	57 (85.0)
Allerjik rinit	35 (61.4)
Kronik ürtiker	9 (15.8)
Astım	6 (9.0)
Astım+ allerjik rinit	2 (3.0)
İlaç allerjisi	2 (3.0)
Astım+ nazal polipozis	1 (1.5)
Allerjik bronkopulmoner aspergillosis	1 (1.5)
Atopik dermatitis	1 (1.5)
Komorbit hastalık, n(%)	18 (26.9)
Hipertansiyon	5 (27.8)
Otoimmünite	4 (22.2)
Diyabetes mellitus	3 (16.7)
Hipotroidi	3 (16.7)
Aterosklerotik kalp hastalığı	2 (11.1)
Anksiyete	1 (5.5)

Deri prick testi pozitifliği, n(%)	
Aspergillus mix	24 (35.8)
Cladosporium	15 (22.4)
Alternaria alternata	12 (17.9)
Penicillium	5 (7.5)
Aspergillus mix+ Penicillium	4 (6.0)
Cladosporium+ Alternaria	3 (4.5)
Cladosporium+ Aspergillus mix	2 (3.0)
Aspergillus mix+ Alternaria	1 (1.5)
Cladosporium+ Penicillium	1 (1.5)

PS-003

Nevşehir Atmosferinde Bulunan Cladosporium ve Alternaria Spor Konsantrasyonunun İncelenmesi (2014-2019)

Nuri Mohamed Mohamed Eltajouri¹, Oktay Bıyıklıoğlu¹, Serhat Karabıcak¹, Neşe Kılıçkaya², Talip Çeter¹

¹Kastamonu Üniversitesi, Fen Fakültesi, Biyoloji Bölümü

²Nevşehir Hacıbektas Veli Üniversitesi, Fen Edebiyat Fakültesi, Biyoloji Bölümü

Giriş: Cladosporium ve Alternaria, atmosferdeki mantar sporlarının büyük bir bölümünü oluşturmaktadır. Havadaki Cladosporium sporu sayısı 3000 spor/m³ ve Alternaria sporu sayısı ise 100 spor/m³ üzerine çıktığında alerjik semptomlara neden olabilmektedir. Atmosferdeki mantar sporu konsantrasyonlarının bu değerlerin üzerine çıkması alerjik rinit ve astım şikayetleri ile hastanelere başvuran hastaların sayısında artışa yol açabilmektedir. Ülkemizde Cladosporium ve Alternaria sporlarına karşı genel duyarlılık yaklaşık %15 seviyelerindedir. Mantar sporlarının konsantrasyonları coğrafyaya ve meteorolojik şartlara göre değişebilmektedir. Konsantrasyonlarındaki yapılan izlemeler mantar konsantrasyonlarındaki yıl içindeki değişimlerini anlamak için oldukça önemlidir.

Gereçler ve Yöntem: Bu çalışma, 2014-2019 yıllarında Nevşehir Üniversitesi kampüs alanındaki rektörlük binasına (38.675°, 34.742°) yerleştirilen Burkard 7-günlük volümetrik spor tuzağı ile gerçekleştirilmiştir. Atmosferde tespit edilen sporların konsantrasyonları, İspanya Aerobiyoloji Ağı (REA) tavsiyeleri izlenerek hesaplanmıştır. Spor konsantrasyonları günlük olarak metreküp hava başına düşen spor tanesi sayısı (spor/m³) olarak belirlenmiştir.

Bulgular: Altı yıl boyunca sürdürülen izleme çalışmasında Atmosferde belirlenen taksonların toplam spor konsantrasyonu içerisindeki Cladosporium sporunun oranı %55,4 olarak belirlenirken Alternaria sporunun oranı ise %6,9 olarak belirlenmiştir. Her iki taksonun da Mayıs - Ekim ayları arasında yoğun olarak görüldüğü tespit edilmiştir. Cladosporium en yoğun görüldüğü zaman 2016 yılının haziran ayı olurken, Alternaria sporunun en yoğun görüldüğü dönem 2018 yılının Ekim ayı olmuştur.

Sonuç ve Tartışma: Cladosporium ve Alternaria sporları, Nevşehir atmosferindeki mantar sporlarının %60'ında fazlasını oluşturmaktadır. Atmosferde yoğun olarak bulunan bu sporlar, hassas biyelerde alerjik rinit ve astım ataklarında artışa neden olabilecek seviyelere gelmektedir. Cladosporium ve Alternaria sporları konsantrasyonunun yüksek olduğu dönemlerde hastanelere bu şikayetler ile gelen hastalarda Cladosporium ve Alternaria alerjisini göz önünde bulundurulması hekimlerin hızlı karar vermesine yardımcı olabilir.

Anahtar Kelimeler: Polen, Cladosporium, Alternaria, Alerji, Nevşehir

PS-004

Deri Prick Testinde Küf Mantarı Duyarlılığı Saptanan Olguların Sıklığı ve Klinik Özellikleri

Tugba Önalın, Fatih Çölkesen

Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Alerji İmmunoloji Bilim Dalı, Konya

Giriş: Mantar sporları ve/veya hifleri insan vücuduna solunma, yutma, temas gibi çeşitli yollarla girdikten sonra halen sıkça araştırılmakta olan bir çok klinik duruma neden olması yanı sıra çeşitli alerjik reaksiyonlara neden olabilir. Maruz kalınan mantar sporlarının çeşitleri ve yoğunluğu, mevsimlere, bölgelere ve ev içi koşullara göre belirgin farklılık gösterir. En sık konjunktivit, rinit, sinüzit ve kronik öksürükle ilişkilidir. Ayrıca bu sporlarla kontamine yiyeceklerle meydana gelen alerjik reaksiyonlara güncel yayınlarda dikkat çekilmiştir. Çalışmada mantar duyarlılığının tüm duyarlılıklar içerisindeki bölgesel sıklığını ve ilişkili olabilecek klinik bulguları araştırmak amaçlanmıştır.

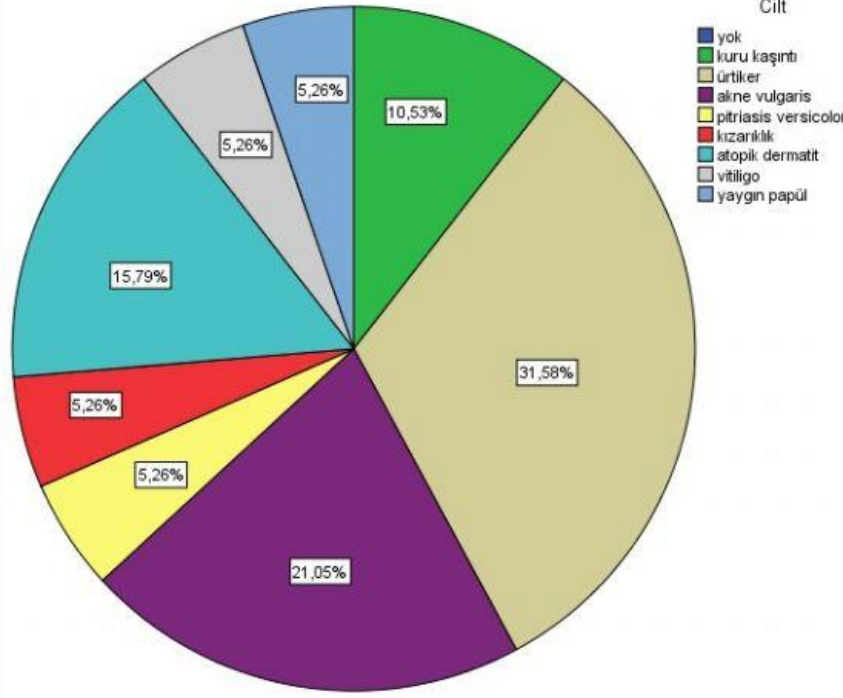
Gereçler ve Yöntem: Alerji Polikliniğine Ocak 2022 ile Ocak 2024 tarihleri çeşitli yakınmalarla başvuran ve cilt testi yapılan 6698 olgudan küf mantarlarından (alternaria, cladosporium, aspergillus, penicillium) en az biri pozitif saptanan olguların klinik özellikleri ve mevcut olanların radyolojik görüntülemeleri incelendi.

Bulgular: 6698 olgudan 98'inde (%1,4) en az bir mantar pozitifliği saptandı ve duyarlılık saptananların yaşı anlamlı düşüktü ($36,67 \pm 13,6$ 'ya karşılık $29,8 \pm 11,5$, $p < 0,001$). 98 olgudan 71'inde Alternaria, 18'inde Cladosporium, 11'inde Aspergillus, 7'sinde Pencilium ve 7 olguda birden fazla mantar duyarlılığı mevcuttu. Mantar pozitifliğine en sık Alternaria için Pelin otu, Kazayağı otu, kedi ve ot polen, Cladosporium için pelin otu ve kazayağı otu, Penicilium için kazayağı otu pozitifliği eşlik etmekteydi. Aspergillus içinse böyle bir anlamlılık yoktu. Mantar pozitifliği olanlarda en sık başvuru nedenleri sırasıyla rinit, konjunktivit, astım ve cilt lezyonlarıydı. Mantar pozitifliği olan olgularda ayrıca %10.2 oranında kuruyemiş alerjisi mevcuttu. Geçmişte allerjen immunoterapi öyküsü olan 4 hastanın (3 otlar-tahıllar, 1 Alternaria) tamamında yanıt olmaması nedeniyle immunoterapi sonlandırılmıştı. Ağır astım nedeniyle 3 hasta biyolojik ajan almış veya almaktaydı (2 Omalizumab ve 1 Mepolizumab) ve 2'sinde AKT ve alevlenme sayısı açısından yeterli yanıt yoktu. Paranazal tomografik görüntüme yapılan 8 olgunun 6'sında maksiller sinüs retansiyon kisti, 4'ünde yaygın mukozal kalınlaşma, 3'ünde konka hipertrofisi, 2'sinde konka bülloza ve 1'inde nazal polipozis saptamıştır. 1 olguda santral bronşektazi ve Aspergillus duyarlılığı saptanmış olup, normal IgE düzeyleri ve stabil astım nedeniyle olgu ABPA gelişimi açısından yakın izlenmiştir.

Sonuç ve Tartışma: Mantar duyarlılığı, atopik olgularda rinit, konjunktivit ve astım ilişkili olduğu gibi çoklu duyarlanma, gıda (kuruyemiş) alerjisi, çeşitli cilt lezyonlarının gelişimi, immunoterapi ve biyolojik ajan yanıtı ile ilişkili olabilir. Bu konuda daha geniş çaplı çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: küf mantarı, Alternaria, Aspergillus, Cladosporium, Penicillium

Mantar pozitifliği saptanan 19 olguda gözlenen cilt bulguları



Mantar pozitifliği saptanan olguların başvuru nedenleri ve sonrasında saptanan klinik bulgular

Olguların Başvuru Sebepleri	Sayı (%)
Rinit	18 (% 18,3)
Rinokonjunktivit	20 (% 20,4)
Rinit+Astım	15 (% 15,3)
Astım	11 (% 11,2)
İzole öksürük	10 (% 10,2)
Ürtiker	4 (% 4)
İzole anjiyoödem	4 (% 4)
Ürtiker dışı cilt bulguları	13 (% 13,2)
Gıdalara bağlı semptomlar	3 (% 3)
Olgularda primer başvuru sebepleri dışında saptanan bulgular	
Anaflaksi öyküsü	3 (% 3)
Gıda alerjisi	13 (% 13,2)
İlaç alerjisi	6 (% 6,1)
Arı alerjisi	2 (% 2)
İmmunoterapi öyküsü	4 (% 4)
Biyolojik ajan öyküsü	3 (% 3)

PS-005

Mesleksel Alerjik Rinit-Olgu Sunumu

Ebru Aydođan¹, Ali Fuat Kalyoncu²

¹Hacettepe Üniversitesi Hastaneleri, İş ve Meslek Hastalıkları Bilim Dalı

²Hacettepe Üniversitesi Hastaneleri, Allerji ve Klinik İmmünoloji Bilim Dalı

Amaç: Bu çalışma, buđdayın mesleki ortamlardaki bir alerjen olduğunu vurgulamakta olup, buđdaya bađlı mesleki alerjik rinit vakasını tanımlamaktadır. Bir restoran fırıncısı, un ile mesleki maruziyeti sonucunda buđday alerjisi geliřtirmiřtir; bu durum spesifik immunoglobulin E antikorlarının ölçümü ile dođrulanmıřtır. İşle ilgili belirtilerin erken tanınması önemlidir. Gıda ile ilgili mesleklerde çalışanların muayenesi sırasında buđday alerjisi olasılığı göz önünde bulundurulmalıdır.

Olgu: 2023 yılında kliniđimizde muayene olan bir buđdaya bađlı mesleki alerjik rinit vakasını tanımlamaktayız. Hastamız, daha önce alerjisi olmayan, sigara içmeyen 39 yařında bir erkek fırıncıdır. Pita ekmeđi yapıyor ve unla çalışmaktadır. 5 yıl çalıştıktan sonra, iş yerinde burun-akıntısı, kařıntılı gözler ve hapřırma gibi burun-konjonktival belirtiler başlamıřtır. Serum toplam IgE seviyesi 166 UI/mL olarak bulunmuř; buđday ununa karřı spesifik IgE antikorları 1,24 Ku/L (sınıf 2) olarak yüksek çıkmıřtır. Spirometri sonucu; FVC = 4.53 l, FEV1 = 3.65 l, FEV1/FVC = 80; bronkodilatasyondan sonra önemli bir deđiřiklik gözlenmemiřtir.

Sonuç: Buđday, mesleki ortamlarda güçlü bir alerjendir ve alerjik rinit ile ciddi reaksiyonlara neden olabilir. Detaylı bir mesleki öykü alınmasının ve mesleki alerjen řüphesinin önemini vurgulamak istiyoruz.

Anahtar Kelimeler: Mesleki hastalıklar, mesleki alerjik rinit, buđday alerjisi

PS-006

Tanı Alamayan Otoimmün Hastalıklar: Bir Klinik Vaka AnaliziHandan Aksoy, Cengiz Kırmaz

Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Erişkin Alerji ve İmmünoloji Anabilim dalı

Amaç: Günümüzde hala tanı alamayan otoimmün hastalıklar konusunda farkındalığı artırmak amaçlanmıştır.

Olgu: 50 yaşında, ek hastalığı bulunmayan kadın hasta, tonsillit nedeniyle KBB bölümü tarafından takip edilirken düşmeyen ateşi ve boyunda şişlik nedeniyle hastaneye yatırılmıştır. Boyun venöz doppler USG'de juguler ven trombozu ve damar duvarını da içeren abse görünümü saptanmıştır. Akciğer tomografisinde septik emboli ile uyumlu kaviter infiltratif alanlar tespit edilmiştir.

Enfeksiyon hastalıkları tarafından değerlendirilen hastaya Piperasilin-Tazobaktam ve Klindamisin tedavisi başlanmıştır. KVC bölümü tarafından tedavi dozunda antikoagülan önerilmiştir. Hastanın düşmeyen ateşi, yüksek CRP ve prokalsitonin değerleri nedeniyle antibiyotik tedavisi Meropenem ve Vankomisin olarak yeniden düzenlenmiştir. Alınan kan ve idrar kültürlerinde üreme saptanmamıştır. Bu arada masif hemoptizi gelişen hastaya Toraks BT anjiyografi çekilerek acil bronkoskopi yapılmak üzere Göğüs Hastalıkları kliniğine kabul edilmiştir. Sağ akciğer alt lob girişinde kanama görülmüş ve kanamanın pulmoner arter kanaması olabileceği değerlendirilmiştir.

Hastanın tedavi cevapsızlığı, toksik klinik tablosu ve ANA pozitifliği dışında otoantikorların negatif olması nedeniyle hasta tekrar değerlendirilmiştir. Toraks BT anjiyografi kesitleri Radyoloji Bölümü tarafından tekrar incelendiğinde sağ akciğer alt loba inen dalda proksimal kesimde pulmoner arter anevrizması ve bu alan komşuluğunda buzlu cam alanı (olası kanama) saptanmıştır. Behçet hastalığı açısından Romatoloji ile danışılan hastaya 3 gün süreyle 1 gram/gün metil prednizolon verilmiştir. Hastanın ateşi düşmüş, CRP ve prokalsitonin değerleri hızla normale dönmüştür. Hastanın toksik tablosu kaybolmuştur. Behçet hastalığı açısından göz dibi incelemesi yapıldığında göz tutulumu saptanmamıştır. Hastanın oral aft ve genital ülser öyküsü yok ve HLA-B51 ile HLA-B27 negatif saptanmıştır. ENA profili tekrarlandığında yine tüm otoantikorlar negatif saptanmıştır. Hasta 1 mg/kg metil prednizolon ile 3 ay takip edilmiştir. Dış merkezde Romatoloji bölümünde tekrar değerlendirilen ve PET-CT normal saptanan hastanın tedavisi kesilmiştir. Hasta bundan sonra 3 yıl daha takip edilmiştir ve klinik olarak stabil seyretmiştir. Literatürde Hughes-Stovin sendromu ve Behçet hastalığı olarak takip edilen vakalar olduğu görülmektedir.

Sonuç: Tedavisiz takip edilen bu hasta örneği ile nadir görülen sistemik vaskülitlere dikkat çekmek amaçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Hughes-Stovin sendromu (HSS), Pulmonar arter anevrizması, juguler ven trombozu, sistemik vaskülitler

PS-007

CRP her zaman doğru enfeksiyon göstergesi olmayabilirHandan Aksoy, Cengiz Kırmaz

Celal Bayar Üniversitesi Erişkin Alerji ve İmmünoloji anabilim dalı

Amaç: Klinikte kompleman bozuklukları hakkında farkındalık oluşturmak

Olgu: 65 yaşında bayan hasta 1 ay önce trafik kazası sonrası vertebra fraktürü nedeniyle opere edilmiş. Bir hafta sonra başlayan ateş, üşüme titreme, kilo kaybı, konfüzyon nedeniyle yoğun bakım ünitesine alınmış. Hastanın geniş spektrumlu antibiyotik tedavisine rağmen klinik yanıt alınamaması ve alınan kan kültürlerinde S. Aureus üremesi nedeniyle immünolojik açıdan değerlendirildi. Vertebral MR incelemesinde T4-T6 operasyon alanında sıvı koleksiyonu ve olası abse olarak rapor edilmiş. CRP yüksekliği yok, aksine operasyon sonrası takiplerinde yüksek olan CRP değerleri klinik kötüleştiğçe azalma seyri göstermiş. Laboratuvar değerlerinde 20000 -30000 hücre/mikrolitre olacak şekilde nötrofil hakimiyetinde lökositozu mevcut. PT-APTT uzaması, Fibrinojen artışı mevcut. Ferritin yüksek. İmmünoglobulin değerleri ve kompleman seviyeleri normal düzeylerde saptanan hastada takibinde masif pulmoner emboli gelişti. Beyin cerrahisi operasyon alanındaki koleksiyonu operasyona sekonder sıvı ve ödem alanı olarak değerlendirdi. Abse düşünmediği için drenajı yapılamadı. Hastada otoimmünite ve malignite saptanmadı. Sepsis şiddeti artarken CRP değerlerinin azalması ve kan kültürlerinde persistan dirençli olmayan bakteri üremesi ile abse? koleksiyon alanı bulunması nedeniyle kompleman bozukluğu/eksikliği düşünüldü. Hastaya IVIG uygulandı, kısa süreli klinik düzelmesi oldu. Üç gün ateşsiz dönemi izlendi ancak sonra eski kliniğine geri döndü. Hasta septik şok ile kaybedildi. **Sonuç:** Patojen bakteri yükünün fazla olduğu durumlarda -genellikle abse gibi lokal bir enfeksiyon alanı varlığında- sepsis kliniği şiddetlenirken CRP 'nin azaldığı durumlarda kompleman kusurları/eksikliği hatırlanmalıdır. Opsonin olarak davranan CRP'nin aşırı bakteri varlığında tükenmesi nedeniyle CRP değerleri düşük izlenmektedir. Etkili antibiyotik tedavisi, abse drenajı gibi enfeksiyon kaynağının hızla belirlenerek etkin tedavisi, IVIG tedavisi uygulanmalıdır. Kompleman CH50/AH50 testlerinin varlığı ile değerlendirmesi özellikle sepsis ile ilgilenen birimlerce sorgulanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: kompleman, sepsis, AH50, CH50, CRP

PS-008

Muhabbet Kuşu İle Presipitan Antikor Pozitifliği Saptanan 2 Hipersensitivite Pnömonisi Olgusu

Mustafa Asım Demirkol, Nihal Yıldırım, Yunus Bozkurt, Şeyma Özden, Fatma Terzioğlu Şahin, Ravza Bayraktar Barın, Aysun Aynacı, Hasan Furkan Avcı, Özge Argın, Fatma Merve Tepetam Sağlık Bilimleri Üniversitesi Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Kliniği

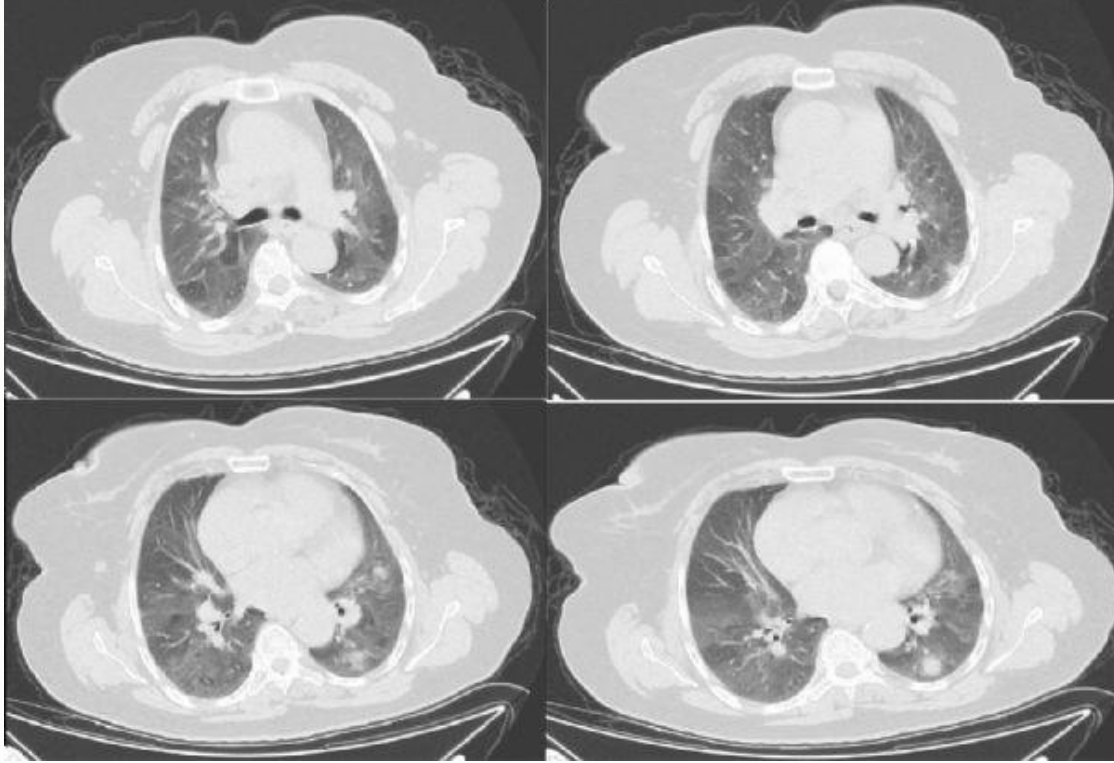
Amaç: Hipersensitivite pnömonisi çeşitli antijenlere maruziyet ile gelişen, akciğer parankimi ve küçük hava yollarını etkileyen, oldukça sık bir interstisyel akciğer hastalığıdır. Maruziyet öyküsü netleştirilemezse diğer akciğer hastalıklarından ayırımı güçtür. HP ile ilişkili 200'ün üstünde antijen varlığı tanımlanmıştır. Her ne kadar maruziyet klinik tanıda önemli bir unsur olsa da hastaların yaklaşık %50'sinde antijen belirlenememektedir. Bu antijenlerin belirlenebilmesi için Ig-G yapısındaki presipitan antikorların tanıda kullanılabileceğini göstermek amacıyla, kliniğimize başvuran 2 vakayı sunmak istedik.

Olgu: 65 yaşında kadın hasta, 1 yıldır öksürük şikayeti ile başvurdu. Eşlik eden ateş, halsizlik, iştahsızlık yok. Hastaya çekilen Toraks BT'de mozaik perfüzyon görünümü ve sol akciğer alt lobda subsolid multipl nodüler opasiteler ve buzlu cam alanları görülmesi üzerine hastaya bronkoskopi yapılmış ve linguladan yapılan BAL sonucunda %52 oranında lenfosit hakimiyeti saptanmış, CD4/CD8 oranı 1,03 tespit edilmiştir. Hastanın maruziyet öyküsü sorgulandığında kızının evinde muhabbet kuşu olduğu öğrenilmiş ve muhabbet kuşu spesifik Ig-G tetkiki istenmiş ve Ig-G yapısındaki muhabbet kuşu presipitan antikor pozitifliği tespit edilmiştir. Hastaya hipersensitivite pnömonisi ön tanısıyla 0,5 mg/kg dozunda oral metilprednizolon tedavisi başlanmış ve takipte şikayetleri gerileyen hastanın 2. ay kontrolünde çekilen Toraks BT'de radyolojik bulguların tama yakın gerilediği gözlenmiştir. 2. olgumuz 36 yaşında kadın hasta, 6 aydır mevcut öksürük, nefes darlığı, eşlik eden halsizlik, iştahsızlık şikayetleri ile ekim 2023 te dış merkezde çekilen toraks BT'de bilateral plevral efüzyon, sağ akciğer orta lobda 5 cm ve sol akciğerde linguler segmentte 5,5 cm boyutlarında kitlesel lezyonlar ve her iki alt lobda hava bronkogramlı konsolidasyon ve atelektazi görünümü izlenmesi üzerine hasta dış merkezde yatırılmış. Tetkiklerinde CRP 170, sedimantasyon 76 gözlenen hastaya antibiyoterapi başlanmış ve bronkoskopi yapılarak BAL'da %54 oranında lenfosit hakimiyeti saptanmış, CD4/CD8 oranı 0,22 görülmüştür. Bronkoalveolar lavaj kültürleri negatif gözlenen, takipte antibiyoterapiye rağmen akut fazlarda regresyon gözlenmeyen hastaya hipersensitivite pnömonisi ön tanısıyla steroid tedavisi başlanmış ve 4 ay kadar tedaviye devam edilip doz azaltılarak kesilmiştir. Steroid tedavisi sonrasında hastanın şikayetleri düzelmiş ve radyolojik bulgular tamamen gerilemiştir. Hastanın anamnezinde kuş besleme öyküsü olmamasına rağmen şikayetlerinin olduğu dönemde depresyon bölgesinde yaşayan hastada termotoleran küf mantarları ve muhabbet kuşu presipitan antikorları istenmiş ve muhabbet kuşu spesifik Ig-G tetkiki pozitif saptanmıştır.

Sonuç: Hipersensitivite pnömonisi düşünülen hastalarda maruziyet öyküsü (mesleki, kuş-kümes hayvanı, küf vb) ayrıntılı sorgulanmalıdır. Tedavinin önemli adımlarından biri de hastayı sorumlu antijenden uzaklaştırmak olduğundan, antijeni belirlemek amacıyla presipitan antikorların kullanılabileceğini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: Hipersensitivite Pnömonisi, Muhabbet Kuşu, Spesifik Ig G Pozitifliği, Antijen Tespiti, Presipitan Antikor

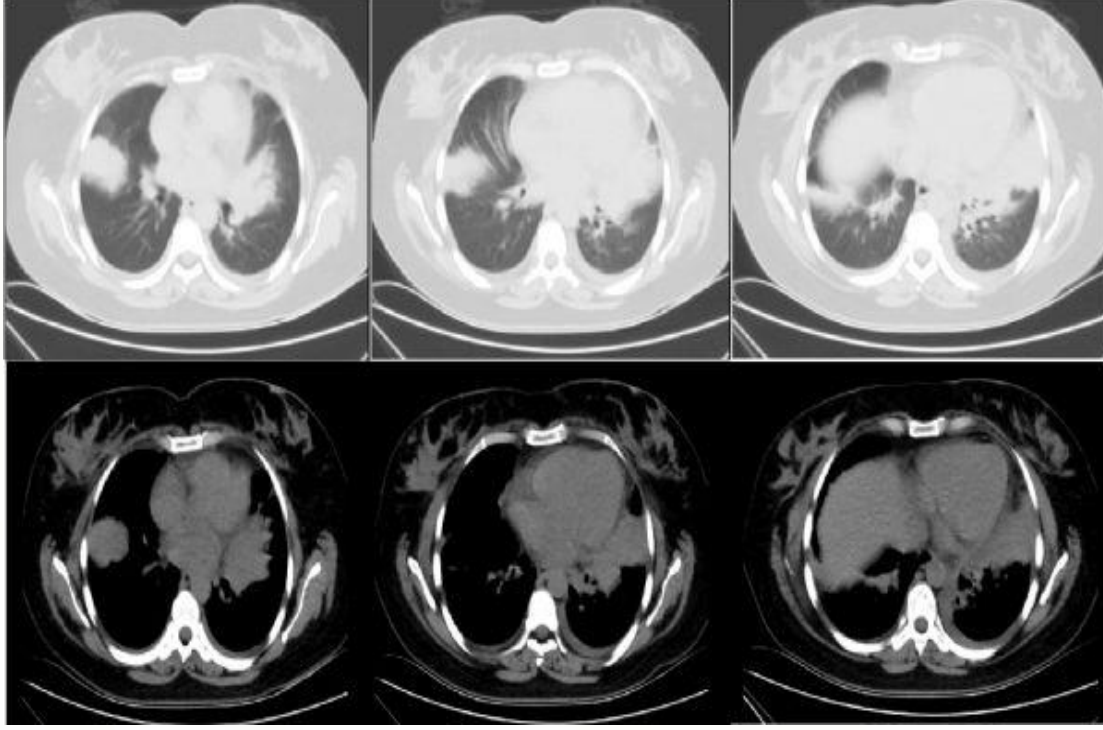
Olgu-1 Tedavi Öncesi Toraks BT Kesitleri



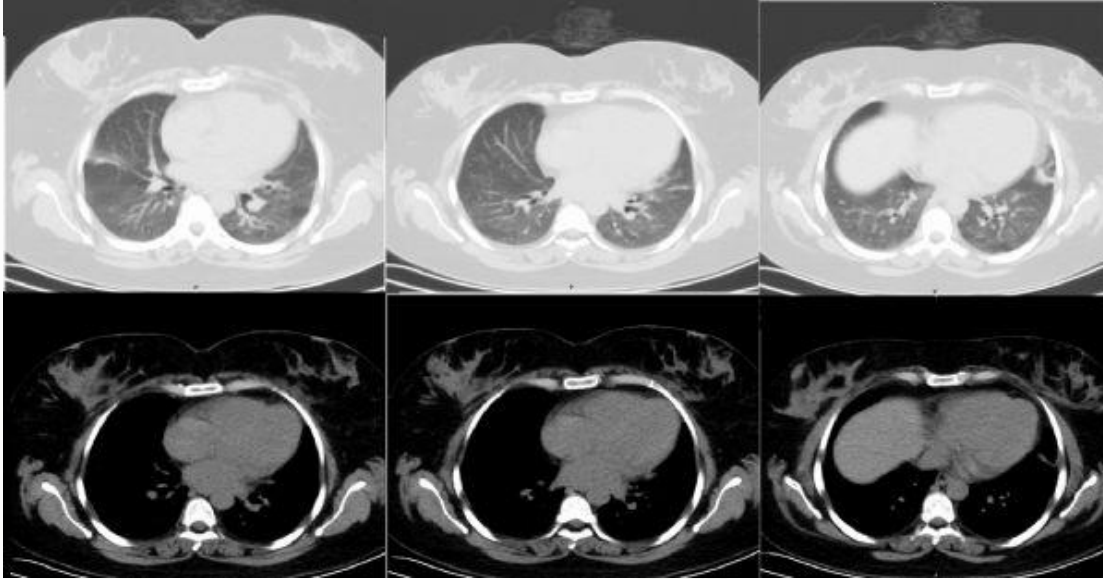
Olgu-1 Tedavi Sonrası Toraks BT Kesitleri



Olgu-2 Tedavi Öncesi Toraks BT Kesitleri



Olgu-2 Tedavi Sonrası Toraks BT Kesitleri



PS-009

Rinit Semptomları ile Polikliniğe Başvuran ve Hermansky- Pudlak Syndrome tanısı alan erişkin vaka

Ravza Bayraktar Barın, Seyma Özden, Aysun Aynacı, Fatma Terzioğlu Şahin, Mustafa Asım Demirkol, Hasan Furkan Avcı, Yunus Bozkurt, Özge Argın, Nihal Yıldırım, İsmet Bulut
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Kliniği, İstanbul

Amaç: Alerji ve immünoloji polikliniğine başvuran hastalarda ayrıntılı fizik muayene ve anamnez ile nadir hastalıklar açısından tanısız yol oldukça önemlidir.

Olgu: 46 yaşında bayan hasta, polikliniğimize kronik rinosinüzit semptomları ile başvurmuş, yapılan tetkiklerde IgG:4.4 g/L, Ig A:4.5g/L, Ig G 2: 1.52 g/L, Ig G 1: 2.69g/L düşük, IgM: 0.6 g/L, IgE <20 IU/ml, hemogram ve biyokimya değerleri normal idi (Kreatin: 0.6, AST:22, ALT 25, WBC: 7.000, HB 12, Lenfosit: 1700, EOS:60, PLT: 190.000). Hastanın ayrıntılı anamnezi alındığında, sık sinüzit enfeksiyonu olup, yılda 5-6 kutu antibiyotik kullandığı öğrenildi. Fizik muayenesinde, karaciğer -dalak boyutları normaldi, periferik LAP izlenmedi. Her iki gözde nistagmus olup, saç rengi açık sarı idi (Şekil 1). Yapılan flowsitometre CD 4 %50.5, CD 8 %44.8, CD 19+B lenfositler:%5.3, CSM B: %1.4, UCSM B: sıfır. Naif B hücreleri:% 95.7 artmış idi. İzohemaglutini 1/16 olarak tespit edildi. Batın USG: karaciğer 141 mm boyutları normal sınırlarda olup, karaciğer ekosu hafif heterojen, karaciğer parankimal hastalık ?? parankim eko strüktürü hafif heterojen görünümündedir, parankim ekosu Grade 1 hepatosteatoz ile uyumlu olarak artmıştır. Dalak uzun aksı 80 mm boyutları ve konturları normal, parankimi homojendir. Batın Doppler USG: Perikardiyal 12 mm effüzyon, plenik ven çapı 10 mm üst sınırdadır, portal ven çapı 13 mm üst sınırdadır. Çekilen DEXA: Osteopenik olarak raporlandı.

Hastadan istenen WES genetik paneli; Bloc 1S3 geni homozigot + Hermansky- Pudlak Syndrome ile ilişkili RP-1 heterozigot+, Rentinitis pigmentosa 1 ile ilişkili ALPL geni homozigot +, TCF3 geni heterozigot, agammaglobulinemia 8A ile ilişkili FOXN1 geni heterozigot+, T-CELL Lymphopenia, infantile with or without nail dystrophy ile ilişkili olarak raporlandı.

Göz hastalıkları ve Dermatoloji konsültasyonları yapılan hastaya, antibiyotik profilaksisi ve IVIG başlandı.

Sonuç: Hermansky- Pudlak Syndrome, nadir görülen bir immün yetmezlik hastalığıdır. Bu olgumuzda, nonspesifik semptomlarla polikliniğimize başvurup, nadir rastlanan bir immün yetmezlik tanısı konan ilginç bir olgudur.

Anahtar Kelimeler: Hermansky- Pudlak Syndrome, alerjik rinit, osteopeni

Resim 1

PS-010

AĞIR ORGAN TUTULUMLARI İLE PREZENTE OLAN BİR PRİMER HİPEREOZİNOFİLİK SENDROM VAKASI

Orhun Efe, Fuat Aytekin, Nazan Beyhan, Gözde Duygu İşbilir Yaşar, Gözde Nezahat Şenalp, Seda Altiner
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Hipereozinofilik sendromlar (HES), eozinofillerin aşırı üretimi ve dokularda birikimi sonucu doku/organ hasarı ile seyreden nadir görülen bir hastalık grubudur. Primer, sekonder, familial ve idiopatik HES olarak birkaç alt gruba ayrılmaktadır. Primer (myeloid/klonal) HES daha çok myeloproliferatif hastalık özellikleri taşıyan, tanımlanmış genetik anormallikler, sitopeniler, hepatosplenomegali ve trombotik komplikasyonlarla seyreden bir gruptur. Bu olguda miyokardit, kardiyak trombus ve tromboemboli gibi tutulumlarla seyreden ve glukokortikoidlere ve anti-IL-5 tedaviye dirençli bir Primer HES vakası tartışılacaktır.

Olgu: 42 yaşında erkek hasta, dış merkezden hipereozinofili sebebiyle yönlendirildi. Başvurusundan 2 ay önce göğüs ağrısı, Troponin-I yüksekliği ve hipereozinofilisi olan (5300x10⁹/L) hastanın koroner anjiyografisinde koronerler normal bulunmuş, miyokardit olarak değerlendirilmiş. Nörolojik bulguları olan hastanın Difüzyon MRG'de her iki frontoparietalde akut dönemde diffüzyon kısıtlılığı, akut infarkt ile uyumlu alanlar tespit edilmiş. Taburculuk sonrası halsizlik ve yaygın vücut ağrısı sebebiyle farklı bir merkeze başvuran hastanın eozinofil değeri 14000x10⁹/L olarak görülmüş. Hastaya 80 mg (1mg/kg) metilprednizolon (MPZ) başlanmış, eozinofil değerleri gerilemesi üzerine taburcu edilmiş. Hastanın kliniğimize başvurusunda 48 mg/gün MPZ altında eozinofil değeri 13830 x10⁹/L görüldü. MPZ dozu 80 mg'a çıkıldı. Periferik yaymada matür eozinofil hakimiyeti görüldü, blast izlenmedi. Gayta parazitoloji tetkikleri negatif sonuçlandı. Solunum fonksiyon testinde FEV1: %124, FVC: %112, FEV1/FVC: 92 ölçüldü. Hepatobilier ultrasonografide karaciğer (165 mm) ve dalak (145 mm) büyük saptandı. Hastadan PRGFR-A ve PDGFR-B rearranjmanı için FISH gönderildi. Kemik iliği biyopsisinde eozinofil artışı dışında patoloji saptanmadı, blast izlenmedi. Serum B12 767 pg/ml ölçüldü, Triptaz gönderilemedi. Hastanın 80 mg/gün MPZ ile eozinofil düşüşü sağlanamaması üzerine benralizumab 30 mg/ay endikasyon dışı başlandı. Hastanın transtorasik ekokardiyografide EF %50, yaygın hipokinetik alanlar ve sol ventrikül apexinde 1,0 x1,8 cm çaplarında trombus izlendi, edoksaban tedavisine başlandı. Hastanın verilen tedaviye yanıtı ve trombotik komplikasyonlarla seyretmesi üzerine İmatinib 100 mg/gün endikasyon dışı başlandı. İmatinib sonrası eozinofil değerleri sıfırlandı, sistemik steroid tedavisi azaltılarak kesildi. Genetik analiz sonucunda FIP1L1-PDGFR-A füzyonu saptanması üzerine benralizumab tedavisi kesildi. Hastanın yanıt alındığı sürece imatinib ile takibi planlandı. **Sonuç:** HES, yaşamı tehdit edebilecek organ tutulumlarıyla seyreden ağır klinik tablolara yol açabilir. Özellikle sistemik steroidlere dirençli vakalarda Primer HES akla gelmeli, kardiyak tutulum ve tromboemboli gibi tıbbi acillerde vakit kaybetmeden tirozin kinaz inhibitörleri ve hidrokortiye gibi ajanlar tercih edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Hipereozinofili, hipereozinofilik sendrom, miyokardit, imatinib

PS-011

Arı Sokması Sonrası Gelişen Nadir Bir Durum: Total Alopesi

Ceren Kaplankıran¹, Begüm Görgülü Akın¹, Şadan Soyyiğit²

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, İmmunoloji ve Alerji Kliniği, Ankara

²Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ: Alopesi; tetikleyici çevresel faktörler, genetik sebeplerle ortaya çıkabildiği gibi otoimmün bir hastalık nedeniyle de ortaya çıkabilir. Arı sokması sonrası ise, arı zehrinin otoimmüniteyi tetiklediğine dair günler içinde myastenia graves, nefrotik sendrom, Henoch-Schönlein purpurası, miyokard infarktüsü, serebrovasküler olay ve lokal alopesi gelişime dair vakalar bildirilmiştir.

Olgu: Daha önceden bilinen bir kronik hastalığı, atopisi, otoimmün hastalığı veya arı sokması sonrası hipersensitivite öyküsü olmayan 65 yaşında erkek hastada, 6 ay önce enseden yaban arısı sokması sonrası lokal ödem, kızarıklık, kaşıntı gelişmiş. Hastanın muayenesinde ürtiker, anjiyoödem ve ek alerjik semptom (uvula, larinks ödemi vs.) olmayıp acil başvurusunda antihistaminik, glukokortikoid tedavi sonrası lokal bulguların da aynı gün içinde gerilediği gözlenmiş. Hastada arı sokmasından 10 gün sonra ise ilginç olarak total alopesi gelişmiş. Öyküsünde akut stres, bir ilaç kullanım öyküsü, arı sokmadan önce saç dökülmesiyle ilgili herhangi bir şikayeti yokmuş. Hastanın yapılan tetkiklerinde bal arısı ve yaban arısı spesifik IgE leri pozitif bulundu (Tablo 1). Takip eden birkaç ay içinde tüm vücutta şiddetli kaşıntısı, iştah kaybı olmadan gerçekleşen kilo kaybı olan hasta şikayetlerini arıyla ilişkilendirmiş ve antihistaminik kullanmış olup şikayetlerinde gerileme olmamış. Hastanın tetkik sonuçları tablo 1’de verilmiştir. Hastanın eşlik eden son 3 ayda 15 kg kaybı olması total IgE yüksekliği, ileri yaş sebebiyle etyoloji amaçlı yapılan radyolojik görüntülemelerinde patoloji yoktu, yapılan endoskopik biyopsi sonucu taşlı yüzük hücreli karsinom tanısı aldı.

Sonuç: Önceki literatürler incelendiğinde bir vakada arı ilişkili anaflaksi öyküsü sonrası gelişen total alopesi bildirilmiştir. Bizim hastamız arı sokması sonrası otoimmünitenin tetikleyici etken olmasıyla total alopesi gelişen nadir bir olgudur. İmmünitenin tetiklenmesiyle gelişen hipersensitivite harici semptomların dikkatli sorgulanması eşlik edebilecek diğer hastalıkların erken tanı almasında da önemlidir.

Anahtar Kelimeler: alopesi, arı sokması, otoimmünite

Tablo 1: Tetkik sonuçları

Tetkik adı	Sonuç	Referans aralığı
CRP	16,20 mg/L	0-5
Eritrosit sedimentasyon hızı	25 mm/saat	0-20
Hemoglobin	13,9 g/dL	12,5- 17,2
Beyaz küre	6,72 x10 ⁹ /L	3,6- 10,5
Eozinofil	0,73 x10 ⁹ /L	0,02- 0,5
Trombosit	305x 10 ⁹ /L	160- 400
TSH	1,97 mU/L	0,55- 4,78
Ferritin	13	22-322 µg/L
Gaitada parazit incelemesi	Negatif	
Kist hidatik hemaglutinasyon	Negatif	
Apis mellifera prick testi 100 ug/ml	Negatif	
Vesputa prick testi 100 ug/ml	Negatif	
Sp.IgE Bal Arısı Zehiri	6,70 kUA/l	0- 0,35
Sp.IgE Yaban Arısı Zehiri	9,22 kUA/l	0- 0,35
Total IgE	8382,9 IU/mL	0- 378

PS-012

Venom İmmünoterapisinde Omalizumab'ın Yeri

Süleyman Türkyılmaz
Sivas Numune Hastanesi

GİRİŞ

Venom immünoterapisi (VIT), arı zehiri ile sistemik reaksiyon öyküsü olan kişilerde gelişebilecek anafilaksiyi önlemenin en etkili yöntemidir. Ancak nadiren immünoterapi (IT) esnasında şiddetli sistemik reaksiyonlar gelişebilir. Genellikle IT'nin başlangıç fazında gelişen bu sistemik reaksiyonlar tedavi edildikten sonra, IT'ye daha düşük bir dozdan başlanıp devam edildiğinde, hastalar çoğunlukla reaksiyona neden olan doza toleranslı hale gelir ve bir sorun olmadan idame dozuna ulaşabilir. Ancak, az sayıda hastada doz ayarlamasıyla bile tekrarlayan anafilaksi atakları gelişebilir. Son zamanlarda, bu hasta grubunda VIT, Omalizumab ile birlikte uygulanmıştır. Omalizumab, IT'nin immünomodülatör etkisinin ortaya çıkması için zaman kazanmak amacıyla kullanılır.

Hastamızda Konvansiyonel VIT protokolüyle başlangıç fazında tekrarlayan anafilaksi atakları olunca, omalizumab ile ultrarush protokol uygulamasına geçilmesi sonucu idame doza ulaşıldı. Ancak idame dozu esnasında hafif alerjik reaksiyonları devam etti.

OLGU

32 yaşında bayan hasta, bal arısı sokması sonrası anafilaksi öyküsü ile kliniğimize sevk edildi. Eşi arıcılık yapıyordu. Bal arısı serum spesifik IgE 100ku/l sonucuyla bal arısı için konvansiyonel IT (Hymnox, Roxal) başlatıldı. 2. flakonun 0,8 mL dozunun (100.000 SQ ünite/mL) enjeksiyonundan on beş dakika sonra anafilaksi gelişti. Bir hafta sonra, 2. flakonun 0,4 mL'si ile IT'ye devam edildi. 2.FLAKON 0,8ml dozunda bir öncekine benzer anafilaksi atağı gelişti. Bu reaksiyonlar nedeniyle IT'yi omalizumab ile ultrarush protokolü şeklinde uygulamaya karar verdik. Omalizumab 300mg uygulandıktan iki hafta sonra Ultrarush protokolü 100mcg/ml solüsyon ile 30dk aralarla sırasıyla 0.01, 0.03, 0.06, 0.15, 0.25, 0.25 ve 0.25mcg'lik yedi ardışık doz uygulanarak idame dozuna sorunsuz ulaşıldı. Sonrasında her ay Omalizumab 300mg VİT dozundan 3 gün önce uygulandı. Her idame doz öncesinde premedikasyon amacıyla metil prednizolon ve levosetrisin verildi. İdame dozun 4. ayından itibaren her ay VİT uygulamasından 30 dakika sonra el ve yüzde hiperemi gelişti. Bizim olgumuzda bazal serum triptaz seviyesi 7 ng/mL idi (referans aralığı < 11,5 ng/mL). Olguda mastositoz klinik bulguları yoktu. Hastanın omalizumab ile VIT tedavisi devam etmektedir.

SONUÇ

VIT esnasında gelişen sistemik reaksiyonları baskılamak için omalizumab tedavisiyle birleştirilebilir. Omalizumab güçlü bir premedikasyon oluşturur ve immünoterapinin immünomodülatör etkilerini geliştirmesi için zaman kazandırır. Ayrıca VİT'si konvansiyonel protokol uygulamasında sistemik reaksiyonlar görülürse rush yada ultrarush protokole geçmek faydalı olabilir. Ancak, omalizumab ve VIT kombinasyonu her zaman yeterince etkili değildir.

Anahtar Kelimeler: Anafilaksi, Omalizumab, Ultrarush protokolü, Venom immünoterapisi

PS-013

İntradermal Test ile İndüklenen Öksürük; Nadir bir Arı Venom Anafilaksisi

Hakan Başır, Güzin Özden, Leyla Çevirme, Merve Erkoç, Susamber Dik
Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Arı venom alerjisi erişkinde anafilaksin yaygın nedenlerindedir. Tanıda in-vivo ve in-vitro testler kullanılmaktadır. İn-vivo testlerden olan deri testleri sırasında anafilaksi gibi şiddetli reaksiyonlar gözlenebilmektedir. Bal arısı venomu ile intradermal test sırasında öksürük gözlenen hastamızı sunmak istedik.

Olgu: Otuz yedi yaşında erkek hasta polikliniğimize 20 gün önce bal arısı sokması sonrası tüm vücutta kızarıklık, şişlik, nefes darlığı, tansiyon düşüklüğü olması üzerine başvurdu. Hasta bu şikayetlerle acile başvurduğunda tedaviler almış ancak adrenalini yapıp yapılmadığını bilmiyordu. Öyküsü sorgulandığında daha önce arı sokması sonrası sadece kaşıntı şikayetleri mevcuttu. Herhangi bir komorbid hastalığı ve düzenli kullandığı ilacı olmayan hastadan bal arısı ve yaban arısı spesifik immünoglobulin (Ig)E düzeyleri istendi; reaksiyondan 4-6 hafta sonrası için deri prik ve intradermal testi planlandı. Kaçınma önlemleri anlatılan hastaya adrenalini otoenjeksiyonu reçete edilerek acil durumlarda nasıl kullanması gerektiği bilgisi verildi. Hastanın bal arısı spesifik IgE:5.56 kIU/L, yaban arısı spesifik IgE: 2,84 kIU/L ve bazal triptazı 3.18 mikrogram/L olarak gözlemlendi.

Apis mellifera ile prick testi negatif olan hastaya 1/1000 dilüsyonda intradermal test yapıldı. İntradermal testten 5 dk sonra hastanın öksürüğü başladı ve boğazda gıcıklanma ifade etti. Hastanın bu sırada tansiyon nabız ve saturasyon değerleri normal olup solunum sesleri doğal ve uvula ödemi yoktu. Feniramin hidrojenu maleat, metil prednisolon, inhalen tedavi uygulandı ve hastadan triptaz istendi. İntradermal testin de pozitifleştiği görüldü. Hastanın öksürüğü geçmeyince 0,3 mg intramuskuler olarak adrenalini yapıldı. Hastanın yakınmaları takiplerde geriledi ve alerjen spesifik immünoterapi planlanan hasta poliklinik kontrolüne çağırıldı. Hastanın reaksiyon anında triptazı 6.34 mikrogram/L olup bazal değere göre artış mevcuttu. Hastanın triptaz değerindeki artış anafilaksi tanısını destekledi.

Sonuç: Bal arısı ile hipersensitivite öyküsü olan hastada anafilaksi, intradermal test pozitifliği öncesi öksürük ile prezente olmuş olup triptaz ile anafilaksi tanısı desteklenmiştir.

Anahtar Kelimeler: öksürük, arı venom, anafilaksi

PS-014

Mycoplasma Pneumoniae İlişkili Döküntü Ve Mukozit:Olgu Sunumu

Nilgün Bahar Teker, Hüseyin Başpınar, Büşra Hatice Fidan, Mahir Serbes, Dilek Özcan
Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı

Amaç: Mycoplasma pneumoniae solunum sistemi enfeksiyonlarının sık görülen etkenlerinden biridir.Çoğu vaka hafif seyir göstermekle beraber extrapulmoner komplikasyonlar da görülebilmektedir. Bunlardan mukokütanöz tutulum önceleri eritema multiforme majör spektrumunda değerlendirilirken, şimdilerde Mycoplasma pneumoniae ilişkili döküntü ve mukozit (Mycoplasma-induced rash and mucositis,MIRM) şeklinde de ifade edilmektedir. Bu yazıda MIRM tanısı alan olguyu sunmayı amaçladık.
Olgu: 11 yaş erkek hastaya, ateş ve öksürük şikayeti için başvurduğu dış merkezde oral amoksisilinklavulonik asit tedavisi ve parasetamol başlanmış. Tedavinin 6. Gününde gözlerde kızarıklık, yanma ve ağz içinde oluşan su dolu kabarcıklar eklenmiş. Tedavinin 8. gününde şikayetlerinin devam etmesi nedeniyle hasta ilaç alerjisi ön tanısı ile kliniğimize yönlendirildi. Hastanın muayenesinde ağız içinde yaygın mukoziti, bilateral pürülan konjonktiviti vardı ve başvurudan 1 gün sonra ortaya çıkan avuç içinde hedef lezyonu gelişti. Ateş, lenfadenopati ve organomegalisi yoktu. Hastanın tam kan sayımı, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normaldi. C-reaktif protein değeri 10 mg/L idi. Solunum sistemi sürüntü örneğinde Mycoplasma pneumoniae PCR pozitifliği saptandı. intravenöz metilprednizolon ile immunglobulin uygulandı. Göz tutulumu için topikal tedavi başlandı.Deri biyopsisi patoloji sonucu eritema multiforme ile uyumlu gelen hastaya MIRM tanısı konuldu.İzleminin 7. gününde kliniği düzelen hasta steroid tedavisi azaltılarak kesilmek üzere taburcu edildi
Sonuç: MIRM'da; oral, oküler ve genital ülserlerin ön planda olduğu yaygın mukozal tutulumla eşlik eden, seyrek polimorfik deri bulguları görülür. Sıklıkla genç erkek hastaları etkiler ve prognozu iyidir

Anahtar Kelimeler: Döküntü, Mukozit, Mycoplasma pneumoniae

Resim-1



Resim-2



Resim-3



PS-015

Deri Testi ile Saptanan Alerjen Duyarlılığı Dağılımı

Hande Üçler Çınar, Abdullah Arık, Murat Cansever
kayseri şehir hastanesi çocuk alerji ve immünoloji kliniği

Giriş: Çalışmamızda kliniğimize başvuran hastalarda pozitif bulunan alerji testlerinin güncel dağılımını saptamayı amaçladık.

Gereçler ve Yöntem: Kayseri Şehir Hastanesi Çocuk Alerji-İmmünoloji Kliniğine 05.2024- 07.2024 tarihleri arasında atopi şüphesiyle başvuran ve son bir yıl içinde deri prick testi (DPT) uygulanmış 0-18 yaş aralığındaki hastalar geriye dönük olarak değerlendirildi. Hastalarda yaş grubuna ve şikayetine göre uygulanan DPT sonuçları ve testin yapıldığı ay, kan IgE ve eozinofil düzeyleri kaydedildi.

Bulgular: Çalışmaya 1706 hasta dahil edildi (Yaş ortalama=6.33, SD= 4.84). Bütün hastaların medikal ve sosyodemografik özelliklerinin sıklık ve yüzde değerleri Tablo 1'de gösterilmiştir. Hastalar arasında en sık şikayet 384 (%22.5) hasta ile astımdı. En fazla testin yapıldığı ay 442 (%25.9) 7. aydı.

Bütün hastaların IgE değeri 0.20 ile 5198 arasında değişmekte olup ortalama 172.20, standart sapma 381.14 olarak bulundu. Eozinofil sayısı 0 ile 5000 arasında değişmekte olup ortalama 319.89 standart sapma 313.73 olarak bulundu. Hastalarımızın 615'inde (%36.0) en az bir DPT pozitifliği vardı.

0-2 yaş grubuna yer alan 445 hastanın 134'inde (%30.2) atopi vardı. En sık test pozitifliği sırasıyla %75.4 ve %63.4 sıklık yüzdesiyle y.akı ve y.sarisındaydı. Bunu süt ve fındık takip etmekteydi.

Hastaların hiçbirinde balık ve alternaria alerjisi yoktu.

2-18 yaş grubunda yer alan 1262 (%74.0) hastanın 481'inde (%38.1) atopi vardı. En sık test pozitifliği sırasıyla %67.6 sıklık yüzdesiyle polende saptandı. Yapılan testlerde polenler içinde en sık alerji çayır ve cynodactylonda görüldü. Tüm hastalarda birden fazla alerji mevcuttu.

Sonuç ve Tartışma: DPT ciltte alerjene spesifik üretilen IgE cevabını gösterir. DPT uygulama kolaylığı, maliyet etkinliği ve alerjene duyarlılığı göstermede güvenilirliği nedeniyle yaygın olarak kullanılan tanı araçlarından biridir (K). Çalışmamızda atopi şüphesiyle kliniğimize başvuran hastaların %36'sında atopi saptanmıştır. Çeşitli çalışmalarda %24.8-59.7 gibi değişen farklı oranlar bildirilmiştir. Çalışmamızda literatürle benzer olarak küçük çocuklarda en sık pozitiflik yumurta ve sütte, büyük çocuklarda polenlerde saptanmıştır. Sonuç olarak çalışmamızda kliniğimizde çocuk yaş grubunda sık karşılaşılan allerjenleri tespit ettik. Atopik hastalıklarda hastalığı kontrol altına almada allerjenden korunma son derece önemlidir. Bu nedenle çalışmamızın bölgemize özgü allerjen duyarlılığını göstermesinden dolayı allerjik hastalıkların tanı ve tedavisinde katkı sağlayacağını düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: besin alerjisi, deri prick testleri, inhalen alerjileri

PS-016

Arı Venom Alerjisi Olan Erişkin Hastalarda Klinik, Laboratuvar ve Deri testleri ile Tek Merkez Deneyimi

Leyla Çevirme, Güzin Özden, Merve Erkoç, Susamber Dik, Hakan Basır
S.B.Ü Adana Şehir Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Kliniği, Adana

Giriş: Hymenoptera takımındaki (arıları, sarı ceketlileri, eşek arılarını ve eşek arılarını içeren) böceklerin zehirine karşı sistemik alerjik reaksiyonlar yaşamı tehdit edici olabilir. Bu nedenle hastalar, öyküleri ve tanıda kullanılan testler ile birlikte değerlendirilerek uygun hastalarda venom immunoterapi (VİT) uygulanması önem kazanır.

Gereçler ve Yöntem: 01/01/2018 ile 01.05.2024 tarihleri arasında immünoloji ve alerji polikliniğinde takip edilen arı alerjisi olan hastaların bilgileri retrospektif olarak değerlendirildi. Çalışmada 134 hastanın demografik verileri, arı sokması öyküleri, tanı amaçlı yapılan testler değerlendirilerek kaydedildi.

Bulgular: Hastaların kadın/erkek oranı: %48.5/51.5 idi. Hastaların %58'inde apis ile,%14,9'unda vespula ile sokma öyküsü vardır. Arı sokmasını takiben yaklaşık %56'sı ilk 6 ay içinde polikliniğe başvurmuştu.%79 hastada anaflaksi kliniği vardı. Tüm hastaların yalnızca %29.9'unda adrenalin yapıma öyküsü vardı. %42.5 hastada atopi saptandı. Hastaların %35.1'inde apis ile deri prik testi,%12.7'sinde vespula deri prik testi pozitifliği saptandı. Deri prik testleri negatif olan hastalardan %2.2 apis intradermal test (İDT) ve %0.7'sinde ise vespula İDT pozitifliği saptandı. Apis spesifik IgE pozitifliği(>0,35 alındı) %11.2 ve vespula spesifik IgE için bu değer %4.1 olarak saptandı (tablo 1). Hastaların ortalama triptaz düzeyleri %5.4 idi.

Sonuç ve Tartışma: Arı alerjisinin doğru tanısı önemlidir çünkü arı alerjisi olan hastalar, tekrarlayan ciddi reaksiyonların riskini önemli ölçüde azaltabilen bir tedavi olan VİT adaydırlar. Hymenoptera zehirine karşı alerji tanısı aşağıdaki unsurların her ikisini de yapmayı gerektirir.Sistemik alerjik reaksiyonla sonuçlanan bir sokma olayının öyküsü ve venoma özgü deri testi veya in vitro test yoluyla IgE'nin kanıtlanması.Çoğu hastada ilk test için in vitro yöntemlere göre deri testi tercih edilir çünkü cilt testi, çoğu sağlık sisteminde in vitro testlerden biraz daha hassas ve daha ucuzdur. Venom alerjisini düşündüren geçmişi olan hastaların %66-90'ında deri testi pozitifdir. Ancak cilt testleri negatif olan hastaların %5-10'unda in vitro sonuçlar pozitif olabilir. Polikliniğimizde görülmüş arı alerjisi tanısı konmuş hastaları değerlendirilerek elde ettiğimiz verileri paylaşmak istedik.

Anahtar Kelimeler: Anaflaksi, deri testi, spesifik IgE, venom

Arı Tipi ve Tanı Testleri Sonuçları

	Apis	Vespula
Arı tipi	78 (58.2)	20 (14.9)
Prik test pozitifliği	47 (35.1)	17 (12.7)
Spesifik IgE pozitifliği	84 (62.7)	61 (45.5)

PS-017

İnfant anafilaksi olgularının klinik ve laboratuvar özelliklerinin değerlendirilmesi

Melis Aydın Mut¹, Aylin Kont Özhan¹, Aysu İlhan Yalaki¹, Veysi Akbey¹, Musa Şahin¹, Ebru Çelebi Develi¹, Nazan Tökmeci², Ali Demirhan³, Tuğba Arıkoğlu¹, Semanur Kuyucu¹

¹MERSİN ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK İMMUNOLOJİ VE ALERJİ HASTALIKLARI BİLİM DALI, MERSİN

²VM MEDICAL PARK MERSİN HASTANESİ ÇOCUK İMMUNOLOJİ VE ALERJİ HASTALIKLARI KLİNİĞİ, MERSİN

³MERSİN ŞEHİR HASTANESİ ÇOCUK İMMUNOLOJİ VE ALERJİ HASTALIKLARI KLİNİĞİ, MERSİN

Giriş: İnfant anafilaksi insidansı giderek artmaktadır. Bu yaş grubunda anafilaksi tanısının konulması oldukça zordur ve literatürde bu konu ile ilgili veriler kısıtlıdır. Çalışmamızda infantil yaş grubunda gözlenen anafilaksi olgularının etiyolojileri, klinik ve laboratuvar özelliklerinin belirlenmesi amaçlanmıştır.

Gereçler ve Yöntem: Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk İmmünoloji ve Alerji Kliniği'nde Ocak 2020-Ocak 2023 tarihleri arasında infant anafilaksisi tanısıyla izlenen iki yaş altı 16 çocuğun dosyaları retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya 10 (%62.5) erkek, altı (%37.5) kız olmak üzere toplam 16 infant anafilaksi hastası dahil edildi. Anafilaksi geçirme yaşı ortalama 5.68 ± 3.75 aydı. Hastaların 14'ünde (%87.5) tetikleyici olarak besin, iki olguda ise ilaç (%12.5) olarak belirlendi. Besinlerden ise en sık süt (n=8, %50) nedensel ajan olarak belirlendi. Hastalarımızın beşinde (%31.2) atopik dermatit, üçünde (%18.7) epizodik hışıltı eşlik etmekteydi. Hastalarımızda en sık deri ve/veya mukoza tutulumu görülürken (n=15, %93.7), bunu solunum sistemi tutulumu takip etti (n=12, %75). En sık görülen klinik bulgu %68.7 oranında ürtiker olup, hışıltı (%62.5) ve solunum sıkıntısı (%62.5) diğer sık görülen bulguları. Besin anafilaksisi öyküsü olan hastaların tamamında sorumlu besin ile yapılan deri prik testi ve/veya spesifik immünglobulin E pozitifliği. Tedavi olarak yedi hastaya (%43.7) adrenalin intramuskuler uygulandı. Profilaksi olarak yedi hastaya (%43.7) anafilaksi sonrası adrenalin oto-enjektör reçete edildiği görüldü.

Sonuç ve Tartışma: Çalışmamızda en yaygın tetikleyici ajanın inek sütü ve yumurta, en sık tutulan sistemin deri olduğu ancak kardiyovasküler ve nörolojik tutulumunda olabileceği, ilk tedavi olarak adrenalin uygulamasının ve adrenalin oto-enjektör reçeteleme oranlarının düşük olduğu, ebeveynlerde oto-enjektör kullanımının az olduğu saptanmıştır. İnfant anafilaksisi konusunda sağlık çalışanlarının, ebeveynlerin ve diğer bakım verenlerin bilinçlendirilmesi ve eğitilmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: İnfant, anafilaksi, adrenalin

PS-018

Adölesan Anafilaksileri: Tek Merkez Deneyimi

Nuran Özçiftçi Ertuğral, Cebbar Yıldırımçakar, Mustafa Beykan İstanbullu, Ebru Arık Yılmaz
Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Denizli

Giriş:

Ergenlik döneminde görülen anafilaksiler, klinik özellikleri ve mortalite riski ile diğer yaş gruplarından farklılık gösterebilmektedir. Burada 12-18 yaş aralığında anafilaksi öyküsü olan hastalarımızın özelliklerini sunmayı amaçladık.

Yöntem:

Pamukkale Üniversitesi Çocuk Alerji&İmmünoloji Polikliniğinde Mart 2017-Eylül 2024 tarihleri arasında ICD-10 kodlama sisteminde T78.0 veya T78.2 Anafilaksi kodu olan çocuklar retrospektif olarak taranarak 12-18 yaş aralığında anafilaksi öyküsü olanlar analiz edildi.

Bulgular:

Toplam 13 olgunun (%61,5 kız) ortanca başvuru yaşı ve anafilaksi yaşı sırasıyla 16,2 yaş (çeyrekler arası aralık 14,1-17,6) ve 15,7 (13,9-17,5) yaştı. Hastaların 7'sinde (%53,8) en az bir alerjik hastalık; 3'ünde (%23,1) kronik hastalık bulunuyordu. Anafilaksi, hastaların 6'sında (%46,2) evde; 6'sında (%46,2) ev dışında; 1'inde de (%7,7) hastanede gelişmişti. Hastaların 11'inde (%84,6) anafilaksi nedeni saptanabildi. En sık tetikleyiciler; besinler (n=5; %38,5), ilaçlar (n=3; %23,1) ve arı venomu (n=3; %23,1) idi. Alerjen ile karşılaşma en sık oral yol (%53,8) ve enjeksiyon (%30,8) ile idi. Maruziyet ve semptomlar arası süre ortanca 15 dakikaydı (5-37,5). Hastaların 1'inde (%7,7) enfeksiyon, 1'inde (%7,7) menstürasyon, 1'inde (%7,7) ilaç kofaktör idi. En sık etkilenen sistemler cilt (%100) ve solunum sistemi (%92,3) olup hastaların 3'ünde (%23,1) gastrointestinal sistem, 3'ünde (%23,1) kardiyovasküler sistem, 2'sinde (%15,4) santral sinir sistem bulgusu vardı. Reaksiyonların 5'i (%38,5) hafif, 6'sı (%46,2) orta ve 2'si (%15,4) ağırdı. Hafif anafilaksilerin %80'i evde; orta şiddette anafilaksilerin %83,8'i ev dışında gelişmişti (p=0,044). Hastaların 5'inde (%38,5) birden fazla anafilaksi geçirme; 2'sinde (%15,4) bifazik anafilaksi öyküsü vardı. Hastaların 12'si (%92,3) anafilaksi tedavisi almış; sadece 6'sına (%46,2) adrenalin uygulanmıştı. Hastaların 2'si (%15,4) serviste, 2'si (%12,5) yoğun bakımda; 6'sı (%46,2) acil serviste izlenmişti. Acil serviste takip süresi ortanca 3 saattir (1-6). Telefon ile ulaşılabilen 9 (%69,2) hastanın 5'i (%55,6) adrenalin otoenjektör taşıyordu. Detaylı incelemeler sonucunda anafilaksinin kesin tetikleyicileri 4 (%30,8) hastada besinler; 2 (%15,4) hastada ilaçlar; 2 (%15,4) hastada arı venomu olarak saptandı. İki hasta (%15,4) besin bağımlı egzersiz ile indüklenen anafilaksi tanısı aldı.

Sonuç:

Bulgularımız 12-18 yaş ergenlik döneminde anafilaksinin en yaygın sebeplerinin sırasıyla besinler, ilaçlar ve venomlar olduğunu; en sık cilt ve solunum sisteminin etkilendiğini, hafif anafilaksilerin genellikle evde, daha şiddetli anafilaksilerin ise ev dışında geliştiğini, anafilaksilerin yarısına yakınının adrenalin ile tedavi edildiğini, hastaların yarısının adrenalin otoenjektör taşıdığını göstermiştir.

Anahtar Kelimeler: adölesan, adrenalin, anafilaksi, besin, otoenjektör

PS-019

Türkiye Ulusal Anafilaksi Rehberi Kapsamında Yetişkin İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Polikliniği ve Alerji Test Odası Kurulumu

Reşat Kendirinan

Alanya Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş: Yetişkin Alerji Polikliniği ve Test Odası'nın, anafilaksi tablosunu yönetebilecek şekilde, ulusal rehberler doğrultusunda düzenlenmesi önemlidir. Bu çalışmada, Türkiye'deki farklı basamaklardaki hastanelerde çalışan bir Yetişkin İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Uzmanının görev yaptığı hastanelerdeki klinik altyapı ve çalışma koşulları değerlendirilmiştir. Alerji kliniği kurulumu, test odası ve müdahale odalarının durumu, hemşire sayısı ve daha önce alerji uzmanı olup olmadığı gibi faktörler incelenmiştir.

Gereçler ve Yöntem: Çalışma, uzman hekimin Şubat 2014 ile Eylül 2024 tarihleri arasında çeşitli ikinci ve üçüncü basamak sağlık kuruluşlarında yaptığı görevler sırasında edindiği veriler üzerinden retrospektif bir değerlendirme sunmaktadır. Her bir görev yerinde alerji kliniğinin yapısı, hemşire ve personel sayısı, test ve müdahale odalarının varlığı, alerji uzmanı bulunup bulunmadığına dair bilgiler toplanmış ve bu veriler karşılaştırılmıştır.

Bulgular: Sonuçlar, klinik altyapı ve personel dağılımının hastanelerin basamaklarına göre farklılık gösterdiğini ortaya koymaktadır. Özellikle ikinci basamak hastanelerde ilk kez alerji kliniği kurma zorunluluğu öne çıkarken, üçüncü basamak hastanelerde daha önce var olan kliniklerin yönetimi veya hizmet sunumu sağlanmıştır. Hemşire sayısının klinik hizmetlerin verimliliği üzerinde doğrudan etkili olduğu, acil müdahale odalarının varlığının, özellikle yoğun randevu doluluğu yaşanan birimlerde hasta güvenliği açısından kritik önem taşıdığı tespit edilmiştir. Bulgular tabloda yer almaktadır.

Sonuç ve Tartışma: Türkiye'deki farklı basamaklardaki sağlık kuruluşlarında alerji kliniği kurulum ve yönetim süreçleri arasında önemli farklılıklar bulunmaktadır. Alerji polikliniği ve test odası, birbirlerine ve Acil Kliniği'ne çok yakın olmalıdır. Adrenalin oto-enjektör raporlarının çıkarılmasında, branş kodlarının bilgi işlem sisteminde doğru kaydedilmesi gereklidir. Hasta onam formları ve bilgilendirme broşürleri için hastane Kalite Birimi ile iletişime geçilmelidir. Alerji Hemşiresi'nin işi yoğunsa, anafilaksi durumunda görev alabilecek ikinci bir hemşire gerekebilir. Acil Çantası veya Arabası'ndaki ilaçların sayımı ve son kullanma tarihleri düzenli olarak takip edilmelidir. Test ve müdahale odası için gerekli ilaç ve tıbbi malzemelerin temininde Ulusal Anafilaksi Rehberleri dikkate alınmalıdır. Hemşireler ve personel için de anafilaksi rehberlerinde yer alan müdahalelerin öğretildiği, en azından online merkezi kurslar düzenlenmelidir. Triptaz tetkiki çoğu birimde yapılamamaktadır. Tek çalışılan hastanelerde müdahale gereken durumlarda meydana gelecek zaman kaybına yönelik randevu düzenlemeleri yapılmalıdır. Bu çalışmanın sonuçları, alerji kliniklerinin kurulumu ve yönetimi sırasında karşılaşılan zorlukları ve geliştirilmesi gereken noktaları vurgulamakta ve alerji uzmanlarına rehberlik edecek veriler sunmaktadır. Çözüm konusunda Ulusal Rehberler kılavuz edinilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Anafilaksi, Alerji, Poliklinik, Test odası

Türkiye'de Farklı Basamaklardaki Hastanelerde Çalışmış Olan Bir Yetişkin İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Uzmanının Çalışma Koşulları ve Klinik Altyapı Değerlendirmesi

Tarih Aralığı	Görev Yeri	Görev	Basamak	Daha Önce Alerji Uzmanı Vardı mı?	Alerji Uzmanı sayısı	Hemşire Sayısı	Test Odası	Müdahale odası	Tipizat
Şubat 2014 - Mayıs 2017	Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi	Yarı dal uzmanlık eğitimi	3. Basamak	Eğitim Kliniği	Eğitim Kliniği	>2	1	1	Var
Mayıs 2017 - Mayıs 2018	Edirne Sultan 1. Murat Devlet Hastanesi	Medikal hizmet	3. Basamak	İk	1	1	1	0	Var
Mayıs 2018 - Ağustos 2019	Sivas Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi	Medikal hizmet	3. Basamak	Daha önce Eğitim Kliniği	2	1	1	1	Yok
Ağustos 2019 - Ağustos 2020	Aydın Devlet Hastanesi	Yarı Dal Uzman Hekim	2. Basamak	İk	1	1	0	0	Yok
Eylül 2020 - Ağustos 2023	İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi	Yarı Dal Uzman Hekim	3. Basamak İleri Kateri Çeşitli Uzmanlık Tıp Fakültesi ile Akiye	Var	2	2	1	1	Yok
Eylül 2023-	Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi	Yarı Dal Uzman Hekim	3. Basamak Akademi Hastaneler Kuruldu Genel Tıp Fakültesi ile Akiye	İk	1	1	1	0	Yok

Bu tablo, farklı dönemlerde Türkiye'de çeşitli basamaklardaki hastanelerde görev yapan bir Yetişkin İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Uzmanının çalışma koşullarını ve klinik altyapılarını özetlemektedir. Tablo, görev yapılan tarih aralıklarını, görev yerlerini, ilgili hastanelerin basamaklarını ve alerji kliniklerinin kuruluşunu ile ilgili verileri (hemşire sayısı, test odası, müdahale odası gibi) içermektedir. Her bir görev yerinde daha önce alerji uzmanının olup olmadığı, test odası ve müdahale odası gibi imkanların varlığı da belirtilmiştir.

PS-020

Pedriatrik anafilakside klinik, etiolojik, diagnostik ve terapötik yaklaşımlarda 3. düzey tek merkez deneyimi

Necmiye Öztürk¹, Yasir Maghdeed², Melek Yorğun Altunbaş¹, Salim Can¹, Razin Amirov¹, Selcen Bozkurt¹, Emel Ekşi Alp³, Sevgi Bilgiç Eltan⁴, Safa Barış⁴, Ahmet Oğuzhan Özen⁴, Elif Karakoç Aydın⁴
¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pedriatrik İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pedriatrik Acil Bilim Dalı, İstanbul

⁴Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pedriatrik İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı ve Yüksek Lisans/Doktora Programı, Jeffrey Modell Primer İmmün Yetmezlik Tanı Merkezi, İmmün Yetmezlik Uygulama ve Araştırma Merkezi, Işıl Barlan Translasyonel Tıp Merkezi, İstanbul

Giriş: Anafilaksi tanısında klinik belirtiler yeterlidir ve tedavide epinefrin önceliklidir. Klinisyenlerin kılavuzlara bağlılığını artırmak, tanı ve tedavideki gecikmeleri önlemek için farkındalık önemlidir. Burada, üçüncü düzey sağlık kuruluşunda, çocuk acil veya servislerde yatan anafilaksi öntanıli 0-18 yaş hastalar değerlendirilmiştir.

Gereçler ve Yöntem: Hastanemiz veri kayıtlarından; son 1 yılda anafilaksi ve/veya anafilaktik şok tanısı girilen, epinefrin otoenjektörü (EOE) reçete edilen ve/veya EOE raporu düzenlenen, serum triptaz düzeyi istenen, çocuk alerji ve immünoloji poliklinik kaydı olan ve/veya bilim dalımıza konsülte edilen 4438 hasta retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Değerlendirmeye alınan 4438 hastanın 100'ünde (%2,25) anafilaksi doğrulandı.(56E/44K) Ortanca yaş 7,52yıl (IQR:3,87-13,8) idi.Ayaktan acile başvuru %56 iken, %44'ü yatan (tetkik/tedavileri sırasında konsülte edilen) hastalardı. Ayaktan hastalarda, acile başvuru süresi ortanca 42,5dk (IQR: 28-60) idi.Ayaktan başvurularda %50 (n:28) besinler; %21,4 (n:12) ilaçlar, %16 (n:9) idiyopatik, %9 (n:5) venom ve %3,5 (n:2) diğer nedenler saptandı. Hastanede anafilakside %90,9(n:40)ilaç; %9(n:4) diğer sebepler saptandı. Hastaların %29'unda komorbidite mevcuttu (n:16 malignite).Hastaların %84'ünde cilt, %70'inde solunum, %42'sinde gastrointestinal, %36'sında kardiovasküler ve %15'inde nörolojik sistem tutulumu mevcuttu. Öyküde hastaların %50'sinde atopi vardı. Endojen kofaktör pozitifliği %52, eksojen % 65 idi. Başvuru anında triptaz düzeyi 52, bazal triptaz ise sadece 24 hastada mevcuttu.Başvuru triptaz ortanca 9,48ug/L(IQR: 6,84-12,9), bazal triptaz 4,60ug/L(IQR: 3,84-5,95)idi, 24 hastada triptaz yüksekliği saptandı. Olguların 19'unda geçmiş anafilaksi öyküsüne rağmen 6'sında EOE mevcutken sadece 1'i EOE uygulamıştı. Bifazik reaksiyon %14(5,8±4,7saat sonra) idi.Tedavide hastaların %94'üne adrenalin; %77'sine antihistaminik ve %69'una metilprednizolon uygulanmıştı. Olgularının %93'ünde grade-3 ve üzerinde anafilaksi şiddeti mevcuttu; 5 hasta yoğunbakımda, 4'ü epinefrin infüzyonuyla izlenmişti. Hiçbir hastada fatal reaksiyon gözlenmemişti. Müşahade süresi ortanca 24 saat(IQR: 24-24)idi. Taburculukta %41'ine EOE reçete edilmiş, %76'sına acil eylem planı verilmişti. İzlemde hastaların sadece %50 si çocuk immünoloji ve alerji poliklinik takibine,ortanca 31gün(IQR: 9-40)de girmiştir.

Sonuç ve Tartışma: Anafilakside, epinefrin ilk basamakta acilen tüm hastalara uygulanmalıdır. Anafilaksi öyküsüne rağmen taburculukta EOE reçete edilme ve hastaların EOE kullanım oranlarının düşüklüğü dikkat çekicidir. Anafilakside ilk 1-3 saat içerisinde ve en az 24 saat sonra bakılan triptaz düzeyi tanıda yardımcıdır ancak tedaviyi geciktirmemelidir.

Anahtar Kelimeler: anafilaksi, bifazik anafilaksi, epinefrin, otoenjektör, triptaz

PS-021

'Alerjinin Farkına Var' Ulusal Projenin Ankara İline Ait Verileri

Zeynep Şengül Emeksiz¹, Ahmet Selmanoğlu¹, Seda Şirin Köse¹, Ayşegül Ertuğrul¹, Emine Vezir¹, Ezgi Ulusoy Severcan¹, Özge Yılmaz Topal¹, Ümit Murat Şahiner¹, Yaşar Koçak², Nilüfer Küçükahmet², Abdurrahman Tülüce², Mustafa Cıvdi³, A. Füsün Kalpaklıoğlu¹, Sevgi Keleş¹, İnsu Yılmaz¹, Özge Uysal Soyer¹, Demet Can¹, Emine Dibek Mısırioğlu¹, Yaşar Koçak², Ali Niyazi Kurtcebe³, V. Dilşad Mungan¹

¹Türkiye Ulusal Allerji ve Klinik İmmünoloji Derneği (AİD)

²Milli Eğitim Bakanlığı Ankara İl Millî Eğitim Müdürlüğü

³Sağlık Bakanlığı, Ankara İl Sağlık Müdürlüğü

Giriş:

Alerjik hastalıklar okul çağı çocuklarında sık görülmektedir. Çocukların zamanlarının çoğunu okullarında geçirdikleri düşünüldüğünde okullarda çeşitli önlemler alınmasını gerektirmektedir. Başta öğretmenler olmak üzere okul çalışanlarının konuyla ilgili eğitimi, okulun fiziksel şartlarının düzenlenmesi, hastalığı olan çocukların belirlenmesi ve onlara özel koruyucu önlemlerin alınması, başta anafilaksi olmak üzere acil durumlarda uygulanabilecek tedaviler konusunda bilgi düzeyinin artırılması oldukça önemlidir.

Yöntem

Ankara İl Millî Eğitim Müdürlüğü, Ankara İl Sağlık Müdürlüğü ve Türkiye Ulusal Allerji ve Klinik İmmünoloji Derneği işbirliğinde Mayıs 2023- Haziran 2024 tarihleri arasında düzenlenen 'Alerjinin Farkına Var' projesinin verileri sunulmaktadır. Proje; Ankara merkez ilçelerinin tamamında bulunan İl Millî Eğitim Müdürlüğüne bağlı okul öncesi ve ilköğretim kurumlarında görev yapmakta olan öğretmenlere alerjik hastalıklarla ilgili eğitim verilmesi şeklinde yürütülmüştür. Eğitim kapsamında Astım, Alerjik Rinit, Besin Alerjisi, İlaç Alerjisi, Anafilaksi ve Arı Alerjisi konusunda video ve görsel materyaller ile desteklenmiş eğitim içerikleri sunulmuştur. Eğitim öncesi ve eğitim sonrası katılan öğretmenlere anket formları gönderilmiştir.

Bulgular:

Proje kapsamında toplam 26 eğitim semineri düzenlenmiş ve 5000 öğretmene yüz yüze eğitim verilmiştir. Hazırlanan anketi 1530 katılımcı tarafından eğitim öncesi doldurulmuştur. Katılımcıların % 30.4'ü halihazırda (n: 461) sınıflarında en az bir alerjik hastalığı olan öğrenci olduğunu bildirmiş buna karşılık sadece %1.3'ünün (n:19) çocuklarda görülebilecek alerjik hastalıklar konusunda daha önce bir eğitim aldığını belirtmiştir. 30 öğrenci (%2) sınıfta acil müdahale edilmesi gereken bir durum ile (astım atağı, besin alerjisi, anafilaksi, ilaç alerjisi) karşılaşmıştır. Astım ve anafilaksi tanı ve yönetimi ile ilgili sorularda bilgi düzeyinin öğretmenler arasında düşük olduğu görülmüştür. Bulgular Tablo 1'de özetlenmiştir. Eğitim sonrası katılımcıların %97.7'si eğitimin gerekli ve faydalı olduğunu belirtmiştir.

Sonuç

Alerjik hastalıklar konusunda farkındalığın artırılması ve okul ortamında alınabilecek önlemlerin uygulanması hem hayat kurtarabilir hem de bu çocukların yaşam kalitesinin ve okul başarısının yükseltilmesine katkıda bulunabilir. Bu eğitimlerin ülke geneline yayılması gerekli ve önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Anafilaksi, eğitim, okul, ankara

Tablo 1. Öğretmenlerin Sosyo-Demografik Özellikleri Ve Alerjik Hastalık Bulgu Ve Yönetimi İle İlgili Bilgi Düzeyleri

Yaş ort(±SD)	42,1(8,35)
Cinsiyet	
Kadın	1297(%85,4)
Erkek	221(%14,6)
Öğretmenlik Görev Süresi	18,1(8,14)
Son çalıştığı okuldaki süresi	6,91(±6)
Alerjik Hastalık Tanısı	318 (%20,9)
Alerjik Rinit	166 (%52,2)
Astım	61 (19,1)
Ürtiker	51(%16)
Besin Alerjisi	44 (%13,8)
İlaç Alerjisi	43(%13,5)x
Atopik dermatit	39(%12,2)
Arı Alerjisi	18(%5,6)
Birden fazla Alerjik Hastalık	91(%28,6)
Yakınlarında Alerjik Hastalığı Olanlar	935(61,6)
Sınıfta Alerjik Hastalığı olan Öğrenciler	
Evet	461(%30,4)
Bilmiyorum	253(%16,7)
Şimdiye kadar meslek hayatınızda sınıfınızda alerjik hastalık olan öğrenci oldu mu?	724(%47,7)
Çocuklarda görülebilen alerjik hastalıklar konusunda daha önce eğitim aldınız mı?	19(%1,3)
Alerjik hastalık bulgularını biliyor musunuz?	836(%55,1)
Son bir yıl içinde sınıfta öğrencilerinizden acil müdahale gerektiren alerji hastası oldu mu?	13(%0,9)
Astım Atağı	10
Besin Alerjisi	2
Anafilaksi	1
Şimdiye kadar sınıfta öğrencilerinizden acil müdahale gerektiren alerji hastası oldu mu?	30(%2)
Astım Atağı	14
Besin Alerjisi	13
Anafilaksi	2
İlaç Alerjisi	1
ASTİM	
Astım tanıli hastalarda atak durumunda verilecek ilaçları ve verilme tekniği biliyor musunuz?	291(%19,2)
Uygulama Tecrübeniz oldumu?	114(%7,5)
Uygulama için Eğitim aldınız mı?	109 (%7,2)
Okula inhale ilacını getiren öğrenciniz oldu mu?	111 (%7,3)
Astımlı çocuklar beden eğitimi derslerine katılıyor mu?	639 (%42,1)
ANAFİLAKSİ	
Anafilaksi (Alerjik şok) durumunda nasıl müdahale edeceğinizi biliyor musunuz?	175(%11,5)
Adrenalin otoenjektör hiç gördünüz mü?	172(%11,3)
Vetilerden okula adrenalin otoenjektör bırakan oldu mu?	13(%0,9)
Adrenalin otoenjektör kullanımını biliyor musunuz?	151 (%9,9)
Adrenalin otoenjektör kullanımını eğitimi aldınız mı?	119(%7,8)
Hiç adrenalin otoenjektör uyguladınız mı?	8(%0,%)

PS-022

Arı Sokması Sonrası Gelişen Kounis Sendromu: Olgu Sunumu

Öykü Ünsal, Elif Çetin Başaran, Filiz Sadi Aykan, Sait Yeşillik, Özgür Kartal
S.B.Ü. Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, Ankara

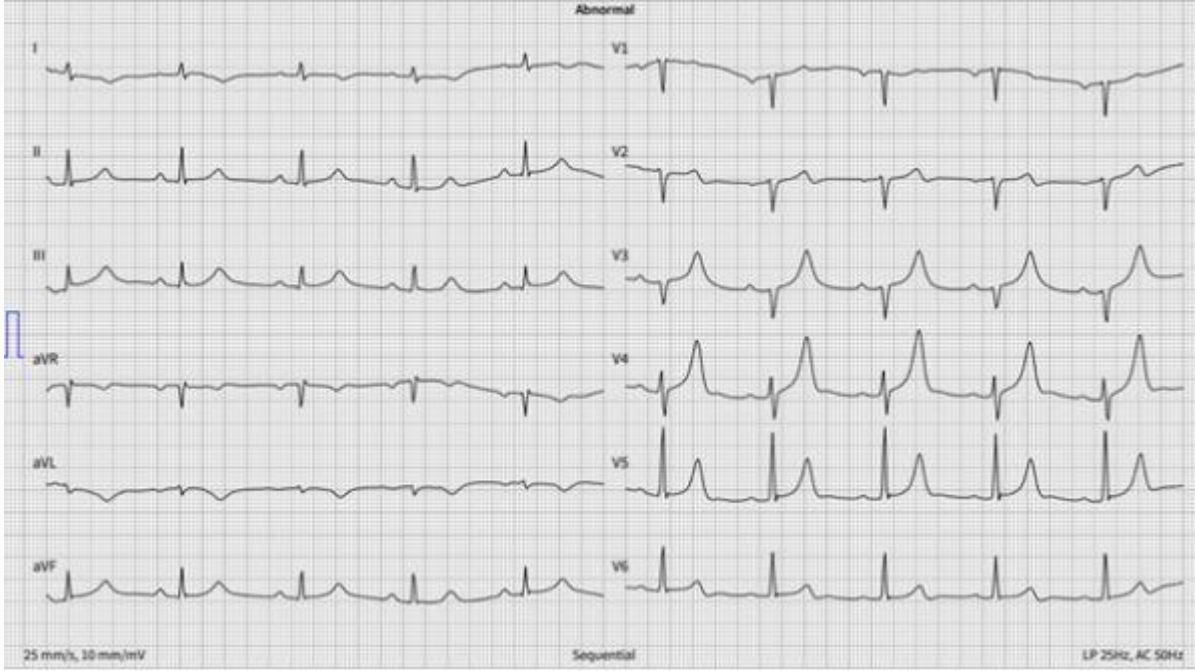
Amaç: Kounis sendromu, alerjik reaksiyon nedeni ile salınan inflamatuvar mediatörlerin indüklediği mast hücre aktivasyonu sonucu gelişen akut koroner sendrom (AKS) ile karakterizedir. Temel patofizyoloji, alerjik uyarıya yanıt olarak mast hücrelerinin aktive olması ve bu hücrelerden çeşitli mediatörlerin lokal ve sistemik olarak salınımıdır. Kardiyak mast hücreleri koroner arterlerin intima tabakasında ve aterosklerotik plaklarda yer alır. Alerjik reaksiyon esnasında bu hücreler aktive olur ve söz konusu mediatörleri salgılar. İlaçlar, yiyecekler, böcek ısırması, arı sokması, polenler gibi çevresel alerjenler tetikleyici olabilir. Tanıda en önemli nokta öykü, klinik ve laboratuvar bulgularının birlikteliğiyle bu sendromdan şüphelenmektedir. Tedavi protokolü kardiyak ve alerjik semptomların eş zamanlı olarak tedavi edilmesini gerektirmektedir. Bu olgu sunumunda arı sokması sonrası gelişen Kounis sendromu vakası sunulmuştur.

Olgu: Bilinen komorbiditesi ve sürekli kullandığı ilaç olmayan 52 yaş erkek hasta, 1 hafta önce ense bölgesinden bir adet arının sokması sonrası aşırı terleme ve bayılma ile dış merkez acil servise götürülmüş. Acil servis başvurusunda hastanın uvula ödemi ve cilt tutulumu yokmuş, solunum sesleri olağan saptanmış. Vital bulgular; kan basıncı:70/40 mmHg, nabız:53/dk, solunum sayısı: 20/dk, spO2:95, EKG: normal sinüs ritminde, kalp hızı: 53/dk saptanmış, V3-V5 göğüs derivasyonlarında nonspesifik ST elevasyonları görülmüş (Resim 1). Hastaya 3 kez IM adrenalin yapılmış, hipotansiyonu devam etmesi üzerine adrenalin infüzyonuna geçilmiş ve hasta yoğun bakım izlemine alınmış. Laboratuvar tetkiklerinde; kan şekeri, hemogram, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri normal bulunmuş, troponin-T:19.4 ng/L (referans aralığı:0-14), CK-MB:4,79 µg/L (0-4,94) olarak saptanmış. Hastanın kontrol troponin-T:376,7 ng/L, CK-MB:12,21 µg/L bulunması üzerine hastaya koroner anjiyografi yapılmış. Koroner anjiyografisinde, LAD mid %40, Cx normal, RCA %40 darlık saptanan hastaya medikal tedavi kararı verilmiş. Hastanın 5 yıl önce çoklu arı sokması sonrası titreme ve bayılma öyküsü mevcut olduğu öğrenildi. Hastada Kounis sendromu düşünüldü, bal arısı spesifik IgE: 0,68 (referans değeri: <0,35), yaban arısı spesifik IgE: >100 (referans değeri: <0,35) saptandı. Hastaya adrenalin otoenjeksiyonu reçete edildi ve kullanımı anlatıldı.

Sonuç: Arı sokmasına bağlı değişik derecede alerjik reaksiyonların yanında Kounis sendromu olarak bilinen alerjiye bağlı akut koroner sendrom gelişebilir. Kounis sendromunun tedavisinde amaç, AKS tedavisi ve alerjik reaksiyonun giderilmesidir.

Anahtar Kelimeler: anafilaksi, arı sokması, kounis sendromu

Resim 1.



EKG'de V3-V5 göğüs derivasyonlarında nonspesifik ST elevasyonları görülmektedir.

PS-023

FARKLI ETİYOLOJİLERE BAĞLI KOUNİS SENDROMU GELİŞEN 3 OLGUMUZ

Nagihan Orhan Özer¹, Begüm Görgülü Akın¹, Makbule Seda Bayrak Durmaz¹, Şadan Soyyiğit²

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Kliniği

²Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi ve Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Kliniği

Amaç: Kounis sendromu (KS), herhangi bir alerjen maruziyeti sonrası mast hücre mediatörleri salınımı ile gerçekleşen akut koroner sendromdur. Tip 1, daha önce koroner arter hastalığı (KAH) öyküsü olmayan, Tip 2 KAH öyküsü olan, Tip 3 ise, perkütan koroner girişim öyküsü olan hastalarda gelişen KS olarak 3 tipi tanımlanmıştır. Biz de arı sokması ve ilaç (deksketoprofen ve pantoprazol) kullanımı sonrası KS gelişen 3 vakamızı sunmak istedik.

Olgu: Olgu 1: 42 yaşında erkek hasta. Ayağından yaban arısı soktuktan 30 dakika sonra göğüs ağrısı, nefes darlığı ve baş dönmesiyle acile başvurmuş. Tansiyon arteriyel (TA) 80/60 mmHg ölçülmüş, bilinç bulanıklığı da olan hastaya adrenalin intramüsküler, antihistaminik ve kortizon uygulanmış. Kardiyak açıdan yapılan tetkiklerinde troponin yüksekliği nedeniyle koroner anjiyografi yapılarak sağ koroner arterde (RCA) %30 darlık saptanmış (Tablo1). Hasta kliniğimize başvurduğunda Tip 1 KS ön tanısı ile yapılan tetkiklerinde; bal arısı spesifik IgE 0,5kU/L ve yaban arısı spesifik IgE 8kU/L (pozitif) saptandı. Adrenalin otoenjektör raporu çıkarılarak hastaya venom immünoterapi planlandı.

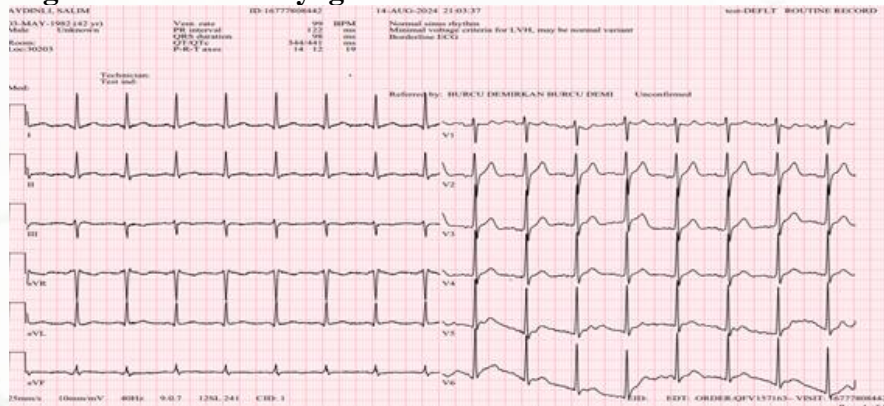
Olgu 2: 47 yaşında erkek hasta. Deksketoprofen tablet içtikten 2 saat sonra tüm vücutta batma, göğüste baskı hissi, nefes darlığı, karın ağrısı, bulantı, kusma ve bayılma şikayetleriyle acile götürülmüş. Anafilaksi tanısıyla 2 doz adrenalin uygulanmış. Hastanın kardiyak değerlendirmesinde troponin yüksekliği nedeniyle yapılan koroner anjiyografisinde koroner arterler normal saptanmış. Hastanın bize başvurusunda analjezik alımına bağlı Tip I KS düşünülerek selekoksib ile oral provokasyon testi (OPT) yapılarak COX-1 inhibisyonu yapan analjezikler kısıtlandı.

Olgu 3: 45 yaşında erkek hasta. KAH nedeniyle kardiyoloji servisinde tetkik edilirken pantoprazol verilmesini takiben bir saat içinde vücutta kaşıntı, karın ağrısı, göğüste baskı hissi ve nefes darlığı gelişmiş ve adrenalin uygulanmış. Pantoprazol uygulaması öncesi EKG normal sinüs ritminde olan hastanın takibinde inferior MI saptanan hasta acil anjiyografiye alınmış (Tablo 1) ve sirkümfleks arterde %50 darlık, RCA'da ise vazospazm saptanmış. Hasta bize konsülte edildiğinde tip II KS düşünülerek PPI (proton pompa inhibitörü)'leri kısıtlandı ve elektif şartlarda alternatif PPI ile OPT planlandı.

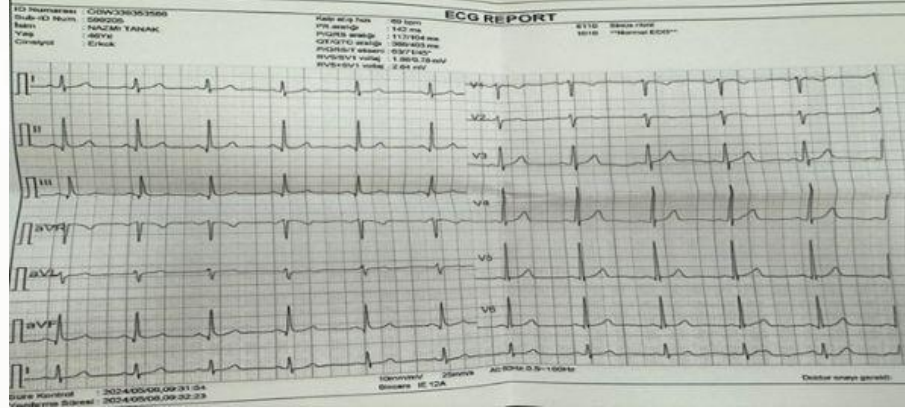
Sonuç: Alerjen maruziyeti sonrası alerjik semptomlar yanında göğüs ağrısı olan hastalarda tanıda mutlaka KS düşünülmalıdır. Anafilakside ilk tercih olan epinefrinin KS'da koroner vazospazmı kötüleştirebileceği ve iskemiye şiddetlendirebileceği de unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Anafilaksi, Hipersensitivite reaksiyonu, Kounis Sendromu

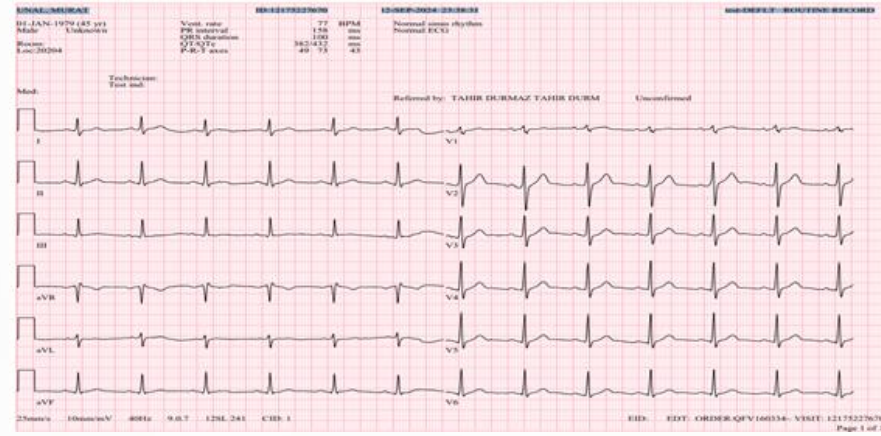
Olgu 1: Elektrokardiyografi



Olgu 2: Elektrokardiyografi



Olgu 3: Elektrokardiyografi



	Olgu 1	Olgu 2	Olgu 3
Yaş	42	47	45
Cinsiyet	Erkek	Erkek	Erkek
Özgeçmiş	Özelik yok	Özelik yok	KAH
Tetikleyici	Anı sokması	Deksketoprofen	Parasetamol
Şikayet	-Göğüs ağrısı -Nefes darlığı -Ağızda kuruluk -Baş dönmesi -Bilinç bulanıklığı	-Vücutta batma hissi -Nefes darlığı -Göğüs daralma ve baskı -Terleme -Karın ağrısı -Bulantı ve kusma -Bayılma	-Vücutta kaşıntı -Nefes darlığı -İç sıkıntısı -Karın ağrısı -Göğüs baskı hissi
EKG	Normal sinus ritmi	Normal sinus ritmi	İnferiyör MI
Troponin (ng/L)	1. Ölçüm: 111 2. Ölçüm: 84 3. Ölçüm: 54	1. Ölçüm: 2594 2. Ölçüm: 1938 3. Ölçüm: 569	1 Ölçüm: 3 2. Ölçüm: 10
Triptaz (ng/L)(<11,2)	6,8	6,3	(-)
EKO	EF: %60 MİN-1 MY, 2 TY	EF: %60	EF: %60 çün AY, çün TY
Koroner Anjiyografi	RCA: %30 darlık Çx arter: plak, LAD: mükemmel köprü	Normal koroner arterler	LAD: stent açık, distal plaklı CX: %50 darlık RCA: %20 stenoz ve yanvar akım, plaklı
Kouinis Sendromu Tipi	Tip 1	Tip 1	Tip 2
Tedavi	-Adrenalin -Antihistaminik -Kortizon -AKS medikal tedavisi	-Adrenalin -AKS medikal tedavisi	-Adrenalin -Antihistaminik -Kortizon -AKS medikal tedavisi
Plan	-Adrenalin şoenjektör raporu -Yenümmünöterapi	-Güçlü COX-1 inhibitöyü yapan NSAİİ lar kısıtlandı -Seleköküb gü-enü	-PPI grubu ilaçlar kısıtlandı. -Alternatif PPI ile OPT planlandı

Tablo 1: KAH: Koroner arter hastalığı EKG: Elektrokardiyografi, EKO: Ekokardiyografi, EF: Ejeksiyon fraksiyonu MİN: Minimal AY: Aort yetmezliği TY: Triküspit yetmezlik MY: Mitral yetmezlik LAD: Sol ön men arter RCA: Sağ koroner arter Çx: sirkümlük COX: Siklooksijenaz NSAİİ: Nonsteroid antiinflanmatuar ilaç PPI: Proton pompa inhibitörü QET: Oral provokasyon testi

PS-024

33 Günlük İnfantta Anafilaksi

Burcu Çağlar Aydın¹, Ayşegül Ertuğrul¹, Ezgi Ulusoy Severcan¹, Zülfikar Akelma², Seda Şirin¹

¹Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bölümü, Ankara

²Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bölümü, Ankara

Amaç: İnek sütü alerjisi, küçük çocuklarda en yaygın görülen gıda alerjisi nedenidir. Süt proteinine alerjisi olan çocuklarda süt ürünlerinin tüketimi anafilaksiye yol açabilir. Burada, inek sütü bazlı formülasyona karşı anafilaksi geliştiren literatürdeki en küçük bebek olan 33 günlük bir kız bebek sunulmuştur.

Olgu: 33 günlük kız bebek, hepatit b aşısı 2.dozu yapıldıktan 1saat sonra bacaklarından tüm vücuduna yayılan kızarıklık, nefes almada zorluk, dolaşım bozukluğu ve hipotansiyon gelişmesi üzerine acilde anafilaksi olarak kabul edilip adrenalin yapılmış. İlk olarak aşıya bağlı anafilaktik reaksiyon düşünülen hastanın öyküsü derinleştirildiğinde aşidan 1 saat sonra sakinleşmesi için süt bazlı formüle mama verildiği, tüketimden 5 dakika sonra anafilaksi bulgularının başladığı öğrenildi. Öz ve soygeçmişinde özellik olmayan hastanın süt spesifik IgE, kazein spesifik IgE yüksek saptanarak beslenmesi aminoasit bazlı formüle olacak şekilde düzenlendi.

Sonuç: Besin alımı ile anafilaksi her yaşta görülebileceğinden; vaka sorgulanırken dikkatli olunmalı, özellikle çok küçük bebeklerde anafilaksinın zor tanınabileceğinin ve hızla ilerleyebileceğinin göz önünde bulundurulması gerektiğini belirtmek istedik.

Anahtar Kelimeler: anafilaksi, infant, süt alerjisi

PS-025

Refrakter Anafilaksi Gelişen Çocuk Hastaya Yaklaşım

Arife Toksöz¹, Sultan Göncü², Ayşegül Ertuğrul¹, Ezgi Ulusoy Severcan¹, Ahmet Zülfikar Akelma³, Seda Şirin¹

¹Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Kliniği

²Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Kliniği

³Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı

Giriş: Anafilaksi prevalansı son yıllarda giderek artmakta olup persistan, refrakter ve bifazik anafilaksi terminolojisinde kavram karmaşası bulunmaktadır.

Amaç: Çocuklarda refrakter anafilaksi konusunda farkındalığı artırmaktır.

Bulgular: 12 yaş erkek hasta 3 gün önce öksürük ve burun akıntısı nedeniyle amoksisilin klavunat kullanımının 3. dozundan yaklaşık 1 saat sonra döküntü şikayeti ile dış merkez acil servis başvurusunda intravenöz difenhidramin tedavisi uygulanmış. Sonraki gün ateşi olması üzerine acil serviste metilprednizolon reçete edilmiş. Döküntüsünde artış olması üzerine kliniğimize başvuran hastanın fizik muayenesinde ek sistemik bulgu olmaması nedeniyle enfeksiyöz ürtiker, ilaç reaksiyonu ön tanısı düşünülerek antibiyotik tedavisi kesildi. İzlemede oral antihistaminik tedavi sonrası mide bulantısı ardından bayılması nedeni ile acil servise başvurduğu öğrenilen, hipotansiyonu olmayan hasta metilprednizolon tedavisi ile taburcu edilmiş. Ev izleminde döküntü artışı olunca acil servise tekrar başvuran olguda tansiyon düşüklüğü de saptanması üzerine anafilaksi olarak değerlendirilerek intramusküler (im) adrenalın yapıldığı öğrenildi. Yatış sonrası gözlem süresinde döküntüleri gerilemeyen hastaya hipotansiyon eşlik etmesi üzerine im adrenalın uygulanmış olup adrenalın sonrası yüzündeki döküntüler hafif gerileme eğilimi göstermiştir. Tedaviden 1 saat sonra ürtikeri devam etmesi üzerine, 3. doz adrenalın uygulanarak infüzyon planlanan hasta, persistan ve refrakter anafilaksi olarak değerlendirilerek yoğun bakım izlemine alınmıştır. 48 saatlik izlem sonrası kademeli olarak tedavileri azaltılarak taburcu edilmiştir. Penisilin spesifik IgE negatif, ilk başvuru ve yoğun bakım döneminde alınan triptaz seviyeleri sırası ile 25 ve 37.4 ug/L yüksek olarak saptanan hastanın bazal triptaz düzeyi 5.2 ug/L olarak görülmüştür. Güvenli ilaç olarak klaritromisin ile ilaç yükleme testi gerçekleştirilen hastaya DAP-kit ile deri testleri planlanmıştır.

Sonuç: Beta-laktam alerjisine bağlı çocukluk çağına nadir görülen persistan anafilaksi vakası, erken tanı ve gecikmeyen adrenalın tedavisinin hayat kurtarıcı olduğunu vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: İlaç Alerjisi, Persistan Anafilaksi, Refrakter Anafilaksi

PS-026

Radyokontrast Madde Uygulaması Sonrası Anafilaksi Gelişen Olgu Sunumu

Veysel Karakulak

Gaziantep Şehir Hastanesi Çocuk Alerji ve İmmünoloji Kliniği, Gaziantep

Giriş: Radyokontrast maddeler(RKM) yapılarına göre 'iyonik' ve 'non-iyonik' olarak iki ana gruba ayrılır. Non-iyonik düşük osmolaliteli RKM ile aşırı duyarlılık reaksiyonları iyonik-yüksek osmolaliteli olanlara göre daha nadirdir. Günümüzde yan etkilerinin azlığından dolayı non-iyonik düşük osmolaliteli olanlar daha çok tercih edilmektedir. Burada non-iyonik düşük osmolaliteli RKM ile anafilaksi gelişen olgu sunulmuştur.

Olgu: Akut Apandisit tanısıyla çocuk cerrahi kliniğinde izlenen 15 yaşında kız hasta abdomen tomografisi sırasında gelişen reaksiyon nedeniyle danışıldı.Öyküsünden intravenöz İyoheksol(Kopaq®) verildikten hemen sonra yaygın ürtiker, dudaklarında anjioödem geliştiği, yutkunma güçlüğü ve nefes darlığı yaşadığı öğrenildi. Bu esnadaki vital bulgularından;solunum sayısı:34/dakika, oksijen saturasyonu: 95 (oda havasında), kalp tepe atımı:140/dakika, kan basıncı:75/50mmHg idi. Hasta intramusküler adrenalin,serum fizyolojik infüzyonu, intravenöz metilprednizolon ve difenhidramin tedavisi ile hızla düzeldi.Hastanın öz ve soygeçmişinde bilinen atopik hastalık ve ilaç alerjisi öyküsü yoktu. Hasta iyoheksole bağlı anafilaksi olarak değerlendirildi. Hastaya ilaç alerjisi bilgilendirme kartı oluşturuldu.

Sonuç: Non-iyonik düşük osmolaliteli RKM'lerle daha az aşırı duyarlılık reaksiyonu geliştiği bilindiğinden günlük pratikte daha çok tercih edilmektedir.Ancak olgumuzda da olduğu gibi non-iyonik düşük osmolaliteli RKM'lerle de ağır anafilaksi görülebileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Anafilaksi, Aşırı duyarlılık reaksiyonu, Radyokontrast madde

PS-027

KKK Aşısı ile Anafilaksi Gelişen Olgu

Elif Arik, Veysel Karakulak
Gaziantep Şehir Hastanesi

Amaç: Aşılama, bulaşıcı hastalıkların önlenmesinde oldukça etkilidir ve bazı enfeksiyon hastalıklarının kontrolünde en önemli halk sağlığı önlemidir. Bu nedenle Sağlık Bakanlığı Ulusal Aşılama Programı'ndaki tüm aşılama eksiksiz ve zamanında uygulanması sağlanmalıdır. Çocukluk çağında inek sütü ve yumurta alerjisi en sık görülen besin alerjileridir. Mevcut Hindistan menşeli Kızamık Kızamıkçık-Kabakulak (KKK) aşılarda yumurta proteini ve inek sütü protein bileşenlerinden alfa-laktalbumin bulunmaktadır. Biz de KKK aşısı ile anafilaksi gelişen hastamızı sunmayı amaçladık.

Olgu: İnek sütü protein alerjisi nedeniyle diyet yapan 12 aylık erkek hastanın özgeçmişinde 9 aylıkken KKK aşısının yapıldıktan 10 dk sonra döküntü olduğu öğrenildi. Hasta kliniğimize 1 yaş aşılama uygulanıp uygulanmaması kararı için aile sağlığı merkezinden sevk ile başvurdu. Deri prik testinde (DPT) yumurta sarısı, yumurta beyazı 4x4mm, süt 8x8mm saptandı. Tetkiklerinde süt spesifik Ig E: 90 kIU/L, yumurta sarısı spesifik Ig E: 15 kIU/L, yumurta beyazı spesifik Ig E: 40 kIU/L idi. Hastaya KKK aşısı ile DPT yapıldı 4x4mm endurasyon olan hastaya aşının desensitizasyon protokolü ile yapılması planlandı. İlk doz olan 0.05 ml 1/10 dilüsyon sonrası 3. dk da hastanın burun akıntısı, öksürüğü, ürtikeryal plakları olmaya başladı, tansiyonu 80/40 mmHg ve yaygın wheezing olması üzerine hasta anafilaksi kabul edildi ve 0,01 mg/kg/doz (1:1000) intramusküler adrenalin ve sıvı yüklemesi yapıldı, inhaler salbutamol verildi. Tüm bulguları gerileyen hasta 6 saat gözlem altında tutulduktan sonra taburcu edildi.

Sonuç: Aşılama yapılan sağlık merkezlerinde tüm hastalarda anafilaksi gelişme riskine yönelik tedavi önlemlerinin önceden alınması, gelişebilecek ağır alerjik reaksiyonların önlenmesi ve hızlı tedavisi için oldukça önemlidir. Aileler ve hekimler besin alerjisi olan hastalarda aşılama öncesi çok dikkatli davranmalı ve aşı içerikleri dikkatle değerlendirilmelidir. Gerekli hastalar aşılama için hastaneye yönlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Anafilaksi, inek sütü alerjisi, kızamık kızamıkçık kabakulak aşısı

PS-028

Beyaz Tahta Kalemle Anafilaksi Sonrası Antihistaminikler ve Cipsle Anafilaksi

Aytaç Atabey¹, Arife Toksöz¹, Hande Yüksel Bulut², Seda Şirin¹, Ayşegül Ertuğrul¹, Zülfikar Akelma³, Ezgi Ulusoy Severcan¹

¹Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Kliniği

²Ankara Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Kliniği

³Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı

Giriş: Besin endüstrisinde gıdaları saklamak, enfekte olmalarını önlemek, tatlandırmak ve renklendirmek için katkı maddeleri sıkça kullanılmaktadır. Sülfidler, monosodyum glutamat, tartrazin en çok alerjik reaksiyona neden olan katkı maddeleridir. Bu yazıda 1 hafta içinde önce boya kalem sonrasında da farklı zamanlarda iki farklı antihistaminik ve cips tüketimi sonrası anafilaksi gelişen bir hastamızı sunmaktayız.

Olgu: Bilinen hastalığı, düzenli kullandığı ilacı olmayan 2 yaşında erkek hasta tahta kalem ile yüzünü ve dudaklarını boyadıktan 30 dakika sonra öksürük, kızarıklık ve bayılma şikayetleriyle başvurduğu acil serviste anafilaksi olarak değerlendirilmiş ve im adrenalin sonrasında şikayetleri tamamen gerilemiş. Üç gün sonra arı sokması sonucunda ayağında ve gövdesinde kızarıklıklar oluşan solunum, dolaşım ve gastrointestinal sistem semptomu olmayan hastaya acil serviste iv feniramin yapılmış. İki gün sonra sabah uyanığında kulağında kızarıklık ve şişlik olması üzerine ketotifen damla ilk kez verilmesinden yaklaşık 5 dk sonra gövdede ürtikeryal döküntü, gözlerini devirme, dudakta morarma ve bayılayazma olmuş, acil başvurusunda öksürük ve ronküsleri varmış, 2 kez IM adrenalin ve nebulize salbutamol uygulanmış. Gün içerisinde ürtikeryal lezyonlarının devam etmesi üzerine yatırılan ve metilprednizolon uygulanan hastada tekrar dolaşım veya solunum semptomu gelişmemiş. Aynı gün akşam hastanede, biftekli-soğanlı ve fıstıklı cips yedikten 15 dakika sonra ürtikeryal döküntüsünde artış olması üzerine desloratadin 1mg verilen hastanın 2 saat sonra ürtikeryal lezyonunda ani artış, kaba sesli öksürük, huzursuzluk ve hipotansiyonu gelişmesi sonucunda anafilaksi kabul edilerek im adrenalin ve iv feniramin uygulanmış. Farklı alerjenlerle anafilaksi ile tarafımıza yönlendirilen hastanın öncesinde ilaç-besin alerjisi, tekrarlayan bronşiyolit-inhaleler tedavi ihtiyacı, venom alerjisi ve ailede atopi öyküsü yok. İlk 3 acil başvurusunda alınan triptaz sonuçları sırası ile 4.5, 9.9 ve 3.1 (geç alınmış) ug/L saptanan hastanın total IgE: 247 IU/mL, yaban arısı, bal arısı, çikolata, süt, kaju, fındık, antep fıstığı, yer fıstığı, ceviz, badem spesifik IgE değerleri negatifti. Benzer katkı maddeleri açısından beyaz tahta kalem, ketotifen damla, desloratadin şurup ve tükettiği cipsin içerikleri tarandığında hepsinde ortak olan tek katkı maddesi sitrik asit olarak dikkatimizi çekmiştir. Sitrik asit iritan bir madde olduğu için deri prick testi yapılamamıştır.

Sonuç: İçinde katkı maddesi içeren gıda ve ilaçlarda reaksiyonun katkı maddesiyle de olabileceği düşünülmeli, testleri ona göre planlanmalı ve hastalara gerekli eliminasyon önerilerinde bulunulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: anafilaksi, antihistaminik ilaç, besin katkı maddesi, cips, tahta kalem

PS-029

Adölesanda Kontrolsüz Astım Anafilaksi Olabilir Mi?Burcu Çağlar Aydın¹, Ezgi Ulusoy Severcan¹, Ayşegül Ertuğrul¹, Zülfikar Akelma², Seda Şirin¹¹Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bölümü, Ankara²Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bölümü, Ankara

Amaç: Gıda alımından sonra, gıda alerjenlerine karşı gelişen aşırı duyarlılık reaksiyonlarının yaygın olarak gözlemlendiği bilinmektedir. En sık alerjik reaksiyon tipi immünoglobulin E (IgE) aracılı gıda alerjisidir ve prevalansı % 5-10 arasında bildirilmiştir. Adölesan ve erişkinde yumurta alerjisinin sebat etmesi daha az görülen bir durum olup yumurta alerjisi genellikle önceki kişisel atopi öyküsü veya diğer gıda intoleransları ile ilişkilidir. Olgumuzda az miktarda mayonez tüketimi sonrası akut anafilaktik reaksiyon gelişen kontrolsüz astımlı 16 yaş kız hasta sunulmaktadır.

Olgu: 16 yaş kız hasta, kliniğimize 1,5 yıldır yaz kış farketmeksizin olan burun akıntısı, kaşıntısı, sık hapşırma ve burunda tıkanıklık şikayetiyle başvurdu. Alerjik astım ile 6 yıldır sık kısa etkili beta agonist ihtiyacı olduğu belirtilen olgunun yumurta alerjisi bebekken saptanmış, halen tüketmiyormuş. 1 yıl önce sandviç içinde mayonez tüketmesinden sonra ilk 5 dakika içinde baş dönmesi, halsizlik, kusma, boğazda kaşıntı olmuş. 15 dakika sonra rahatlamış fakat gün boyu halsizliği devam etmiş. Özgeçmişinde atopik dermatit, soygeçmişinde annede astım mevcuttu. Evde kedileri olan hastanın kedi epiteli spesifik IgE yüksek saptandı. Kedinin evden uzaklaştırılması söylenilip, uygun inhaler tedavisi başlandı. Hastanın öyküsü derinleştirildiğinde yumurtanın kendisi haricinde yumurta içeren gıdaları tükettiği öğrenildi. Yumurta sarısı, yumurta beyazı ve ovomukoid Spesifik IgE düzeyleri yüksek saptanan hasta, etiket okuma alışkanlığı ve anafilaktik reaksiyonlar açısından adrenal oto-enjektör kullanımı açısından bilgilendirildi.

Sonuç: Yumurta alerjisinin sık görüldüğü çocukluk yaş grubunda aile tarafından daha kontrollü bir besin tüketimi ve kaçınma durumu mevcuttur. Adölesan dönemde tüketimin kısıtlanması ve kaçınma davranışının zorluğunu ve adölesan davranışları nedeniyle anafilaksinin atlanabileceği ihtimali göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Anafilaksi, yumurta alerjisi, besin alerjisi, Ovomukoid

PS-030

Seftriakson Anafilaksisi İlişkili Kolon İskemisi

Özge Aslantekin Eken¹, Burcu Çoban¹, Nur Beyza Emirali¹, Raziye Tülümen Öztürk¹, Dane Ediger¹, Nesrin Uğraş², Abdülmecit Yıldız³

¹Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı Alerji İmmünoloji Bilim Dalı

²Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı

³Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı Nefroloji Bilim Dalı

Amaç: Kolon iskemisi, arteriyel kan akışının azalması sonucu gelişen bir iskemik hasar türüdür ve intestinal iskeminin en sık görülen formudur. Akut başlangıçlı karın ağrısı ve rektal kanama/ kanlı diyare gelişebilmektedir. Kolonoskopik incelemede mukoza ödemi, peteşiyel kanama alanları, ülserasyon görülebilmektedir. Seftriakson, üçüncü kuşak bir sefalosporin olup en sık kullanılan beta-laktam (BL) antibiyotiklerdendir ve şiddetli alerjik reaksiyonlarla ilişkilendirilmiştir. BL antibiyoterapi sonrası gelişen anafilaktik şokun neden olduğu kolon iskemisi nadiren tanımlanmıştır. Biz de burada Seftriakson ilişkili anafilaktik şoka sekonder akut iskemik kolit gelişen bir hastayı sunmayı amaçladık. **Olgu:** Özgeçmişinde hipertansiyon dışında ek hastalığı olmayan 55 yaşındaki kadın hastaya, böbrek donorü olması sebebiyle preoperatif profilaksi amaçlı intravenöz yavaş puşe Desefin (Seftriakson) uygulandı. Birkaç dakika içinde vücutta kızarıklık, boğazda şişme hissi, nefes alamama ve konfüzyon gelişti. Hipotansiyon olması sebebiyle hastada anafilaktik şok düşünülerek Adrenalin enjeksiyonu aralıklı 2 doz 0.5 mg intramuskuler uygulandı. Laboratuvar bulguları ılımlı metabolik asidemi dışında olağandı. Hastada ertesi gün karın ağrısı ve ishal ile birlikte hematokezya ve akut böbrek yetmezliği gelişti. Destek tedavisine alınan hastanın kolonoskopisinde transvers kolon ve rektumda ülserasyon saptandı. Biyopsi sonucu; iltihabi hücre infiltrasyonu ve nonspesifik granülasyon dokusu şeklinde raporlandı. Durum Seftriakson ile anafilaktik şok sonrası gelişen akut iskemik kolit olarak değerlendirildi. **Sonuç:** Kolon hipoperfüzyona en duyarlı gastrointestinal sistem bölgesidir ve anafilaksinin çeşitli gastroenterolojik semptomlarla birlikte tıkaçıcı olmayan mezenterik iskemiden kaynaklanan barsak kanamalarına neden olabileceği bilinmektedir. Hastamızın klinik seyri, antibiyotiğe maruz kalma ile semptom gelişmesi arasındaki sürenin kısa olması, kolonoskopik ve histolojik özelliklerinin kolon iskemisi ile uyumlu raporlanması nedeniyle hastada anafilaktik şoka ile hipotansiyona sekonder barsak hipoperfüzyonu ve ardından gelişen kolon iskemisi düşündük. Bu vaka, kolon iskemili ileri yaş olmayan hastalarda ilaç alerjilerinin akılda tutulmasının önemini vurgulamaktadır. Anafilaksinin erken dönemlerinde hipoperfüzyon sonrası kolon iskemisi ortaya çıkabilir ve mortalitesi yüksek bir klinik seyir gösterebilmektedir. Bu sebeple özellikle şiddetli anafilaksi reaksiyon sonrasında hastanın klinik takibine dikkat edilmeli ve olası bir organ hipoperfüzyonu akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: seftriakson, anafilaksi, kolon, iskemi

PS-031

Çocuk Alerji İmmünoloji Polikliniğe Öksürük Şikayeti ile Başvuran Hastaların Pulmoner/Ekstrapulmoner ve Spesifik/Nonspesifik Nedenler Olarak Değerlendirilmesi

Nur Ümit, Gaye Kocatepe, Özgül Güngör, Damla Altıntaş, Ceren Güteryüz, Dilara Fatma Kocacık Uygun, Aysen Bingöl
Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Antalya

Giriş: Polikliniğe başvuruların sık nedenlerinden biri olan öksürük; hava yollarını sekresyon ve partiküllerden temizleyen, istemli veya istemsiz refleksiyle oluşan pulmoner savunma mekanizmasıdır.

Gereçler ve Yöntem: Hastanemiz Çocuk Alerji ve İmmünoloji Polikliniğine, öksürük şikayetiyle ilk kez başvuran, 0-18 yaş arası 112 olgunun; klinik, demografik ve laboratuvar verileri son 1 yılda incelendi. Öksürük etiyojilerine göre spesifik ve nonspesifik nedenler olarak gruplandı. Spesifik öksürük; astım, persistan bakteriyel bronşit, kronik süpüratif akciğer hastalığı, bronşektazi, konjenital havayolu anomalileri, interstisyel akciğer hastalığı gibi pulmoner nedenler ve sinüzit/rinit, gastroözofagial reflü gibi ekstrapulmoner nedenler olarak iki gruba ayrıldı. Nonspesifik öksürük, üst solunum yolu enfeksiyonlarından sonra devam eden öksürük olarak tanımlandı.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 112 olgunun 54'ü kız(%48,2), 57si erkek(%50,8); yaş ortalamaları 7,55±4,64 yıl idi. Olguların 72'si(%64,3) il merkezinde, 40'ı(%35,7) ilçe/kasabada yaşamaktaydı, 29'unun(%25,9) ailesinde alerjik hastalık öyküsü vardı. Öksürük süresi <4hafta olan 53(%47,3), 4-8 hafta olan 30(%26,8), ≥8 hafta olan 29(%25,9) olgu vardı. Olguların 92'sinin(%82,1) öksürük tipi kuru idi. Fizik muayenede; ral 7(%6,3), wheezing/ronküs 6(%7,1), dispne 8(%7,1), hemoptizi 1(%0,9), büyüme gelişme geriliği 2(%1,8), parmaklarda clubbing 1(%0,9), göğüs duvarı anormallikleri 1(%0,9) olguda vardı. Olguların 41'inde(%36,6) sigara, 15'inde(%13,4) evcil hayvan, 1'inde(%0,9) tüberküloz temas öyküsü mevcuttu. Toz, polen, egzersiz, keskin kokular gibi tetikleyici faktörlerin eşlik ettiğini belirten 33(%29,5) olgu vardı. PA akciğer grafisi çekilen 97(%86,6) olgunun, 87'sinin(%89,6) grafi bulguları normaldi. Solunum fonksiyon testi yapılan olguların sayısı 39(%34,8) idi. Tomografi çekilen 8(%7,1) olgu vardı. Olguların 56'sı(%50) nonspesifik grupta idi. Spesifik grupta; pulmoner nedenli 25(%22,3), ekstrapulmoner nedenli 31(%27,7) olgu vardı. Pulmoner nedenlerde 15(%22,3) olguyla astım, ekstrapulmoner nedenlerde 22(%71) olguyla alerjik rinit en sık idi. Cinsiyet, yaş, yaşanılan yer, ailede alerjik hastalık öyküsü, öksürük süresi, tetikleyici faktör, evcil hayvan ve sigara maruziyeti ile öksürük nedenleri karşılaştırıldığında anlamlı bir farklılık saptanmadı. Prodüktif/yaş öksürükle başvuran olguların öksürük sebebi sıklıkla pulmoner nedenlerdi(p:0,014). Eozinofili(p:0,044) ve IgE yüksekliği(p:0,046) öksürüğün spesifik nedenleriyle ilişkili bulundu.

Sonuç ve Tartışma: Etiyolojik olarak farklı hastalıkların semptomu olabilen öksürük; iyi anamnez, fizik muayene ve gerekli tetkiklerle nonspesifik veya spesifik olup olmadığı değerlendirilmelidir. Literatürle benzer şekilde sıklıkla üst solunum yolu enfeksiyonu sonrası karşımıza gelen öksürük şikayetinde altta yatabilecek diğer nedenler unutulmamalıdır. Yaş öksürük, eozinofili, IgE yüksekliği gibi spesifik öksürük nedenlerine işaret eden uyarıcı bulgulara dikkat edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Alerji, Astım, Öksürük

PS-032

Anti-interlökin-5 Tedavisi Alan Astımlı Hastalarda İnflamatuvar Belirteçlerin Değerlendirilmesi

Merve Taş, Ayşe Baççioğlu, Yeşim İtmeç, Erdem Emre Gülşen, Ayşe Füsün Kalpaklıoğlu
Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı, Kırıkkale

Giriş: Bu çalışmada, anti-interlökin (IL)-5 tedavisi alan astımlı hastalarda inflamatuvar belirteç olarak yaygın kullanılan nötrofil/lenfosit oranı (NLR), platelet/lenfosit oranı (PLR) ve sistemik inflamatuvar indeksi (SII) ((platelet x nötrofil)/lökosit)) değerlendirildi.

Gereçler ve Yöntem: Retrospektif olarak Alerji Polikliniğine başvuran astımlı hastaların hemogramları tarandı. Grup-1'de hipereozinofilik ağır astımlı anti-IL-5 tedavisi alan (n:23), grup-2' de hafif-orta astım tanısı ile düzenli inhaler kortikosteroid ve uzun etkili beta2-agonist alan (n:22), grup-3'de immünoterapi almış (n: 22) alerjik astımlı hastalar vardı. Tüm grupların tedavi öncesi ve 1 yıl sonraki NLR, PLR ve SII hesaplandı.

Bulgular: E/K oranı Grup-1'de %34.7/65.3, Grup-2'de %27.2/72.8, Grup-3'de %50/50 (p>0.05). Yaş ortalaması Grup-1'de 51.99±11.10, Grup-2'de 48.90±10.51, Grup-3'de 31.77±10.80 yılı (p<0.001). Gruplar arası ve grup içi tedavi başlangıcı ve bir yıl sonra bakılan NLR, PLR ve SII değerleri arasında anlamlı fark tespit edilemedi (p>0.005).

Sonuç ve Tartışma: Sistemik immün-inflamasyon belirteçlerinin başta kanser olmak üzere birçok hastalıkta prognostik değerleri gösterilmiştir. Anti-interlökin-5 tedavisi alan hastalarda sistemik immün-inflamasyon belirteçleri ile herhangi bir çalışma yapılmamıştır. Bu çalışmada Tip-2 hipereozinofilik astımda kullanılan anti-interlökin-5 tedavisinin sistemik immün-inflamasyon belirteçlerinden NLR, PLR ve SII değerleri üzerine anlamlı etkisi saptanmadı. İmmünoterapi ve klasik astım basamak tedavilerinin de sistemik inflamasyon belirteçleri üzerinde anlamlı etkileri bulunamadı. Mevcut verilerin ışığında hasta sayısının daha yüksek olduğu ileri çalışmalara gerek vardır.

Anahtar Kelimeler: Anti-interlökin-5, Nötrofil/lökosit oranı, Platelet/lökosit oranı, Sistemik immün-inflamasyon indeksi

PS-033

Ağır Astımda Toraks Tomografisi Bulguları

Mesut Akyüz, Müge Erbay

Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Trabzon, Türkiye

Giriş

Astım tanısı, klinik bulgulara ve solunum fonksiyon testlerine dayanılarak konulmaktadır. Toraks Bilgisayarlı Tomografisi (BT), astımda genellikle alternatif hastalıkların dışlanması amacıyla ağır ve kontrolsüz astım hastalarında kullanılmaktadır. Çalışmamızda ağır astım hastalarının Toraks BT bulgularının tanımlanmasını amaçladık.

Gereç ve Yöntem

Çalışmamızda Mayıs 2023-2024 arasında KTÜ Tıp Fakültesi, İmmünoloji ve Alerji polikliniğine başvuran astımı olup Toraks BT çekilmiş olanlar retrospektif olarak değerlendirildi. Akciğer malignitesi, fibrotik akciğer hastalığı, Toraks BT çekildiği sırada aktif enfeksiyonu olan hastalar çalışmadan dışlandı. GINA rehberine göre tedavileri basamak 1-2 ise hafif, basamak 3 ise orta, basamak 4-5 ise ağır şiddette astım olarak tanımlandı. En az 1 pozitif deri prik testi veya spesifik IgE sonucu olanlar atopik olarak tanımlandı.

Bulgular

Dahil edilen 90 hastanın yaş ortalaması 48 ± 14 olup 72'si (%80) kadındı (Tablo 1). Hastaların 52'sinde (%57.8) atopi saptandı. Kronik rinit (%61.1), hipertansiyon (%27.8), kronik sinüzit (%23.3) en sık eşlik eden hastalıklardı.

Toraks BT'lerinde; 41'inde (45.6) nodül, 38'inde (%42.2) lineer atelektazi, 20'sinde (%22.2) lenfadenopati, 16'sında (%17.8) hava hapsi, 16'sında (%17.8) bronşektazi, 15'inde (%16.7) buzlu cam opasite, 10'unda (%11.1) sentrilobüler nodül, 7'sinde (%7.8) mukus tıkaçı, 2'sinde (%2.2) amfizem mevcuttu. Lenfadenopatisi olan 19 hastanın 15'inde (%78.9) lenf nodları 1cm'den küçüktü (patolojik değil), 4'ünde (%21.1) 1 cm'den büyüktü. Bir hastaya lenf nodu örnekleme önerilmiş ve hasta kabul etmemiş, diğer 3'ü ise takiplerine gelmemişti. Mukus tıkaçı saptanan 8 hastanın 1'inde (%12.5) ABPA saptanırken diğerlerinde ek hastalık saptanmadı.

Toraks BT'de lineer atelektazi ağır astım hastalarında (%52.1), hafif-orta şiddetli astıma (%31) göre anlamlı olarak daha fazla bulundu ($p=0.04$). Diğer Toraks BT bulgularında iki grup arasında anlamlı fark saptanmadı (Şekil 1).

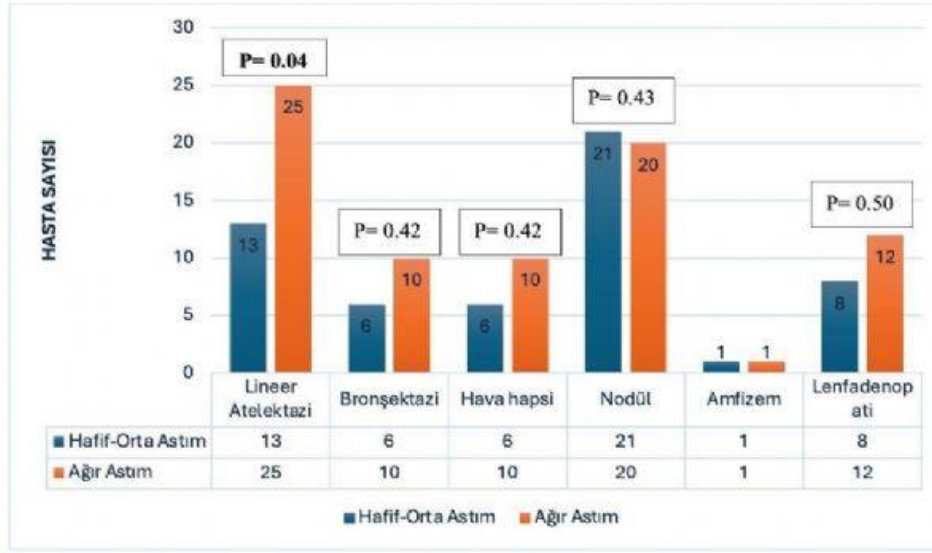
Toraks BT'de lineer atelektazisi olanlar olmayanlara göre anlamlı olarak; daha yaşlıydı (56.1 ± 11.5 vs. 41.3 ± 13.02 , $p < 0.001$), VKİ'leri (kg/m^2) daha fazlaydı (33.4 ± 4.9 vs. 28.8 ± 7.1 , $p < 0.001$), astım süreleri (yıl) daha uzundu (19.6 ± 5.3 vs. 11.3 ± 13.6 , $p=0.01$), FEV1'leri (litre) daha düşüktü (2.27 (min0.85-max3.04) vs. 2.72 (min0.97-max4.80), $p < 0.001$), FVC'leri (litre) daha düşüktü (2.61 (min1.35-max3.53) vs. 3.54 (min1.42-max5.83), $p < 0.001$).

Sonuç

Toraks BT'de ağır astımlılarda hafif-orta şiddetteki astımlılara göre daha fazla lineer atelektazi (%42.2) görüldüğünü saptadık. Bu konuda yapılacak daha fazla hasta sayılı, çok merkezli, prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: ağır, astım, bulgular, tomografi

Şekil 1. Toraks BT bulguları



Tablo 1. Hastaların demografik özellikleri, solunum fonksiyonları ve laboratuvar parametreleri

	Hafif-Orta şiddette astım N= 42	Ağır şiddette astım N= 48	P değeri
Yaş/ yıl, ortalama ± SD	46.1 ± 13.8	49.7 ± 14.1	0.23
Kadın cinsiyet, n (%)	33 (78.6)	39 (81.3)	0.75
Sigara kullanımı, n (%)			0.73
• Hiç içmedi	29 (74.4)	30 (66.7)	
• Bıraktı	5 (12.8)	8 (17.8)	
• Halen içiyor	5 (12.8)	7 (15.6)	
YKİ(kg/m²), ortalama ± SD	29.5 ± 6.3	32.5 ± 8.8	0.07
Astım süresi/yıl, ortalama ± SD	20.5 ± 27.6	13.5 ± 9.7	0.001
AKT puanı, ortalama ± SD	22.4 ± 3	19.5 ± 5.1	0.04
Alevlenme sayısı/yılda, ortalama ± SD	0.5 ± 0.71	5.8 ± 8.5	0.26
Hastane yatışı/yılda, ortalama ± SD	0	0.5 ± 0.72	0.01
Komorbiditeler, n (%)			
• DM	2 (4.8)	7 (14.6)	0.17*
• HT	8 (19)	17 (35.4)	0.08
• Tiroid hastalığı	5 (11.9)	5 (10.4)	0.82
• Atopi	24 (57.1)	28 (58.3)	0.91
• Kronik rinit	24 (57.1)	31 (64.6)	0.47
• Kronik sinüzit	8 (19)	13 (27.1)	0.37
Solunum fonksiyon testi, ortanca (min-max)			
• FVC, L	3.49 (2.46-4.87)	3.00 (1.35-5.83)	0.09
• FVC, %	95 (70-118)	92 (50-117)	0.20
• FEV1, L	2.72 (1.40-4.42)	2.31 (0.85-4.80)	0.01
• FEV1, %	101 (50-141)	96 (42-131)	0.14
• FEV1/FVC, %	84 (57-91)	82 (44-94)	0.20
Tedavi, n (%)			
• IKS-LABA	39 (92.9)	37 (77.1)	0.04
• IKS-LABA-LAMA	0	12 (25)	<0.001*
• Montelukast	24 (57.1)	44 (91.7)	<0.001*
• Oral antihistaminik	22 (52.4)	34 (70.8)	0.07
Laboratuvar, ortanca (min-max)			
• Eozinofil, mm ³	170 (0-1610)	240 (10-2530)	0.04
• Eozinofil, %	2.1 (0-13.9)	3.1 (0.1-20.4)	0.18
• Total IgE, KU/L	76 (3-3880)	102 (16-2374)	0.04

*Fisher's Exact test

PS-034

Astımlı Hastalarda HALP Skoru ve Sistemik İmmün İnflamasyon İndeksinin (SII) Değerlendirilmesi

Fatma Esra Günaydın

Ordu Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Alerji ve İmmünoloji, Ordu

Giriş: Son çalışmalar, immün inflamatuvar yanıtın astımı olan hastalarda önemli bir rol oynadığını göstermektedir. Bu çalışmanın amacı, hemoglobin, albümin, lenfosit ve trombosit (HALP) skorunun ve sistemik inflamatuvar yanıt indeksinin (SII) astımı öngörmeye etkili olup olmadığını incelemektir.

Gereçler ve Yöntem: Ordu Üniversitesi Tıp Fakültesi, İmmünoloji ve Alerji polikliniğinde 2022-2023 yılları arasında astım tanısıyla takipli hastalar ve sağlıklı kontrol grubu retrospektif olarak tarandı. Demografik özellikler, hemogram değerleri kaydedildi. HALP skoru (hemoglobin (g/L) × albümin (g/L) × lenfosit (/L))/trombositler (/L) formülü ile SII indeksi (nötrofil x trombositler/lenfosit sayısı) formülü ile hesaplandı.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 70 hastanın yaş ortalaması 39.9 ± 14.2 ve %64.3'ü kadın idi. Nötrofil, lenfosit, monosit, ortalama trombosit hacmi (MPV), CRP düzeyleri hasta ve sağlıklı kontrol grupları arasında istatistiksel olarak anlamlı farklı saptandı (p<0.05). Gruplar arasında SII ve HALP skoru arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulundu (p<0.05). Ancak Astım şiddeti ile SII, HALP Skoru, NLR ve PLR arasında bir korelasyon bulunmadı.

Sonuç ve Tartışma: SII ve HALP skoru, astımlı hastalarda yeni, uygun maliyetli biyobelirteçler ve tedavi yanıtı öncüleri olabilir. Daha geniş olgu serileri ile yapılacak çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: HALP skoru, astım, biyobelirteç, inflamasyon

Tablo 1. Çalışma ve kontrol gruplarının kan parametrelerinin karşılaştırılması

Tablo 1: Çalışma ve kontrol gruplarının kan parametrelerinin karşılaştırılması

Parameters	Astım (n=70) median (min-max)	Kontrol (n=70) median (min-max)	p*
WBC (10 ³ µL)	7.1 (4.5-10.9)	7.2 (4.4-10.3)	0.835
Nötrofil (10 ³ µL)	4.1 (1.5-7.9)	3.7 (2.4-6.9)	0.035
Lenfosit (10 ³ µL)	2.1 (1.1- 3.2)	2.4 (1.2-3.9)	0.036
Monosit (10 ³ µL)	0.53 (0.23-1.8)	0.47 (0.26-0.75)	0.018
Hemoglobin (g/dL)	13.6 (3.0-17.7)	13.2 (10.4-16.6)	0.133
Platelet (10 ³ µL)	261 (150-487)	256 (162-438)	0.845
Albumin (g/L)	44 (33.2-53.2)	46.3 (37.3-51.4)	0.002
MPV (fL)	10.2 (8.2-12.4)	9.3 (5.9-12.1)	<0.001
CRP (mg/L)	1.7 (0.3-8.6)	1.30 (0.13-15.0)	0.05
NLR	1.9 (0.57-5.6)	1.6 (0.85-3.4)	0.001
PLR	135.3 (70.5-359.6)	124.4 (60.5-204.8)	0.010
SII	595.0 (309.2-1380.6)	439.0 (230.1 - 1036.2)	<0.001
HALP score	4.6 (0.9-10.1)	6.30 (3.6-9.8)	<0.001

PS-035

Astımlı hastalarda zona sıklığı ve ilişkili faktörler

Selma Yalçın, Zeynep Çelebi Sözen, Ömür Aydın, Betül Ayşe Sin, Sevim Bavbek V.Dilşad Mungan
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İmmunoloji ve Allerji Bilim Dalı

Giriş: Zona, Varicella Zoster virüsünün reaktif olması sonucu ortaya çıkan cilt lezyonları ile karakterize bir hastalıktır. Son yıllarda yapılan çalışmalarda kronik hava yolu hastalıklarının zona gelişmesi için bir risk faktörü olabileceği üzerinde durulmuştur. Çalışmamızın amacı; kliniğimiz astım polikliniğinde izlenen hastalarda zona sıklığını araştırmak ve bunun astım fenotipleri, demografik özellikleri ve ağırlığı ile arasındaki ilişkiyi saptamaktır.

Gereçler ve Yöntem: Çalışma kesitsel olarak planlandı. Kliniğimizde en az bir yıldır takip edilen astım hastalarına zona geçirme durumlarını sorgulayan ve çalışma grubu tarafından hazırlanan bir anket uygulandı. Hasta dosyalarından hastaların demografik özellikleri, fenotipleri, astım kontrol düzeyleri, aldıkları tedaviler hakkında veri toplandı.

Bulgular: Çalışmaya ortalama yaşları $52,63 \pm 13,43$ ortalama astım süresi $17,55 \pm 11,89$ yıl olan 150 (K:124/E:26) astım hastası dahil edildi. Hastaların %34,2si (n:51) atopik, %70,5'i (n:105) eozinofilik, %70,5'i (n:105) basamak 4-5 tedavi altındaydı ve son vizitteki AKT ortalaması $20,38 \pm 4,29$ du. Zona geçiren hastaların tüm grubun %16'sını (n:24) oluşturduğu görüldü. Zona geçirilen dönemde hastaların astım kontrolünde bozulma izlenmedi (AKT: $22,2 \pm 3,70$), Zona geçiren ve geçirmeyen astımlılar karşılaştırıldığında zona geçiren hastaların yaş ortalamasının daha büyük, astım sürelerinin daha uzun ve basamak 1-2 tedavi alma oranının daha yüksek olduğu görüldü [sırasıyla: $59,71 \pm 10,39$ 'e karşı $51,29 \pm 13,56$, (p=0,004); $22,67 \pm 12,69$ 'a karşı $17,55 \pm 11,89$, (p=0,02); %12,5'e karşı %0,8, (p= 0,01)]. Her iki grubun son 1 yıldaki acil başvuru, atak, hospitalizasyon ve OKS kullanım oranları benzerdi. Zona geçirenlere geçirmeyenlere göre HT, DM ve KAH gibi eşlik eden hastalıklar daha sık görüldü [sırasıyla: %58,3'e karşı %22,2, (p=0,001); %29,2'e karşı %7,9, (p=0,007); %25'e karşı %5,6, (p=0,007)].

Zona geçirenlerin %66,7'sinde (n:16) hastalık birden çok bölgeyi tutmuştu. Bu hastaların %68,8'i (n:11) basamak 4 veya 5 tedavi almaktaydı ve zonanın tek bölgeyi tuttuğu kişilere (n:8) göre eozinofil yüzdesi ve eozinofil mutlak değeri daha düşüktü (sırasıyla: $2,16 \pm 1,58$ 'e karşı $5,34 \pm 1,78$, p=0,04; $150 \pm 96,36$ hücre/ μ L vs 458 ± 163 hücre/ μ L, p<0,001).

Zona geçirenlerin %37,5'inde (n:9) postherpetik nevralji görülmüştü. Bu hastaların %55,6'sı yüksek doz IKS kullananlardan oluşuyordu ve zona süresi postherpetik nevralji geçirmeyenlere göre daha uzundu ($11,67 \pm 6,65$ haftaya karşı $1,36 \pm 0,84$ hafta, p<0,001). Postherpetik nevralji geçirme ile OKS kullanımı ile bir ilişki bulunmadı.

Sonuç ve Tartışma: Kliniğimizde takipli astım hastalarında zona sıklığının literatürle uyumlu olduğu, ayrıca daha uzun süredir astımı olan, yaşça daha büyük ve HT, KAH, DM gibi komorbiditeleri olan hastalarda daha sık görüldüğü saptanmıştır.

Anahtar Kelimeler: zona, astım, komorbidite

Astım hastalarının demografik özellikleri ile zona ilişkisi

	Tüm astım hastaları (n:150)	Zona geçiren astım hastaları (n:24)	Zona geçirmeyen astım hastaları (n:126)	p değeri (<0.05)
Cinsiyet (K/E) (n;%)	124/26; 82,6/17,3	22/2; 91,7/8,3	102/22; 81/19,7	0,25
Yaş (mean \pm SD)	52,63 \pm 13,43	59,71 \pm 10,39	51,29 \pm 13,56	0,004
Astım süresi (yıl) (mean \pm SD)	16,58 \pm 11,52	22,67 \pm 12,69	17,55 \pm 11,89	0,02
Hipertansiyon (n;%)	42; 28	14; 58,3	28; 22,2	0,01
Diabetes Mellitus(n;%)	17; 11,3	7; 29,2	10; 7,9	0,007
Koroner arter hastalığı(n;%)	13; 8,7	6; 25	7; 5,6	0,007

PS-036

Astımlı ergenlerde internet bağımlılığı ve siberkondrinin değerlendirilmesi

Irmak Anıl Şahingöz¹, İlke Taşkırda¹, Sanem Eren Akarcan¹, Kayı Eliaçık¹, Kaan Yıldız¹, İdil Akay Hacı¹, Emine Ece Özdoğru¹, Tuba Tuncel²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Klinikleri, İzmir

²İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Çocuk Alerji İmmunoloji Bilim Dalı, İzmir

Giriş:

İnternet kullanımının artması ile birlikte internet kullanımı ile ilgili problemlerde artmaktadır. Kronik hastalığı olan hastalarda bu problemlerin oluşma riski daha fazladır. Bu çalışmada amacımız astımlı ergenlerde internet bağımlılığı ve siberkondriyi değerlendirmektir.

Gereçler ve Yöntem:

Çalışma 01/07/2023-01/01/2024 tarihleri arasında İzmir Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kliniklerinde yapıldı. Astım grubuna astım tanısıyla izlenmekte olan 12-18 yaş arası ergenler dahil edildi. Kontrol grubu olarak aynı yaş grubunda herhangi bir kronik hastalığı olmayan ergenler alındı. Astımlı hastalara ve kontrol grubuna demografik veriler ve internet kullanımları genel bilgilerini içeren olgu rapor formu, Young internet bağımlılığı testi (YİBT- KF), Siberkondri ciddiyeti ölçeği (CSS-12) uygulandı. Astımlı hastalara ayrıca astım kontrol testi uygulandı ve astımları ile ilgili bilgiler kaydedildi.

Bulgular:

Astım ve kontrol gruplarında 64'er olarak toplam 128 katılımcı çalışmaya alındı. Hastaların yaş ortancası ve çeyreklikler arası 15 (4,3) yıl, kontrol grubunun 15,5 (3,0) yıl idi. Astım grubu ile kontrol grubu demografik özellikleri gelir durumu hariç ($p=0,024$) benzerdi ($p>0,05$). Astımlı ergenlerin %96,9'unun günlük düzenli internet erişimlerinin olduğu, internete girerken en sık kullandıkları cihazın kişisel cep telefonu olduğu (%81,3), %33,3'ünün sosyal medya kullanma amacıyla internete girdiği görüldü. Astımlı ve normal ergenlerin internet kullanma alışkanlıkları benzerdi ($p>0,05$). Grupların YİBT-KF, CSS-12 toplam puanları karşılaştırıldığında iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmadı ($p>0,05$). Hastalar cinsiyet, gelir düzeyi ve astım kontrolüne göre gruplandırıldığında internet bağımlılık düzeyleri arasında fark yoktu. Hastalar cinsiyet, gelir düzeyi ve astım kontrolüne göre gruplandırıldığında siberkondri puanlarının astımı kontrolsüz olan grupta en yüksek olduğu ve astımı tam kontrollü ve kontrolsüz grup arasındaki farkın anlamlı olduğu bulundu ($p=0,005$). Astım semptomları ve tedavileri ile ilgili araştırma yapan grupta siberkondri değerleri daha yüksek bulundu (p değeri sırasıyla 0,003 ve 0,002). İnternete günlük girme süresi ile internet bağımlılığı arasındaki ilişki incelendiğinde ikisi arasında orta düzeyde pozitif bir korelasyon bulundu ($r=0,557$) ($p<0,001$). İnternete girme süresi ile siberkondri düzeyi arasında ve internet bağımlılığı ile siberkondri arasında bir ilişki bulunmadı ($p>0,05$).

Sonuç ve Tartışma:

Çalışmamızda astımlı ve sağlıklı ergenler arasında internet bağımlılığı ve siberkondrinin benzer olduğunu bulduk. Astımlı hastalarda internet bağımlılığı demografik veriler ve astım kontrolünden etkilenmezken, siberkondrinin astım kontrolü olmayan grupta daha yüksek olduğu bulundu.

Anahtar Kelimeler: astım, ergen, internet bağımlılığı, siberkondri

PS-037

Astım-kronik obstrüktif akciğer hastalığı overlap (ACO) tanılı hastalarda mepolizumab tedavisi: tek-merkez gerçek yaşam çalışması

Mehmet Erdem Çakmak, Osman Ozan Yeğit, Nida Öztop
Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Giriş: Astım-kronik obstrüktif akciğer hastalığı (KOAH) overlap (ACO), astım ve KOAH'ın bazı klinik fenotipik özelliklerini paylaşan kronik hava yolu inflamasyonu ile karakterize heterojen bir durumdur. ACO'nun, tek başına astım veya KOAH'tan daha kötü klinik sonuçlara ve daha yüksek ölüm oranlarına sahip olduğu bildirilmiştir (1,2). 2014 yılında, GINA (Global Initiative for Asthma) ve GOLD (Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease) ortak bir bildiri yayınlarak ACO'yu hem astım hem de KOAH özelliklerine sahip, kalıcı hava akımı kısıtlaması olan bir durum olarak tanımladı (3). Literatürde ACO tedavisinde biyolojik ajanların kullanımı ile ilgili sınırlı sayıda çalışma olup bu gerçek yaşam çalışmasında ACO'lu hastalarda mepolizumab tedavisinin etkinliğini değerlendirmeyi amaçladık.

Gereçler ve Yöntem: Bu çalışmaya, ACO tanısı ile takip edilen ve mepolizumab tedavisi başlanan toplam 9 hasta dahil edildi. Mepolizumab tedavisi öncesi ve mepolizumab tedavisinin 12. ayında; hastaların kan eozinofil sayıları, FEV1 (1. Saniye Zorlu Ekspirasyon Hacmi) (%) değerleri, AKT (Astım Kontrol Testi) skorları, alevlenme nedeniyle acil başvuru sayıları, sistemik steroid kullanımı ve hastaneye yatış sayıları karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen toplam 9 (6 erkek, 3 kadın) ACO'lu hastanın yaş ortalaması 59.44 ± 9.48 yılıdır. Ortalama astım başlangıç yaşı 31.89 ± 11.10 yıl, ortalama astım süresi 27.78 ± 10.56 yılıdır. Beş (%55.6) hasta atopikti. Mepolizumab tedavisi ile 12. ayda kan eozinofil sayısında, alevlenme nedeniyle yıllık acil başvuru sayısında, sistemik steroid kullanımı sayısında ve hastaneye yatış sayısında azalma istatistiksel olarak anlamlıydı (sırasıyla; $p=0.001$, $p=0.011$, $p=0.012$ ve $p=0.016$). Mepolizumab tedavisi ile 12. ayda FEV1 (%) ve AKT skorunda artış istatistiksel olarak anlamlıydı (sırasıyla; $p=0.028$ ve $p<0.001$).

Sonuç ve Tartışma: ACO'lu hastalarda mepolizumab tedavisi; semptom kontrolünde, pulmoner fonksiyonları iyileştirmede ve alevlenmeleri azaltmada etkili bir tedavi seçeneği olabilir.

Kaynaklar

1. Barczyk A, Maskey-Warzechowska M, Górska K, et al. Asthma- COPD overlap-A discordance between patient populations defined by different diagnostic criteria. J Allergy Clin Immunol Pract. 2019;7(7):2326-2336.e2325.
2. Leung C, Sin DD. Asthma-COPD overlap: what are the important questions? Chest. 2022;161(2):330-344.
3. Global Strategy for Asthma Management and Prevention. Global Initiative for Asthma. 2014.

Anahtar Kelimeler: Astım, kronik obstrüktif akciğer hastalığı, mepolizumab

Tablo 1

	Mepolizumab tedavisi öncesi	Mepolizumab tedavisi sonrası (12. Ay)	p
Kan eozinofil sayısı (hücre/ml) (ortalama \pm SD)	701.11 \pm 414.32	53.33 \pm 42.46	0.001
FEV1 (%) (ortalama \pm SD)	51.38 \pm 18.30	66.25 \pm 20.07	0.028
AKT (ortalama \pm SD)	7.44 \pm 2.65	19.44 \pm 3.84	<0.001
Alevlenme nedeniyle yıllık acil başvuru sayısı (ortalama \pm SD)	4.89 \pm 3.33	1.11 \pm 1.36	0.011
Alevlenme nedeniyle yılda 3 günden fazla sistemik steroid kullanımı (ortalama \pm SD)	4.89 \pm 3.55	1.22 \pm 1.56	0.012
Alevlenme nedeniyle yıllık hastaneye yatış sayısı Median (min-max)	1 (0-4)	0 (0-1)	0.016

Mepolizumab tedavisi öncesi ve sonrası alevlenme sayısı, sistemik steroid kullanımı ve hastaneye yatış, eozinofil sayısı, FEV1 değeri ve ACT skoru.

PS-038

Ağır Astımlı Hastalarda Anti IL-5 Tedavilere Uyum: Tek Merkez "Gerçek Yaşam" Çalışması

Ece Şahinoğlu, Zeynep Çelebi Sözen, Dilşad Mungan, Ömür Aydın, Sevim Bavbek
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları AD İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları BD, Ankara

Giriş: Anti IL-5 (mepolizumab, benralizumab) tedavilerin ülkemizde ağır astımda kullanım onayı vardır. Çalışmamızda; ağır astımlı hastaların anti IL-5 tedavilere uyumu değerlendirildi.

Gereçler ve Yöntem: Kliniğimizde ağır astım tanısıyla 1 yıldır anti IL-5 tedavi alan hastalar çalışmaya alındı. Hastaların demografik özellikleri, astım fenotipleri, kontrol durumları kaydedildi. Hastalara inhaler ilaç uyumu ile ilgili olarak valide edilmiş 8 soruluk anket (Morisky) uygulandı. Anti IL-5 tedavi alan hastaların 52 haftalık biyolojik tedavi uyumları: ideal doz intervalleri her bir biyolojik için hesaplanarak kaydedildi. "Kapsanan günlerin oranı"(PDC) $>75\%$ ve üzeri olan hastalar "uyumlu" kabul edildi.

Bulgular: Yaş ortalaması $49,53 \pm 16,05$ olan toplam 40 (K/E: 34/6) hasta çalışıldı. İlk kez biyolojik tedavi alma oranı mepolizumab ile benralizumaba göre daha yüksek olma eğilimindeydi (sırasıyla 70% ($n=14$)'e karşılık, $31,6\%$ ($n=6$), $p=0,05$). Çalışmamızda 90% ($n=36$) hastanın PDC değeri 1 hesaplandı ve biyolojik tedavilere tam uyumlu olarak değerlendirildi. Biyolojik tedavi kayıp dozu olan 4 hasta için ortalama PDC değeri $0,67$ bulundu ve uyumsuz kabul edildiler. Bu hastalardan 1'inin ($2,5\%$) yan etki kaygısı nedeniyle tedaviyi bıraktığı, 2'sinin ilaç raporunda gecikme ve 1'inin de yan etki kaygısı nedeniyle dozlarını geciktirdiği ve atladığı görüldü. Bir hastanın ise aktif zona enfeksiyonuna ikincil, kayıp dozu olmadan 10 günlük ilaç uygulama gecikmesi yaşadığı görüldü. Biyolojik tedavinin klinikte ya da evde uygulanıyor olmasının, hastanın evinin hastaneye uzaklığının ve demografik özelliklerin biyolojik uyumu üzerine etkisi olmadığı saptandı.

Hastalarımızın $77,5\%$ ($n=31$)'inde inhaler uyumu Morisky skoruna göre orta-iyi düzeydeydi. 52 hafta boyunca kullanılması beklenen inhaler kutu sayısı 12 iken hastalarımızın ortalama $10,83 \pm 1,61$ kutu inhaler kullanmış olduğu saptandı ve ortalama MPR (ilaç bulundurma oranı) $0,89 \pm 0,13$ hesaplandı. Mepolizumab tedavisi alan hastalarda benralizumab alanlara göre doktor önerisine uygun şekilde inhaler tedaviye devam etme oranı daha yüksekti (sırasıyla 55% 'e karşın $41,4\%$) Benralizumab alanların ise mepolizumaba göre doktor önerisi olmadan inhaler tedavilerinde daha sık doz azaltmaya gittikleri görüldü. ($66,7\%$ 'e karşın $33,3\%$). Çalışmamızdaki biyolojik tedavi uyum oranı (PDC: $0,96$) literatürde bildirilenlerden daha yüksekti.

Sonuç ve Tartışma: Çalışmamızda, anti IL-5 tedavilere yüksek oranda uyum olduğu, sadece 1 hastanın yan etki kaygısıyla tedaviyi bıraktığı ve üç hastanın yan etki kaygısı veya ilaca ulaşmada yaşanan gecikme nedeniyle doz atladığı saptandı. Yüksek uyum oranımızın bu hastaların kliniğimizde düzenli olarak "Biyolojik Tedaviler" bölümünde izlenmesi ile ilgili olduğu düşünüldü

Anahtar Kelimeler: Tedavi Uyumu, Ağır Astım, Biyolojik Ajan

PS-039

6-11 Yaş Arası Persistan Astımlı Çocukların Kullanılan Tedavilere Göre Alevlenme ve Pnömoni Açısından KarşılaştırılmasıGizem Köken¹, Sinem Polat Terece¹, Ceren Varer Akpınar², H. İlbiçe Ertoyl Karagöl¹, Arzu Bakırtaş¹¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Ankara²Giresun Üniversitesi Tıp Fakültesi Halk Sağlığı Anabilim Dalı, Giresun**Giriş:**

Güncel rehberlerde 6-11 yaş arası astımlı çocuklarda ikinci basamak idame tedavide günlük düşük doz inhale kortikosteroid (İKS) ve kurtarıcı olarak salbutamol tedavisi önerilir. Üçüncü basamak idame tedavide ise günlük orta doz İKS veya İKS-uzun etkili β 2 agonist (UEBA) sabit kombinasyon tedavileri önerilir. Bu basamakta kurtarıcı tedavide de salbutamol veya formoterolün hızlı başlangıçlı etkisi nedeniyle İKS-formoterol hem kurtarıcı hem de idame tedavi (KİT) olarak kullanılır. Persistan astımlı çocuklarda idame ve/veya kurtarıcı olarak önerilen bu tedavileri astım alevlenmeleri ve pnömoni açısından karşılaştıran sınırlı sayıda çalışma bulunmaktadır. Bu çalışmada 6-11 yaş arası persistan astımlı çocukların kullanılan tedavilere göre (İKS veya İKS-UEBA sabit kombinasyon tedavileri) astım alevlenme sıklığı, alevlenme şiddeti ve pnömoni geçirme durumlarının karşılaştırılması amaçlanmıştır.

Gereçler ve Yöntem:

Ocak 2021 ve Ocak 2024 tarihleri arasında kliniğimize başvuran, persistan astım tanısı ile sadece İKS içeren monoterapiler ile İKS-salmeterol veya İKS-formoterol içeren sabit kombinasyon tedavileri alan ve en az 12 ay süre ile izlemine devam edilmiş olan hastalar astım alevlenmeleri ve pnömoni açısından dosya kayıtları üzerinden retrospektif olarak değerlendirilmiştir.

Bulgular:

Çalışmaya dahil edilen 170 hastanın (%62 erkek) ortanca izlem süresi 22 ay (12-68 ay) idi. Hastaların %41'inde eşlik eden alerjik rinit (AR) mevcuttu (Tablo 1). Hafif-orta persistan astımlı hastaların %55'ine flutikazon propiyonat, %29'una budesonid-formoterol, %14'üne flutikazon-salmeterol tedavileri önerilmişti. İKS monoterapisi alanlarda diğer iki gruba göre toplam alevlenme sayısı ile birlikte acil başvurusu ve sistemik steroid tedavisi gerektiren alevlenmelerin daha fazla olduğu görüldü (sırasıyla $p < 0.001$, $p = 0.001$, $p = 0.026$) (Tablo 2). Alevlenme ile hastaneye yatış flutikazon monoterapisi alan sekiz; budesonid-formoterol tedavisi alan bir olguda; pnömoni ise aynı tedaviler ile sırasıyla dokuz ve bir olguda izlendi (Tablo 2).

Sonuç ve Tartışma:

Altı-on bir yaş arası persistan astımlı olgularda alevlenme sıklığı, acil başvurusu ve sistemik steroid tedavisi gerektiren alevlenmeler İKS monoterapisi alanlarda İKS-UEBA sabit kombinasyon tedavisi alanlara göre anlamlı şekilde fazladır. Yatış gerektiren alevlenme ve pnömoninin de İKS monoterapisi alanlarda daha sık olduğu görülmüştür.

Anahtar Kelimeler: astım, formoterol, inhale kortikosteroid (İKS), salbutamol, salmeterol

Tablo 1. Hastaların demografik özellikleri

Hasta sayısı (n)	170
Cinsiyet (erkek) (n, %)	106 (62)
Yaş, medyan (min-max)	112 ay (71-163 ay)
Tanı yaşı, medyan (min-max)	87 ay (36-131 ay)
İzlem süresi, medyan (min-max)	22 ay (12-68 ay)
Atopik komorbidite (n, %)	
-Alerjik rinit	69 (41)
-Atopik dermatit	39 (23)
-Besin alerjisi	5 (3)
Ailede astım öyküsü (n, %)	48 (28)

Tablo 2. İdame ve kurtarıcı tedavilerin astım alevlenmesi ve pnömoni üzerine etkileri

	Flutikazon propiyonat ve LH salbutamol (n=121)	Budezonid-formoterol ve LH budezonid-formoterol (n=64)	Flutikazon-salmeterol ve LH salbutamol (n=30)
Astım alevlenmesi (n, %)	47 (39)**	5 (8)	4 (13)
Acil başvurusu gerektiren alevlenme (n, %)	30 (25)*	4 (6)	1 (3)
Sistemik steroid gerektiren alevlenme (n, %)	19 (16)*	3 (5)	1 (3)
Hastane yatışı gerektiren alevlenme (n, %)	8 (7)	1 (2)	0
Pnömoni (n, %)	9 (7)	1 (2)	0

LH: Lüzum halinde; ** $p < 0.001$; * $p < 0.05$

PS-040

Kronik Akciğer Hastalıklarına Eşlik Eden Astımın Klinik Tipleri

Damla Altıntaş¹, Gaye Kocatepe¹, Özgül Güngör¹, Nur Ümit¹, Ceren Gülyüz¹, Betül Bankoğlu Parlak², Irmak Tanal Şambel², Didar Ağca Cengiz², Abdurrahman Erdem Başaran², Dilara Fatma Kocack Uygun¹, Ayşen Bingöl¹

¹Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Antalya

²Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Antalya

Giriş: Havayolu obstrüksiyonu, hiperaktivitesi ve inflamasyonu ile karakterize edilen astım, dünya çapında çocuk ve ergenlerin yaklaşık %10-20'sini etkileyen, çocukluk çağının en sık görülen kronik solunum yolu hastalığıdır. Konvansiyonel tedavilere iyi uyum sağlanmasına rağmen yanıt vermeyen hastalarda, solunumla ilgili komorbiditelerden şüphelenilmelidir. Astıma eşlik edebilen bronşiektazi, kistik fibroz (KF), primer siliyer diskinezi (PSD) ve çocuklarda interstisyel akciğer hastalığı (ChILD) gibi kronik respiratuvar hastalıklar, inflamasyonun şiddetlenmesine ve daha sık alevlenmelere yol açabilir. Bu çalışmada, Çocuk Alerji-İmmünoloji bölümümüzde son 10 yıl içerisinde astım tanısı almış 5 yaş üstü çocuk hastalarda eşlik eden kronik akciğer hastalıkları araştırılarak klinik ve laboratuvar parametreleri ile birlikte değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereçler ve Yöntem: Akdeniz Ü.T.F. Çocuk Alerji İmmünoloji Polikliniği'nde, 2015-2024 yılları arasında astım tanısı almış 5 yaş üstü çocuk hastalar incelendi. Astıma eşlik eden kronik akciğer hastalıklarından kistik fibroz (KF), primer siliyer diskinezi (PSD), çocuklarda interstisyel akciğer hastalığı (ChILD) ve bronşiektazi (KF, PSD, ChILD dışı) tanısı alan olgular çalışmaya alındı. Hastaların cinsiyeti, tanı anındaki yaşı, eşlik eden komorbiditeleri, klinik ve laboratuvar parametreleri kaydedildi.

Bulgular: Çalışmaya alınan 48 hastanın 16'sı kadın (%33), 32'si erkek (%67) olup, yaş ortalaması 10.2±3.5 idi. En fazla eşlik eden kronik solunum yolu hastalığı bronşiektazi olup, hastaların %41.7'sinde saptandı. Hastaların %20.8'ine KF, %25'ine PSD, %12.5'ine ise ChILD eşlik etmekteydi. Olguların %82'sinde solunumsal alerjen duyarlılığı saptanmış olup, deri prick testinde en sık ev akarları tespit edildi. Eozinofil sayısı olguların %33'ünde 300/mm³ üzerinde bulundu. Gruplar arasında total IgE ve eozinofil değerleri karşılaştırıldığında, istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulunmadı. KF'nin eşlik ettiği astımlı hastalarda mantar alerjenlerine duyarlılık, diğer gruplara göre anlamlı derecede yüksek bulundu. PSD'nin eşlik ettiği astım hastalarında ise diğer gruplarla karşılaştırıldığında çoklu alerjen duyarlılıkları daha fazla olmakla birlikte, istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı. Astıma eşlik eden ChILD'li olan gruptaki hastaların solunum fonksiyon testlerindeki FEV1 değerleri, diğer gruplarla karşılaştırıldığında anlamlı olarak düşük saptandı.

Sonuç ve Tartışma: Astım ile kronik akciğer hastalıklarının birlikteliğinde, solunumsal alerjenlere karşı spesifik duyarlılığın belirlenmesi ve spirometrik parametrelerin düzenli izlenmesi, kişiselleştirilmiş tedavi planlarının oluşturulmasını ve komplikasyonların önlenmesini sağlayabilir. Bu alanda yeterli veri bulunmadığından, çalışmamızın astımın diğer kronik solunum yolu hastalıklarıyla birlikteliklerine ilişkin bilgiler sunacağını ve daha iyi klinik yönetim stratejilerinin geliştirilmesine katkıda bulunacağını düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: Astım, kronik akciğer, solunum alerjenleri, spirometri

PS-041

Polianjitis ile Birlikte Olan Eozinofilik Granüloatozis (EGPA): Olgu Sunumu

Selim Kahraman, Fatih Çölkesen, Şevket Arslan
Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları BD,
Konya

GİRİŞ

Eozinofilik Granüloatozis Polianjitis (EGPA), alerjik rinit, astım ve belirgin periferik eozinofili ile karakterize, küçük ve orta boy arterleri etkileyen sistemik nekrotizan vaskülitir. Prevalansı yaklaşık 18/milyon olup, tanı yaşı ortalama 40'tır. Patogenezi tam olarak bilinmemekle birlikte, Amerikan Romatoloji Derneği'nin tanı kriterleri astım, %10'dan fazla eozinofili, mono/polinöropati, geçici pulmoner infiltrasyonlar, paranazal sinüs anormallikleri ve doku biyopsisinde ekstrasvasküler eozinofil varlığıdır. Bu kriterlerden dördünün varlığı, %85 duyarlılık ve %99.7 özgüllükle EGPA tanısını doğrular. Bu olguda göğüs hastalıklarında astım nedeniyle takip edilmekteyken ağır astım nedeniyle tarafımıza yönlendirilen ve yapılan değerlendirmede EGPA tanısı alan bir vaka sunulacaktır.

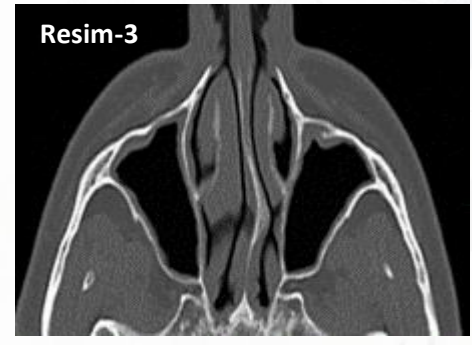
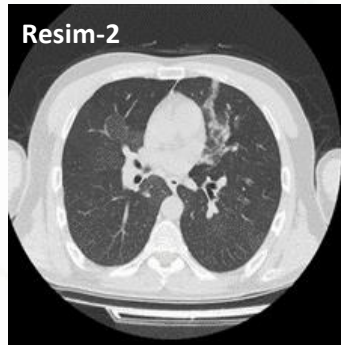
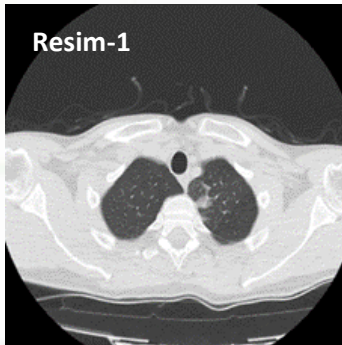
Olgu:

İki yıldır astım öyküsü olan hasta, üç ay önce astım atağı nedeniyle göğüs hastalıkları polikliniğine başvurmuş. Bu sırada yapılan tetkiklerde serum eozinofil düzeyinde artış (1700 hücre/mm³, %19) ve immünoglobulin E (IgE) seviyesinde yükseklik (529 IU/ml) saptanması üzerine, hasta biyolojik ajan tedavisi değerlendirilmek üzere alerji immünoloji polikliniğimize yönlendirilmiştir. Fizik muayenede, solunum sisteminde bilateral ekspiratuar ronküsler dışında patolojik bir bulguya rastlanmamıştır. Toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) bilateral yaygın buzlu cam opasiteleri görülmüştür (Resim 1-2). Anti-nötrofil sitoplazmik antikor (ANCA) negatif bulunmuştur. Tekrarlanan kan tetkiklerinde eozinofil sayısı 2980/mm³ (%22), serum total IgE düzeyi ise 709 IU/ml olarak tespit edilmiştir. Paranazal sinüs BT'de tüm sinüslerde yaygın mukozal kalınlaşma izlenmiştir (Resim 3). Elektromyografi (EMG) sonuçları yaygın sensörimotor polinöropati ile uyumlu bulunmuştur. Hastaya, Amerikan Romatoloji Derneği kriterlerine göre EGPA tanısı konmuş ve kortikosteroid tedavisine başlanmıştır. Takiplerinde hastanın şikayetinin olmadığı izlenmiştir.

Sonuç:

EGPA, nadir görülen bir vaskülit olup en sık akciğerleri, ardından cildi etkiler. Hastalık üç klinik evrede seyretmektedir: prodromal, eozinofilik ve vaskülitik. Hastaların %40'ında sistemik vaskülit gelişmeden önce pulmoner opasiteler, astım ve periferik eozinofili görülür. Vaskülitik evrede, solunum fonksiyon testlerinde DLCO azalması ve ventilasyon bozuklukları saptanabilir. Yüksek çözünürlüklü BT'de yamalı buzlu cam opasiteleri ve düzensiz konsolidasyonlar izlenir. Laboratuvar testlerinde tüm hastalarda periferik eozinofili ve genellikle yüksek total IgE seviyeleri bulunur. EGPA tanısı, Amerikan Romatoloji Derneği kriterlerine göre konur. Tedavi sistemik glukokortikoidlerle başlar, gerekirse immünoomodülatör ilaçlar eklenir. Astım, eozinofili ve IgE düzeyinde yükselme varlığında EGPA olasılığının akılda tutulması, erken tanı konmasını ve uygun tedaviyle hastaların yaşam sürelerinin uzatılmasını sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: EGPA, Astım, Eozinofili, Polinöropati



PS-042

Elli Beş Yaşında Tanı Alan Atipik Kistik Fibrozis Olgusu

Mehtap Hafızoğlu¹, Halise Zengin Acar¹, Burçin Hakoğlu¹, Zeynep Peker Koç¹, Altuğ Koç², Ceyda Anar³, Seçil Kepil Özdemir⁴

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Kliniği, İzmir.

²İzmir Şehir Hastanesi, Tıbbi Genetik Kliniği, İzmir.

³Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları AD, İzmir.

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Kliniği; Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları AD, İzmir.

Amaç: Kistik Fibrozis (KF), genellikle çocukluk çağında tanı alan, sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, bronşektazi, kronik öksürük gibi solunum sistemi bulgularıyla beraber gastrointestinal, genitoüriner sistem tutulumları ile prezente olabilen otozomal resesif geçişli bir hastalıktır.

Olgu: Dört yıldır astım tanısı olan 55 yaşında kadın hasta, basamak 5 tedavisi ile kontrolsüz astım nedeniyle kliniğimize yönlendirildi. Öksürük, nefes darlığı şikayetleri 4 yıl önce Covid-19 pnömonisi geçirdikten sonra başlamış ve sonrasında devam etmişti. Yakınmaları toz, kokular ve eforla artış göstermekteydi. Hemen her gece nefes darlığı ile uyandığını belirten hastanın son bir yılda nefes darlığı ile çok sayıda acil servis ve göğüs hastalıkları poliklinik başvurusu, sık antibiyotik kullanım ihtiyacı (son bir yılda yirmi kür kadar), son 1 yılda 3 defa pnömoni ve hemoptizi nedeniyle hastanede yatış öyküsü mevcuttu. Ayrıca sık tekrarlayan geniz akıntısı yakınması vardı. Bronkoalveoler lavaj tetkikinde *Aspergillus Fumigatus* ve *Staphylococcus Aerius* üremesi saptanmıştı. Toraks bilgisayarlı tomografisinde orta lob ve lingulada konsolidasyon alanları, her iki üst lobda tomurcuklanmış ağaç görünümü mevcuttu. Çocukluk çağında tekrarlayan veya ağır enfeksiyon öyküsü yoktu. Anne baba akraba değildi. Ailede bilinen immun yetmezlik tanısı yoktu. 2019 yılında pankreatit öyküsü mevcuttu. Kan eozinofil sayısı 250/mm³, total IgE 153 IU/mL, *Aspergillus Fumigatus* spesifik IgE 1,53 IU/mL (class 2) saptandı. Biyokimyasında karaciğer fonksiyon testleri, GGT, ALP yüksekliği mevcuttu. Solunum fonksiyon testinde FVC %90 (2,69 lt) FEV1 %72 (1,83 lt) FEV1/FVC 68, erken reverzibilite testi negatifti. Hastanın IgG, IgA, IgM, IgG subgrup düzeyleri, lenfosit paneli normal aralıkta saptandı. İmmün yetmezlik ve KF açısından yapılan genetik analizde Hastanın periferik kanından elde edilen DNA örneğinden Yeni Nesil Dizileme (Next Generation Sequencing-NGS) yöntemi ile "immün yetmezlik gen paneli" çalışıldı. Çalışma sonucunda CFTR genine ait, heterozigot, patojenik varyantlar tespit edildi: p.Phe508del (rs113993960) ve p.Asp1152His (rs75541969). Patojenik varyantların bileşik heterozigot olabileceği ve hastanın klinik bulguları ile ilişkili olabileceği düşünüldü. Ter testinde klor konsantrasyonu 36 mmol/L ölçüldü. Hastaya klinik ve laboratuvar olarak KF tanısı kondu.

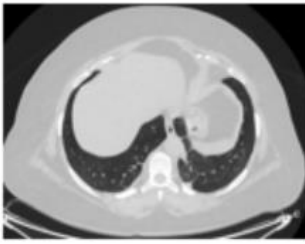
Sonuç: Ağır astım ayırıcı tanısında ve astımı ağırlaştırıcı hastalıklar arasında, tekrarlayan sinüzit ve alt solunum yolu enfeksiyonlarının eşlik ettiği hastalarda, erişkin yaşta da olsa kistik fibrozis tanısının akla gelmesi ve tetkik edilmesi önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: ağır astım, kistik fibrozis, kontrolsüz astım

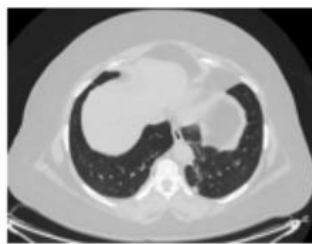
PS-043

Mepolizumab İle Takip Edilen EGPA OlgusuTürkan Zeynep Fendoğlu¹, Şadan Soy Yiğit²¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları²Ankara Yıldırım Beyazıt Tıp Fakültesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Kliniği

Olgu: 49 yaşında kadın olgu, kliniğimize dış merkezden refere edildi. Nefes darlığı şikayeti ile başvurduğu dış merkezde 4 yıldır astım, diabetes mellitus ve 2 yıldır nazal polip tanılarıyla izlenen, sigara öyküsü olmayan hastanın dış merkezden kabul edildiğinde öyküsünde p-ANCA pozitifliği, eozinofili (3300/ μ L), her iki bacakta yuvarlak, koyu kırmızı purpurik cilt lezyonu öyküsü, son 1 yıl içinde 4 kez astım nedeni hastane yatışı, 10 kez acil başvurusu ve sık oral kortikosteroid kullanımı, görüntüleme toraks bilgisayarlı tomografide her iki akciğerde buzlu cam görünümü saptanmış. Hastanın kliniğimizde takibe başlandığında hastanın ön planda nefes darlığı ve öksürük şikayeti mevcuttu, tetkikleri planlandı. Eozinofil: 1069/ μ L, CRP: 9 mg/L, Sedimentasyon: 16 mm/saat, total IgE: 744 IU/mL, küf panel spIgE:0,542 kU/L, p-ANCA: 1/320 pozitif, toraks görüntüleme her iki akciğeralt lob bazal segmentlerde yamasal buzlu cam dansitesinde alanları, solunum fonksiyon testinde FEV1/FVC:82, FEV1: %86 (2070 ml), FVC: %89 (2520 ml) saptandı. Kardiyoloji ve nöroloji kontrolünde patoloji saptanmadı. Bütün klinik, bulgular, biyokimyasal parametreler, görüntüleme birlikte değerlendirildiğinde hastada ön planda eozinofilik granülomatöz polianjitis düşünüldü. Hasta romatoloji bölümünce de değerlendirildiğinde mevcut almakta olduğu formoterol fumarate-budesonide inhaler tedavisine metil prednizolon 12 mg ve azatiopürin 50 mg eklendi. Takipte nefes darlığı, öksürük şikayetlerinde gerileme olmaması üzerine hastanın tedavisine rituksimab tedavisi eklendi. Hasta toplamda 6 ay azatiopürin 3x50 mg ve ritüksimab tedavileri aldı, metil prednizolon tedavisi 8 mg altına düşülemedi. Takipte nefes darlığı şikayeti artan, toraks görüntüleme yamasal buzlu cam alanları devam eden hastaya mepolizumab 100 mg tedavisi eklendi. 11 ay mepolizumab 100 mg tedavisi ile izlenen hasta mepolizumab tedavisi altında 2 kez astım atak öyküsü olması, metil prednizolon tedavi dozunun azaltılamaması, fizyolojik parametrelerde gerileme saptanması (solunum fonksiyon testinde FEV1/FVC:58 FEV1: %50 (1200 ml) FVC: %72 (2050 ml), hastanın her iki bacaklarda yeniden purpurik cilt lezyonlarının olması üzerine mepolizumab tedavisi 300 mg' a yükseltildi. Cilt lezyonlarından biyopsi alındı. Hasta klinik yanıt açısından takip edilmektedir.

Anahtar Kelimeler: EGPA, mepolizumab, p-ANCA, astım

Resim 1. Toraks görüntüleme her iki akciğerde yamasal buzlu cam görünümü



Resim 2. Her iki bacaklarda yuvarlak, koyu kırmızı, purpurik cilt lezyonları

PS-044

Ağır astım nedeniyle Mepolizumab alan bir olguda polip nüksünün önlenmesi: 5 yıllık tedavi deneyimi

Sümeyye Demirel, Özge Aslantekin Eker, Burcu Çoban, Esmâ Nur Aktepe Sezgin, Nur Beyza Emirali, Aylın Arslan, Raziye Tülümen, Dane Ediger
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Bursa

Amaç: Nonsteroid antiinflatuar ilaç(NSAİİ) ile şiddetlenen solunum yolu hastalığı(NERD), aspirin/NSAİİ'ye karşı intoleransı olan kronik rinosinüzit(KRS)/nazal polip(NP) ve/veya astım ile karakterize klinik bir sendromdur.NERD, astım alevlenmeleri, oral kortikosteroid kullanımları, kortikosteroid bağımlı hastalık ve çoklu endoskopik sinüs cerrahisi(ESC) ile sonuçlanabilir.Bu aşamada, desensitizasyon sonrası aspirin tedavisi(ATAD) ve/veya biyolojik tedavi düşünülebilir.Tedavi stratejilerinin çeşitliliğine rağmen, semptomların tekrarlama olasılığı yüksektir. Biz de, NERD tanısıyla takip ettiğimiz, ATAD altında astımı kontrolsüz seyreden, polip nüksü olan ve mepolizumab sonrası polip ve astım açısından iyi kontrol sağladığımız bir olguyu tartışacağız.

Olgu: 57 yaşında erkek hasta astım,nasal polip ve nsaii intoleransı ile NERD tanısı alıp takibimize alındı.4 ay sonra ESC ile nasal polipektomi yapıldı ve ATAD 1200 mg/gün olarak başlandı.6.ayında aspirin dozu 600mg'a düşüldü.Hastanın ATAD altında KRS atakları ve 2 ayda bir nasal semptomları için ek olarak sistemik steroid ihtiyacı devam etmekteydi.ATAD tedavisinin 1.yılında hastanın burun tıkanıklığı şikayetlerinde artış oldu ve nasal polip nüksü saptandı.ATAD altında nüks etmesi üzerine aspirin tedavisi sonlandırıldı.Bu esnada hastanın astım kontrolünde kötüleşme oldu.Yüksek doz İKS+LABA+LAMA tedavisine rağmen astımı kontrol edilemeyen hastaya eozinofilik ağır astım sebebiyle mepolizumab başlandı.Mepolizumab 4.ayından itibaren hasta belirgin fayda gördü ve AKT skorları belirgin düzeldi.Acil başvurusu gerektirecek atak veya sistemik steroid ihtiyacı olmadı.Ve Mepolizumab'ın 9.ayında 2.nasal polipektomi operasyonunu oldu.Olgumuz, mepolizumab tedavisinin beşinci yılında olup astımı kontrol altında ve polip nüksü olmaksızın izlenmektedir.

Sonuç: NERD hastalarında ATAD ile biyolojik tedaviyi karşılaştıran doğrudan bir çalışma veya tedavi yanıtını direkt gösteren bir biyobelirteç yoktur.Biyolojik tedavi veya ATAD arasında seçim yapmak gerektiğinde hasta özellikleri,güvenlik,etkinlik,maliyet,geri ödeme koşulları ve hasta tercihleri dikkate alınması gereken faktörlerdir.Olgumuzda astımı kontrol altında olması nedeniyle öncelikle ATAD denenmiş olup takiplerde astım kontrolünün bozulması ve ATAD altında polip nüksü olması nedeniyle aspirin kesilerek mepolizumab tedavisi başlanmıştır.Literatürde NERD hastalarında mepolizumab'ın kan eozinofil düzeyini ve tekrarlayan fonksiyonel ESC oranlarını önemli ölçüde azalttığı tespit edilmiştir.Yine güncel bir metaanaliz ATAD'ın etkinliğini ve güvenliğini diğer 8 metaanaliz ile karşılaştırdı.Biyolojikler ve ATAD arasındaki karşılaştırmalar, dupilumab'ın 7 hastadan 7'si için en faydalı olduğunu, omalizumab'ın 7'nin 2'si için, mepolizumab'ın 7'nin 1'i ve ATAD 7'sinin 1'i için faydalı olduğunu göstermektedir.ATAD maliyeti biyolojiklerle karşılaştırıldığında çok düşük olduğundan,kontrendikasyon olmadıkça öncelikli denenmelidir.Ülkemizde izole poliplerde biyolojik tedavilerin geri ödemesi olmamakla birlikte ağır astımın eşlik ettiği hastalarda tedavi seçeneği olabilir.

Anahtar Kelimeler: Astım, Mepolizumab, NERD, Nasal polip

PS-045

Besin Alerjisi Olan Erişkin Hastaların Klinik Özellikleri: Üçüncü Basamak Alerji Kliniği Deneyimi

Betül Özdel Öztürk¹, Begüm Görgülü Akın¹, Makbule Seda Bayrak Durmaz¹, Şadan Soyyiğit²

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, İmmunoloji ve Alerjik Hastalıklar Kliniği, Ankara

²Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi ve Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, İmmunoloji ve Alerji Hastalıkları Kliniği, Ankara

Giriş: Erişkin yaş grubundaki besin alerjisinin (BA) hem prevalansı hem de özellikleri ile ilgili veriler, pediatrik gruba kıyasla oldukça sınırlıdır. Çalışmamızda, üçüncü basamak alerji kliniğimizde bireylerde gerçek BA sıklığını belirlemeyi, BA olan hastaların demografik ve klinik özelliklerini incelemeyi ve erişkinlerdeki sorumlu besin alerjenlerini belirlemek amaçlandı.

Yöntem: 2019-2024 yılları arasında Ankara Bilkent Şehir Hastanesi İmmunoloji ve Alerji Hastalıklar Kliniğinde BA tanısı alan tüm hastaların sosyodemografik özellikleri, hastalığının klinik özellikleri, deri prick testi sonuçları, spesifik IgE sonuçları ve eğer varsa provokasyon testi sonuçlarına dair verileri hasta kayıtlarından retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: 2019-2024 yılları arasında kliniğimize başvurusu olan toplam 10.505 hastadan 563'ü BA şüphesiyle başvurdu. Besin alerjisi ile uyumlu öyküsü olan 32'sinin deri prick testleri, spesifik IgE sonuçları ve besin provokasyon testleri ile BA doğrulanarak gerçek BA sıklığı %0.31 olarak saptandı (Figür 1). Hastaların yaş ortalaması 34.74±12.57 idi ve cinsiyet dağılımı kadın lehineydi (K/E: 59.4/40.6). En sık alerjik rinit (n=9, %28.1), astım (n=4, %12.5), kronik ürtiker (n=3, %9.4), venom alerjisi (n=2, %6.3) eşlik ediyordu (Tablo 1). Hastaların BA başlama yaşı 32.03±13.42 idi. En sık sorumlu alerjen olarak yumurta (n=6, %18.8), kuruyemişler (n=4, %12.6) (yer fıstığı; n=2, %6.3, fındık; n=1, %3.1, badem; n=1, %3.1), muz (n=4, %12.6), kivi (n=4, %12.6), deniz ürünleri (n=4, %12.6) (balık; n=2, %6.3, karides; n=2, %6.3), susam (n=2, %6.3), inek sütü (n=2, %6.3) saptandı (Tablo 2). Besin tüketiminden ortanca 10 dk (2-120) sonra alerjik reaksiyon geliştiği belirlendi. Anafilaksi en sık görülen klinik prezantasyondu (n=19, %59.4), bunu izole anjioödem (n=6, %18.8) izledi. Deri/mukoza (ürtiker; n=17, %89.5 ve anjioödem; n=15, %78.9), alt solunum sistemi (nefes darlığı, hırıltı, öksürük) (n=16, %84.2), kardiyovasküler sistem (taşikardi, hipotansiyon) (n=12, %63.1) en sık anafilaksi komponentleriydi (Tablo 2). Hastalardan sadece 5'inin (%15.6) tanısı provokasyon testi ile, 27'sinin deri prick ve/veya spesifik IgE testi ile doğrulandı (Tablo 2).

Sonuç: Çalışmamızda, erişkin bireylerde BA prevalansının, pediatrik popülasyona nazaran daha düşük olduğu, ancak sıklıkla anafilaksi gibi ciddi ve yaşamı tehdit eden reaksiyonlarla seyrettiği tespit edilmiştir. Ayrıca, yumurta, kuruyemişler ve deniz ürünleri gibi spesifik alerjenlerin, erişkin besin alerjilerinde belirleyici bir rol oynadığı bulunmuştur.

Anahtar Kelimeler: Besin alerjisi, deniz ürünleri alerjisi, kuruyemiş alerjisi, yumurta alerjisi

Figür 1. Çalışmanın akış şeması



Tablo 1. Hastaların demografik ve klinik özellikleri (n=32)

Tablo 1. Hastaların demografik ve klinik özellikleri (n=32)

Yaş (ort.±SD)	34.74±12.57	
Cinsiyet (n,%)	Kadın	19 (59.4)
	Erkek	13 (40.6)
Alerjik komorbidite varlığı (n,%)	Alerjik rinit	9 (28.1)
	Astım	4 (12.5)
	Kronik ürtiker	3 (9.4)
	Venom alerjisi	2 (6.3)
	İlaç alerjisi	1 (3.1)
	Alerjik kontakt dermatit	1 (3.1)
Sistemik komorbidite varlığı (n,%)	5 (18.7)	
İnhalen alerjen duyarlılığı (n,%)	Polen	8 (24.8)
	Ev tozu akarı	4 (12.4)
	Kedi	1 (3.1)
	Lateks	1 (3.1)

Tablo 2. Hastaların besin alerjilerinin özellikleri (n=32)

Tablo 2. Hastaların besin alerjilerinin özellikleri (n=32)	
Besin alerjisinin başlama yaşı (yılı) (ort. +/-SD)	32.03±13.42
Besin alerjisinden sorumlu besin (n,%)	
Yumurta	6 (18.8)
Kuruyemişler	Yer fıstığı 2 (6.3) Fındık 1 (3.1) Badam 1 (3.1)
Meyveler	Muz 4 (12.5) Kivi 4 (12.5) Avokado 1 (3.1) Şeftali 1 (3.1) Çilek 1 (3.1) İncir 1 (3.1) Hindistan cevizi 1 (3.1)
Deniz ürünleri	Balık 2 (6.3) Karides 2 (6.3)
Tohumlar	Susam 2 (6.3) Mısır 1 (3.1)
İnek sütü	2 (6.3)
Koyun eti	1 (3.1)
Pirasa	1 (3.1)
Sarımsak	1 (3.1)
Alerjik reaksiyonun gelişme zamanı (dk) (ortanca, min-maks)	10 (2-120)
Oluşan reaksiyon (n,%)	
Anafilaksi	19 (59.4)
İzole anjiodem	6 (18.8)
Ürtiker	3 (9.4)
Ürtikerranjiodem	1 (3.1)
İzole yaygın kaşıntı	1 (3.1)
İzole GIS (kramp tarzında karn ağrısı)	1 (3.1)
Oral alerji sendromu	1 (3.1)
Anafilaksi yaşayan hastalardaki organ tutulumları (n,%)	
Ürtiker	17 (89.5)
Anjiodem	15 (78.9)
Rinokonjunktiv bulgular (burun akıntısı/burun kaşıntısı/burun tıkanıklığı/nazal akıntı/özde kaşıntı ve kaşıntı)	5 (26.3)
Alt solunum sistemi bulgular (nefes darlığı/hırıltı/böğür ağrısı)	16 (84.2)
GIS bulguları (bulantı/kusma/karın ağrısı)	5 (26.3)
Kardiyovasküler sistem bulguları (taşikardi/hipotansiyon)	12 (63.1)
Senkop	2 (10.5)
Acil servise başvuran hasta (n,%)	25 (78.1)
Acil serviste uygulanan tedavi (n,%)	
Sadece antihistaminik	1 (3.7)
Sadece adrenalin	2 (6.3)
Adrenalin+ antihistaminik+steroid	5 (15.8)
Antihistaminik+steroid	17 (53.1)
Deri prick testi pozitifliği (n,%)	16 (50.0)
Spesifik IgE pozitifliği (n,%)	23 (71.8)
Komponente dayalı test (n,%)	6 (18.8)
Besin provokasyon testi pozitifliği (n,%)	5 (15.6)
Total IgE (kU/L) (ortanca, min-maks)	120 (9.40-421)
Bazal triptaz (µg/L) (ort.+SD)	5.75 ±2.32
Spesifik IgE sonuçları (ortanca, min-maks)	1.96 (0.56-100)

Tablo 3. Yumurta Alerjisi Olan Hastaların Özellikleri

Tablo 3. Yumurta Alerjisi Olan Hastaların Özellikleri												
Yaş	Cins	AK	Atopi	Reaksiyon başlama yaşı	Reaksiyon zamanı (dk)	Pilgrime derecesi ile ilişkisi	Oluşan reaksiyon	DPT (mm)	Total IgE	Spesifik IgE (kU/L)	Komponente dayalı test	PT
30	K	Venom alerjisi	Yok	28	5	İlişkili	Diilde anjiodem	-	45	Yumurta akı: >100, yumurta sarısı: 74.6	Ovalbumin: 91.5 kUA Ovomukoid: negatif	-
40	K	Alerjik rinit, astım	Poison	30	3	İlişkiz	Anafilaksi	-	33.70	Yumurta akı: 26.6, yumurta sarısı: 15.0	-	-
35	E	-	-	34	30	İlişkili	Anafilaksi	-	272	Yumurta akı: 10.6, yumurta sarısı: 6.59	Ovalbumin: 7.95, ovomukoid: negatif	-
23	K	Alerjik rinit, astım	Poison	22	1-2	İlişkili	Dudak, uvulada anjiodem	-	102	Yumurta akı: 6.4, yumurta sarısı: <0.10	Ovalbumin: 0.842, Ovomukoid: negatif	-
19	E	-	-	17	15	İlişkili	Yaygın ürtiker	-	371	Yumurta akı: 0.662, yumurta sarısı: 0.317	Ovalbumin: 0.630, ovomukoid: 0.260	-
35	K	Alerjik rinit, astım	Poison ve tozu	35	5	İlişkiz	Anafilaksi	4x4	360	Yumurta akı: 1.36, yumurta sarısı: 11.4	-	-

Cins: Cinsiyet, PT: Provokasyon testi, AK: Alerjik kororbite

PS-046

Besin alerjisi olan çocuklarda aşı reaksiyonlarının retrospektif olarak değerlendirilmesi

Zehra Bayazıt, Mehmet Özkaya, Burcu Özge Erdoğan, Emre Özdamar, Fulya Tahan
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları

Giriş-Amaç: Aşılama, bulaşıcı hastalıklarla mücadelede en etkin ve en ekonomik girişimdir. Sağlık Bakanlığı Ulusal Aşılama Programındaki tüm aşılama eksiksiz ve zamanında tüm çocuklara yapılması oldukça önemlidir. Aşılama takviminin uygulanmasında, alerji öyküsü nedeni ile zaman zaman aksaklıklarla karşılaşmakta, eksik aşılama ya da aşılamada gecikme meydana gelmektedir. Bu çalışmada kliniğimizde süt ve/veya yumurta alerjisi ile takip edilen hastaların aşılamada durumlarının retrospektif olarak değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Çalışmamızda, son 5 yılda kliniğimizde süt ve/veya yumurta alerjisi tanısı ile izlenen hastaların klinik, demografik, laboratuvar verileri ve aşı kayıtları retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların besin alerjisi tanısı; süt, yumurta akı ve sarısı deri prik testleri, besin spesifik IgE değerleri ve klinik öykü birlikte değerlendirilerek konuldu. Hastaların aşılamada bilgilerine aşı veri kayıt sistemi ile ulaşıldı.

Bulgular: Çalışmaya 2018-2024 yılları arasında başvuran toplam 686 hasta alındı. Hastaların %38,5'i kız(n:264), %61,5'i (n:422) erkek, ortanca yaşları 9 ay (1-168 ay) idi. Hastaların %53,9'unda (n:370) inek sütü alerjisi, %65,9'unda yumurta sarısı, %74,6'sında ise yumurta beyazı alerjisi bulunmaktaydı. İnek sütü alerjisi olan hastaların %8,9'u (n:33) süt ürünleri ile, yumurta alerjisi olan 17 hastanın (%2,5) yumurta sarısı ile, 8 hastanın (%1,2) yumurta beyazı ile anafilaksi öyküsü vardı. Hastaların %95,8'inde (n:657) KKK aşısı, %98,8'inde (n:678) DaBT-İPA-Hib aşısı, %1,5'inde (n:10) kuduz aşısı ve %0,9'unda (n:6) influenza aşısı yapılmıştı. Tüm hastaların sadece %1,3'ünde (n:9) aşı sonrası alerjik reaksiyon gelişmişti. Dokuz hastanın 6'sında sadece cilt bulguları, 1'inde sadece gastrointestinal sistem semptomları ve 2'sinde de anafilaksi bulguları ortaya çıkmıştı. Sadece cilt bulguları gelişen 3 hastada aşılar tekrar uygulanmış ve herhangi bir reaksiyon gözlenmemişti.

Sonuç: Yaygınlığı göz önünde bulundurulduğunda tüm süt ve/veya yumurta alerjisi olan çocukların, KKK ve diğer bazı aşılamalarının ASM'ler dışında hastane ortamında yapılması için ailelerin yönlendirilmesi ya da alerji uzman değerlendirmesinin istenmesi gereksiz iş yüküne ve aşılamada gecikmeye neden olmaktadır. Klinik şüphe durumunda besin alerjisi tanısının netleştirilebilmesi için çocuk alerji uzmanlarınca değerlendirme gerekli olsa bile, aşılamada uygulamalarının geciktirilmesini ya da hastane ortamında yapılmasını gerektirmemektedir.

Anahtar Kelimeler: Aşı reaksiyonları, inek sütü alerjisi, yumurta alerjisi

Tablo 1

Tablo 1: Aşı sonrası reaksiyon gelişen hastaların klinik, demografik ve laboratuvar verileri

	Olgu 1	Olgu 2	Olgu 3	Olgu 4	Olgu 5	Olgu 6	Olgu 7	Olgu 8	Olgu 9
Yaş/Cinsiyet	21 ay/Kız	12 ay/Erkek	19 ay/Erkek	8 ay/Erkek	31 ay/Kız	6 ay/Erkek	2 ay/Kız	10 ay/Erkek	8 yaş/Erkek
Deri prick test sonucu	Süt: 4 mm Yulaf: 4 mm Yumurta: 2 mm	Süt: 4 mm	Süt: 4 mm	Süt: 4 mm	Yumurta ağı: 3 mm	Süt: 4 mm Yulaf: 4 mm Yumurta: 3 mm	Süt: 3 mm	Süt: 4 mm Yulaf: 4 mm Yumurta: 4 mm	Yulaf: 4 mm Yumurta: 5 mm
Besin alerjisi	İnek sütü ve yumurta	İnek sütü	İnek sütü	İnek sütü	Yumurta ağı	İnek sütü ve yumurta	İnek sütü	İnek sütü ve yumurta	Yumurta
Besin ile anafilaksi öyküsü var mı	Hayır	Hayır	Hayır	Hayır	Hayır	Hayır	Hayır	Yogurt (-/+)	Hayır
Hangi aşı ile reaksiyon gelişti	KKK DaBT-İPA	Kanamik	KKK DaBT-İPA	KKK DaBT-İPA	KKK DaBT-İPA	KKK DaBT-İPA	Hepatit B	DaBT-İPA+İHB	KKK
Reaksiyon ne kadar süre sonra gelişti/ne kadar sürdü	30 dk/1 saat	24 saat/48 saat	5 dk/24 saat	20 dk/4 saat	45 dk/3 saat	1 saat/2 saat	16 saat/72 saat	24 saat/48 saat	10 dk/1 saat
Reaksiyon gelişen aşı tekrar yapıldı mı	Hayır	Evet	Hayır	Hayır	Hayır	Hayır	Evet	Evet	Hayır
Tekrar uygulandı ise reaksiyon gelişti mi	(-)	Hayır	(-)	(-)	(-)	(-)	Hayır	Hayır	(-)
Aşı sonrası cilt bulguları	Evet	Evet	Hayır	Evet	Evet	Evet	Evet	Evet	Hayır
Aşı sonrası gastrointestinal sistem bulguları	Hayır	Hayır	Evet	Hayır	Hayır	Evet	Hayır	Hayır	Hayır
Aşı sonrası solunum sistemi bulguları	Hayır	Hayır	Hayır	Hayır	Hayır	Hayır	Hayır	Hayır	Evet
Aşı sonrası kardiyovasküler sistem bulguları	Hayır	Hayır	Hayır	Hayır	Hayır	Evet	Hayır	Hayır	Evet
Aşı sonrası anafilaksi öyküsü	Hayır	Hayır	Hayır	Hayır	Hayır	Evet	Hayır	Hayır	Evet

Aşı sonrası reaksiyon gelişen hastaların klinik, demografik ve laboratuvar verileri

Tablo 2

	2018	2019	2020	2021	2022	2023	2024
KKK aşısı yapılan hasta sayısı/üzdesi (%)	186/86,9	139/85,9	77/97,5	112/84,9	61/89,4	44/93,6	40/88,9
Influenza aşısı yapılan hasta sayısı/üzdesi (%)	2/1	2/1,4	0	0	1/1,6	1/2,1	0
Kuduz aşısı yapılan hasta sayısı/üzdesi (%)	4/2,1	2/1,4	0	1/0,8	0	2/4,3	1/2,2
4'1b ve 5'1i karma aşısı yapılan hastaların sayısı/üzdesi (%)	191/89,3	144/89,1	78/98,7	117/89,2	61/88,4	44/93,6	45/100
Aşılanma hastanede yapılan hasta sayısı/üzdesi (%)	27/14,1	11/7,0	16/20,3	58/49,2	35/56,3	26/55,3	26/57,8
Aşılanma aile hekimliğinde yapılan hasta sayısı/üzdesi (%)	107/55,7	76/52,4	30/38	38/32,2	22/33,5	15/31,9	16/35,6
Aşılanma hastanede ve aile hekimliğinde yapılan hasta sayısı/üzdesi (%)	57/28,7	57/39,3	32/40,5	22/18,6	5/8,1	4/8,5	3/6,7

Hastaların aşılanma verilerinin yıllara ve yerlere göre dağılımı

PS-047

Çocuklarda Besin Proteini İlişkili Alerjik Proktokolitin Klinik ve Demografik Özellikleri

Musa Şahin, Melis Aydın Mut, Ebru Çelebi Develi, Veysi Akbey, Aysu İlhan Yalaki, Aylin Kont Özhan, Tuğba Arıkoğlu, Semanur Kuyucu
Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünoloji-Alerji Bilim Dalı, Mersin

Giriş: Besin proteini ilişkili proktokolit (BPIAP), sağlıklı görünen bebeklerde sık karşılaşılan, genellikle yaşamın ilk altı ayında kanlı dışkılama ile karakterize bir besin alerjisidir. Bu çalışmada kliniğimize kanlı dışkılama şikayeti ile başvuran ve BPIAP tanısı konulan hastaların klinik ve laboratuvar bulguları değerlendirilerek klinisyenlere tipik sunum, beslenme yönetimi stratejileri ve prognoz hakkında daha fazla bilgi sağlanması amaçlanmıştır.

Gereçler ve Yöntem: Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk İmmünoloji ve Alerji Kliniği'nde Ocak 2020-Ocak 2023 tarihleri arasında kanlı dışkılama ile başvuran ve BPIAP tanısı konulan 48 hastanın dosyaları retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların yaşı, cinsiyeti, doğum özellikleri, tanı yaşı, semptomları, semptomların başlangıç yaşı, beslenme şekli, beslenme öyküsü, eşlik eden alerjik hastalıkları, fizik muayene bulguları, eozinofili varlığı, total immünglobulin E (IgE) düzeyi, deri prik testi, besin spesifik IgE düzeyleri, besin yükleme testi, uygulanan besin eliminasyonu, eliminasyon diyeti süresi, tolerans gelişme süresi ve yaşı kayıt altına alındı.

Bulgular: Çalışmaya 29 erkek, 19 kız olmak üzere toplam 48 BPIAP tanısı alan olgu dahil edildi. Semptomlar bebeklerin 30'unda sadece anne sütü ile beslenirken, 12'sinde ise hem anne sütü hem de formula mama alırken ortaya çıktı. Tüm hastalarda kanlı gaita görülürken, altı hastada sadece kanlı gaita, 22 hastada ek olarak mukus vardı. En yaygın neden olan besin inek sütüydü ve 29 hastada tek başına sorumluydu. İkinci sorumlu besin ise yumurtaydı. İnek sütü proteini eliminasyonu 34 hastada uygulandı. Hastaların altısı tek başına inek sütü eliminasyon diyeti yaparken, 18 hastada eliminasyon diyetine ek olarak ileri derecede hidrolize formula (eHF), 10 hastada ise aminoasit bazlı formula (AAF) verildi. Tekli eliminasyon, süt dışında 11 hastada yumurta, bir hasta da ceviz, bir hastada susam ve bir hastada tavuk için uygulandı. Toplam 39 hastada tolerans gelişti. Hastalarda ortalama tolerans gelişme yaşı 12 aydı.

Sonuç ve Tartışma: BPIAP'ın prognozu iyi olmasına rağmen semptomlar hekimlerde ve ailelerde ciddi bir kaygıya yol açmakta, bunu gereksiz tetkikler ve invaziv girişimler takip etmektedir. Süt ve yumurta en sık sorumlu besinler olmakla birlikte tavuk, ceviz, susam gibi farklı besinlerinde BPIAP'a neden olabileceği akılda tutulmalıdır. Çalışmamız, BPIAP'ın iyi klinik seyrini desteklemektedir. Tolerans genellikle ilk bir yıl içinde gelişmekle birlikte bazı hastalarda semptomlar daha uzun süre devam edebilir. Bu nedenle hastalar daha uzun süre takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Besin alerjisi, alerjik proktokolit, kanlı dışkılama, inek sütü alerjisi

PS-048

Balık İle Tetiklenen Besin Proteini İlişkili Enterokolit Sendromu Tanılı Çocuk Hastalarımızın Özellikleri

Mustafa Beykan İstanbullu, Nuran Özçiftçi Ertuğral, Cebbar Yıldırımçakar, Ebru Arık Yılmaz
Pamukkale Üniversitesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Denizli

Giriş:

Besin proteini ilişkili enterokolit sendromu (BPİES) çocukluk çağında nadir görülen non IgE aracılı bir besin alerjisidir. Çocuklarda inek sütü ve yumurta sarısı en sık tetikleyici besinler iken özellikle Akdeniz ülkelerinde balık ilişkili BPİES olguları sık görülmekte ve persistan seyredebilmektedir. Burada nadir görülen balık ile tetiklenen BPİES çocuk olgularımızın klinik özelliklerini sunmayı amaçladık.

Yöntem:

Pamukkale Üniversitesi Çocuk Alerji & İmmünoloji Polikliniğine Mart 2017- Eylül 2024 tarihleri arasında başvurarak balık ile tetiklenen BPİES tanısı alan 0-18 yaş arası olgular retrospektif olarak değerlendirildi. Akut BPİES tanısı 2017'de yayınlanan Uluslararası Konsensus Raporuna dayanarak konuldu. Hastaların güncel durumları telefon ile sorgulandı.

Bulgular:

Toplam 9 olgu balık ile tetiklenen akut BPİES (%66,7 kız) tanısı aldı. Başvuru yaşı ortanca 27,6 ay idi (çeyrekler arası aralık 14-73 ay). Balık ile ilişkili BPİES atağının ilk görüldüğü yaş ortanca 12 ay idi (10-15 ay). En sık tetikleyici balık çeşitleri sırasıyla 3 (%33,3) hastada çupra; 2'sinde (%22,2) somon; 1'inde (%11,1) alabalık, 1'inde (%11,1) hamsi; 1'inde (%11,1) sazan ve 1'inde (%11,1) ise çoklu balık idi. Hastaların hepsinde atak sırasında inatçı kusma görülürken 4'ünde (%44,4) letarji; 3'ünde (%33,3) dehidratasyon; 3'ünde (%33,3) ishal; 1'inde (%11,1) şok tablosu eşlik etmişti. Hastaların 2'sinde (22,2) atopik dermatit; 2'sinde (%22,2) astım; 1'inde (%11,1) alerjik rinit ve 1'inde (%11,1) inek sütü proteini ilişkili alerjik proktokolit eşlik ediyordu. Bir olguda (%11,1) aynı zamanda IgE aracılı inek sütü alerjisi; 1'inde (%11,1) ise yumurta sarısı ile BPİES bulunuyordu. Hastaların 2'sinde (%22,2) tolerans değerlendirilmesi açısından besin yükleme testi yapıldı; 1 hastada test reaksiyon ile sonuçlandı. Hastaların güncel yaşları ortanca 80,8 ay idi (58,9-110 ay). Tüm olguların 4'ü (%44,4) takipleri boyunca tetikleyici besin ile karşılaştığı; 3'ünde (%75) tekrarlayan inatçı kusma görüldüğü; 1'inde (%25) intravenöz sıvı ihtiyacı geliştiği öğrenildi. Tüm olguların 2'si (%22,2) tetikleyici balık dışındaki diğer balıkları sorunsuz tükettiğini bildirirken, kaçınmaya devam eden hastaların 5'i (%71,4) balık yağı takviyesi kullanmaktaydı. Tüm hastaların sadece 1'inde (%11,1) tolerans gelişirken bu hastada da balıktan kaçınma davranışının devam ettiği görüldü.

Sonuç:

Sonuçlarımız çocukluk çağında balık ile tetiklenen BPİES tablosunun nadir görüldüğünü fakat persistan seyrettiğini; tetikleyiciden ve tolerans gelişimini belirlemek için gerekli olan besin yükleme testlerinden de kaçınma oranlarının yüksek olduğunu göstermiştir.

Anahtar Kelimeler: Balık, besin alerjisi, kusma, non IgE, persistan

PS-049

Çocuklarda Besin İlişkili Anafilaksiler: Tek Merkez Sonuçları

Cebbar Yıldırımçakar, Nuran Özçiftci Ertuğral, Mustafa Beykan İstanbullu, Ebru Arık Yılmaz
Pamukkale Üniversitesi Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Denizli

Giriş: Çocukluk çağı anafilaksilerinin en sık nedeni besinlerdir. Özellikle son on yılda besin alerjisi ve besinlerle ilişkili anafilaksi sıklığı artmıştır. Çalışmamızda besinlerle tetiklenen anafilaksi öyküsü olan çocuk hastalarımızın klinik özelliklerini sunduk.

Gereçler ve Yöntem: Pamukkale Üniversitesi Çocuk Alerji ve İmmünoloji Polikliniğinde Mart 2017-Eylül 2024 tarihleri arasında besin ilişkili anafilaksi tanılı hastalarımız retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Toplam 49 hastanın (%61,2 erkek) ortanca başvuru yaşı ve anafilaksi yaşı sırasıyla 3,3 yaş (çeyrekler arası aralık 1,1-6,4) ve 1,7 yaş (0,5-5,2). Hastaların %34,7'si 0-6 ay, %22,4'ü 6ay-24 ay, %20,4'ü 2-6 yaş, %12,2'si 6-12 yaş, %10,2'si 12-18 yaş aralığında anafilaksi geçirmişti. Hastaların 24'ünde (%49) eşlik eden başka bir besin alerjisi, 30'unda (%61,2) en az bir alerjik hastalık vardı. Hiçbirinde ailede anafilaksi öyküsü yoktu. Anafilaksi en sık ev içinde (%73,5) gelişmişti. Anafilaksiye neden olan besinler inek sütü (%32,7), yumurta (%16,3), susam (%10,2), kaju (%8,2), balık (%8,2), ceviz (%6,1), antep fıstığı (%4,1), haşhaş (%2), muz (%2), soya (%2) ve börülce (%2) idi. Hastaların 11'inde (%22,4) aynı besinle birden fazla anafilaksi öyküsü vardı. İnek sütü ilişkili anafilaksi olgularının 7'si (%43,8) formül mama, 4'ü (%25) yoğurt, 4'ü (%25) fırınlanmış ürün, 1'i (%6,3) direkt süt ilişkiliydi. Anafilaksiye neden olan besinler 0-6 ay grubunda en sık inek sütü (%70,6), 6-24 ayda süt, yumurta, kaju ve balık, 2-6 yaşta ise en sık susamdı. Tüm hastalarda alerjenle karşılaşma yolu oral yoldu. Sadece 3 (%6,1) hastada kofaktör tanımlandı. Hastaların 45'inde (%91,8) en sık etkilenen sistem deri ve mukozaydı. Hastaların 37'sinde (%75,5) solunum, 19'unda (%38,8) gastrointestinal sistem bulguları olup 1'inde (%2) hipotansiyon mevcuttu. Sekiz (%16,3) hastada huzursuzluk (%75,0), uyku hali (%62,5) ve konvülsiyon (%12,5) şeklinde nörolojik semptomlar vardı. Nörolojik semptomları olan hastaların 6'sı (% 75,0) 0-6 ay yaş aralığında idi. Tüm hastaların 45'i (%98,0) antihistaminik, 29'u (% 59,2) sistemik steroid, 20'si (%40,8) adrenalin, 6'sı (%12,2) salbutamol, 13'ü (%26,5) hidrasyon tedavisi almıştı. Hastaların 16'sı (%36,7) acil serviste, 2'si (%4,3) serviste izlenmişti. Hiçbirinde bifazik anafilaksi yoktu. İki hasta besin bağımlı egzersizle indüklenen anafilaksi tanısı aldı.

Sonuç ve Tartışma: Bulgularımız, çocuklarda anafilaksiden sorumlu besinlerin yaşa göre değiştiğini, 6 aylıktan küçük bebeklerde inek sütü ile anafilaksilerinin genellikle mama ile ortaya çıktığını; santral sinir sistemi semptomlarının 6 aydan küçük bebeklerde daha sık görüldüğünü göstermiştir.

Anahtar Kelimeler: Anafilaksi, besin, nörolojik, inek sütü, mama

PS-050

Besin Alerjisi Olan Çocukların Besin Provokasyon Testi Sonuçlarının Değerlendirilmesi

Betül Keser, Uğur Altaş, Seda Çevik, Halil Alkaya, Mehmet Yaşar Özkars
SBÜ ÜMRANIYE EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ, ÇOCUK ALERJİ VE İMMÜNOLOJİ BİLİM DALI,
İSTANBUL

Giriş: Besin alerjisi alınan besin proteine karşı gelişen, immün sistemin anormal bir yanıtı olarak tanımlanmaktadır. Son yıllarda giderek artmakla birlikte, çocuklarda yaklaşık %10 civarında görülmektedir. Kesin tanı için tek tanısıl test suçlu alerjene karşı yapılan oral besin provakasyon testleridir. Bu testler esnasında hafif cilt bulgusu olabileceği gibi, hayatı tehdit eden solunum sistemi, kardiyovasküler sistem bulguları da görülebilmektedir. Bu çalışmada; besin alerjisi klinik öyküsü olan hastalara yapılmış olan açık besin provakasyon testlerinin güvenlik ve etkinliğini retrospektif olarak değerlendirildi.

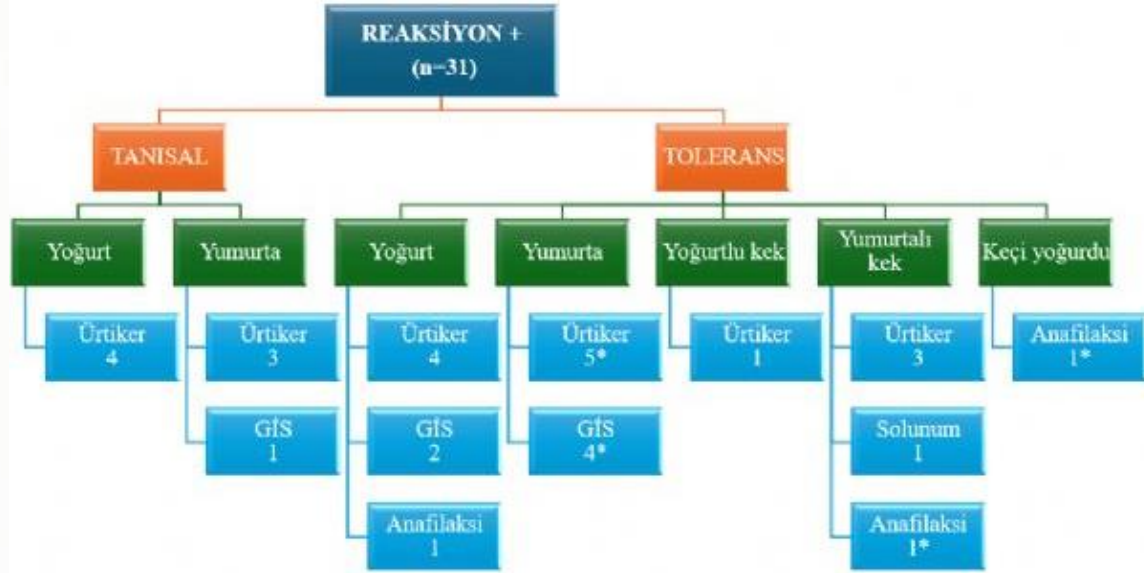
Gereçler ve Yöntem: Çalışma tanımlayıcı tipte bir çalışmadır. Çalışmaya 2020-2023 yılları arasında besin alerjisi tanısı alan ve oral besin provokasyon testi yapılan çocuklar dahil edildi. Hasta dosyaları retrospektif olarak incelendi. Hastalar yaş, cinsiyet, testin amacı, provakasyon yapılan besin, laboratuvar parametreleri, testlerde reaksiyon görülme durumu, görülen reaksiyonlar açısından değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmada 228 hasta (%49,5 kız, %50,4 erkek) ve 295 besin provakasyon testi değerlendirildi. Besin provakasyonların %42'si tanı amaçlı yapılmış iken, %58'i toleransı değerlendirmek amaçlı yapıldı. En çok yoğurt %45,4, ikinci sıklıkla yumurta %39,3, üçüncü sıklıkla fırınlanmış yumurta %9,5. Teste alınan hastaların %66,8'inde ürtiker yakınması, %43,4'ünde gastrointestinal sistem (gis) yakınması vardı. Anafilaksi nedeniyle 15 tane besin provakasyon testi yapıldı. 295 testin %10,5'inde reaksiyon görüldü, %1'inde anafilaksi oldu. Reaksiyonların %64,5'i ürtiker gibi hafif cilt bulguları, %22,5'i gis bulgularıydı. Testte anafilaksi olan 3 hastanın 2'sinin medikal öyküsü anafilaksi, birinin ise ürtiker ve gis yakınmalarıydı. Anafilaksi nedeniyle yapılan testlerin yalnızca %13,5'unda tekrar anafilaksi oldu. Reaksiyon görülen ve görülmeyen hastalar karşılaştırıldığında, yoğurt ile yapılan provakasyon testlerinde reaksiyon görülmeyenlerin ilk şikayetlerinin daha erken başladığı (3ay) tespit edildi. Süt ve yumurta için, sIgE (min-max- median) değerleri ile reaksiyon ilişkisine bakıldığında istatistiksel anlamlı sonuç bulunamadı.

Sonuç ve Tartışma: Besin alerjisi olduğu düşünülen hastaların tanısının doğrulamasında, tolerans gelişiminin gösterilmesinde, gereksiz gıda eliminasyonunun önlenmesinde OFC testlerinin uygulanması oldukça önemlidir ve belirli aralıklarda yapılmalıdır. Testlerin güvenliği, OFC'de şiddetli reaksiyonları öngörülebilir unsurların belirlenmesi açısından geniş çapta çok merkezli çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: besin alerjileri, besin provakasyon testi, süt, yumurta

Reaksiyon türlerinin besin alt grubu ve testin yapılma amacına göre dağılımı



Başvuru yakınması olarak anafilaksi olup, besin provakasyon testinde reaksiyon görülen hastalar (n=4) asteriks (*) ile işaretlenmiştir.

Çalışmaya alınan hastaların demografik özellikleri

	n	%
cinsiyet kız/erkek	113/115	49,5/50,5
testin amacı: tanı	124	42,0
testin amacı: tolerans	171	58,0
yakınma		
ürtiker	197	66,8
gis şikayetler	128	43,4
atopik dermatit	40	13,6
reaktif hava yolu	20	6,8
alerjik rinit	19	6,4
anafilaksi	15	5,1

İlk Şikayet Başlama Zamanı (Median-ay)

	REAKSİYON GÖRÜLENLER	REAKSİYON GÖRÜLMİYENLER	P
Yoğurt	5	3	0,007
Fırınlanmış yoğurt	5	6	0,900
Fırınlanmış yumurta	7	6	0,920
Yumurta	7	5	0,871
Keçi yoğurdu	6	2	0,260

Gıdalarla ilk şikayet başlama zamanı ve reaksiyon görülme durumu

PS-051

Çocuk Alerji Hekimlerinin Oral İmmünoterapi Hakkındaki Bilgi Düzeylerinin Değerlendirilmesi

Hatice Ceren Eser¹, Ezgi Topyıldız², Handan Duman Şenol¹, Esen Demir³

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bilim Dalı, İzmir

²Ataşehir Acıbadem Hastanesi, İstanbul

³Kent Acıbasem Hastanesi, İzmir

Giriş: Toplumda besin alerjilerinin görülme oranı sürekli artmaktadır (Avrupa'da %0,1-%6,0). Güncel standart tedavi; alerjen besinden kaçınma ve maruziyet durumunda farmakoterapidir (anafilaksi durumunda im epinefrin). Gıda alerjenlerine kazara maruz kalma riski her zaman mevcuttur ve bu durum çocuklarda anafilaksin en yaygın nedenidir. Bu nedenlerle oral immünoterapi (OIT), gıda alerjisi olan hastalar için potansiyel bir alternatif tedavi yöntemidir.

Gereçler ve Yöntem: Çalışma ülkemizde çalışmakta olan çocuk alerjisi hekimleri ile yapıldı. Çalışmaya katılmayı kabul eden hekimlere oral immünoterapi hakkında genel bilgiler, immünojen mekanizmaları, uygulama sıklıkları ve yan etki yönetimleri hakkında sorular yöneltilirdi.

Bulgular: Çalışmaya toplam 92 hekim katıldı. Çalışmaya katılan hekimlerin çocuk alerji deneyimleri ortalama 4,85±5,3 (min 0-maks 30) yıl ve % 51,1'i (n=47) yan dal asistanı idi. Hekimlerin %98,9'u (n=91) OİT tedavisini duymuş olmasına rağmen %57,6'sının (n=53) herhangi bir deneyimi yoktu. Hangi besinlerle uygulanabileceği sorusuna tüm besinler cevabını verenlerin oranı %51,1 (n=47) idi. Aynı anda kaç alerjenle uygulanabilir sorusuna ise %40,2'i (n=37) doğru yanıt verdi. OİT esnasında adjuvan olarak %85,9'u (n=79) monoklonal Anti-IgE antikorunu, %70,7'si (n=65) antihistaminik verilebileceğini düşünürken, %54,3 (n=50) Lökotrien reseptör antagonisti, %21,7 (n=20) oranında kortikosteroid verilebileceğini düşünülüyordu. Hekimlerin %54,3'sü (n=50) OİT'in Anti-IgE tedavisi ile kombine verilmesi eozinofilik özofajit riskini azaltacağını düşünüyordu. Kliniğinde kalıcı tolerans değerlendirilmesi yapan hekim oranı %46,1 (n=41) idi, 12 (%16,4) hekim ise kalıcı tolerans değerlendirilmesi için alerjen gıdaları en az 6 ay süre ile kestiğini belirtti.

Sonuç ve tartışma Çocuk alerji hekimlerinin oral immünoterapi tedavisini duymuş olmalarına rağmen konu hakkındaki bilgi düzeyleri yetersiz saptanmıştır. Hekimlerin gıda alerjisi tanısı olup oral immünoterapi ihtiyacı olan hastalara doğru yaklaşımda bulunabilmeleri için bu konuda farkındalığın artırılması ve eğitimlere ağırlık verilmesi uygun olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Besin alerjisi, bilgi düzeyi, oral immünoterapi

PS-052

Kırmızı etle erken tip alerjik reaksiyon gelişen yetişkin hastada başarılı et desensitizasyonu

Esmâ Nur Aktepe Sezgin, Nur Beyza Emiralı, Aylin Arslan, Sümeyye Demirel, Burcu Çoban, Özge Arslantekin Eken, Hafize Tıtız Yılmaztepe, Raziye Tülümen Öztürk, Dane Ediger
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Bursa

Amaç: Gıda alerjisi olan hastalar arasında, et alerjisi yetişkin vakaların %3'ünde bildirilmiştir. Gıda ile anafilaksi bildirilen olgularda başlıca eliminasyon önerilmekle beraber, son yıllarda başarılı desensitizasyon olguları bildirilmektedir. Biz de koyun ve sığır eti ile anafilaksi öyküsü olan hastamıza sığır etiyle desensitizasyonu başarılı bir şekilde tamamladık ve literatürde nadir olması nedeniyle sunmayı amaçladık.

Olgu: Daha önce bilinen herhangi bir hastalığı olmayan 51 yaşında kadın hasta, ilk kez 4 yıl önce koyun eti yedikten hemen sonra bulantı, nefes darlığı ve fenalık hissi şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. Daha sonra benzer durum dana eti yedikten sonra da olmuş. Hastanın evde pişen et kokusunu aldığı anda bile burun akıntısı ve nefes darlığı olması nedeniyle, hasta kırmızı et tüketimini tamamen bırakmış. Balık, tavuk ve süt ürünlerini sorunsuz tüketebiliyordu. Bursa'da yaşayan hastada herhangi bir kene ısırma öyküsü bulunmuyordu.

Rutin laboratuvar testlerinde eozinofil sayısı 122 hücre/ μ L (%1.8), triptaz: 3.6 Ug/L, serum total IgE 7 IU/mL idi. İnhalen ve gıda allerjenleriyle yapılan deri prick testi negatifti. Sığır eti sIgE ve koyun eti sIgE negatifti. Sığır etiyle prick to prick testi 3X3 mm, koyun eti ile prick to prick testi 5x7 mm idi. Alfa-gal (Gal-Alfa-1,3-Gal) sIgE düzeyi <0.1 kU/L negatif idi.

Kırmızı et alerjisi olan hastaya, sığır eti yemek ve pişirebilmek istemesi nedeniyle desensitizasyon planlandı. Ünal ve arkadaşlarının uyguladığı şekilde iki adet kırmızı et solüsyonu hazırlandı. İlk çözelti %0,1 kırmızı et extresinden oluşup ilk gün uygulandı, ikinci çözelti %1 kırmızı et extresinden oluşup 2.gün uygulandı. Her gün, 30 dakikalık aralıklarla dört aşamalı doz artışı uygulandı. Üçüncü günden onyedinci güne kadar doz, 120 g'lık idame dozuna ulaşıncaya kadar her gün iki katına çıkarılması planlandı. 9.gün doz 128mg dan 256mg a çıktıktan 5 dakika sonra hastanın burnunda yanma ve hafif fenalık hissi oldu; kısa süre sonra tedavi edilmeden kendiliğinden düzeldi. Bunun üzerine o günkü bir sonraki dozda 256 mg tekrar verilerek tolere ettiği görüldü ve sonrasında kalan basamaktan devam edildi. Desensitizasyon protokolümüz, 17 basamakta günlük son doz 120 g olacak şekilde başarıyla tamamlandı (Tablo1).

Sonuç: Günümüzde kırmızı et alerjisi genellikle alfa-gal ile ilişkilendirilmiş olup bizim hastamızda alfagali destekleyici bulgu saptanmamıştır. Serum proteini ilişkili olduğu düşünülen kırmızı et alerjisi yetişkinlerde nadir olmakla beraber desensitizasyon yapılması bu hastalar için faydalıdır.

Anahtar Kelimeler: kırmızı et, yetişkin, desensitizasyon

Et desensitizasyon protokolü

Gün	İlk doz (0.dk)	İkinci doz (30.dk)	Üçüncü doz (60.dk)	Dördüncü doz (90.dk)	Kümülatif doz
1.gün Solüsyon1:%0.1 pişmiş et ekstresi	10 damla	10 damla	20 damla	40 damla	80 damla
2.gün Solüsyon2: %1 pişmiş et ekstresi	5 ml	5 ml	10 ml	20 ml	40 ml
3.gün: pişmiş et	2 mg	2 mg	4 mg	8 mg	16 mg
4.gün	4 mg	4 mg	8 mg	16 mg	32 mg
5.gün	8 mg	8 mg	16 mg	32 mg	64 mg
6.gün	16 mg	16 mg	32 mg	64 mg	128 mg
7.gün	32 mg	32 mg	64 mg	128 mg	256 mg
8.gün	64 mg	64 mg	128 mg	256 mg	512 mg
9. gün	128 mg	128 mg	256 mg	256 mg	768 mg
10.gün	128 mg	128 mg	256 mg	512mg	1 g
11.gün	256 mg	256 mg	512 mg	1 gr	2 g
12.gün	512 mg	512 mg	1 gr	2 gr	4 g
13.gün	1 g	1 g	2 g	4 g	8 g
14.gün	2 g	2 g	4 g	8 g	16 g
15.gün	4 g	4 g	8 g	16 g	32 g
16.gün	8 g	8 g	16 g	32 g	64 g
17.gün	15 g	15 g	30 g	60 g	120 g

Solüsyon 1: 10 ml solüsyon 2 + 90 ml su (%0.1) Solüsyon 2: 600 mL su içerisinde 6 mg kırmızı et pişirilmesi (%1) 1 ml: 20 damla

PS-053

Erişkinde Nadir Bir Besin Alerjisi; Mısır Anafilaksili İki Olgu RaporuAsiye Yılmaz¹, Mesut Akyüz¹, Müge Erbay²¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Trabzon, Türkiye²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İmmunoloji ve Alerji Bilim Dalı, Trabzon, Türkiye

Amaç: Gıda alerjisi, görülme sıklığı giderek artan önemli ve endişe verici bir halk sağlığı sorunudur. Olgu sunumlarımızla nadir görülmesine karşın besin kaynaklı anafilaksilerde mısır alerjisiyle ilgili farkındalığı artırmayı amaçladık.

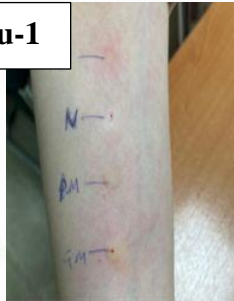
Olgu: İki olgumuz da yaklaşık 5 yıldır mısır ve mısır unu içeren gıdaları tükettiğinde alerjisinin olması nedeniyle başvurdu. Ailede gıda ve ilaç alerji öyküsü yoktu. Fizik muayenesi, akciğer grafisi ve solunum fonksiyon testleri normaldi.

OLGU-1; 28 yaşında kadın hasta, ilk defa 5 yıl önce haşlanmış mısır tüketiminden 5-10 dakika sonra başlayan dudaklarda şişlik, vücutta kızarıklık, döküntü, kaşıntı, burun akıntısı, gözlerde yaşarma, çarpıntı, karın ağrısı, kusma, ishale acile başvurmuş, tedaviyle birkaç saat içinde şikayetleri düzelmiş. Son 5 yıl için 6 defa benzer şikayetleri olan hasta en son 3 ay önce mısır nişastası içeren cips yediğinde 20 dk sonra dudaklarda şişlik, tüm vücutta kızarıklık, döküntü, kaşıntı, karın ağrısı, kusma, ishal şikayeti ile acile başvurmuş, tedaviyle bir günde düzelmiş. Ticari ekstrap ile yapılan deri prik testinde yumurta sarısı, tavuk eti, buğday unu, mısır unu, çavdar unu pozitifken diğer alerjenler negatif saptandı. Yumurta sarısı, tavuk eti, buğday, çavdar ve yulaf ununu rahatlıkla tüketebiliyordu. Prik-to-prik testinde pişmiş mısır (10x11 mm) ve çiğ mısır (15x11 mm) pozitif bulundu (Şekil 1). Laboratuvarında; total IgE 167.3 kU/L, eozinofil 140/mm³, bazal triptaz normal (<0.1 ug/L) saptandı. OLGU-2; 40 yaşında kadın hasta, ilk defa 5 yıl önce mısır unuyla pişirilen kuymak tüketiminden 30 dakika sonra öksürük, yüzde kızarıklık, nefes darlığı, tüm vücutta kaşıntı, dilde, gözlerde, dudaklarda şişlik olmuş, alerji hapı almış ve saatler içinde yavaşça düzelmiş. Son 5 yıl için 8 defa benzer şikayetleri olan hasta en son 10 gün önce mısır içeren yemek yediğinde 30 dk sonra öksürük ve kaşıntısı başlamış, alerji ilacı ile 1-2 saat sonra düzelmiş. Buğday, çavdar ve yulaf ununu rahatlıkla tüketebiliyordu. 12 yıldır alerjik riniti olup astım, ilaç alerjisi ve kronik ürtikeri yoktu. Deri prik testinde ev tozu akarı, ot karışımı, yabancı ot karışımı, fındık ağacı, mısır poleni, hamam böceği, latex pozitif saptandı. Prik-to-prik testinde pişmiş mısır (5x5 mm) ve çiğ mısır (7x8 mm) pozitif bulundu (Şekil 2). Laboratuvarında; total IgE 60.1 kU/L, eozinofil 90/mm³, bazal triptaz normal (1,10 ug/L) saptandı. İki olgunun da mısırla birden fazla anafilaksisinin olması ve deri testlerinin pozitif saptanması nedeniyle besin provokasyon testi yapılmadı. Mısır alerjisi tanısı koyularak mısır ve mısır unu içeren besinlerden kaçınması önerildi; yanılışlıkla tüketilmesi durumunda kullanılmak üzere adrenalin oto-enjektör reçete edildi.

Sonuç: Anafilaksisi olan her iki olguda da IgE aracılı immün mekanizmayı göstermeyi başardık. Özellikle yeni çağda gluten fakir, vejeteryan, vegan tarzı beslenme yöntemlerinde mısır ve mısır unu tüketiminin giderek arttığını dikkate alarak erişkinde mısır alerjisine dikkat çekmek istedik.

Anahtar Kelimeler: Gıda Alerjisi, Mısır Alerjisi, Anafilaksi

Olgu-1



Şekil 1. Olgu 1'in prik-to-prik test sonucu (PM;pişmiş mısır, ÇM;çiğ mısır)

Olgu-2



Şekil 2. Olgu 2'in prik-to-prik test sonucu (PM;pişmiş mısır, ÇM;çiğ mısır)

PS-054

Balık Kılıçığı Ayağına Batması Sonucu Gelişen Hipersensitivite Reaksiyonu

Ceren Kaplankıran¹, Şadan Soyyiğit²

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, İmmunoloji ve Alerji Kliniği, Ankara

²Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi İmmunoloji ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ: Balık alerjisi tüm dünyada yaygın olarak görülmektedir. Balığa bağlı hipersensitivite reaksiyonu, balık tüketiminden kaynaklanabileceği gibi, cilt temasından veya balık buharının inhalasyonundan da kaynaklanabilir. En yaygın alerji balık filetosuna karşıdır, ancak balık yumurtası (havyar), balık jelatini ve balık kanına karşı da alerjik reaksiyonlar bildirilmiştir.

Olgu: 35 yaşında erkek hasta, öyküsünde 4 yaşındayken balık tüketimi sonrası tüm vücutta yaygın kaşıntı, kızarıklık, kabarıklık şikayetleri olmuş. Tekrarlayan balık tüketimi ile benzer şikayetleri olan hasta 10 yaşında evde yerdeki balık kılıçığının ayak parmağına batmasından 15 dakika sonra tüm vücutta yaygın kaşıntı, kızarıklık, kabarıklık, nefes darlığı ile acile başvurmuş ve tedavi sonrası şikayetleri gerilemiş. Balıkla yapılan prick ve spesifik IgE testleri pozitif bulundu (Tablo 1). Mevsimsel alerjik riniti ve sefaklor kullanımı sonrası ürtiker hikayesi olan hastanın prick testinde polen alerjisi mevcuttu. Ayrıca hastanın ilaç provokasyon testleri planlanarak balık ile anafilaksisi nedeniyle adrenalin otoenjeksiyonu verildi.

Sonuç: Literatürde balık kılıçığı ve / veya balık derisinden yapılan balık jelatini tüketimi sonrası gelişen bir anafilaksi vakası bildirilmiştir, ancak balık kılıçığının tek başına alerjenliği belirsizliğini korumaktadır. Bizim olgumuzda ilginç olarak balık tüketimi dışında balığın diğer materyallerine temasla anafilaksi öyküsü bildirilen ilk olgudur.

Anahtar Kelimeler: balık kılıçığı, balık alerjisi, anafilaksi

Tablo 1: Hastanın tetkik sonuçları

Tetkik adı	Sonuç	Referans aralığı
Histamin prick testi	15x8 mm	
Çayır prick testi	16x7 mm	
Kedi prick testi	18x12 mm	
Zeytin ağacı prick testi	4x3 mm	
Balık karışımı prick testi	9x8 mm	
Alabalık prick testi	10x7 mm	
Somon prick testi	12x10 mm	
Sp. IgE Somon	2,81 kUA/l	0 – 0,35

PS-055

Yer Fıstığı Proteini İlişkili Atipik Enterokolit Olgusu

Bahri Can Duran, Sevde Demirsöz, Erhan Bahadır, Caner Aytekin, Serap Özmen
Dr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji
Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Besin proteini ilişkili enterokolit sendromu (BPİES), genellikle yaşamın ilk yılında ortaya çıkan, şiddetli gastrointestinal semptomlarla karakterize, IgE aracılı olmayan bir besin alerjisidir. BPİES'te sorumlu tutulan besinler arasında en sık inek sütü, soya, yumurta, tahıllar bulunmaktadır. BPİES akut, kronik, veya atipik şeklinde sınıflandırılabilir. En sık akut BPİES şeklinde görülse de sorumlu gıdaya IgE aracılı duyarlılığın eşlik ettiği atipik BPİES olarak da karşımıza gelebilir. Burada yer fıstığına karşı IgE duyarlılığının eşlik ettiği bir atipik BPİES olgusu sunuldu.

Olgu: 4 yıl 11 aylık erkek hasta, yer fıstığı yedikten sonra tekrarlayan kusma şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın ilk kez 8 aylık iken yer fıstığı ile karşılaşmasından yaklaşık 4 saat sonra kusması olduğu, özellikle 2-3 yaşlarında tekrarlayan yer fıstığı maruziyetinde persistan kusma ve karın ağrısı ve takiben 1-2 kez sulu dışkılama görüldüğü öğrenildi. Kusmaya eşlik eden cilt, solunum sistemi ve kardiyovasküler sistem belirtisi olmadığı belirtildi. Hastanın polikliniğimize başvurusundan 1 gün önce yer fıstığı içeren cips yedikten yaklaşık 2 saat sonra peş peşe kusması olmuş. Ayrıca son olaydan 4 ay önce de yer fıstığı içeren pasta yedikten ve 6 ay öncesinde de 4-6 adet yer fıstığı yedikten sonra benzer yakınmaları olduğu ve sistemik bulgularının olmadığı öğrenildi. Deri prik testinde yer fıstığı 3 mm ve yer fıstığı spesifik IgE 0.57 kU/L olarak saptandı. Hasta tekrarlayan öykü, deri testi ve besin spesifik IgE testindeki duyarlılık ile "yer fıstığı proteini ilişkili atipik enterokolit" olarak değerlendirildi. Yer fıstığı eliminasyonu önerildi. Hastanın ailesine kaza ile karşılaşma sonrası yapılması gerekenler hakkında bilgi verildi.

Sonuç: BPİES en sık akut formda karşımıza çıkmakla birlikte daha nadir olarak deri testleri ve/veya besin spesifik IgE pozitifliğinin eşlik ettiği atipik BPİES şeklinde de gelebilir. Atipik BPİES'li hastaların yaklaşık üçte birinde anafaksi gibi ağır IgE aracılı reaksiyonların ortaya çıktığı ve bu hastalarda ilgili gıda toleransının daha geç geliştiği bilindiğinden bu hastaların takibi ve oral provokasyon testlerinin planlama zamanı önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Besin proteini ilişkili enterokolit sendromu, atipik besin proteini ilişkili enterokolit sendromu, çocuk, yer fıstığı

PS-056

Mercimeğin Tetiklediği Besin Protein İlişkili Enterokolit Sendromu (Bpies)

Yasemin Tepe, İdan Fırat Ünay, Kazım Okan Dolu, Haluk Himmet Akar
Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Mercimek ilişkili besin alerjileri daha çok IgE aracılı olmakla birlikte non-IgE aracılı mercimeğe bağlı besin alerjileri literatürde oldukça nadirdir. Bu yazıda klinikte karşılaşılmaması pek öngörülmemeyen mercimek alımı ile gelişen BPIES olgusunu anlattık.

Olgu: Yirmi aylık erkek hasta polikliniğimize mercimek çorbası içtikten sonra tekrarlayan kusma, kusmaya eşlik eden halsizlik şikayetleri ile başvurdu. Aralarında akraba evliliği olmayan çiftin ilk çocuğu normal vajinal doğum ile 3300 gram olarak doğmuş. Doğduktan sonra adaptasyon sorunu olmamış. İlk 6 ay sadece anne sütü ile beslenmiş sonrasında ek gıdalara geçilmiş. Hastanın ilk şikayeti 6-7 ayında mercimek çorbası denedikten sonra tekrarlayan kusmaları olduğu, o dönemde kusmalara eşlik eden ishal, ateş, döküntü vb. patolojik bulgu olmadığı öğrenildi. Farklı zamanlarda yapmış olduğu 2 denemesinde de mercimek ile temas sonrası kusması tekrarlaması üzerine tarafımıza başvurdu. Her denemesinde hastanın şikayetlerinin 24 saat sürdüğü mercimek alımının kesilmesi sonrası da semptomların gerilediği ve kusma atakları sırasında acil servise başvurma ihtiyacı geliştiği belirtildi. Hastanın bu zamana kadar nohut suyu, bezelye ve bakla tükettiği ancak benzer semptomlarının olmadığı öğrenildi. Laboratuvar testlerinde eozinofil sayısının 330/mm³ (%4,3), serum IgA, IgG ve IgM düzeylerinin yaşına göre normal ve total IgE düzeyinin 68.3 kU/mL sınırdan yüksek olduğu saptandı. Mercimek spesifik IgE değeri <0.01 kU/L negatif ve mercimek ile Prick to Prick testi negatif sonuçlandı. Hastada ön planda BPIES düşünülerek tanıyı desteklemek amacıyla mercimek ile oral provakasyon testi (OPT) planlandı. OPT için polikliniğimize başvuran hastanın test öncesi fizik muayenesi normaldi. Damar yolu açıldı. Haşlanmış 10 gr mercimek 3 doza bölünerek 30-45 dakika ara ile hastaya yedirildi. Beslenme sonrasında takip edilen hastanın ilk dozdan 3.5 saat sonrasında iki defa kusması gelişti. Göz küreleri çöken mukozaları kuru olan, halsizlik, solukluk, letarji gelişen hastada akut dehidratasyon geliştiği düşünüldü, ek sistem bulgusu eşlik etmedi. Hastaya 20 cc/kg Serum Fizyolojik mayii ve antiemetik tedavileri intravenöz olarak verildi ve hasta müşahadede takibe alındı. Hastanın 24 saatlik gözleminde kusmaları tekrarlamadı, ishal gelişmedi. Solukluk, letarji ve akut dehidratasyon bulguları geriledi, yaşamsal bulguları stabil seyretti. Şüpheli besin olan mercimek ile OPT sonrasında gelişen şiddetli ve tekrarlayan kusma şikayeti olan hasta için tanı kriterleri sağlanması üzerine BPIES tanısı desteklendi, eliminasyon planlandı.

Sonuç: Mercimek alerjisi kliniği karşımıza sıklıkla IgE aracılı besin alerjileri kliniği ile gelse de mercimek alerjisinde BPIES gibi IgE aracılı olmayan klinik tablolar da ortaya çıkabilmektedir. Literatürde nadir olarak bildirilen bu durumu olgu sunumumuzla vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: mercimek, besin alerjisi, besin protein ilişkili enterokolit

PS-057

Nonspesifik Lipid Transfer Protein Sendromlu İki Yetişkin Olgu

Halise Zengin Acar¹, Efe Emre Kaşıkçı¹, Burçin Hakoğlu¹, Zeynep Peker Koç¹, Seçil Kepil Özdemir²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Kliniği, İzmir.

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Kliniği, İzmir. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları AD, İzmir.

Amaç: Nonspesifik lipid transfer proteinleri (nsLTP) pek çok bitkinin yapısında bulunan ve bitkilerin kuraklık, ısı gibi stres faktörlerine karşı savunmasında rol oynayan proteinlerdir. Son 20 yıldır nsLTP'ler ile duyarlanma sonucu gelişen bitkisel kaynaklı besin alerjileri giderek dikkati çeker hale gelmiştir. Farklı bitki türleri arasında yüksek çapraz reaktivite gösteren bu proteinler ısıya ve sindirime dirençli yapıdadır. LTP'lere duyarlanma oral, kütanöz veya inhalasyonel yolla olabilir. Klinik bulgular oral alerjiden anafeksiye kadar değişkenlik gösterebilir. Yetişkinlerde klinik semptomlar çocuklara göre daha ağır olabilmektedir. Polikliniğimizde LTP sendromu tanısı alan iki yetişkin olgu sunulacaktır.

Olgu: Polikliniğimize gelen 23 yaşındaki kadın hasta 1 ay önce meyve salatası (mango, ananas) yedikten 15-20 dakika sonra tüm vücutta kaşıntı, kızarıklık, karında kramp tarzında ağrı ile hastaneye başvurmuştu. Acildeki tıbbi tedavi ile birkaç saatte düzelen hastanın reaksiyon öncesinde ilaç almadığı ya da egzersiz yapmadığı öğrenildi. Bilinen kronik hastalığı olmayan hastanın eşlik eden mevsimsel rinit semptomları da mevcuttu. Hastanın inhalan panel ve gıda alerjenleriyle deri prick testlerinde ev tozu akarları, olea, kedi tüyü ve yer fıstığı pozitif saptandı. Gıda prick to prick testlerinde ise soya, kivi, ananas testleri pozitif tespit edildi. Çoklu besin ve polen duyarlılığı olan hastada LTP sendromu şüphesi ile multipleks moleküler alerji testi istendi. Ceviz(jug r3)-elma(mal d3)-fındık(cor a8)-kivi(act d10)-mısır(zea m14)-şeftali(pru p3)-yer fıstığı(ara h9) LTP alerjenleri ve kedi(fel d1) pozitif saptandı. İkinci olgumuz olan 44 yaşında serebral palsili erkek hasta polikliniğimize hem domates hem de şeftali tek olarak yedikten 1-2 saat sonra gelişen kaşıntılı kabarıklıklar tarifleyerek başvurdu. Bu hastamızın da reaksiyon öncesi ilaç alımı yoktu. Hastanın deri prick testlerinde şeftali, mercimek, fındık ve yer fıstığı pozitif saptandı. İnhalan panelde pelin otu ve çayır polenleri ile pozitiflik saptanan hastada LTP sendromu ön tanısıyla istenen multipleks moleküler alerji testinde şeftali(pru p3)-kivi(act d10)-elma(mal d3)-üzüm(vit v1)-kereviz(api g2)-domates(sola I6)-yer fıstığı(ara h9)-ceviz(jug r3)-mısır(zea m14) LTP'leri pozitif bulundu.

Her iki hastaya da duyarlı oldukları saptanan besinleri tüketmemeleri önerisinde bulunuldu. Hastaların adrenalin otoenjektörü taşıması ve bitkisel gıda tüketiminde dikkatli olması önerildi.

Sonuç: Farklı besinlerle ilişkili alerjik reaksiyon tarifleyerek başvuran hastalarda LTP sendromu ayırıcı tanıları arasında yer almalıdır. LTP sendromunda ülkemizdeki duyarlılık profillerinin tanımlanması primer duyarlandırıcıların (bitkisel besin, polen, kenevir vb) belirlenmesinde ve buna göre önlemlerin sağlanmasında yol gösterici olabilir.

Anahtar Kelimeler: Nonspesifik lipid transfer proteinleri, bitkisel kaynaklı besin alerjileri, LTP sendromu

Olgu 1 Alex

Genel Sınıflandırma	E/M(*)	Alerjen	Fonksiyon	kU _A /L
Ceviz	⊕	Jug r 3	nsLTP	2,74
Çınar ağacı	⊕	Pla a 3	nsLTP	0,98
Elma	⊕	Mal d 3	nsLTP	11,61
Fındık	⊕	Cor a 8	nsLTP	3,87
Kenevir	⊕	Can s 3	nsLTP	1,54
Kivi	⊕	Act d 10	nsLTP	0,84
Mısır	⊕	Zea m 14	nsLTP	5,81
Şeftali	⊕	Pru p 3	nsLTP	33,52
Yer fıstığı	⊕	Ara h 9	nsLTP	4,05

Olgu 1 Prik

Negatif Kontrol	Negatif
Pozitif Kontrol	şişlik 6 mm kızarıklık 8 mm pozitif
Latex	Negatif
Ev Tozu Mix	şişlik 4 mm kızarıklık 4 mm pozitif
Yumurta (Tümü)	Negatif
Olea Europea (Zeytin Ağacı)	şişlik 10 mm kızarıklık 15 mm pozitif
6-Grass Mix (Ot Karışımı)	Negatif
Plantago Lanceolata (Sınır Otu)	Negatif
D. Farinea (Ev Tozu Akarı 1)	Negatif
German Cockroach (Hamam Böceği)	Negatif
Kedi Tüyü	şişlik 5 mm kızarıklık 710 mm pozitif
Artemisia Vulgaris (Pelin Otu)	Negatif
Arizona Cypress (Servi)	Negatif
Köpek Tüyü	Negatif
Süt	Negatif
Yer Fıstığı	şişlik 8 mm kızarıklık 20 mm pozitif
Buğday Unu	Negatif
Soya	şişlik 6 mm kızarıklık 15 mm pozitif
Badem	Negatif
Ceviz	Negatif

Açıklama : Kivi: şişlik 3 mm kızarıklık 4 mm pozitif Ananas: şişlik 4 mm kızarıklık 4 mm pozitif Mango: Negatif Avokado: Negatif

Olgu 2 Alex

Genel Sınıflandırma	E/M(*)	Alerjen	Fonksiyon	kU _A /L
Ceviz	⊕	Jug r 3	nsLTP	0,33
Domates	⊕	Sola l 6	nsLTP	0,96
Elma	⊕	Mal d 3	nsLTP	0,58
Kereviz	⊕	Api g 2	nsLTP	0,40
Kivi	⊕	Act d 10	nsLTP	1,29
Mısır	⊕	Zea m 14	nsLTP	1,50
Şeftali	⊕	Pru p 3	nsLTP	2,37
Üzüm	⊕	Vit v 1	nsLTP	0,75
Yer fıstığı	⊕	Ara h 9	nsLTP	0,38

Olgu 2 Prik

ALLERJEN TANIMLAMALARI

Negatif Kontrol	Negatif
Pozitif Kontrol	Şişlik 10 mm kızarıklık 20 mm pozitif
Patates	Negatif
Findik	Şişlik 6 mm kızarıklık 7 mm pozitif
Yumurta Sarısı	Negatif
Yumurta Beyazı	Negatif
Süt	Negatif
Yer Fıstığı	Şişlik 5 mm kızarıklık 6 mm pozitif
Buğday Unu	Negatif
Soya	Negatif
Badem	Negatif
Ceviz	Negatif
Dana Eti	Negatif
Tavuk Eti	Negatif
Susam	Negatif
Domates	Negatif
Şeftali	Negatif
Mixed Fish	Negatif
Mercimek	Şişlik 5 mm kızarıklık 6 mm pozitif

Olgu 2 Prik.

ALLERJEN TANIMLAMALARI

Negatif Kontrol	Negatif
Pozitif Kontrol	Şişlik 5 mm Kızarıklık 16 mm Pozitif
Phleum Pratense (Çayır Kelp K.)	Şişlik 4 mm Kızarıklık 4 mm Pozitif
Olea Europea (Zeytin Ağacı)	Negatif
Parietaria (Yapışkan Otu)	Negatif
Plantago Lanceolata (Sinir Otu)	Negatif
D. Farinea (Ev Tozu Akarı 1)	Şişlik 4 mm Kızarıklık 4 mm Pozitif
D. Pteronyssinus (Ev Tozu Akarı 2)	Negatif
German Cockroach (Hamam Böceği)	Negatif
Kedi Tüyü	Negatif
Artemisia Vulgaris (Pelin Otu)	Şişlik 6 mm Kızarıklık 17 mm Pozitif
Alternaria Alternata	Negatif
Köpek Tüyü	Negatif
Şeftali	Şişlik 5 mm Kızarıklık 10 mm Pozitif

PS-058

Erişkin Başlangıçlı Mikst Tip İnek Sütü Alerjisi

Hakan Alp Yılmazlı¹, Burçin Hakoğlu¹, Seçil Kepil Özdemir²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Kliniği, İzmir.

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: İnek sütü alerjisi küçük çocuklarda en sık görülen besin alerjilerinden olmakla birlikte erişkinlerde çok nadirdir. İnek sütü alerjisinde klinik belirtiler çeşitlilik gösterebilir. İmmünolojik olarak immünglobulin E (Ig E) aracılı ve/veya Ig E aracılı olmayan mekanizmalar ile oluşabilir.

Olgu: Otuz beş yaşında kadın hasta, dört yıl önce yüzde yoğun akne şikayeti ile Dermatoloji polikliniğine başvurmuş, dış merkezde besinler ile alerji testleri yapılmış, testlerinde bir besin alerjisi saptanmamış, ancak 2 yıllık bir diyet uygulamış ve bu süreçte süt ürünü tüketmemiş. Son iki yıldır süt ürünü tüketmeye yeniden başlamış. Peynir, yoğurt veya süt tüketiminden dört saat kadar sonra şiddetli gaz ve kramp tarzında karın ağrısı, 24 saat sonrasında ishal şikayetleri oluyormuş. Yutma güçlüğü veya kusma olmuyormuş. Süt ve süt ürünlerinin tüketimini kestikten sonra karın ağrısı ve ishal şikayetleri gerilemiş ve tekrarlamamış. Yıl boyu aralıklı olarak burun akıntısı, hapsirik şikayetleri de olan hasta altı yıldır evde kedi besliyormuş. Deri prick testlerinde inek sütü ve kedi pozitif saptandı (pozitif kontrol 6x8mm, negatif kontrol: negatif, kedi 5x6mm, inek sütü 6x8mm). Hastanın klinik bulguları mikst IgE ve non IgE aracılı inek sütü alerjisi ve atipik besin proteini ilişkili enterokolit sendromu (BPİES) ile uyumlu olarak değerlendirildi. Hastaya süt ve süt ürünleri içeren besinleri tüketmemesi önerildi. Atipik BPİES olgularında Ig E aracılı reaksiyonlar ve anafilaksi gelişimi bildirildiğinden adrenalın otoenjektör taşıması önerildi ve kullanımı konusunda bilgilendirildi.

Sonuç: Literatürde erişkin başlangıçlı BPİES nadir olmakla birlikte, deniz ürünleri, yumurta, inek sütü ilişkili olgular bildirilmiştir. Besin alımı sonrası gastrointestinal bulguların ön planda olduğu olgularda BPİES de ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Süt, Alerji, Enterokolit

PS-059

Ağır Atopik Dermatiti Olan Çocuk Hastada JAK İnhibitörü KullanımıEren Sarı¹, Ercan Nain², Zeynep Keskinaya³, Elif Yılmaz Güleç⁴, Nurhan Kasap⁵, Özlem Yılmaz¹¹Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji BD, Çanakkale²Serbest Hekim, Çocuk Alerji ve İmmünoloji, Çanakkale³Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları AD, Çanakkale⁴İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Tıbbi Genetik AD, İstanbul⁵İstanbul Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bölümü, İstanbul

Amaç: Atopik dermatit (AD) kutanöz inflamasyonun eşlik ettiği, kaşıntılı, kronik, rekürren ataklarla seyreden, çocukların %20'sini etkileyebilen bir cilt hastalığıdır. Filaggrin (FLG) genindeki mutasyonlar, AD ile ilişkilendirilen en yaygın ve önemli genetik defektlerdir. Konvansiyonel tedavilere dirençli, çok yüksek total IgE düzeyi olan olguyu sunmaktaki amacımız, ayırıcı tanıları gözden geçirilip tanı doğruladıktan sonra, moleküler tedavi seçenekleri içinde uygun tedavi yönetimini tartışmaktır.

Olgu: 11 yaş kız olgu, 6 aylıktan itibaren AD tanısıyla takipli, döküntü ve kaşıntı şikâyetlerinin artması üzerine merkezimize yönlendirildi. Olgu, çok sayıda nemlendirici, lokal ve kısa süreli sistemik kortikosteroid ve antihistaminik tedavileri almıştı. Başka bir merkezde başlangıç dozunun 1/2'si ile ev tozu akarı immünoterapisi başlandığı, ilk dozdan hemen sonra tip 1 reaksiyon gelişmesi nedeniyle kesildiği öğrenildi. Olgunun AD şiddeti ağırdı (SKORAD indeksi: 85). Özgeçmişinde primer immün yetersizlik (PİY) düşündürülen tekrarlayan bakteriyel, viral enfeksiyon, otoimmün hastalık ve soygeçmişinde özellik yoktu. Deri testinde, ev tozu akarı ve çayır poleni duyarlılığı mevcuttu. Total IgE düzeyi 13107 IU/ml'di. Düzenli yoğun nemlendirici, ıslak pansuman, kortikosteroid, topikal kalsinörin inhibitörü ile proaktif tedavi, çamaşır sulu banyo, enfekte görünümlü lezyonları için kısa süreli lokal ve sistemik antibiyotik tedavileri etkili olmadı. Olgu, 6 ay süreyle kullanılan siklosporine yanıtıydı. IgE yüksekliği ve ağır egzema ile seyreden PİY yönünden araştırıldı, PİY saptanmadı. Tüm ekzom analizi sonucunda FLG c.3757 G>T nonsense patojenik mutasyonu saptandı. Yukarıdaki tedavi yöntemlerine yanıt alınamayan olguya, dupilumab tedavisi planlandı, ülkemizde yaş grubuna göre geri ödemesi olmadığı için başlanamadı. Moleküler tedavi seçenekleri içinden yaşına uygun ve ülkemizde ulaşılabilir olan «Upadastininib» (Selektif JAK1 inhibitörü) başlanmasına karar verildi. Tedavi öncesi tüberküloz değerlendirmesi, hemogram, karaciğer, böbrek fonksiyon testleri, lipid profili bakıldı. Upadastininib tedavisinin ikinci haftasında hastanın lezyonlarında ve kaşıntısında belirgin gerileme oldu (SKORAD indeksi: 35), topikal steroid tedavi ihtiyacı ilk kez olmadı.

Sonuç: Çok yüksek IgE değerleri ayırıcı tanıda Hiper IgE sendromlarını akla getirirse de, nonsense FLG mutasyonu kutanöz duyarlılıkları ve şiddetli alerjik reaksiyonları büyük oranda açıklayabilir. Ağır AD olgularında konvansiyonel tedavilere yanıt alınamadığında moleküler tedavi seçeneklerini değerlendirmek gerekir. Bu olguda, selektif JAK1 inhibitörü upadastininib, konvansiyonel tedavilerin tükendiği anda 2 hafta gibi kısa bir süre içinde umut veren bir seçenek olmuştur. Olgu, uzun dönem sonuçları ve ilaç yan etkileri için izlenmeye devam edilecektir.

Anahtar Kelimeler: Atopik Dermatit, Filaggrin, JAK İnhibitörü, Upadastininib

PS-060

IgG food hypersensitivity presenting with chronic urticariaTuba Vural

Isparta Şehir Hastanesi, Alerji ve İmmünoloji Kliniği, Isparta

Amaç: Kronik spontan ürtikeri olan bir vakada IgG aracılı gıda hipersensitivitesi oluşturan gıdalardan kaçınmanın olası yararlarını araştırmaktır.

Olgu: Bu hasta 1 yıldır antihistaminik ilaçlara geçici ve kısmen yanıt veren kronik spontan ürtikerden muzdarip 43 yaşında bir kadın hastaydı. Kilo vermek için uyguladığı diyetten 6 ay sonra kaşıntılı döküntüsü başlamıştı, antihistaminik ilaçlarla geçici iyileşse de haftanın her günü devam ediyordu; günün sabah saatlerinde başlıyor; stresle artıyordu. Bilinen gıda ve ilaç alerjisi yoktu. Aile hikayesinde benzer şikayetleri olan birey yoktu. Fizik muayenesi; üst kol ve bacaklarında baskın olmak üzere çevresi eritemli ortası soluk kabarcıkları olması haricinde normaldi. Ürtiker aktivite skoru (UAS); 40 üzerinden 22 idi. Laboratuvar incelemede tam kan sayımı, karaciğer enzimleri, üre, kreatinin, elektrolitler, tiroid fonksiyon testleri, eritrosit sedimantasyon hızı, C-Reaktif Protein, anti-nükleer antikor, komplemanlar, tiroid antikorları normaldi.

Sonuçlar: 20 adet inhaler alerjene ve yaygın 15 adet gıda alerjenine yönelik yapılan spesifik IgE yanıtları ve deri prick testi sonuçları negatifti. Özel bir laboratuvar da ELISA yöntemiyle yapılan birçok gıdaya yönelik spesifik IgG antikor analizi yapıldı ve 7,5 µg/mL üzerinde olan gıdalar şöyleydi; tavuk yumurtası, gluten, buğday, sarımsak, yer fıstığı, ekmek mayasıydı. IgG yüksek çıkan gıdalardan kaçınması ve antihistaminik ilaç alması gerekirse günde 4 kez olacak şekilde kullanması önerildi. 2 hafta sonra UAS 7 8' e düştü ve 6. haftanın sonunda ürtikerleri tamamen kayboldu.

Kronik spontan ürtiker patogenezinde IgG gıda aşırı duyarlılığını potansiyel rolünü doğrulamak için iyi kontrollü çalışmalar savunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Ürtiker, IgG, gıda hipersensitivitesi, kaçınma



ürtiker görseli

PS-061

Ağır Atopik Dermatitte Filaggrin Gen Mutasyonu

Rıdvan Selen¹, Aysegül Ertuğrul¹, Ezgi Ulusoy Severcan¹, Zülfikar Akelma², Seda Şirin¹

¹Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bölümü, Etlik Şehir Hastanesi, Ankara

²Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bölümü, Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Ankara

Amaç: Atopik dermatit (AD), çocukluk çağında en sık görülen egzama şekli olup genellikle erken yaşta başlayan ve çoğunlukla zamanla şiddeti azalan kronik, kaşıntılı ve tekrarlayıcı bir döküntü olarak kendini göstermektedir. Patogenezi; genetik duyarlılık, bozulmuş cilt bariyer işlev bozukluğu, disfonksiyonel hücresel bağışıklık, çevresel ve yaşam tarzı faktörlerini içermekte olup karmaşıktır. Filaggrin, atopik dermatit ve alerjik hastalıkların patogenezinde önemli bir rol oynadığı gösterilen majör bir epidermal proteini olup stratum corneum'un yapısı ve işlevi için çok önemlidir. Filaggrin (FLG) AD için önemli bir genetik risk faktörü olmasına rağmen, aynı zamanda AD'de önemli bir hastalık düzenleyicisidir. FLG ekspresyonu; iklim, kirlilik, su sertliği ve mikrobiyom gibi çevresel etkilerden etkilenir. FLG fonksiyon kaybı mutasyonları taşıyan AD hastalarının belirgin bir klinik ve mikrobiyolojik fenotipi vardır. Ağır AD nedeniyle takip edilen ve Filaggrin gen mutasyonu saptanan olgu sunulmuştur.

Olgu: 11 yaşında erkek hasta; el, ayak ve dudaklarda ağır egzamatöz lezyonları nedeniyle başvurdu (Resim1,2). Daha önceden bilişsel gerilik, tek taraflı işitmede azlık ve ezotropeya nedeniyle takipli olup 4 yaşından beri özellikle ellerde, ayaklarda popliteal bölgelerde yoğunlaşan atopik dermatit tanısı, anne babada 1.derece kuzen evliliği, babada bilateral işitme cihazı öyküsü vardı. Tetkiklerinde IgE:1629kU/L, eozinofil:840/mm³, immünglobinleri, lenfosit alt grupları, T hücre ve B hücre alt grupları yaşıyla uyumluydu. Hastaya yapılan deri biyopsi sonucu spongiotik dermatit ile uyumlu olup genetik incelemesinde FLG geninde c.10324A>T homozigot mutasyon saptandı. Alevlenme döneminde verilen oral steroid tedavisi ile lezyonlarında gerileme görüldü. Hasta cilt bakımı ve nemlendirme, proaktif tedavi ile izlenmektedir.

Sonuç: Atopik dermatit için epigenetik önemli bir risk faktörüdür ve filaggrin kodlayan gen ile cilt bariyer bozukluğu arasında güçlü bir ilişki saptanmıştır. Ağır atopik dermatit nedeniyle izlenen hastalarda filaggrin gen mutasyonlarının yeni varyantları bulunmakta ve gelecekte FLG ilişkili yeni tedaviler beklenmektedir.

Anahtar Kelimeler: atopik dermatit, filaggrin mutasyonu, patogenezi

Resim 1



Resim 2



PS-062

Bir olgu eşliğinde Oral Alerji Sendromu

Nurgül Sevimli

Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Alerji ve İmmunoloji Bilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: Oral alerji sendromu (OAS) polen duyarlılığı olan kişilerin; belirli çiğ meyve, kuruyemiş, sebze veya baharatları yediğinde oluşan bir IgE aracılı alerjik reaksiyondur.

Olgu: 23 yaşında kadın hasta çocukluktan bu yana devam eden, bahar aylarında olan burun akıntısı, kaşıntısı şikayetleri ile başvurdu. Ek başka hastalığı yok idi. Astım yakınmaları yoktu. Sorgulama yapıldığında bazı meyveleri ve kuruyemişleri yediğinde de burunda akıntı-kaşıntı, ağız içinde-damakta kaşıntı, dudakta şişme, boğazda kaşıntı hissettiğini söyledi. Bu besinleri tükettiğinde hipotansiyon, ürtiker, solunum ya da gastrointestinal sistem bulguları eşlik etmemiş idi. Tam kan sayımı normaldi, eozinofili yoktu. Total IgE 821 u/l idi. Yapılan deri prick testi sonucunda çayır polen, çimen, huş ağacı polen pozitifliği saptandı. Hastanın şüpheli olarak belirttiği meyve ve kuruyemişlerle prick ve prick to prick test yapıldı: şeftali, elma, fındık, badem pozitif; ceviz, çilek, vişne(prick to prick) negatif olarak saptandı (resim1).

Hastada oral alerji sendromu düşünüldü. Alerjik rinit için medikal tedavisi düzenlendi.

Semptom yaratan meyve ve kuruyemişlerden kaçınması gerektiği, alerjiden korunma yöntemleri anlatıldı.

Sonuç: Oral alerji sendromunun yetişkinlerde yaygın gıda alerjisi türü olduğu düşünülmele birlikte çoğu hastada hafif semptomlar olması ve yiyeceklerden kaçınarak iyileşme olduğundan, gerçek insidans bilinmemektedir. Alerjik rinit ya da besin alerjisi tarifleyen hastalarda bu sendrom akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Alerjik rinit, besin alerjisi, oral alerji sendromu, polen

Resim 1

PS-063

Besin alerjilerinde takviye edici gıda yönetimindeki zorluklar: Susam alerjisi olan olguda çörek otu yağına alerji gelişmesi

Nazlı Deveci Demirbaş
Muş Devlet Hastanesi

Amaç: Besin alerjisi, alınan besin protein antijenine karşı gelişen, immün sistemin anormal bir yanıtı olarak tanımlanmaktadır. Besin alerjileri çocuklar ve aileler için hayat kalitesini etkileyen, ve hayatı tehdit eden anafilaksi (alerjik şok) gibi reaksiyonlarla da sonuçlanabilen bir sağlık problemidir. Takviye edici gıdalar son dönemde aileler tarafından bağışıklık güçlendirici olarak sıklıkla tercih edilmektedir. Ancak besin alerjisi gibi sağlık problemi olan olgularda kullanımı tedavi yönetiminde zorluklara neden olabiiir. Burada tanımlaması güç bir besin alerjisi olgusundan bahsedeceğiz.

Olgu: Bir yaşında erkek hasta ilk yakınmaları 3 aylıkken egzema ve kanlı mukuslu dışkılama şeklinde yakınmaları başlamış. Dış merkezde inek sütü alerjisi saptanmış ve anne inek sütü diyeti uyguladıktan sonra yakınmaları gerilemiş. 8. aydan sonra egzema yakınmaları tekrar başlaması nedeniyle tarafımıza başvurdu. Yapılan deri prick testinde yumurta beyazı, domates ve tahin antijenlerine karşı duyarlılık saptandı. Diyet ile yakınmaları azalan ancak tamamen düzelmeyen hastanın ebeveynlerin alerjen olabileceğinden şüphelendiği besinler olan avokado, ejder meyvesi, kivi ile prick to prick testi yapıldı. Duyarlanma tespit edilmedi. Öykü derinleştirildiğinde hastanın yeterli beslenemediği konusunda endişeleri bulunan ebeveynlerin bağışıklık güçlendirici olarak çörek otu yağı kullandığı öğrenildi. Çörek otu ile yapılan prick to prick testinde duyarlılık saptandı.

Aileden evde çörek otunu ezip getirmesi istendi ve prick to prick testi tekrar yapıldı ancak duyarlanma saptanmadı. Bunun üzerine çörek otunun temin edildiği firma ile görüşüldü. Susam yağı ve çörek otu yağı sıklığı için aynı cihazın kullanıldığı öğrenildi.

Çörek otu yağı diyetten çıkarıldıktan 2 hafta sonra kontrole gelen hastanın yakınmalarının belirgin olarak gerilediği görüldü.

Sonuç: Yapılan literatür taramasında çörek otu ile susam arasında bir çapraz reaksiyon varlığı saptanmamıştır. Vakamızda mevcut reaksiyonun bulaş kaynaklı olabileceği sonucuna varılmıştır. Bu vaka ile besin alerjisi olgularında öykünün yerini ve ailenin besin olarak görmediği takviye edici gıdalarında titizlik ile irdelenmesi gerektiğini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: Besin alerjisi, çörek otu yağı, susam alerjisi

PS-064

Akut Besin Protein İlişkili Enterokolit Sendromu Tanısı Alan Monokoryonik Monoamniyotik İkiz Olgular

Pınar Yağmur Altınkaynak, Tuba Karakurt, Ayşe Cavidan Sonkur, Özlem Cavkaytar, Mustafa Arga
İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı

Amaç: Besin proteini ilişkili enterokolit sendromu (BPİES) alerjen alımından birkaç saat sonra ortaya çıkan, intravenöz (iv) sıvı-elektrolit replasmanı gerektirebilen şiddetli gastrointestinal semptomlarla karakterize, immünglobulin E (IgE) aracılı olmayan bir besin alerjisidir. İnsidansı %0.15-0.7 arasında değişmektedir. Herhangi bir besin tetikleyici olabilir ve suçlu besinler coğrafi olarak, yaşa göre değişebilir. Hayatı tehdit edebilen reaksiyonlar görülebilmesi nedeniyle, bu klinik duruma zemin hazırlayan risk faktörlerinin tanımlanabilmesi önemlidir. Burada BPİES tanısı alan, aynı çevresel etkenlere maruz kalan monokoryonik monoamniyotik ikiz kardeş olgular sunulmaktadır.

Olgu-1 ve 2: 36. gestasyon haftasında, sırasıyla 2960 gr ve 2600 gr olarak doğan on üç aylık ikiz erkek hastalar tamamlayıcı beslenmeye geçiş döneminde haşlanmış yumurta sarısı ve beyazını karıştırarak tükettikten bir saat sonra eşlik eden deri ve solunum bulgusu olmadan başlayan, tekrarlayan kusma şikayetleriyle başvurdu. Hikayelerinden kusmaları sonrası halsizlik olduğu, bir-iki saat sonra kötü kokulu ishal başladığı ve üç-dört gün devam ettiği, bu şikayetlerle acil serviste değerlendirilen hastaların enfeksiyon belirteçlerinin negatif olduğu, iv hidrasyon aldıkları ve bu tedavi sonrası rahatladıkları öğrenildi. Altıncı aydan sonra yedinci ve on ikinci aylarda yumurta tüketimi sonrası benzer semptomlar iki kere daha tekrarlamıştı. Ek hastalık öyküsü olmayan olguların muayenelerinde özellik yoktu, nöromotor ve fiziksel gelişimleri yaşlarıyla uyumluydu. Ailede bilinen hastalık yoktu. Besin alerjisi açısından tetkik edilen olgu 1 ve 2'nin sırasıyla yumurta beyazı spesifik IgE (spIgE) değerleri 0.25 kIU/L ve 0.3 kIU/L; total IgE değerleri 18 IU/mL ve 15 IU/mL idi. Yumurta sarısı ve beyazıyla yapılan deri prik testleri negatifti. Bir ay önce yumurta tüketimleri sonrası her iki olgunun da bazal düzeylerine göre lökosit, nötrofil ve trombosit sayılarında artış olduğu görüldü. Serum C-reaktif protein ve triptaz değerlerinde artış yoktu. Gaita tetkiklerinde rotavirus-adenovirüs saptanmayan olguların gaita mikroskopilerinde lökosit görüldü. Olguların akut BPİES tanı kriterlerini bir majör ve altı minör kriter ile karşılamaları üzerine hastalara klinik olarak akut BPİES tanısı konuldu. Yakın tarihte reaksiyon öyküsü olan hastalara hayatı tehdit eden reaksiyonlar görülme riski nedeniyle besin yükleme testi yapılmadı.

Sonuç: Günümüzde prenatal/natal, maternal/paternal risk faktörlerinin BPİES gelişimiyle ilişkili olduğunu gösteren ikna edici bir veri bulunmamaktadır. Monokoryonik ikiz olgularımızda saptanan akut BPİES, genetiğin bir risk faktörü olabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: besin alerjisi, monokoryonik ikiz, BPİES

PS-065

Egzersiz ve NSAİİ ile Tetiklenen Besin Alerjisi Olgusu

Fuat Aytekin, Nazan Beyhan, Seda Altiner
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı

Amaç: Egzersiz ilişkili anafilaksi (EIA), semptomlar yalnızca belirli bir gıda fiziksel efor öncesinde veya sonrasında tüketildiğinde ya da NSAİİ(Non-steroidal antiinflatuar ilaçlar) kullanımı gibi kolaylaştırıcı faktörler mevcut olduğunda gelişir; bu duruma genellikle gıda bağımlı, egzersizin tetiklediği anafilaksi (FDEIA) denir. Bu olguda buğday tüketimi sonrası egzersiz ve NSAİİ kullanımını takiben gelişen anafilaksi olgusu tartışılacaktır.

Olgu: 40 yaşında bilinen hastalığı olmayan erkek hasta, tarafımıza besin alerjisi tanısıyla dış merkezden yönlendirildi. Maden işçisi olarak çalışan hasta 1 Eylül 2024 tarihinde öğle yemeğinde şehriye çorbası, tavuklu patates yemeği, pirinç pilavı ve ekmeğ yedikten 15 dakika sonrasında dudakta şişlik, vücutta yaygın döküntü, bulantı, kusma ve baygınlık sebebiyle acil servise götürülmüş. Acil serviste tansiyonunun 80/40 mm/hg olması ve bilinç kaybı sebebiyle anafilaksi olarak değerlendirilerek 0.5 mg intramusküler adrenalin uygulaması yapılmış. On beş dakika sonrasında hastanın tüm şikayetleri gerilemiş ve vital bulguları normale dönmüş. Hasta bu öyküsünden sonra patates, tavuk ve pilav tüketmiş, herhangi bir reaksiyon izlenmemiş. Dış merkeze başvuran hastanın semptomları besin alerjisi lehine değerlendirilerek adrenalin oto-enjektör reçete edilmiş. Hastanın öyküsü detaylandırıldığında, yemekten yarım saat önce NSAİİ kullanımı olduğu öğrenildi. Kliniğimizde besin prick testi ve triptaz düzeyi istenen hasta dış laboratuvara bileşene dayalı tanı amacıyla yönlendirildi. Besin prick sonucu menfi saptanan hastanın triptaz sonucu 6.56 ng/mL olarak sonuçlandı. Bileşene dayalı tanı çalışmasında Total IgE 113 kU/L, Tri a 19 (Omega-5 gliadin proteini) 5.02 kU/L olarak sonuçlandı. Omega-5 gliadin olarak da adlandırılan Tri a 19, buğdayda bulunan bir alerjendir. Yetişkinde görülen buğday kaynaklı egzersize bağlı anafilakside(WDEIA) bir belirteç olarak kabul edilmektedir. Çavdar ve arpadaki homolog proteinlerin varlığı nedeniyle buğday, çavdar ve arpa arasındaki çapraz reaktiviteden de sorumlu olduğu bulunmuştur. Fiziksel aktivite sonrası ve buğday tüketimi öncesi kolaylaştırıcı etmen olarak NSAİİ kullanımı olan hastaya gıda bağımlı egzersiz kaynaklı anafilaksi tanısı konuldu.

Sonuç: Besin alerjisi şüphesiyle başvuran hastalarda, detaylı öykü alınarak şüpheli besinler üzerinde kapsamlı bir değerlendirme yapılması, hastanın beslenme alışkanlıkları açısından büyük önem taşır. Omega-5 gliadin duyarlılığı, klinik olarak anlamlı buğday alerjisi olan veya olmayan hastaları ayırt etmede faydalı olabilir. Bu olguda, buğday kaynaklı egzersizle ilişkili anafilaksi (WDEIA) tanısı konulan hastaya, buğday tüketimi öncesi ve sonrası egzersiz ile NSAİİ kullanımı gibi diğer kolaylaştırıcı faktörlerinden korunma önlemleri açıklanarak yaşam tarzı önerilerinde bulunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Besin alerjisi, egzersiz, NSAİİ

PS-066

Çoklu Gıda Alerjisinin Başarılı Çözümü: Oral İmmünoterapi

İlke Baş, Handan Duman Şenol, Esen Demir
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerji ABD, İzmir

Amaç: Besin alerjileri, dünya genelinde çocuklarda yaygın olarak görülmektedir. Çoklu besin alerjisi yaklaşık %30 sıklıkta olup hastaların ve ailelerin yaşam kalitesini düşürmekte ve özellikle inek sütü alerjisinin eşlik etmesi durumunda çocukların büyümesini de etkilemektedir. Oral immünoterapi (OİT) hastaların alerjenlere karşı tolerans geliştirmelerini sağlamak amacıyla, alerjenlerin düşük dozlarla başlayarak kademeli olarak artırılması prensibine dayanan bir tedavi yöntemidir. Çoklu besin alerjisi olan bu hastalarda OİT' in birlikte yapılması durumunda yan etkilerin tekli yapılan OİT' e göre daha düşük olduğu bildirilmektedir. Biz de çoklu besin alerjili hastada ilk çoklu OİT deneyimimizi paylaşmak istedik.

Olgu: Üç aylık kız hasta, vücutta döküntü, kaşıntı nedeniyle başvurduğu dış merkezde atopik dermatit ve çoklu besin alerjisi (inek sütü, keçi sütü, yumurta, fındık duyarlılığı) tanısı almış. Anneye, üç yıl süreyle alerji saptanan gıdaların eliminasyonu uygulanmış ve bu süreçte olguya ileri derece hidrolize formula desteği verilmiş. Üç yaşında yapılan deri prik testlerinde (DPT) susam ve çoklu kuruyemiş duyarlılığı saptanmış, uygulanan besin yükleme testinde fırınlanmış süt ve peynir tüketimi ile iki kez anafilaksi geçirmiş en son yaklaşık altı ay önce yine kazara fındıklı kek tüketimiyle anafilaksi öyküsü olan hasta kliniğimize oral immünoterapi (OİT) için başvurdu. Hastanın yapılan DPT, bakılan besin-sp IgE ve bileşene dayalı testlerinin sonuçları Tablo 1'de verilmiştir. Hastaya eş zamanlı olarak inek sütü, fındık, ceviz, antep fıstığı ve susam ile oral immünoterapi uygulanmış (Tablo 2-3) ve reaksiyon gelişmeksizin OİT tamamlanmıştır. Halen hasta alerjisi olan tüm gıdaları sorunsuz tüketebilmektedir.

Sonuç: Besin alerjili hastalar OİT sırasında anafilaksi dahil yan etkiler ile karşılaşabilmektedir. Çoklu OİT uygulamaları (beş alerjen)esnasında yan etkilerin daha az görüldüğü bildirilmektedir. Çoklu gıda alerjisi olan hastalarda eş zamanlı çoklu OİT uygulanması güvenilir ve uygulanabilir bir yöntemdir. Çoklu besin OİT uygulamasını sonuçlarıyla anlatan bu olgu alerjik reaksiyonların şiddetini azaltarak uzun vadede hastanın yaşam kalitesini artırması açısından oldukça önemlidir.

Anahtar Kelimeler: besin alerjisi, oral immünoterapi, anafilaksi

Tablo 1: Hastanın Kan, Deri Prik Testi (DPT) ve Bileşene Dayalı Test Sonuçları

	2017	2020	Gıda Deri Prik Testi	2019		
Total İg E	565.8 IU/mL	530.6	Histamin	8 mm		
Eozinofilik % (Sayı 10 ³ /µL)	%19.8 (3060)		İnek Sütü	10 mm		
Spesifik İg E			Keçi Sütü	11 mm		
f2 İnek Sütü (kU/L)	21.9	62.70	Kazein	10 mm		
f25 Koyun Sütü (kU/L)		29.00	Yumurta Beyazı	5 mm		
f300 Keçi Sütü (kU/L)	8.06	<0.10	Yumurta Sarısı	6 mm		
f17 Fındık (kU/L)	3.5	19.50	Koyun Et	5 mm		
f13 Yer Fıstığı (kU/L)		1.44	Yer Fıstığı	-		
f201 Kaju (kU/L)		24.04	Antep Fıstığı	-		
f3 Tahullar (kU/L)	2.14		Ceviz	8 mm		
f78 Kazein (kU/L)	6.12	41.00	Badem	-		
f45 Yumurta (kU/L)	>100		Fındık	9 mm		
f10 Susam (kU/L)		9.59	Susam	9 mm		
f20 Badem (kU/L)		2.04	Aeroalerjen Deri Prik Testi			
f203 Antep Fıstığı (kU/L)		95.40	Histamin	8 mm		
f256 Ceviz (kU/L)		38.20	D. Farinosa	5 mm		
			D. Pterocarpinus	7 mm		
			Kedi Epiteli	6 mm		
			İnek Epiteli	-		
			Zeytin	-		
			A. Alternaria	-		
BİLEŞENE DAYALI TEST						
POLEN			2019	2021	2022	2023
Cim poleni			<0.10	<0.10	<0.10	<0.10
Ağaç poleni			<0.10			
Yabani ot poleni			<0.10	<0.10	<0.10	
AKARLAR						
Ev tozu & depo akarları						
Ev tozu akarı (Amerikan)						
Der f1		Sistein-proteaz	21.57	39.93	40.74	25.4
Der f2		NPC2 Ailesi	8.06	60.85	49.48	42.15
Ev tozu akarı (Avrupa)						
Der p1		Sistein-proteaz	4.47	1.60	0.81	4.14
Der p2		NPC2 Ailesi	23.56	38.03	45.66	40.38
Der p23		Resicofin benzeri protein	1.37	1.99	1.06	4.22
BİTKİSEL BESİNLER						
Ceviz						
Jug r1		2S Albumin	6.93	66.96	50	40.96
Jug r2		7S8 Globulin	9.12	44.02	34.73	44.35
Jug r4		11S Globulin		5.82	2.5	4.54
Jug r6		7S8 Globulin		36.39	18.57	9.17
Fındık						
Cor a9		11S Globulin	2.83	3.34	0.72	0.96
Cor a11		7S8 Globulin	4.56	8.44	2.58	11.33
Cor a14		2S Albumin	36.18	64.75	47.32	27.48
Antep Fıstığı						
Pis v1		2S Albumin	27.42	44.67	44.67	35.11
Pis v2		11S Globulin Subunit			6	6.15
Pis v3		7S8 Globulin			14.82	10.28
Susam						
Ses i1		2S Albumin	22.76	20.62	20.62	19.21
Kaju						
Ana o3		2S Albumin	33.05	66.69	43.37	41.02
HAYVANSAL BESİNLER						
İnek Sütü						
Bos d4		aL-aktalbümin	<0.10	0.93	1.75	3.93
Bos d5		B-Laktoglobulin	<0.10		1.1	
Bos d8		Kazein	8.73	51.79	24.54	9.04

Tablo 2: OİT uygulanan besin öğeleri ve içerdikleri protein miktarı

CEVİZ	PROTEİN MİKTARI	FINDIK	PROTEİN MİKTARI	TAHİN	SUSAM PROTEİNİ MİKTARI	ANTEP FISTIĞI	PROTEİN MİKTARI
100 gr	15 gr	100 gr	15 gr	5 ml	1000 mg	100 gr	20 gr
1 gr	150 mg	1 gr	150 mg	1 ml	200 mg	1 gr	200 mg
1/100 >> 1 cc	1.5 mg	1/100 >> 1 cc	1.5 mg	1/100 >> 1 cc	2 mg	1/100 >> 1 cc	2 mg
1/10 >> 1cc	15 mg	1/10 >> 1cc	15 mg	1/10 >> 1cc	20 mg	1/10 >> 1cc	20 mg
1 Ceviz >> 5 gr	750 mg	1 Fındık >> 1gr	150 mg	1 çay kaşığı susam >> 1 ml	200 mg	1 Antep fıstığı >> 0.5 gr	100 mg

Tablo 3: OİT uygulama şemaları

HAFTA	SÜT (DİLÜZYON)	MİKTAR	PROTEİN MİKTARI	CEVİZ (DİLÜZYON)	PROTEİN MİKTARI	FINDIK (DİLÜZYON)	PROTEİN MİKTARI	TAHİN (DİLÜZYON)	SUSAM PROTEİNİ MİKTARI	ANTEP FİSİNGİ (DİLÜZYON)	PROTEİN MİKTARI
1.Hafta	1/100	3cc		1/100 =>1 cc	1,3 mg	1/100 =>1 cc	1,5	1/100 =>1 cc	2 mg	1/500 =>1 cc	2mg
2.Hafta		2cc		2 cc	5 mg	2 cc	3	2 cc	4 mg	2 cc	4 mg
3.Hafta		4cc		4 cc	6 mg	4 cc	6	4 cc	8 mg	4 cc	8 mg
4.Hafta		8cc		8 cc	12 mg	8 cc	12	8 cc	16 mg	8 cc	16 mg
5.Hafta	1/10	3cc		1/10 =>1 cc	15 mg	1/10 =>1 cc	15 mg	1/10 =>1 cc	20 mg	1/50 =>1 cc	20 mg
6.Hafta		2 cc		3 cc	45 mg	2 cc	30 mg	2 cc	40 mg	2 cc	40 mg
7.Hafta		4 cc		7 cc	75 mg	4 cc	60 mg	4 cc	80 mg	4 cc	120 mg
8.Hafta	Suğ.	3 cc		8 cc (v 1 gr (Suğ))	150 mg	8 cc	120 mg	8 cc	160 mg	2 gram (Suğ)	400 mg
9.Hafta		2 cc				1 gram (Suğ)	150 mg	1 cc (Suğ)	200mg	3 gram	600 mg
10.Hafta		4 cc				2 gram	300 mg	2 cc	400mg		
11.Hafta		30 cc				3 gram	450 mg	4 cc	800 mg		
12.Hafta		36 cc					750 mg	5 cc	1000 mg		
13.Hafta		25 cc						10 cc	3000 mg		
14.Hafta		30 cc						13 cc	3000 mg		
15.Hafta		40 cc						20 cc	4000 mg		
16.Hafta		50 cc									
17.Hafta		75 cc									
18.Hafta		100 cc	1,23 gram								
19.Hafta		125 cc									
20.Hafta		150 cc									
21.Hafta		175 cc									
22.Hafta		200 cc									

PS-067

Kırmızı Et Alerjisi: Farklı Yaş Gruplarından Dört Anafaksi Olgusu

Elife İslamoğlu, Selda Kaçar, Zeynep Gör, Mutlu Yüksek
Zonguldak Bülent Ecevit üniversitesi çocuk İmmünoloji ve alerji kliniği

Amaç: Kırmızı et alerjisi, nadir görülmesine rağmen ciddi sonuçlar doğurabilen ve özellikle anafaksi riski taşıyan bir gıda alerjisidir. Hem çocuklarda hem de yetişkinlerde yaşam kalitesini olumsuz etkileyen bu durum, gıda alerjileri arasında giderek daha önemli hale gelmektedir. Türkiye’de yapılan çok merkezli bir çalışmada, siğir etinin anafaksi ile ilişkili bulunan sütte en yaygın ikinci gıda olduğu belirlenmiştir.

Bu yazıda, kliniğimizde takip edilen ve kırmızı et alerjisi bulunan dört farklı yaş grubundan hasta sunulmaktadır:

Olgu: 1. Olgu (16 yaş kız hasta): Yedi yıl önce kırmızı et tüketimi sonrası anafaksi geçiren hastada siğir eti spesifik IgE class 3 saptanmıştır. Son dönemde et tüketimi sonrası nefes darlığı gelişmiş ve tekrar anafaksi belirtileri görülmüştür. DPT’de siğir ve kuzu eti negatif çıkmış, ancak oral provokasyon testi sonrası pişmiş kuzu eti ile anafaksi gelişmiş ve kırmızı et diyetinden çıkarılmıştır.

2. Olgu (7 yaş erkek): Kurban bayramında çiğ ete temas sonrası yüz şişmesi ve mide bulantısı yaşamış olan hastada, DPT’de kuzu eti ve siğir eti 5x5 mm olarak saptanmıştır. Köpek ısırtığı sonrası kuduz aşısıyla anafaksi geçirmiş, siğir eti spesifik IgE class 3 tespit edilmiştir. Pişmiş et tüketiminde sorun yaşamayan hastaya, çiğ et temasının önlenmesi ve penepin reçetesi verilmiştir.

3. Olgu (17 yaş erkek): Koyun eti tüketimi sonrası gecikmeli anafaksi geçiren hastada, DPT negatif saptanmıştır. Hasta 4 yıl sonra diyeti açmak için tarafımıza başvurdu. DPT’de kuzu eti 4x4, siğir eti negatif, histamin yanıtı 8x8 mm idi. Koyun eti spesifik IgE class 2 (1,88), siğir eti spesifik IgE class 2 (3,17) saptanmıştır. Pişmiş siğir etiyle yapılan oral provokasyon testi sonrası semptom gelişmemiş ve siğir eti diyeti açılmıştır.

4. Olgu (6 ay 22 günlük erkek bebek): West sendromu tanılı bebek, ek gıda sürecinde peynir tüketimi sonrası anafaksi belirtileri göstermiştir. DPT’de histamin yanıtı 8x8, inek sütü proteini 8x6, kasein 13x9 mm olarak saptanmıştır. Süt spesifik IgE class 4, kasein class 3 tespit edilmiştir. Diyetten süt ürünleri çıkarılmış, parça et tüketimi sonrası gelişen anafaksi sonrası siğir eti spesifik IgE class 3 bulunarak siğir eti de diyetten çıkarılmıştır.

Sonuç: Bu olgular, kırmızı et alerjisinin farklı klinik ve laboratuvar bulgularıyla seyredebileceğini ve anafaksi riskinin yüksek olduğunu göstermektedir. Tanıda ve tedavide oral provokasyon testi önemli bir yer tutmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Kırmızı et alerjisi, Anafaksi, gıda alerjisi, Oral provokasyon testi

PS-068

Çölyak Olarak İzlenen Hastada Eozinofilik Özofajit

Müge Selin Ensari¹, Seda Şirin¹, Ezgi Ulusoy Severcan¹, Ayşegül Ertuğrul¹, Ahmet Zülfikar Akelma²

¹Etilik Şehir Hastanesi, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Kliniği, Ankara

²Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Eozinofilik özofajit (EoE), özofagusta eozinofil hücrelerinin birikimi ile karakterizedir. EoE hastalarının öyküsünde genellikle atopi mevcut olmakla beraber çölyak ve EoE birlikteliği görülen hastaların sıklığında artış görüldüğünü ve tedavi yönetimini vurgulamak

Olgu: 7 yaşında kız hasta son 2 aydır mukuslu dışkılama şikayeti nedeniyle merkezimize başvurdu. Hastanın 1 yıl önce başlayan tekrarlayan aft yakınması ile alınan doku transglutaminaz IgA (dTGA): >200 RU/mL olması nedeniyle çölyak hastalığından şüphe edilmiş. Gıda alerjen karışımı 2 ve deri prik testi (DPT) negatif saptanmış. Endoskopik patoloji örneklerinde özofagusta bir büyük büyütme alanında 28 adet eozinofil izlenmiş. Bulbusa ait kesitlerde yüzeyde villuslarda parsiyel hafif atrofi, kriplerde hiperplazi izlenmiş. İntraepitelyal lenfosit artışı, lamina propriada ödem saptanmış. Marsh sınıflamasına göre 3B olarak değerlendirilerek çölyak genetik HLA tiplendirmesinde DQB1*02 heterozigot, DQBA*05 pozitif olarak saptanmış. 1 yıldır glutensiz beslenen hastanın diyetinin 6. ayında kontrol test sonuçlarında dTGA:30 RU/mL ve buğday spesifik IgE:2,5kU/L olarak görülmüş. Merkezimizde yapılan DPT'de besin alerjenleri negatif, aeroalerjen panelde çınar 4 mm, kedi 7 mm, alternaria 5 mm, çavdar 10 mm, timothy 12 mm; tam buğday,yulaf, çavdar, arpa, siyez buğdayı ile yama testi (-) idi. Gıda alerjeni karışımı 5 pozitif, total IgE 193 IU/mL, Ig A:138 IU/mL, gluten sIgE 1kU/L, eozinofil sayısı 540/mm³ olan hastanın devam eden çölyak diyeti sonrası yapılan endoskopide görüntüleme normal olup, biyopside orta özofagusta bir büyük büyütme alanında 40, alt özofagusta 30 eozinofil saptandı. Hastanın glutensiz diyetten fayda görmediği düşünülerek biyopsi sonrası yutma güçlüğünün de başlaması nedeniyle hastaya proton pompa inhibitörü (PPI) tedavisi ve buğday diyeti başlanarak yapılan kontrol endoskopide orta özofagusta bir büyük büyütme alanında 30 adet eozinofil saptandı. Alt özofagusta eozinofil görülmedi. Literatürde de Çölyak ve EoE birlikteliği olan hastalarda glutensiz diyet ile EoE için kısmi fayda sağlandığı, EoE için tüm buğday ürünlerinin diyetten çıkarılması gerektiği görülmüştür.

Sonuç: Çölyak olarak izlenen olgularda tedaviden yanıt alınamaması halinde EoE gibi diğer hastalıkların da akılda tutularak düzenli endoskopik izleme hastalığın taranması ve EoE tedavisinin ayrıca yönetilmesi önerilir.

Anahtar Kelimeler: Çölyak, Eozinofili, Özofajit

PS-069

Birden Fazla Besine Alerjisi Olan Çocuk Hastaların Klinik ve Laboratuvar Özelliklerinin Değerlendirilmesi

Ferdanur Demirtaş Usta¹, Deniz Yılmaz², Ahmet Selmanoğlu², Zeynep Şengül Emeksiz², Emine Dibek Mısırlıoğlu²

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

²Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Anabilim Dalı, Ankara

Giriş: Bir bireyin birden fazla besine alerjisi olabilmektedir. Besin alerjileri ve birden fazla besine olan hasta sayıları artmaktadır. Bu çalışmada birden fazla besine alerjisi olan hastaların demografik, klinik özellikleri, besin alerjilerinin ortaya çıkış mekanizmaları, eşlik eden alerjik hastalıklar, tanısal test sonuçları ve izlemde tolerans gelişiminin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereçler ve Yöntem: Ocak 2020-Ocak 2023 tarihleri arasında Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Alerji ve İmmünoloji Kliniği'ne başvuran, birden fazla besine alerjisi olan hastalar çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların demografik, klinik özellikleri, laboratuvar bulguları retrospektif olarak incelenmiştir.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 293 hastanın yaş ortalaması 57.73 ± 33.06 ay ve %62,5'u erkekti. Hastaların %64.5'inin 2 besine, %26.3'ünün 3 ve daha fazla besine, %9.2'sinin 4 ve daha fazla besine alerjisi vardı. En sık görülen besin alerji birlikteliği 108 hastada (%36.8) süt ve yumurta, 34 hastada (%11.6) süt, yumurta, kuruyemiş olarak saptandı. Sistem tutulumu olarak en sık cilt bulguları görüldü. Hastaların %31.7'sinde besin alerjisine eşlik eden ek alerjik hastalık vardı. İki besine alerjisi olanlar ile 3 ve daha fazla besine alerjisi olan hastalar karşılaştırıldığında; total IgE ve eozinofil sayısı 3 ve daha fazla besin alerjisi olan hastalarda istatistiksel olarak yüksek bulundu ($p < 0.001$). Hastaların %77.8'i izlemde herhangi bir besine tolerans geliştirmişti. Yumurta alerjisi olan hastaların %68.8'inde ve süt alerjisi olan hastaların %67.4'ünde tolerans gelişmişti. Tolerans gelişmeyen hastalarda anafilaksi ve total IgE düzeyi daha yüksek bulundu (sırasıyla; $p < 0.001$, $p < 0.001$). Anafilaksi riskini arttıran durumlar değerlendirildiğinde; eşlik eden alerjik hastalık varlığı, ailede besin alerji öyküsü ve total IgE yüksekliği bulundu (sırasıyla; $p = 0.001$, 0.010 ve 0.015).

Sonuç ve Tartışma: İki besin alerjisi birlikteliği oranının daha fazla olduğu ve bu birlikteliğin en fazla süt ve yumurta alerjisi şeklinde olduğu görüldü. Alerji olunan besin sayısının artması ile total IgE yüksekliği ve eozinofil sayı artışı ilişkili bulundu. Çoklu besin alerjisi olan çocukların, besin kısıtlamalarının neden olabileceği nutrisyonel eksikler, ağır reaksiyonlar ve tolerans gelişiminin değerlendirilmesi açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Besin alerjisi, Çoklu besin alerjisi, Anafilaksi, IgE, Tolerans

PS-070

Besin Alerjisinde Uzun Kodlamayan RNA NEAT1'in Rolünün Araştırılması

Muazzez Çoban¹, Gözdem Kanyılmaz¹, Hilal Ünsal², Cansu Özdemiral², Büşra Koçali², Nadira Nabiyeva Çevik², Özge Uysal Soyer², Bülent Enis Şekerel², Ümit Murat Şahiner², Esra Birben¹

¹Hacettepe Üniversitesi Fen Fakültesi, Moleküler Biyoloji Anabilim Dalı, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Alerji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Besin alerjisi, bağışıklık sisteminin belirli besinlere karşı oluşturduğu anormal ve istenmeyen bir yanıt olarak tanımlanır. Semptomları hafif kaşıntı ve döküntülerden, yaşamı tehdit edici anafilaksiye kadar geniş bir spektrumda yer alabilir. Son yıllarda, besin alerjisinin sıklığında dünya genelinde önemli bir artış yaşanmıştır. Bu durum, modern yaşam tarzı ve çevresel faktörler gibi çeşitli etkenlerle ilişkilendirilse de, son araştırmalar epigenetik mekanizmaların da bu artışta kritik bir rol oynayabileceğini ortaya koymaktadır. Özellikle, uzun zincirli kodlayıcı olmayan RNA'ların (lncRNA) immün yanıtların düzenlenmesinde etkili olduğu gösterilmiştir.

Bu çalışmanın amacı, besin alerjisi olan bireylerin periferik kan mononükleer hücrelerindeki (PBMC) lncRNA NEAT1'in, besin alerjisinin gelişiminde nasıl bir rol oynadığını incelemektir. lncRNA'ların bağışıklık sistemi üzerindeki etkileri göz önünde bulundurulduğunda, NEAT1'in besin alerjilerindeki olası düzenleyici rolünün aydınlatılması, alerjik hastalıkların moleküler mekanizmalarına yeni bir bakış açısı kazandırabilir ve gelecekte hedefe yönelik tedavi stratejilerinin geliştirilmesine katkı sağlayabilir.

Gereçler ve Yöntem: Çalışmaya 14 sağlıklı ve 15 besin alerjili çocuk dahil edildi. Literatüre göre alerjik hastalıklarla ilişkisi olabileceği düşünülen lncRNA NEAT1 aday olarak seçildi. Hasta ve sağlıklı kontrol gruplarından alınan kan örneklerinden dansite gradient yöntemi ile izole edilen PBMC'lerden RNA izole edildi. Gerçek Zamanlı PZR (RT-PCR) ile lncRNA NEAT1 ekspresyon analizi yapıldı. İki grubun gen ifadelerindeki değişim $2^{-\Delta\Delta CT}$ metodu ile hesaplandı.

Bulgular: Çalışmamızda, PBMC'lerde besin alerjisi olan çocuklar ile sağlıklı çocuklar arasındaki NEAT1 ifade seviyelerinde istatistiksel olarak anlamlı bir fark tespit edilmiştir ($p=0.014$). Besin alerjisi olan çocuklarda, kontrol grubuna kıyasla PBMC'lerde NEAT1 ifadesinin daha düşük olduğu gözlemlenmiştir.

Sonuç ve Tartışma: Literatüre bakıldığında NEAT1 seviyelerinin hem alerjik rinitli hastalarda hem de astım hastalarında artış gösterdiği bulunmaktadır. Ancak çalışmamızın sonuçları, literatürdeki bulguların aksine, besin alerjisi olan bireylerde lncRNA NEAT1 ifadesiyle kontrol grubu arasında anlamlı bir fark bulunduğunu ortaya koymuş; bu bireylerde NEAT1 ifadesi, kontrollere kıyasla daha düşük seviyelerde tespit edilmiştir. NEAT1'in besin alerjisindeki rolünün belirlenebilmesi için daha ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Besin alerjisi, uzun kodlanmayan RNA, NEAT1

PS-071

Süt ve yumurta alerjisinin doğal hikayesi nasıl başlar, ilk semptoma göre tanı gecikme oranı değişir mi? Back to the future

Müjde Tuba Çoğurlu

Sakarya Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji İmmünoloji Bilim Dalı

Giriş: Besin alerjisi yönetiminin temel basamağı çocuk ve annenin sağlığını korumak açısından mümkün olan en az sayıda gıdadan kaçınılarak en erken ve doğru zamanda tanı konulmasıdır. Doğru zamanda tanı konulması için doğal hikayenin hangi aylarda, hangi gıda ve nasıl bir bulgu ile başlayabileceğini öngörmek önemlidir.

Gereçler ve Yöntem: Süt ve yumurta alerjisi olan hastalarda doğal öykünün ne zaman, hangi besin alımı sırasında ve nasıl bir klinikle başladığını saptamayı amaçladık. Çalışmamızın diğer bir amacı ise ilk semptom yaşı ile alerji kliniğine başvuru yaşı arasındaki sürenin, diğer bir değişle tanıdaki gecikme süresinin klinik belirtiye göre farklılık gösterip göstermediğini tespit etmektir. Ocak 2018-Mart 2020 tarihleri arasında Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerji Kliniğinde süt ve yumurta alerjisi tanılarını ile takip edilen hastaların bilgileri dökümanete edildi. Etik kurul onayı (No:GOKAEK2023/322) alındı.

Bulgular: Çalışmaya besin oral provokasyonu ile tanı konulmuş süt ve/veya yumurta alerjisi olan 325 hasta dahil edildi. Hastaların 74%'ü (n:197) erkekti. İlk semptom oranları anafilaksi için 12% (n:39), ürtiker için 44,6% (n:145), atopik dermatit (AD) için 31,6% (n:103), gastrointestinal sistem (GİS) semptomları için 11,6% (n:38) olarak saptandı. Semptom başlangıç yaşı (median, 25-75 IQR) anafilaksi, ürtiker, AD ve GİS semptomları için sırası ile 6 (6-7), 6 (5,5-6), 4 (3-4) ve 3 (2-4) aydı. Alerji kliniğine başvuru yaşı (median, 25-75 IQR) anafilaksi, ürtiker, AD ve GİS semptomları için sırası ile 7 (6-9), 11 (7-13), 8 (5-13) ve 13 (9-14,2) aydı. İlk semptomu ürtiker, AD ve GİS semptomları olan hastaların ilk semptom ve alerji kliniğine başvuru yaşları arasında istatistiksel anlamlı fark saptandı (p<0.001, p<0.001, p<0.001). Sadece anne sütü alımı sırasında anafilaksi yaşayan hasta olmamasına rağmen, AD ve GİS semptomlarının büyük çoğunluğunun ek gıda öncesinde ortaya çıktığını saptadık.

Sonuç ve Tartışma: Başlangıç semptomu AD ve GİS bulguları olan süt ve/veya yumurta alerjili hastaların ilk semptomun ortaya çıkması ile alerji kliniğine başvurma süresinin anafilaksi ve ürtiker bulguları olan hastalara göre daha uzun olduğunu saptadık. Bu hastaların alerji kliniklerine doğru zamanda yönlendirilmesi tanı gecikmesini önleme ve sürecin doğru yönetilmesi açısından çok önemlidir.

Anahtar Kelimeler: besin alerjisi, anafilaksi, atopik dermatit, ürtiker

n:325	Anafilaksi (n:39)	Ürtiker (n:145)	Atopik dermatit (n:103)	GİS semptomları (38)
Cinsiyet (erkek)	29 (74%)	86 (59%)	61 (59%)	21 (55%)
İlk semptom yaşı ay, median (25-75 IQR)	6 (6-7)	6(5,5-6)	4 (3-4)	3 (2-4)
Başvuru yaşı ay, median (25-75 IQR)	7 (6-9)	11(7-13)	8 (5-13)	13 (9-14,2)
Sorumlu besin				
Süt	31	98	56	28
Yumurta	16	65	72	16
Süt+Yumurta	8	18	25	6
Hangi besin alımı ile semptom başladı				
Anne sütü	0	2	88	35
Formüle mama	13	24	1	0
Yoğurt	16	66	2	0
İnek sütü	0	10	1	0
Yumurta	10	43	11	3

Tablo 1. Hastaların demografik ve semptom verileri

	İlk semptom yaşı (ay, median, 25-75 IQR)	Başvuru yaşı (ay, median, 25-75 IQR)	p
Anafilaksi (n:39)	6 (6-7)	7 (6-9)	0.79
Ürtiker (n:145)	6(5,5-6)	11(7-13)	<0.001
Atopik dermatit (n:103)	4 (3-4)	8 (5-13)	<0.001
GİS semptomları (38)	3 (2-4)	13 (9-14,2)	<0.001

Tablo 2. Hastaların ilk semptom ve başvuru yaşlarının başlangıç semptomuna göre farkı

PS-072

İnek Sütü Alerjisini Öngörmede Spesifik IgE Kesim Değerinin Belirlenmesi

Gökhan Yörüşün, Hatice Irmak Çelik, Ragıp Dere, Ahmet Selmanoğlu, Özge Yılmaz Topal, Zeynep Şengül Emeksiz, Emine Dibek Mısırlıoğlu
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Bilkent Şehir Hastanesi

GİRİŞ

IgE aracılı inek sütü protein alerjisi (İSPA) tanısında; serum spesifik IgE (spIgE), deri prik testi (DPT) ve altın standart tanı testi kabul edilen besin yükleme testi (BYT) kullanılır. SpIgE ölçümü için ImmunoCAP ve Immulite gibi farklı yöntemler kullanılmaktadır. Literatürde daha sıklıkla ImmunoCAP yöntemi ile belirlenmiş kesim değerleri verileri mevcuttur. Çalışmamızda inek sütü alerjisini ön görecektir. Immulite yöntemiyle çalışılmış spesifik IgE kesim değerinin belirlenmesi amaçlanmıştır.

YÖNTEM

2019-2023 yılları arasında Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları Kliniğinde süt ve süt ürünleri ile provokasyon testi yapılan hastalar geriye dönük olarak incelenmiştir. Provokasyon testinde reaksiyon gelişen 50 hasta ve reaksiyon gelişmeyen 50 kontrol grubu değerlendirilmiştir.

Hastaların demografik verileri, eozinofil sayıları, total IgE ve spIgE düzeyleri ile DPT sonuçları kaydedilmiştir. BYT sırasında sütlü muffin, yoğurt veya süt/süt bazlı mama kullanılmıştır. DPT'ler, ticari ekstre (Lofarma®, Milan, 1945) ve pastörize süt ile prik to prik yöntemi kullanılarak yapılmıştır. Süt ve kazein spIgE düzeyleri Siemens® Immulite 2000 Immunoassay System ile ölçülmüş olup, $\geq 0,35$ kU/L pozitif olarak kabul edilmiştir.

BULGULAR

Çalışmamıza, 50 BYT ile İSPA tanısı doğrulanmış hasta ve İSPA nedeniyle yapılan BYT'inde reaksiyon gelişmemesi sebebiyle toleran olan benzer yaş ve klinik özelliklere sahip 50 kontrol grubu dahil edildi. Hastaların ortanca tanı yaşı 6 ay (IQR: 3-21), tanı ile BYT arasında geçen süre ortancası 9 ay (IQR: 7-17,2) ve BYT yapılma yaşı ortancası 14 ay (IQR: 12-20) idi. Hastaların %52'sinin (n:26) başvuru şikâyeti atopik dermatitti. 27 hastada (%54) eşlik eden yumurta alerjisi mevcuttu. BYT sırasında 42 hastada (%84) yoğurt, 6 hastada (n:%12) sütlü muffin, 2 hastada(n:%4) süt ile reaksiyon gelişmiş olup, bu reaksiyonların %24'ü (n=12) anafilaksi olarak değerlendirilmiştir. BYT'nde reaksiyonu öngörebilecek spIgE için kesim değeri 3,13 kU/L (AUC: 0,776, %72 sensitivite, %72 spesifite), kazein için ise 1,85 kU/L (AUC: 0,839 %81 sensitivite, %80 spesifite) olarak saptanmıştır. BYT'nde reaksiyonu öngörebilecek DPT sonucu için kesim değerleri ise pastörize süt için 4,25 mm, ticari süt ekstresi için 3,5 mm olarak bulundu.

SONUÇ

Çalışmamızda inek sütü alerjisi tanısında sınırlı literatür verisine sahip immulite yöntemiyle çalışılmış spIgE değerine yönelik bir kesim değeri belirlenmiştir. Bu sonuçlar, klinik uygulamada İSPA tanısına katkı sağlayabilecek yeni bir referans aralığı sağlamakla birlikte daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: besin yükleme testi, süt kesim değeri, immulite

PS-073

Ürtiker ve anjioödem hastalarında hasta eğitim toplantılarının hastalık bilgi düzeyine etkisi

Nazan Beyhan¹, Hatice Eylül Bozkurt Yılmaz², Aslı Çiftçi³, Ömür Aydın¹, Dilşad Mungan¹, Betül Ayşe Sin¹, Gülfem Elif Çelik¹, Murat Türk², İnsu Yılmaz², Sevim Bavbek¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İmmünoloji-Alerji Bilim Dalı, Ankara

²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, İmmünoloji-Alerji Bilim Dalı, Kayseri

³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı, Ankara

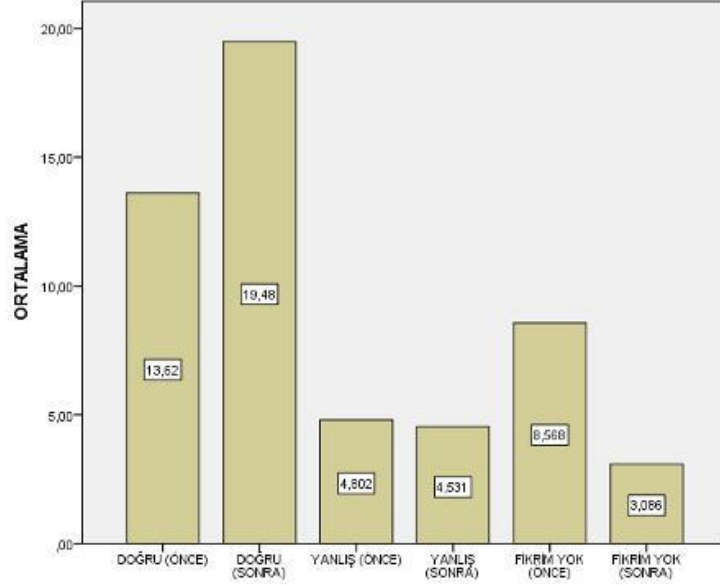
Giriş: Kronik ürtiker (KÜ) ve anjioödem (AÖ), tedavi ile kontrol altına alınabilen hastalıklardır. Yoğun kaşıntı ve görsel belirtileri, iş, okul ve uyku sorunlarına yol açarak yaşam kalitesini bozabilir. Semptomların şiddeti ve süresi bireyler arasında farklılık gösterebilir ve genellikle altta yatan neden belirlenemez. Hastaların hastalığın tedavisi ve prognozlu ile ilgili kaygıları vardır. Hastalık hakkında yapılacak eğitimler hastalıklarının yönetiminde başarılı olmalarını sağlayarak kaygılarını azaltabilir. **Gereçler ve Yöntem:** Ankara Üniversitesi ve Erciyes Üniversitesi alerji kliniklerinde takip edilen KÜ/AÖ tanılı hastalar, yüz yüze eğitim toplantısına davet edildi. Eğitimler, klinik öğretim üyeleri tarafından yapılan slayt sunumları ve soru-cevap şeklinde gerçekleştirildi. Eğitim öncesi ve sonrası hastalara 27 sorudan oluşan bir anket uygulandı. Anket, KÜ/AÖ'nün tanımı, nedenleri, ilişkili hastalıklar, tanısal tetkikler, tedavi seçenekleri ve diğer konuları kapsıyordu. Ankette sorulara verilen cevaplar Katılıyorum/Katılmıyorum/Bilmiyorum şeklinde üç seçenekten oluşmaktaydı. Eğitim öncesi ve sonrası verilen yanıtlar karşılaştırmalı olarak değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya toplam 83 hasta (57 kadın, 26 erkek) alındı. Yaş ortalaması 43,52±13,23 yıl, ortalama hastalık süresi 6,74 yıl±7,69 idi. En sık eşlik eden komorbid hastalıklar hipertansiyon (%15,7), alerjik rinit (%14,5) ve diyabetes mellitus (%14,5) idi. Eğitim öncesi doğru yanıt ortalaması 13,62 iken eğitim sonrası doğru yanıt ortalaması 19,48 idi (Şekil 1). En çok yanlış yapılan sorular, ürtikerde deri prick testinin mutlak gerekliliği, antihistaminiklerin günlük dozları ve steroidli kremlerin kullanımıyla ilgiliydi. Eğitim öncesi doğru yanıt sayısı ile hastalık süresi arasında anlamlı bir ilişki bulunmuşken (p=0,028), eğitim sonrası bu ilişki anlamlı bulunmamıştır (p=0,722). Eğitim sonrası doğru yanıt sayısı üniversite mezunlarında 15,45'ten 21,72'ye (p<0,001), lise mezunlarında 11,15'ten 17,78'e (p<0,001), ortaokul mezunlarında 11,71'den 18,14'e (p=0,018) istatistiksel anlamlı yükselmiş ancak bu yükselme ilköğretim mezunlarında anlamlı bulunmamıştır (p=0,252). Toplam 77 hastanın eğitim sonrası doğru yanıt sayısı artmıştır (Şekil 2).

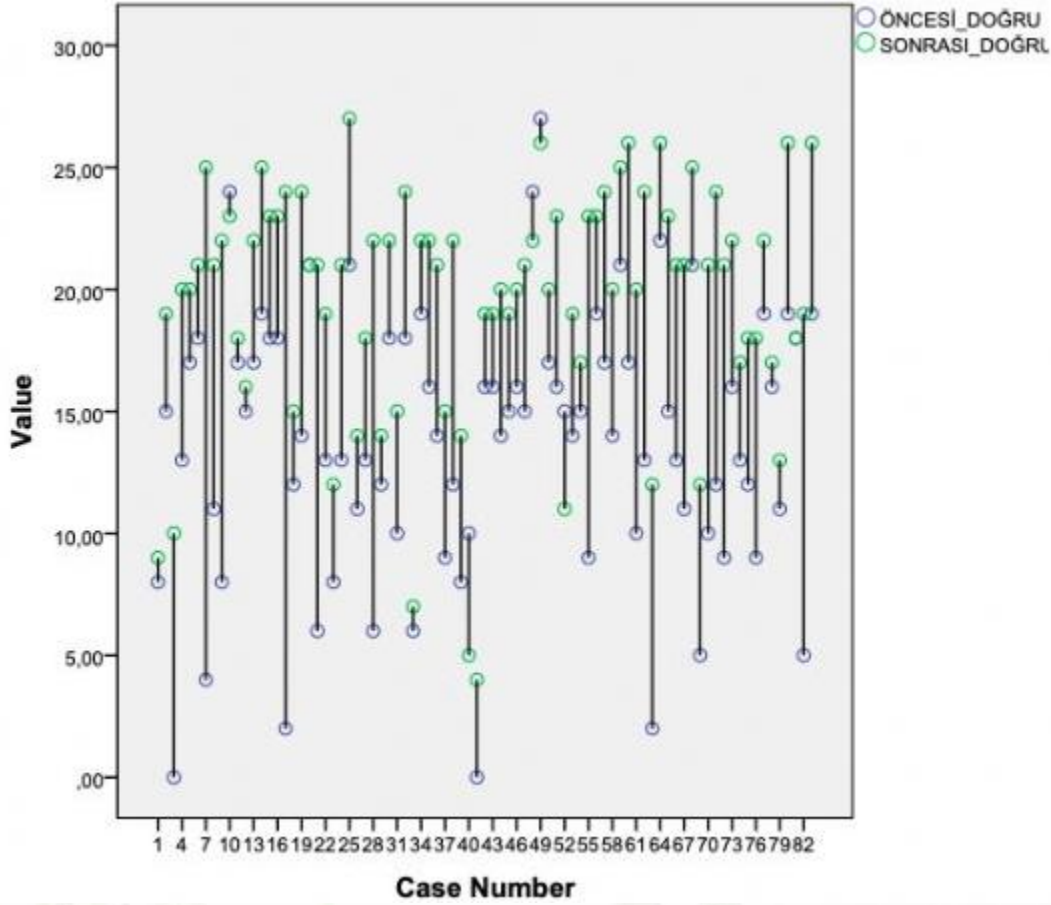
Sonuç ve Tartışma: Hastalar, hastalıkları hakkında daha fazla bilgi edinme gereksinimi içindedir. Sosyal medya ve web tarayıcılarındaki kaynağı kuşkulu veriler yerine hekimlerinden doğrudan eğitim almaları doğru olacaktır. Çalışmamızda, eğitim düzeyi düşük hastaların daha fazla bilgiye ihtiyaç duydukları, yüz yüze eğitim sonrası ise her eğitim düzeyindeki hastada doğru bilgi düzeyinin arttığı gösterilmiştir. Eğitim sonrası bilgi düzeyi artan hastaların tedaviye uyumunun iyileşmesi ve özyönetim becerilerinin gelişmesi beklenmektedir.

Anahtar Kelimeler: Anjioödem, bilgi düzeyi, hasta eğitimi, kronik ürtiker

Şekil 1. Eğitim öncesi ve eğitim sonrası doğru, yanlış, fikrim yok yanıtlarının ortalaması



Şekil 2. Hastaların eğitim öncesi ve eğitim sonrası doğru yanıt sayılarının gösterildiği grafik



PS-074

Hereditör anjioödem; tek merkez deneyimi

Öner Özdemir, Ece Tüsüz Önata, Ümmügülsüm Dikici
Sakarya EAH, Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji-İmmünoloji Bölümü, Sakarya

Giriş:

Hereditör anjioödem (HAÖ), dokularda aşırı bradikinin birikmesi sonucu ortaya çıkan, tekrarlayan anjioödem ataklarının görüldüğü nadir bir hastalıktır. HAÖ başlıca 2 ana gruba ayrılır. İlki C1 esteraz inhibitör (C1-INH) ile ilişkili olan, C1-INH düzeyinin (tip 1) veya fonksiyonunun (tip 2) düşük olduğu tiptir. Diğer C1-INH düzey ve fonksiyonunun normal olduğu, normal C1-İNH HAÖ olarak adlandırılan tiptir. Çalışmamızda merkezimizde takip edilen HAÖ hastalarımızın demografik özelliklerini, klinik bulgularını ve prognozlarını değerlendirmeyi amaçladık.

Gereçler ve Yöntem:

2013-2024 yılları arasında Sakarya Üniversitesi Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk İmmünolojisi ve Allerji Bölümü'nde takipli olan HAÖ hastaları tanı esnasındaki özellikleri, demografik özellikleri, atak özellikleri, tedavi ve tedaviye yanıt açısından geriye dönük olarak değerlendirildi.

Bulgular:

HAÖ ile takipli hastaların 19'u kadın; 10'u erkekti. Hastaların %76'sı tip 1; %24'ü tip 2 HAÖ'lü hastalardan oluşuyordu. Kliniğimizde takipli normal C1-İNH HAÖ hastası henüz bulunmamaktadır. 29 hastamızın 20'si semptomatik olup; 9 hasta asemptomatikti. Asemptomatik hastalar aile taramasında saptanan hastalardan oluşuyordu. Semptomatik hastalarda semptom başlangıç yaşı ortalama 12,6 yaş; ortalama tanı gecikme yaşı 9,3 yıl idi. Hastalarımızdaki en sık başlangıç bulgusunu karın ağrısı (%45) ve ekstremitelerde (%50) atakları oluştururken, 1 hastada ilk atak gözlerde anjioödem şeklinde prezente olmuştu. Hastalarımızdan 5 tanesinde tanı öncesi laparotomi öyküsü mevcuttu. En sık atak geçiren hastamız ayda 8-9 atak tariflerken tüm hastalarımızın ortalama aylık atak sayısı 2,8'di.

Hastalarımızdan 1 tanesinde atak öncesi eritema marginatum belirgin olarak gözlenmekteydi. En sık atak tetikleyicileri stres, yorgunluk, menstruasyon, travma ve girişimsel işlem olarak gözlenmekteydi. Hastalarımızın atak tedavilerinde ikatibant ve C1-INH plazma derivesi kullanılmıştır. Kontrol altına alınamayan, ciddi atak olmamıştır.

Sonuç ve Tartışma:

HAÖ tanısı izole anjioödem ataklarıyla gelen hastalarda klinisyenlerin mutlaka akılda tutması gerektiği, hayati önemi olan bir ayırıcı tanıdır. Bu konuda farkındalık oluşturulmalı, özellikle acil servislerde primer hasta bakan hekimler bilgilendirilmelidir. Özellikle antihistaminige yanıtız tekrarlayan anjioödemli olan hastalarda ayırıcı tanıda hereditör anjioödem düşünülmesi hastanın erken tanı almasını sağlayacaktır. Bu durum karın ağrısı atakları ile prezente olan olgularda gereksiz cerrahi işlemlerden kaçınılmasını ve özellikle de hayati risk taşıyan laringeal ödem tablosunda hastanın sağ kalımını sağlaması açısından önem arz etmektedir.

Anahtar Kelimeler: Hereditör anjioödem, ürtiker, anjioödem

PS-075

Kronik ürtiker hastalarının tedavisinde kullanılan farklı protokollerin yaşam kalite anketleri üzerindeki karşılaştırılması

Serpil Köylüce, Murat Türk, Elif Açar, Hatice Eylül Bozkurt Yılmaz, Serhat Şeker, Elif Aktaş Yapıcı, İnsu Yılmaz
Erciyes Üniversitesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İmmunoloji ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı, Kayseri

Giriş: Kronik spontan ürtikerde (KSÜ) 2. basamak tedavide omalizumab kullanılmaktadır. Fakat omalizumab uygulama aralığı ve süresi ile ilgili farklı görüşler bulunmaktadır. Çalışmamızda omalizumab tedavi sonlandırılmasında kullanılan iki farklı protokolün ürtiker yaşam kalite anketleri üzerine etkisinin karşılaştırılması amaçlanmıştır

Gereçler ve Yöntem: Kliniğimizde 2023-2024 yılı içerisinde CSU tanısı ile omalizumab tedavisi başlanmasına karar verilen 52 hasta çalışmaya dahil edildi. En az 6 doz tedavi sonrasında hastalık kontrolü sağlanan (UCT \geq 12) hastaların tedavi aralıkları hasta-hekim ortak kararı ile 2 farklı protokole uygulanmaya devam edildi. Birinci grupta (n:24) standart doz omalizumab tedavisi 4 haftada bir uygulanmaya devam edilirken, ikinci grupta (n:28) ise hastalık kontrolü devam ettiği süre boyunca tedavi aralıkları her uygulamada birer hafta açılarak maksimum 8 haftaya kadar uzatıldı. Çalışma süresi boyunca hastaların hastalık kontrolü ürtiker aktivite skoru ile takip edildi ve hastalara altıncı doz omalizumab sonrası yaşam kalitesi anketleri yapıldı. Çalışmamızda kullanılan anketler ürtiker yaşam kalite anketi (CU-QoL), memnuniyet skalası ve dermatoloji yaşam kalite anketleri (DLQI) dir.

Bulgular: Her iki gruptaki hastaların ürtiker kontrol test sonuçları 2 grup içinde benzerdi. Prediktif değer olarak kullanılan CRP, anti-TPO, D-dimer ve IgE sonuçları arasında istatistiksel açıdan anlamlı fark izlenmedi. Tedavi aralığı açılan grup ile tedavi aralığı açılmayan gruptaki dermatoloji yaşam kalite anketleri ve ürtiker yaşam kalite anketleri arasında istatistiksel açıdan anlamlı bir fark bulunmadı (DLQI p:0,001; CU-QoL p:0,005) Aynı zamanda memnuniyet sorusu yöneltildiğinde verilen cevaplardan çıkan sonuçta da iki grup birbirine benzer olarak çıktı (p:0,405).

Sonuç ve Tartışma: Omalizumab ile 6 dozluk tedavi sonunda iyi yanıt alınan KSÜ'lü hastalarda sonraki idame tedavisininin 4 haftada bir olarak devam etmesi ile intervallerin açılarak devam etmesi arasında ürtiker yaşam kaliteleri ile ilgili olarak anlamlı bir fark olmadığı gösterildi.

Anahtar Kelimeler: kronik spontan ürtiker, omalizumab, yaşam kalite anketi

Çalışmaya dahil edilen hastaların genel özellikleri.

Demografik veriler	n:52
Yaş \pm SD	45,6 \pm 12.1
Kadın cinsiyet; (%)	39 (75)
Anjiyoödem varlığı; (%)	45 (86.5)
median CRP düzeyi; (IQR) mg/L	4.2 (2.3-9.3)
Median Total IgE düzeyi; IU/mL	191.5 (77.7-445)
D-dimer düzeyi; mcg/L	610 (250-2185)
IgG-anti-TPO pozitifliği; (%)	9 (17.3)

Hastaların 6. uygulama sonrasındaki hastalık kontrolü, yaşam kalitesi anket sonuçlarının ve sgAH kullanım durumlarının kıyaslanması.

	İnterval aralığı açılmayan n=24	İnterval aralığı açılan n=28	p- value
Median UCT	14.5 (13.3-16)	14.5 (13-16)	0.894
Median DLQT	1.5 (1-7.3)	2 (0-4)	0.407
Median CU-QOL	11 (1-26)	14 (0.5-25.8)	0.926
Median memnuniyet anketi (NAS)	8 (7.3-10)	9 (8-10)	0.405
sgAH; (%)			
Düzenli alıyor	14 (58.3)	10 (35.7)	0.053
Hiç kullanmıyor	9 (37.5)	10 (35.7)	
Lüzum halinde alıyor	1 (4.2)	8 (28.9)	

PS-076

Pedriatrik olgularda yama testine hasta uyumunun değeriendirilmesi: Tek merkez deneyimiÖzgen Soyöz¹, Aysun Doğan², Semiha Bahçeci¹¹İzmir Bakırçay Üniversitesi Çiğli Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Kliniği²İzmir Bakırçay Üniversitesi Çiğli Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hemşireliği

Giriş: Alerji testlerine hasta uyumu, testlerin doğruluğu ve güvenilirliği açısından büyük önem taşır. Hasta uyumu, testten önce ve sonra yapılması gereken talimatlara dikkat edilmesi ve belirli kurallara uyulmasıyla sağlanır. Yama testi, kontakt dermatit tanısında altın standart tanı testidir. Bu çalışmada kontakt dermatitli hastalarımıza uyguladığımız yama testleri sırasında hasta uyumunun değeriendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereçler ve Yöntem: Hastanemiz çocuk immünolojisi ve alerji hastalıkları birimine 2023-2024 yılları arasında başvuran, <18 yaş, kontakt dermatit tanılı olgulara uygulanan yama testlerine hasta uyumu incelendi. Hastalara test uygulanmadan önce; test öncesi hazırlık ve test sırasında dikkat edilecek hususlar konusunda bilgilendirme yapıldı, talimatlar yazılı olarak verildi. Otuz beş adet standardize edilmiş alerjen ve 1 adet negatif kontrol ile birlikte 36 odacıktan oluşan hazır Thin layer Rapid Use Epicutaneous patch test (T.R.U.E.) hastanede uygulandı. Erken reaksiyon açısından olgular 1 saat gözlemlenildi. Hastanın ilk değeriendirmesi 72. saatte yine hastanede yapıldı.

Bulgular: Bir yıllık dönemde yama testi uygulanan kontakt dermatitli 42 hastanın %64,2'si (n=27) kız, %35,7'si (n=15) erkekti. Olguların yaş ortalaması 10,9 ± 3,9 yıl, ortanca semptom süresi ise 12 (min 2-max 138) ay idi. Olguların %53,8'ine atopik dermatit eşlik etmekteydi. Kontakt dermatitli hastalarda lezyonların %29,3'ü gövdede, %17,1'i el ve ayaklarda, %17,1'i yüzde, %9,8'i sadece ellerde, %9,8'i el ve kollarda, %9,8'i ise sadece kollarda olduğu görüldü.

Bir adölesan erkek olgu yama yapıştırıldıktan sonra, henüz 48 saat dolmadan banyo yaptığı için yama yerinden çıkmıştı ve değeriendirme yapılamadı. Olguların teste uyum oranı %97,6 (n=41) olarak saptandı.

Diğer olguların yama testi sonuçları değeriendirildiğinde olguların %41,5'inde (n=17) pozitiflik saptandı. Yama testi pozitif saptanan olguların %47'sinde (n=8) tek alerjen, %23,5'inde (n=4) 2 alerjen, %29,4'ünde (n=5) ise 3 ve daha fazla alerjen pozitifliği görüldü. Yama test sonucu pozitif olan olgular değeriendirildiğinde, en sık pozitiflik saptanan alerjen gold sodyum tiosülfat (%29,4) iken, bunu sırasıyla nikel sülfat (%23,5) ve blackrubber karışımı (%17,6) izledi.

Sonuç ve Tartışma: Hasta uyumu, hem doğru sonuçların elde edilmesi hem de test sırasında güvenliğin sağlanması açısından kritik bir faktördür. Çalışmamızda olgu sayısı az olmakla birlikte hastalarımızın yama testine uyum oranı %97,6'dır. Alerji kliniğinde kullanılan tanısall testlerden önce hastaların ayrıntılı bilgilendirilmesi, hasta uyumu açısından önemlidir ve çocuk hastalarda uyumu değeriendiren çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Alerji, Çocuk, Kontakt dermatit, Yama testi

PS-077

Sistemik Lupus Eritematozus, Hashimato Tiroiditi Ve Kronik Spontan Ürtikeri Olan Hastada Omalizumabın Etkinliği; Olgu SunumuÖner Özdemir¹, Ümmügülüm Dikici¹, Sena Sultan Karaca²¹Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünolojisi ve Allerji Hastalıkları BD, Sakarya EAH, Sakarya²Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Günlük dozun dört katına çıkarılmasına rağmen antihistaminik tedavisine yanıt vermeyen kronik spontan ürtiker (CSU) hastaları tedaviye dirençli olarak kabul edilir. Bu hastalar için kılavuzlarda önerilen ek tedaviler arasında omalizumab, immünosupresif ve anti-inflamatuar ajanlar yer almaktadır. Otoimmünite de CSU'nun patofizyolojisinden sorumlu tutulmaktadır. Burada sistemik lupus eritematozus, Hashimoto tiroiditi ve antihistamine dirençli CSU'su olan ve omalizumab ve hidrosiklorokin ile tedavi edilen bir hasta sunulmuştur.

Metod: On beş yaşında kız hasta son üç aydır geceleri başlayan tüm vücutta yaygın kaşıntı, kızarıklık ve kabarma, gözlerde ve dudaklarda yaklaşık 20 dakika süren şişlik yakınmaları ile bir ay önce dış merkeze başvurdu. Hastaya günde 1x5 mg desloratadin başlanmış ve bir ay kullanmasına rağmen şikâyetlerinde azalma olmamıştı. Bu nedenle merkezimize yönlendirilmişti. Hastanın öyküsü sorgulandığında 4 yıl önce boyunda şişlik nedeniyle çocuk endokrinoloji bölümünde Hashimoto tiroiditi tanısı aldığı ve o zamandan beri levotiroksin 50 mcg tablet kullandığı ve tiroid hastalığının kontrol altında olduğu öğrenildi. Ancak CSU tedavisine direnç nedeniyle antihistaminik tedavi dozu artırıldı ve montelukast eklendi.

Bulgular: ANA kromozom granüler patern 1/320 pozitif ve anti-TPO: 109.4 (N: 0-60 IU/ml) pozitif. Raynaud fenomeni olan hastaya SLE tanısı konularak hidrosiklorokin (200 mg tablet/gün) başlandı ancak ürtiker ve anjiyoödem şikâyetlerinde azalma olmadı. Bunun üzerine hastaya ayda bir kez 300 mg omalizumab başlandı. Tedavi öncesi ürtiker aktivite skoru (UAS7) 38 ve ürtiker kontrol testi (UCT) 7 olan hastanın omalizumab tedavisinin 6. ayında UAS7: 0 UCT: 16 idi. Ürtiker hidrosiklorokin ve omalizumab tedavisi altında kontrol altına alındı. Hidrosiklorokinin inflamasyonu baskılayarak ürtiker üzerine etkili olduğu bilindiğinden 9. ayda omalizumab dozu 300 mg'dan 150 mg'a düşürüldü. Omalizumab tedavisi 4 hafta aralıklarla 3 kez 150 mg, daha sonra 6 hafta aralıklarla 3 kez, daha sonra 8 hafta aralıklarla 3 kez verilerek kesildi. Omalizumab kesilmesinin üçüncü ayında hasta hidrosiklorokin ve levotiroksin tedavilerini almakta ve CSU açısından remisyonda olarak izlenmeye devam etmektedir.

Sonuç: CSU ve otoimmünite birlikteliği olan ve antihistaminiklere dirençli hastalarda hidrosiklorokin ilavesi CSU semptomlarını kontrol altına alamadığında, olgumuzda olduğu gibi eş zamanlı olarak omalizumab kullanılması faydalı olabilir. Bu şekilde otoimmün tiroid hastalığı olan hastaların tedaviye direncinin kırılmasının yanı sıra CSU tedavisinde omalizumab + klorokin birlikte güvenle kullanılabilmesi de görülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Hashimato Tiroiditi, Kronik Spontan Ürtiker, Sistemik Lupus Eritematozus

PS-078

Deri prick testine bağlı olarak gelişen yaygın / sistemik cilt reaksiyonu; olgu sunumu

Ece Tüsüz Önata, Öner Özdemir

Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünolojisi ve Allerji Hastalıkları BD, Sakarya EAH, Sakarya

Giriş-Amaç: Deri prick testleri besinlerin ticari formlarından ziyade taze formlarıyla prick to prick yöntemiyle de uygulanabilir. Deri testlerinin genellikle güvenli olduğu bilinmesine rağmen bu testlerle ilişkili reaksiyonları değerlendiren az sayıda çalışma mevcuttur. Burada prick to prick test sonrasında sistemik reaksiyon gelişen bir olgudan bahsedeceğiz.

Metod: 6 aylık kız hasta atopik dermatit nedeniyle yönlendirilmişti. Hastanın 2-3 aylıkken yüz bölgesinde yaygın olmak üzere gövde ve ekstremitelerinde kaşıntılı, eritemli, skuamli lezyonları mevcut olup düzenli nemlendirme ile gerilemişti. Hastaya kliniğimizde süt ve yumurta prick to prick testi uygulandı. Hastaya prick to prick testinin konulmasından yaklaşık 20-25 dakika sonra vücudunda yaygın ürtiker gelişti. Genel durumu iyi olan hastanın solunum sıkıntısı, kusma ishal gibi ek sistemik semptomu yoktu. Fizik muayenesinde solunum sesleri dinlemekle doğaldı. Kan basıncı:80/50 mm Hg, Kalp tepe atımı:110/ dk, Satürasyon:%98 olarak ölçüldü. Hastanın deri prick ve prick to prick testi: negatif kontrol:0x0 mm, pozitif kontrol:10x10 mm; inek sütü ticari:7x5 mm; inek sütü uht:6x6 mm; yumurta sarısı ticari:10x5 mm; yumurta sarısı kendisi:5x5 mm; yumurta beyazı ticari:7x20 mm; yumurta beyazı kendisi:16x10 mm olarak saptandı. Hasta servise alınarak iv feniramin ve metilprednizolon tedavisi uygulandı. 4 saatlik gözlem sonrasında şikâyetleri gerileyen ve ek sistemik semptomu olmayan hasta önerilerle taburcu edildi. Hastaya süt ürünü ve yumurta diyeti başlandı ve hasta takibe alındı. Spesifik IgE değerleri: yumurta akı: 12,5; yumurta sarısı: 5,94; süt:0,47; alfa laktalbumin:0,97; beta laktoglobülin:0,25; kazein:<0,10 olarak sonuçlandı.

Bulgular: Önceki çalışmalar deri prick ve prick to prick testi ile sistemik reaksiyon riskinin çok düşük olduğunu göstermiştir. 2013-2019 yılları arasında kendi merkezimizde deri prick testi yapılan 12.519 vakanın incelendiği bir çalışmada hiçbir hastada sistemik reaksiyon görülmemiştir. Ancak literatürde özellikle de birden fazla gıda alerjisi için yapılan prick to prick testi sonrasında anafilaksi gelişen vaka raporlarına rastlamaktayız. Deri testleri sistemik bir anafilaktik reaksiyona uygun girişimlerde bulunulabilecek donanımı olan ortamlarda, deneyimli personel tarafından yapılmalıdır. Hastalar işlem öncesinde mutlaka muayene edilmeli ve özellikle kontrolsüz astımı, polisensitizasyonu ve yüksek derecede deri prick testi reaktivitesi olabilecek hastalar için gerekli önlemler alınmalıdır.

Sonuç: Deri prick testleri sonrasında sistemik reaksiyon gelişimi nadir olsa da özellikle riskli hastalarda sistemik reaksiyon görülme ihtimalinin olduğunu ve uygun önlemler alınarak işlemin yapılması gerektiğini tekrar hatırlatmak istiyoruz.

Anahtar Kelimeler: Deri prick testi, inek sütü, sistemik reaksiyon

PS-079

Gözden kaçırılmaması gereken bir olgu: postpartum tiroidit ilişkili botulinum toksin'e karşı gelişen anjioödem olgusuAslı Kuncan Uğur

İzmir Şehir Hastanesi, Dahiliye Anabilim Dalı, İzmir

Amaç: Botulinum toksin uygulaması günümüzde sıkça gerek kozmetik gerek medikal nedenlerle uygulanan güncel ve popüler bir yöntemdir. Bu olgumuzda uygulamadan önce alınan anamnez ve klinik geçmişin olası komplikasyonlar ile ilişkilendirilmesi açısından önemi vurgulanmak istenmiştir.

Olgu: Bilinen kronik hastalık öyküsü olmayan 8 ay önce doğum yapmış 31 yaşında kadın hasta dahiliye polikliniğine gözlerde şişme, nefes almada zorluk şikayetiyle başvurdu. Başvurusundan 1 gün önce kozmetik amaçlı yüz botoxu yaptırdığı öğrenildi. Kendisi de hekim olan hastanın botox markasının dysport olduğu, beraber çalıştığı çalışma arkadaşı tarafından klinikte uygulandığı öğrenildi. Hastaya ürtiker/anjioödem tanısı ile gününbirlik yatış verilerek iv antihistaminik ve prednol uygulandı. Semptomları rahatlayan, nefes darlığı gerileyen ve yüzdeki anjioödemi gerileyen hasta oral prednol tablet ile taburcu edildi. Bu taburculuk sonrasında baş dönmeleri ve bayılma hissi artan hasta 1 hafta sonra tekrar dahiliye poliklinik başvurusunda bulundu. Genel tüm kanları istenen hastanın TSH'ı 27 mg/dL anti-tpo'su >100 şeklinde izlendi. İstenen Tiroit doppler usg de tiroitte heterojenite, kronik tiroidit şeklinde raporlandı. Hastanın hamilelikte kontrol TSH larının hep 1,5mg/dL bandında hatta doğumdan 2 ay sonraki kontolde de TSH 1,5 mg /dL olduğu izlenmiştir. Hastada yaklaşık 6 yıldır anti-TPO düşük dozda pozitif olduğu, tiroit usg normal izlendiği anamnezi alındı. Hastada postpartum otoimmün tiroidit geliştiği ve buna sekonder otoimmün tiroit hastalıklarıyla ilişkilendirilen anjioödem geliştiği ön planda düşünüldü. Anjioödem nedeniyle prednol tedavisi verilen hastada serbest t3-t4 dönüşüm dengesinin iyice bozulmasıyla semptomlarının şiddetlendiği ve baş dönmesi not edildi. Tiroid hormon replasman tedavisi başlanan hasta 6 hafta sonra kontrol önerisi ile taburcu edildi. Kadın hastanın gebelik öncesinde anti-TPO pozitifliği ile yakın ilişki halindedir. Otoimmün kökenlidir ve doğum sonrası immün rebound ile ilişkilendirilmiştir. İlk Trimesterde anti-TPO pozitifliği olanlarda postpartum otoimmün tiroidit izlenme olasılığı %33-50 bandında izlenmektedir. (1) Son zamanlarda tiroid otoimmünitesi ve KÜ ilişkisine dair pek çok olgu raporu yayınlanmıştır. Etkilenen hastaların altta yatan otoimmünitesinin hem tiroit antijenleri hem de mast hücre degranülasyonu tarafından yönetildiği düşünülmektedir. (2) Lezznoff ve arkadaşları, iki otommün hastalığın poliendokrin otoimmün hastalık spektrumunda olması nedeniyle bir arada olabileceği ve paralel olarak ortaya çıkabileceğini savunmuştur. (3)

Sonuç: Sonuç olarak; gebelik esnasında fetusun hayatta kalmasını sağlayan immün-tolerans dönemin sonlanıp postpartum dönemde geçilen immün-modülasyonda altta yatan bazı otoimmün hastalıklar tetiklenebilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Anjioödem, postpartum otoimmün tiroidit, botulinum toksini

PS-080

Susuz Bir Hayat Mümkün mü? Akuajenik Ürtikerle Yaşamak

Gizem Kabadayı, Damla Baysal Bakır, Halime Yağmur, Özge Atay, Nevin Uzuner
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Akuajenik ürtiker, cildin suyla teması sonucu ürtiker gelişimiyle oluşan nadir bir hastalıktır. Genellikle gövde ve üst kollarda, küçük, punktat, folikülosentrik lezyonlar, suyla temas sonrası 20-30 dakika içinde belirip maruziyetin sonlanmasıyla 30-60 dakika içinde kaybolur. Suyun sıcaklığı ve pH derecesi lezyon gelişiminde etkisiz iken bazı olgularda reaksiyon gelişiminin suyun tuzluluk derecesine bağlı olabileceği bildirilmiştir. Tanısı su ile yapılan provakasyon testiyle doğrulanır. Nadiren sistemik semptomlar görülebilir. Tedavide diğer kronik ürtiker tedavilerine benzer şekilde tetikleyiciden kaçınma, antihistaminikler, omalizumab, immunsupresan tedaviler önerilmektedir. Bildirimizde tanısı ıslak havlu testiyle doğrulanmış Akuajenik Ürtiker olgusunun paylaşılması amaçlanmıştır.

Olgu: 12 yaş kadın hasta yaklaşık 3 aydır denize ve duşa girdikten sonra vücudunda oluşan kaşıntılı kızarıklık ve kabarıklık şikayetiyle başvurdu. Ailenin çekmiş olduğu fotoğraflardan döküntülerinin ürtikeryal plak şeklinde olduğu görüldü. Genel durumu iyi, vitalleri olağan olan hastanın fizik bakışında ciltte Keratosis Pilaris dışında özellik yoktu. Aktif döküntüsü yoktu. Soygeçmişinde bilinen atopik hastalık öyküsü, otoimmün hastalık yoktu. Özgeçmişinde özellik yoktu. Tetkiklerinde hemogramı, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normaldi, eozinofilisi yoktu. Sedimentasyonu normaldi. Spesifik IgE'leri, DPTsi, otoantiklorları negatifti. Total IgE: 12 IU/ml saptandı. Hasta genellikle deniz ve duş sonrası yakınma tarif ettiği için soğuk ürtikerine yönelik hastaya buz küpü testi uygulandı. Buz küpü testi negatif olan hastanın, takiplerinde voleybol maçında terlediğinde ve ılık suyla duş aldığı da ürtikeryal plaklar geliştiği öğrenildiği için hastaya kolinerjik ve akuajenik ürtiker ayırıcı tanısı açısından 35 derece suyla ıslatılmış ıslak havlu ile provakasyon testi yapılarak akuajenik ürtiker tanısı konuldu (**Resim-1,2**). Total IgE düzeyi omalizumab başlama kriterlerini tam karşılamayan hastanın antihistaminik tedavisi düzenlendi. Banyo süreleri sınırlandırıldı ve literatürde de önerildiği gibi banyo öncesi bariyer krem ile nemlendirme önerildi. Adrenalin otoenjektör eğitimi verildi, reçetesi düzenlendi. Tedavi öncesi ÜKT: 10 olan hastanın tedavi sonrası ÜKT: 14 puan olarak hesaplandığı için mevcut kliniğiyle Antihistaminik yanıtı olarak değerlendirildi.

Tartışma: Akuajenik ürtiker hayat kalitesini olumsuz yönde etkileyen ve tetikleyiciden kaçınılması güç kronik ürtiker nedenidir. Olgumuzda mevcut olmayan sistemik bulgular, literatürde bu hasta gruplarında nadir de olsa bildirilmiştir. Hatta, bu hastalarda olgumuzda olduğu gibi; ter, tükürük, göz yaşı gibi vücut salgıları da ürtikeri tetikleyebilir. Tanıda diğer kronik ürtiker nedenlerinin ekarte edilmesi ve su ile temas testleri önerilmektedir.

Sonuç: Alerjenden sakınmanın çok mümkün olmadığı bu hastaların tedavisinde banyo öncesi bariyer krem uygulanması, su temas süresinin kısa tutulması gibi konservatif yöntemlere ek olarak medikal tedavilerin olgu bazında düzenlenmesi uygun olacaktır. Ayrıca, olası sistemik reaksiyonlar için adrenalin otoenjektör kullanımı ile ilgili bilgi ve reçetelemenin yapılması gerektiğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: akuajenik ürtiker, ıslak havlu testi, kronik uyarılabilir ürtiker, ürtiker

Resim-1:



Islak havlu testi uygulaması

Resim-2:



Testin 20.dk okumasında sırt bölgesinde gelişen ürtikeryal plaklar

PS-081

İlaç İlişkili ve Nadir Bir Variant olan Besin İlişkili Jeneralize Büllöz Fiks Erüpsiyonlar; Üç Vakanın Hikayesi

Yeşim İtmeç, Ayşe Baççioğlu, Ayşe Füsün Kalpaklıoğlu
Kırıkkale Üniversitesi Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı, Kırıkkale

Amaç: Fiks ilaç erüpsiyonu (FİE), bir ilaca sistemik maruziyete ikincil olarak gelişen mor renkli, keskin sınırlı eritematöz yamalar/plak olarak tanımlanır. Döküntüler, tekrarlayan maruziyetle aynı bölgede geliştikleri için "sabit" olarak kabul edilir. Genel büllöz fix ilaç döküntüsü (GBFİE), daha önce FİE öyküsü olan hastalarda ve ilaç dışındaki yiyeceklerden kaynaklanan FİE'de görülen nadir varyantlara sahiptir. Burada, FİE olarak başlayan ve daha sonra GBFİE'ye dönüşen üç vaka sunulmuştur.

Vaka-1

48 yaşında erkek hasta sırtında ve omuzlarında mor, kaşıntılı, eritemli ve yer değiştirmeyen lezyonlarla kliniğe başvurdu. Öncesinde iki ay boyunca bir kaşık alıç sirkesi, ardından bir ay boyunca bir kaşık enginar sirkesi içmiş. Hasta "Fix besin erüpsiyonu" olarak değerlendirildi. Altı ay sonrasında, mor eritemli lezyonlarına ek olarak el ve boyunda yeni büllöz lezyonlar ile başvurdu. Oral veya genital tutulum yoktu. Şikayetleri başlamadan 10 gün önce üst solunum yolu enfeksiyonu için ibuprofen + pseudoeferin + klorfeniramin kullanmış. GBFİE tanısı konuldu ve tedavi uygulandı.

Vaka-2

Mesane malign neoplazmı ameliyatı sonrası her iki elinde ve yüzünde büllöz lezyonlar, lateral umblikusta mor eritem ve oral aftöz ülserler nedeniyle üroloji bölümünden 74 yaşında erkek hasta konsülte edildi. Koroner arter hastalığı, diyabet ve hipertansiyon öyküsü vardı ve 6 ay önce ellerinde büllöz lezyonlar öyküsü vardı. İlaç öyküsünde 6 ay önce hastanede yattığı süre boyunca deksketoprofen ve seftriakson kullandığı yazıyordu. GBFİE tanısı kondu. Hastaya seftriakson ile oral provokasyon testi yapıldı. Negatif gelmesi nedeniyle sorumlu ilacın deksketoprofen olduğu düşünüldü.

Vaka-3

28 yaşında erkek hasta 10 yıl önce, 8 yıl önce ve en son 2 ay önce naproksen kullanımından sonra gelişen mor renkli eritemli cilt lezyonları şikayetiyle polikliniğe başvurdu. İlk atakta frontal saçlı deride mor eritem, ikinci atakta ellerde büllöz lezyonlar ve en son atakta ellerdeki büllöz lezyonlara ek olarak ayaklarında, bacaklarında, sırtında ve boynunda mor eritem vardı. Hasta naproksen kullanımına bağlı GBFDE olarak değerlendirildi.

Sonuç: Burada, başlangıçta FİE olarak başlayan ve tekrarlayan non-steroid anti-inflamatuar ilaç (NSAİİ) kullanımı nedeniyle GBFİE'ye dönüşen üç vaka sunulmaktadır. Hastalardan şüpheli ilaçları kesmeleri istendi. Bu vakalar ilginçtir çünkü besin veya NSAİİ kaynaklı FİE'nin aynı NSAİİ'nin tekrarlanan kullanımından sonra farklı ve daha yaygın olarak GBFİE gelişebileceğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Besin alerjisi, Fiks ilaç erüpsiyonu, Jeneralize büllöz fiks ilaç erüpsiyonu

PS-082

Otoimmün Progesteron Dermatiti Olgu Sunumu

Merve Taş, Ayşe Baççioğlu, Ayşe Füsün Kalpaklıoğlu, Tuba Betül Karadeniz, Yeşim İtmeç, Erdem Emre Gülşen, Gizem Bedir Keser
Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı, Kırıkkale

Giriş: Otoimmün progesteron dermatiti (PD) kadınlarda genellikle 3. dekatta görülen, menstrüel siklusun foliküler evresinde progesteron yüksekliği ile alevlenen cilt lezyonlarıyla karakterize nadir bir aşırı duyarlılık reaksiyonudur. En sık ürtiker görülürken astım, anafilaksi, kronik dermatit ve geç tip aşırı duyarlılık reaksiyonları da görülebilir. Tanı siklik tekrarlayan dermatit öyküsünün intradermal progesteron deri testleri ile doğrulanması ile konmaktadır.

Olgu: 37 y-K hastanın son yedi aydır sağ el bileğinde ve ensesinde mestrüasyondan 7 gün önce başlayan ve mestrüasyondan sonraki günlerde azalarak gerileyen egzamatöz deri döküntüsü şikayetleri mevcuttu (Resim 1,2). Alerjik rinit öyküsü de bulunan hasta lezyonları için düzensiz topikal kortikosteroid (KS) ve oral antihistaminik (AH1) kullansa da şikayetlerinde progresyon olması üzerine başvurmuştu. Standart Avrupa Yama testi sonucu negatif saptandı. Lezyonların menstrüel siklus ile ilişkili olması sebebi ile PD ön tanısıyla önce progesteron 50mg/ml ile deri prik testi (SPT) sonrasında 1/10 dilüe progesteron intradermal test (İDT) yapılması planlandı. SPT negatif gelen hastanın İDT sonucu pozitif saptandı (8x5mm endurasyon)(Resim 3). Deri testleri üç sağlıklı gönüllüye de yapıldı ve negatif geldi. PD tanısı konan hastaya hastaya topikal pimekrolimus reçetelendi. Hastanın lezyonlarında belirgin düzelme olması üzerine tedaviye devam kararı alındı.

Tartışma ve Sonuç: Doğurganlık dönemindeki genç kadınlarda dermatitlerin ayırıcı tanısında otoimmün PD egzama benzeri deri döküntüleri ile klinik benzerlikleri açısından ayırıcı tanıda akılda bulundurulmalıdır. Tanı için histopatolojik bulgular veya kesin tanısal laboratuvar testleri mevcut olmadığından hastanın kliniği ve deri testleri yeterli olabilmektedir. Tanı kriterleri cilt lezyonlarının mestrüasyon öncesi dönemde alevlenmesi, deri testlerinin pozitif olması ve progesteron baskılanması ile lezyonlarının düzelmesidir. Tedavide topikal KS, oral AH1, topikal kalsinörin inhibitörleri ve oral kontraseptif (OK) önerilmektedir. Hastamız OK'yı istemediği için diğer tedavilere öncelik verildi. Bu vaka genç-orta yaş kadın hastalarda menstüriyel siklusun luteal fazında ortaya çıkan deri lezyonlarında aklımıza PD gelmesi açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Dermatit, Otoimmün Progesteron Dermatiti, Deri Prik Testi, İntradermal Test

Resim1. El bileğinde dermatit

Resim2. *Ense de dermatit*



Resim3. *İntradermal test*



PS-083

Sistemik steroidle yanıtlanmayan hipereozinofilik sendromu? Dirençli atopik dermatit

Zeycan Canitez Oral¹, Hediye Küçükkeleş¹, Şennur Keleş¹, Güney Küçük Küllice¹, Serkan Filiz¹, Rıza Taner Baran²

¹Antalya Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji ve İmmunoloji Kliniği, Antalya

²Antalya Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinolojisi Kliniği, Antalya

Giriş: Hiper eozinofilik sendrom (HES), periferik kan eosinofili (>1500/ mm³) ile karakterize edilen ve eozinofiliye bağlı organ hasarı bulgularının yanı sıra, organ hasarının başka bir nedeninin olmamasıyla tanımlanan heterojen bir hastalık grubudur. Bu bildiride dirençli atopik dermatikle seyreden bir yıllık sistemik steroid tedavisi alan hipereozinofilik vakası sunulmuştur.

Olgu: 4 aylık erkek hasta, yaygın kaşıntılı egzematöz lezyonlar ile görüldü. Yüzde, kol ve bacaklar ekstansörde ve gövdede yaygın egzematöz lezyonlar vardı. SCORAD indeksi 79 olarak hesaplandı. Ailede 2. Akrabalık öyküsü varken atopi ya da primer immün yetmezlik öyküsü yoktu. Tetkiklerinde hipereozinofilisi (mutlak eosinofil sayısı 10300/m³), çoklu besin duyarlılığı (süt ve yumurta) vardı. Ek olarak hipotiroidi eşlik ediyordu. Topikal tedaviye dirençli egzama yakınmaları ve hipereozinofilik nedeniyle hipereozinofilik sendrom (HES) ön tanısı ile kemik iliği biyopsisi ve primer/sekonder HES? primer immün yetmezlik (PİY) ön tanılarıyla genetik inceleme yapıldı. Hiper eosinofili ve topikal tedaviye yanıtlanmayan cilt bulguları nedeniyle 1 mg/kg/doz'dan prednisolon başlandı. Ayrıca hipotiroidisi için 25 mcg/gün L-T4 tedavisi başlandı. Hipereozinofilik organ hasarı açısından çocuk hematoloji, endokrinoloji ve kardiyoloji takibiyle aralıklı sistemik steroid dozu artırılıp azaltıldı. Yaklaşık 1 yıl boyunca sistemik steroid tedavisine devam edildi. Çocuk endokrinoloji izlemiyle doz azaltılıp 1.yıl sonunda kesildi. Şu anda olgumuz 2 aydır steroid tedavisi almamakta, eosinofil değerleri normal izlenmekte ve cilt bulguları da lokal tedaviyle kontrol altındadır (Hastamızın laboratuvar değerleri tablo'1'de, tedavi öncesi ve sonrası resimleri ek olarak verilmiştir).

Sonuç: HES kısa sürede tanı konulması, genetik çalışmaların da yapılarak gecikilmeden tedavisi başlanması gereken bir patolojidir. Hipereozinofilisi olan bir hasta semptomsuz ise en iyi yaklaşım tanısal çalışmalar tamamlanıp belli bir tanı konana kadar tedavinin ertelenmesidir. Organ hasarı olmadan belli bir eosinofil sayısına göre tedavi başlanmasını destekleyen yeterli veri yoktur. Tanım olarak organ hasarını içeren HES'de tedavi başlanmalıdır. Bizim bu hastada tedaviye dirençli atopik dermatitin eşlik ettiği hipereozinofilik nedeniyle yaklaşık bir yıl boyunca sistemik steroid tedavisi ile takip ettiğimiz ve yan etkileri açısından multi disiplinler bir şekilde değerlendirdiğimiz hasta sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Hipereozinofilik sendrom, atopik dermatit, sistemik steroid



Tedavi öncesi



Tedavi Sonrası

Tablo 1. Olgumuzun klinik bulguları ve laboratuvar verileri

	Klinik ilk başvuru	Tedavi sonrası
Başvuru yaşı (ay)	4	19
Klinik bulgular	Egzamatöz cilt bulguları SCORAD: 79	Cilt bulguları kontrollü SCORAD:12
Tedavi	0.5-1 mg/kg/gün prednisolone 25 mcg/gün L-T4	Cilt bakımı
Lökosit (/mm ³)	30700 (5500-15500)	9000
Eozinofil (/mm ³)	10300 (0-500)	480
Spesifik IgE (kU/L)	Süt spesik IgE: 22 Yumurta akı:21 Yumurta sarısı: 3.5	Süt 9.5 Yumurta akı 6.4
Total Ig E (IU/ml)	490	123
ALT/AST (U/L)	52/48	
BUN/Kreatinin (mg/dl)	6/0.4	
sT4/TSH	1.53/15.3	1.1/1.5
Yeni nesil dizileme	PDGFRA geni heterozigot c.2323+120C>T değişim Hypereosinophilic syndrome, idiopathic, resistant to imatinib	

PS-084

Sağlık Bilgi Kaynağı Olarak Google Görseller: Ürtiker Fotoğraflarının Değerlendirilmesi

Merve Erkoç¹, Makbule Seda Bayrak Durmaz²

¹Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları, Adana

²Ankara Bilkent Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları, Ankara

Giriş:

Ürtiker/anjioödem dünya genelinde yaşam boyu %20'ye varan bir yaygınlığa sahip olan bir cilt hastalığıdır. Kronik hastalıkları olan bireyler, teknolojideki gelişmelerle paralel olarak artan bir şekilde bilgi ve iletişim teknolojilerinden faydalanmakta, sağlıklarını yönetme konusunda öz yönetim eğitimlerine yönelmektedir. Bu nedenle çalışmamızda sağlık bilgi kaynağı olarak internette yer alan ürtiker görsellerini değerlendirmeyi amaçladık.

Gereçler ve Yöntem:

Google Görseller'de "urticaria" ve "ürtiker" terimleri arama olarak kullanıldı, her bir terim için 100 fotoğraf kaydedildi ve görseller link üzerinden açıldı. Çoklu görüntüler, illüstrasyonlar, fotoğraf içermeyen görseller ve link olarak açılmayan fotoğraflar çalışma dışında bırakıldı. Çalışmaya 178 fotoğraf dahil edildi. İki immünoloji ve alerji uzmanı tarafından fotoğrafların yükleyici bilgileri, görsellerin piksel çözünürlüğü, fotoğraflardaki ürtiker lezyonlarının özellikleri ve fotoğraf kalitesi birlikte ortak karar verilerek değerlendirildi.

Bulgular:

Çalışmada "urticaria" arama terimi ile 87, "ürtiker" arama terimi ile 91 olmak üzere toplam 178 fotoğraf değerlendirilmiştir. Fotoğrafların 127'si (%63.5) izole ürtiker, 3'ü (%1.5) izole anjioödem, 1'i (%0.5) ürtiker ve anjioödem ile uyumlu olup 47'si (%23.5) ürtiker ve/veya anjioödem ile uyumlu değildi. Ürtiker plaklarının çoğunluğu eritamatoz plak (n:110, %55) şeklinde olup en çok tutulum lokasyonu olarak ekstremiteler (n:74, %37) fotoğrafları ön plana çıkmaktaydı. Fotoğrafların 73'ü (%41) erkek, 40'ı (%22.5) kadınlara ait olup 65'i (%36.5) sadece lezyonu içermekteydi. Ürtiker lezyonlarına ait karakteristik özellikler Tablo 1'de detaylandırılmıştır. Google Görseller'de ön izlemedeki fotoğraflar link açıldıktan sonraki fotoğraflara oranla bulanık olup çözünürlüğü daha kötüydü (sırasıyla, n=132, %74,2 vs n=36, %20,2; p=0,032; n:76, %42.7 vs n:14,%7.9, p=0.000). Link açıldıktan sonra fotoğraf kalitesinin ön izlemedeki görsel ile karşılaştırıldığında daha iyi olduğu bulunmuştur (n:142,%78.9 vs n:43, %24.2, p=0.000).

Sonuç ve Tartışma:

İnternette yer alan ürtiker görsellerinin yaklaşık %25'inin ürtiker lezyonları ile uyumlu olmadığı ve ön izleme fotoğraf kalitelerinin düşük olduğu saptanmıştır. Bu durum, özellikle hastalar tarafından lezyonların yanlış tanımlanmasına neden olma potansiyeli taşımakta olup, hasta ve yakınlarının lezyon tarifine dikkatle yaklaşılması gerektiğine dikkat çekmektedir. İnternette yer alan sağlık bilgilerin doğruluğunu ve güvenilirliğini sağlamak adına, kar amacı gütmeyen uzman meslek derneklerinin öncülüğünde kontrol mekanizmalarının geliştirilmesi önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Anjioödem, fotoğraf, google, görsel, ürtiker

Tablo 1: Ürtiker Lezyonlarının Karakteristiği

	Arama terimi "urticaria" (n=87)	Arama terimi "ürtiker" (n=91)
Fotoğrafta ürtiker gösterilmiş n (%)	73 (83.9)	58 (63.7)
Evet	14 (16.1)	33 (36.3)
Hayır		
Ürtiker ve/veya anjioödem gösterilmiş n (%)	72 (82.8)	55 (60.4)
Ürtiker	0 (0.0)	3 (3.3)
Anjioödem	1 (1.1)	0 (0.0)
Ürtiker ve anjioödem	14 (16.1)	33 (36.3)
Hiçbiri		
Lokasyon n (%)	34 (39.1)	40 (44.0)
Ekstremiteler	19 (21.8)	14 (15.4)
Gövde ön yüzü	23 (26.4)	20 (22)
Sırt	2 (2.3)	11 (12.1)
Yüz	9 (10.3)	6 (6.6)
Bilinmiyor		
Ürtiker plağı n (%)	14 (16.1)	36 (39.6)
Gösterilmemiş	8 (9.2)	10 (11)
Soluk ürtiker plağı	65 (74.7)	45 (49.5)
Eritematöz ürtiker plağı		
Ürtiker plağı sayısı n (%)	14 (16.1)	36 (39.6)
0	30 (34.5)	24 (26.4)
<20	31 (35.6)	20 (22)
20-50	12 (13.8)	11 (12.1)
>50		
Spontan ürtiker için tipik n (%)	19 (21.8)	38 (41.8)
Hayır	68 (78.2)	53 (58.2)
Evet		
Kaşınıtı izi n (%)	83 (94.5)	87 (95.6)
Yok	4 (4.6)	4 (4.4)
Var		

PS-085

Omalizumab Tedavisi Altında Ürtikeryal Vaskülit Gelişen Olgu:

Seçim Kolak, Fatih Çölkesen, Şevket Arslan
Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları BD, Konya.

Amaç: Ürtikeryal vaskülit (ÜV), deride pembe-mor renkli, basmakla solmayan ve genellikle 24 saatten uzun süre devam eden ürtikeryal plakların purpurik ve eritema multiforme benzeri döküntülerle birlikte görüldüğü, ön planda deri tutulumuyla karakterize edilen bir hastalıktır. Bu durum, ciltteki inflamatuvar süreçlerin bir yansıması olarak ortaya çıkar. ÜV, bazı durumlarda altta yatan sistemik hastalıklarla ilişkili olabilir ve tedavi sürecinde zorluklar yaratabilir (1). Bu olguda, kronik ürtiker tedavisi için uzun süre omalizumab tedavisi alan ve sonrasında yeni gelişen ürtikeryal vaskülit lezyonları olan bir hasta sunulacaktır.

Olgu: 55 yaş erkek hasta, kronik ürtiker tanısıyla kliniğimizde takipli ve dört yıldır omalizumab tedavisi almaktaydı. Omalizumab tedavisi için poliklinik başvurusu sırasındaki fizik muayenesinde hastanın her iki bacak ön yüzünde basmakla solmayan pembe-mor renkli lezyonları görüldü (Şekil-1). Lezyonların iki gündür aynı lokalizasyonda sebat etmesi, muayene bulgularının ürtiker düşündürmemesi ve ön planda vaskülit düşünülmesi nedeniyle hasta dermatolojiye konsülte edildi. Dermatoloji tarafından ürtikeryal vaskülit, eritema giratum repens ön tanıları ile biyopsi alındı. Biyopsi sonucu ürtikeryal vaskülit lehine histopatolojik bulgular olarak sonuçlandı. Hasta ilaç öyküsü, enfeksiyon hastalıkları, otoimmün hastalıklar ve maligniteler gibi ürtikeryal vaskülit altta yatan nedenler açısından değerlendirildi ve belirlenebilir bir patoloji saptanmadı. Kronik ürtiker nedeniyle almakta olduğu omalizumab tedavisine kolşisin eklendi. Hastanın vaskülitik lezyonları hiperpigmentasyon bırakarak gerilemiş olup tedavi ve takibi devam etmektedir (Şekil-2).

Sonuç: Ürtikeryal Vaskülit(ÜV), tekrarlayan ürtiker atakları ve histolojik olarak lökositoklastik vaskülitin birlikte bulunduğu bir klinik tablodur. Ciltte kaşıntıya eşlik eden ağrı, yanma, lezyonların 24 saatten uzun sürmesi ve hiperpigmentasyonla iyileşmesi tipiktir. ÜV sıklıkla izole olarak görülmektedir, fakat otoimmün hastalıklar, ilaç kullanımı, enfeksiyonlar ve solid veya hematolojik malignitelerle birlikte olabilmektedir (2). Tedavide en sık kortikosteroidler kullanılır, düşük doz steroidlerin hastalık kontrolünde yetersiz olması ve uzun dönem kullanımdaki yan etkileri nedeniyle diğer immunsupresif ajanlar ve biyolojik ilaçlar ile kombinasyonları tercih edilebilir. Biyolojik ajanlar içerisinde en yüksek remisyon oranları omalizumab, tosilizumab ve rituksimabla bildirilmiştir (3). Hastamızda ürtikeryal vaskülit tedavisinde kullanılan biyolojik ajanlardan olan omalizumab tedavisi altında ürtikeryal vaskülit gelişmiştir. Bu nedenle kronik ürtikerle takipli hastaların her kontrol muayanesinde detaylı anamnez alınması ve fizik muayenelerinin yapılması, ürtiker dışı lezyonların gözden kaçırılmadan tespit edilebilmesi açısından önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: omalizumab, ürtikeryal vaskülit, biyopsi

Şekil-1



Şekil-1: Her iki bacak ön yüzünde basmakla solmayan pembe-mor renkli ürtikeryal vaskülit cilt lezyonları

Şekil-2



Şekil-2: Tedavi sonrası hiperpigmentasyon bırakan cilt lezyonları

PS-086

Her sivrisinek ısırığı sonrası oluşan lokal reaksiyon alerjik reaksiyon habercisi midir?

Seda Tunca, Ayşe Aygun
İzmir Şehir Hastanesi, İzmir

Giriş: Sivrisinekler, başka bir çok haşere gibi ısırıkları alerjik reaksiyonlara neden olabilen yaz aylarında yaygın olarak bulunan rahatsız edici böceklerdir. Sivrisinek sokmaları, küçük veya büyük lokal reaksiyonlar, hatta sistemik reaksiyonlar şeklinde kendini gösterebilen, bir çok ailenin çocuğuna 'alerjik çocuk' ifadesini etiketlediği bir durumdur. Çalışmamızda sadece ailelerin değil birçok hekimin de sivrisinek ısırığı sonrası aşırı lokal reaksiyonu olan hastaları çocuk alerji kliniğine 'alerjik bünye' ifadesiyle yönlendirdiği çocuklardaki demografik özellikleri değerlendirmeyi amaçladık.

Method: Bu çalışmada Şubat 2024–Eylül 2024 yılları arasında İzmir Şehir Hastanesi Çocuk İmmunoloji ve Alerji kliniğine sivrisinek ısırığı ile aşırı lokal reaksiyon ifadesiyle yönlendirilen 0-18 yaş arası olguların demografik ve laboratuvar verileri retrospektif olarak değerlendirilmiştir.

Bulgular: Çalışmamızda ortanca yaşları 8,6 olan 41 olgunun 18'i (%43,9) kızdı. Yönlendirilen olguların hiçbiri daha önce herhangi bir sebeple çocuk alerji kliniğine başvurusu olmamıştı. Ek semptom sorgulamalarında; 18(%43,9) olguda Alerjik Rinit, 4 (%9,7) olguda da Atopik Dermatit öyküsü pozitif olarak görüldü. Olguların % 58,5 inde (n=24) ailede alerjik hastalık öyküsü mevcutken, 13 (%31,7) olgunun da evinde evcil hayvan besleme öyküsü mevcuttu. 14 (%34,1) olgunun kardeşinde de sivrisinek ısırığı sonrası aşırı lokal reaksiyon tariflemeye öyküsü mevcuttu. Hastaların %78 (n=32) de eozinofili saptanırken % 82,9 da (n=34) total IgE yüksek olarak görüldü. Hastaların hepsine deri prick testi yapıldı ve bu testlerde 8 (%19,5) ev tozu, 5(%12,1) olea, 2(%4,8) cupressus, 3(%7,3) timoty, 4(%9,7) alternaria alternata ve 6(%14,6) olguda hamam böceği pozitifliği saptandı. 20(%48,7) hastanın deri prick testinde alerjen pozitifliği yoktu. Hastaların bakılan IgA, IgM ve IgG değerleri yaşa göre standart sapmalarına göre değerlendirildi. 2(%4,8) olguda izole IgG değeri -1SDS olarak görülürken, 4 (%9,7) olguda da izole IgA değeri -1SDS olarak saptandı. Bu hastaların Klinik sorgulamalarda immün yetmezlik düşündürecek ek bulgular bulunmamaktaydı.

Sonuç ve Tartışma: Bu çalışmada sivrisinek ısırığıyla birlikte aşırı lokal reaksiyon gözlenmesi nedeniyle ek alerjik hastalık şüphesi olup tarafımıza yönlendirilen hastalarda ek alerjik hastalık öyküsü olarak alerjik rinit ve atopik dermatit tanılarını tespit edilmiştir. Çocuklarda sivrisinek ısırığı ile gelişen lokal reaksiyonunun alerji ile direkt ilişkilendirmek yerine, çok yönlü değerlendirilmesi, diğer alerjik semptomların sorgulanarak birliktelik gösterebileceği ek semptomla birlikte çocuk alerji kliniklerine yönlendirilmesinin gerek iş yükü gerekse ayırıcı tanıların göz ardı edilmemesi açısından değerlidir.

Anahtar Kelimeler: lokal reaksiyon, alerji, sivrisinek

PS-087

Çocukluk Çağı Mastositozunun Nadir Bir Nedeni: Büllöz Mastositoz

Gökcan Öztürk¹, Şule Haskoloğlu¹, Merve Süleyman¹, Candan İslamoğlu¹, Hasret Erkmen¹, Nazlı Devenci¹, Burcu Sarıgül Çimi¹, Aylin Heper², Figen Doğu¹, Aydan İkincioğulları¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji İmmünoloji Bilim Dalı, Ankara

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

Giriş: Mastositoz, klonal mast hücrelerin bir veya birden fazla dokuda sayıca artması ile karakterize nadir bir hastalıktır. Büllöz mastositoz yaşamın ilk aylarında başlayan geniş büller nedeniyle haşlanmış deri sendromu veya büllöz eritema multiformeyi taklit eden bir mastositozdur. Çoğunlukla diffüz kutanöz mastositozu olan olgularda tanımlanmıştır.

Gereçler ve Yöntem: Burada büllöz mastositoz tanısı koyarak izlediğimiz dört hastamızı sunmaktayız.

Bulgular: Vaka 1: Altı aylık bebek, cildinde bül şeklinde başlayıp sonrasında maküle dönen döküntü nedeniyle polikliniğimize danışıldı. Cilt biyopsisi CD25+ büllöz mastositoz olarak neticelendi.

Vaka 2: Üç aylıkken başlayan ve tekrar eden ciltte kızarıklık, vezikül- bül şeklinde döküntü şikâyetleri ile başvurdu. İzleminde herhangi bir sıkıntısı olmayan hastanın üç yaşından sonra döküntüleri kayboldu.

Vaka 3: Üç aylıkken ilaç ilişkili anafilaksi öyküsü olan hastanın 4,5 aylıkken ciltten kabarıklık, kaşıntılı ve yer yer vezikül döküntüsü başlamış. Tekrarlayan bronşiyolit olan hastanın deri prick testinde ev tozu, çayır ve çimen alerjisi tespit edildi.

Vaka 4: Üç aylıkken eritemli papüller ve büllöz lezyonlar nedeniyle başvurdu. İzleminde şikâyetleri kendiliğinden geriledi. Alerjik rinit semptomları nedeniyle yapılan prick testinde polen alerjisi tespit edildi.

Dört hastanın da cilt bulguları 6 aydan önce başlamıştı. İlk döküntüleri büllöz karakterde olup, takiplerinde tipik mastositoz plakları da gelişti. Hastalarda tanı biyopsi ile doğrulandı. Sistemik tutulum yönünden yapılan taramalarda bulgu saptanmadı. Hepsinde serum triptaz düzeyleri normaldi. Hastalar dikkat edilmesi gereken durumlar anlatılarak takibe alındı.

Sonuç ve Tartışma: Büllöz mastositozda klasik pigmentli makül, ve papüller görülmez. Bu nedenle büllöz lezyonlar ile gelen hastalarda ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır. Hipotansiyon, anafilaksi gibi komplikasyonlar ve sistemik mastositoz gelişme ihtimali nedeniyle hasta takip edilmelidir. Büllöz mastositoz çocukluk veya ergenlik döneminde kendiliğinden düzelir.

Anahtar Kelimeler: büllöz mastositoz, klonal mast hücresi, diffüz kutanöz mastositoz

Büllöz mastositoz tanılı dört hastanın klinik ve laboratuvar özellikleri

	Hasta 1 (AT)	Hasta 2 (EO)	Hasta 3 (EAK)	Hasta 4 (SBB)
Semptom yaş / Cinsiyet	6 ay/K	3 ay /E	4,5 ay/E	3 ay/E
Primer cilt lezyonları ve septom	Vezikül, bül, kahverengi maküller	Vezikül, bül	Makül papül vezikül/İlaç ilişkili anafilaksi	Vücutta eritemli papüller büllöz lezyonlar
Patoloji	Kutanöz mast hücre infiltrasyonu, papiller dermiste mast hücrelerinin çoğunda CD25 +	Kutanöz mast hücre infiltrasyonu, CD25- CD117+	Kutanöz mast hücre infiltrasyonu (Dış merkez)	Kutanöz mast hücre infiltrasyonu CD117+
Kemik iliği biyopsisi	Tutulmuş yok	-	-	-
Sistemik tutulum	Yok	Yok	Yok	Yok
İmmünolojik değerlendirme	IgG ve IgA düşük	IgG, IgA, IgM düşük	Total IgE yüksek	N
Triptaz ug/L	-	2,42-6.4	1-5,96	3,29
Tedavi	Topikal steroid, adrenalin otoenjektör	-	Adrenalin otoenjektör Astım nedeniyle oral montelukast lüzüm halinde inhale salbutamol ve inhale steroid	Nazal steroid

PS-088

Çocuklarda Her Kaşıntı Alerji Midir ?

Özgül Güngör, Ceren Güleriyüz, Gaye Kocatepe, Damla Altıntaş, Nur Ümit, Dilara Fatma Kocacık Uygun, Ayşen Bingöl
Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji ve İmmunoloji Bilim Dalı, Antalya

Giriş: Çocukluk çağında sık karşılaşılan bir yakınma olan kaşıntı hem hastanın hem ailenin yaşam kalitesini etkilemektedir.

Kaşıntı hızlı adapte olan, dermoepidermal bileşkeye yakın, mekanoreseptif serbest sinir sonlanmaları ile taşınır. Kaşıntının deride hissedildiği yerler, genellikle serbest sinir sonlanmalarının deride yoğunlaştığı yerlerdir. Epidermis-dermis sınırında bulunan ve epiderm tabakasındaki miyelinsiz sinir liflerindeki serbest halde bulunan sinir uçlarının fiziksel, mekanik ya da kimyasal olarak uyarılmasıyla da kaşıntı oluşmaktadır. Altı haftadan uzun süreli kaşıntılar 'kronik kaşıntı' olarak adlandırılır.

Kaşıntının genel popülasyondaki sıklığı yaklaşık %20-25'tir. Çocuklarda kaşıntı sıklığı ile ilgili yeterli veri olmamakla beraber Polonya'da 108 adolesan hastada akne üzerine yapılan bir çalışmada katılımcıların %31,1'inde kaşıntı öyküsü alınmıştır.

Çocuklarda çeşitli dermatozlar, enfeksiyöz ve paraziter ajanlar, immün yetmezlikler, konjenital hastalıklar, maligniteler, psikojenik faktörler ve sistemik hastalıklar da kaşıntıya yol açabilmektedir. Kaşıntı şikayeti ile başvuran çocukların demografik ve klinik özelliklerinin saptanması; yaş grubuna göre tanılarının sınıflanması ile hekimlerinin kaşıntısı olan çocuğa yaklaşımına katkı sağlamak amaçlandı.

Gereç-Yöntem: Çalışma, Ağustos 2024 - Eylül 2024 tarihleri arasında Çocuk Alerji ve İmmünoloji Polikliniğine kaşıntı şikayetiyle başvuran 0-18 yaş arası hastaların klinik ve demografik verileri prospektif olarak kaydedildi.

Bulgular: Çalışma süresince kaşıntı şikayeti ile 100 hasta kaydedildi. Hastaların %47'si (n:47) kız; yaş ortalaması $7,9 \pm 5,3$ yılıdır. Hastaların %43'ünde (n:43) kaşıntı 6 haftadan kısa süreliydi. Hastaların öyküsünde; %39'unda (n:39) alerjik hastalık (ürtiker, besin alerjisi vb.); %14 'ünde eşlik eden kronik hastalık ve %61 'inde katkı beslenme durumu vardı. Başvuru esnasında %65'i kaşıntı nedeniyle ilaç kullanıyordu. En sık kullanılan ilaç oral antihistaminik (%51) ve nemlendiriciler (%17) idi. En sık %22 oranında akut ürtiker tanısı kondu, yaş gruplarına göre tanı dağılımı tablo1'de gösterilmiştir. Yaş gruplarına göre tanı açısından istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu ($p>0,05$).

Sonuç ve Tartışma: Kaşıntı çocukluk çağında yaygın bir yakınmadır. Cilt rahatsızlıklarına bağlı olabileceği gibi sistemik hastalıkların bulgusu olarak da görülebilir.

Çalışmamızda en sık kaşıntı nedeni akut ürtiker; ikinci en sık neden ise atopik dermatiti. Literatür ile uyumlu olarak yaş gruplarına göre 0-6 yaşta atopik dermatit; 6-12 yaş akut ürtiker ve 12-18 yaşta ise kronik ürtiker daha sık görüldü.

Genel popülasyondaki ve toplam poliklinik başvurularındaki kaşıntı verileri için uzun vadeli çalışmalara ihtiyaç olduğu kanaatindeyiz.

Anahtar Kelimeler: çocuk, kaşıntı, alerji

Yaş gruplarına göre tanımlar

	0-2 yaş (n)	2-6 yaş	6-12 yaş	12-18 yaş	Toplam (n)
Akut ürtiker	1	8	8	5	22
Kronik ürtiker	1	1	4	8	14
Atopik dermatit	5	7	3	4	19
Böcek ısırığı	1	5	3	2	11
Deri enfeksiyöz hastalıkları	0	1	3	4	8
Paraziter hastalık	2	2	1	2	7
Dermatolojik hastalıklar	0	2	2	2	6
İlaç alerjileri	0	1	0	1	2
Cilt kuruluğu	1	2	2	0	5
Nedeni bilinmeyen	0	0	2	4	6
Toplam (n)	11	29	28	32	100

PS-089

Akut Ve Kronik Ürtikerli Hastalarda Nötrofil-Lenfosit, Trombosit-Lenfosit Oranı Değişiminin Değerlendirilmesi

Seda Çevik¹, Uğur Altaş¹, Halil Alkaya¹, Alican Sarısaltık², Mehmet Yaşar Özkars¹

¹Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk İmmünoloji ve Alerji

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Halk Sağlığı

Giriş: Ürtiker, vücutta, eritemli, ödemli ve kaşıntılı plaklarla kendini gösteren, anjiyoödemle eşlik edebildiği ve yaşam kalitesini bozan yaygın bir hastalıktır. Sistemik immün-inflamasyon indeksi (SII), sistemik inflamasyon yanıt indeksi (SIRI) ve pan-immün-inflamasyon değeri (PIV) inflamasyon için üç yeni indekstir. Pan-immün-inflamasyon değeri de çoğunlukla malign hastalarda çalışılmıştır ve prognostik bir biyobelirteç olduğu düşünülmektedir. Bu çalışmada, rutin bir hemogram testi ile hızlı bir şekilde değerlendirilebilen bu parametrelerin akut ürtikerli, kronik ürtikerli hastalar ve sağlıklı kontrol grubu arasındaki farkının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereçler ve Yöntem: Çalışmaya 100 akut ürtiker, 50 kronik ürtiker ve 50 sağlıklı kontrol olmak üzere toplam 200 çocuk hasta dahil edilmiştir. Ürtiker dışında hematolojik, romatolojik, immün yetmezlik hastalığı olanlar, kronik non-steroidal veya immünsupresif ilaç kullananlar çalışmaya dahil edilmedi. Katılımcıların başvuru hemogramları değerlendirilerek nötrofil, lenfosit, monosit, platelet, eozinofil ve bazofil sayıları ölçüldü. Nötrofil/lenfosit oranı (NLR), platelet/lenfosit oranı (PLR), eozinofil/lenfosit oranı, sistemik immün-inflamasyon indeksi (SII), sistemik inflamatuvar yanıt indeksi (SIRI), nötrofil/lenfosit/platelet oranı (NLPR) ve pan-immün-inflamasyon değeri (PIV) hesaplandı.

Bulgular: Akut ürtiker grubunun yaş ortalaması $7,5 \pm 4,5$ yıl ile diğer gruplardan daha düşük bulunmuştur. Lenfosit sayısı gruplar arasında anlamlı farklılık göstermiştir. Nötrofil/Lenfosit Oranı (NLR) açısından gruplar arasında anlamlı fark gözlenmiştir ($p=0,014$). Platelet/Lenfosit Oranı (PLR) gruplar arasında anlamlı fark göstermiştir ($p=0,013$). Sistemik İmmün-İnflamasyon İndeksi (SII) gruplar arasında anlamlı bir fark göstermiştir ($p=0,016$). Sistemik İnflamatuvar Yanıt İndeksi (SIRI) açısından gruplar arasında anlamlı fark bulunmamıştır ($p=0,136$). Nötrofil/Lenfosit/Platelet Oranı (NLPR) açısından anlamlı fark saptanmıştır ($p=0,044$).

Sonuç ve Tartışma: Çalışmamızda NLR'nin kronik ürtiker grubunda akut ürtiker grubuna göre anlamlı olarak daha yüksek olması, kronik ürtikerde süregelen inflamasyonun göstergesi olarak yorumlanabilir. Çalışmamızda gruplar SIRI ve PIV açısından karşılaştırıldığında anlamlı fark saptanmamıştır.

Çalışmamızda kronik ürtiker hastalarında %78 oranında etyoloji saptanamamıştır (idiopatik). Ancak alınan anamnez ile bu hastaların çoğunda stres faktörünün tetikleyici olduğu görülmüştür. Stres faktörünün kronik ürtiker grubunda yüksek oranda olması, kronik ürtikerin tetikleyici mekanizmasında psikolojik faktörlerin önemini vurgulamaktadır. Çalışmamızın sonuçları, akut ve kronik ürtikerin inflamatuvar yanıtlar açısından farklılıklar gösterdiğini ortaya koymaktadır. NLR, PLR ve SII gibi inflamatuvar indekslerin, ürtikerin değerlendirilmesinde potansiyel biyobelirteçler olarak kullanılabileceği düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: akut ürtiker, kronik ürtiker, lenfosit, platelet, sistemik inflamatuvar yanıt indeksi

Tablo 1. Laboratuvar parametrelerinin karşılaştırılması

	Akut ürtiker (n=100)	Kronik ürtiker (n=50)	Kontrol (n=50)	p*
Neutrophil ($10^9/L$)	3,6 (0,4 – 13,4)	3,9 (2,1 – 13,4)	3,4 (1,3 – 8,4)	0,140
Lymphocyte ($10^9/L$)	3,0 (0,5 – 11,9)	2,6 (1,3 – 5,7)	2,6 (1,2 – 5,4)	0,026*
Monoocytes ($10^9/L$)	0,54 (0,25 – 1,58)	0,46 (0,23 – 0,91)	0,48 (0,19 – 1,15)	0,111
Platelet ($10^9/L$)	320,0 (188,0 – 545,0)	314,5 (207,0 – 538,0)	312,5 (144,0 – 535,0)	0,657
Eozinofil ($10^9/L$)	0,19 (0,01 – 4,55)	0,20 (0,05 – 1,07)	0,17 (0,01 – 1,00)	0,608
Bazofil ($10^6/L$)	30,0 (0,0 – 90,0)	40,0 (0,0 – 130,0)	30,0 (10,0 – 120,0)	0,424
Neutrophil/lymphocyte ratio (NLR)	1,2 (0,1 – 9,2)	1,6 (0,6 – 5,1)	1,2 (0,5 – 6,3)	0,014*
Platelet/lymphocyte ratio (PLR)	103,8 (36,5 – 547,2)	133,6 (51,7 – 213,3)	103,1 (50,7 – 226,0)	0,013*
Eozinofil/lymphocyte ratio	0,06 (0,01 – 0,38)	0,07 (0,01 – 2,06)	0,08 (0,02 – 0,28)	0,542
Systemic immune-inflammation index (SII)	374,7 (38,9 – 3084,2)	541,1 (171,3 – 1929,6)	390,4 (109,9 – 1453,5)	0,016^{a,b}
Systemic inflammatory response index (SIRI)	0,61 (0,06 – 7,09)	0,83 (0,28 – 3,87)	0,57 (0,09 – 7,27)	0,136
Neutrophil/ lymphocyte / platelet ratio (NLPR)	0,40 (0,04 – 2,94)	0,54 (0,18 – 2,44)	0,41 (0,09 – 2,75)	0,044*
Pan-immune-inflammation value (PIV)	190,7 (17,1 – 2374,8)	234,7 (62,2 – 1524,4)	188,9 (20,9 – 1671,6)	0,138
Median (minimum – maksimum) değerleri gösterildi.				
*Kruskal-Wallis testi				
^a Akut ürtiker vs. Kronik ürtiker, p<0,05;				
^b Kontrol vs. Kronik ürtiker, p<0,05.				

PS-090

Çocuklarda nadir bir döküntü: rekürren toksin aracılı perineal eritem

Sevde Demirsöz, Bahri Can Duran, Erhan Bahadır, Serap Özmen, Caner Aytekin
Dr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk İmmünoloji ve Allerji Bölümü, Ankara

Amaç:

Rekürren toksin aracılı perineal eritem (RTPE), çocuklarda toksin üreten A grubu beta hemolitik streptokok enfeksiyonları ile ilişkili nadir görülen bir durumdur. Bu hastalık, perineal bölgede belirgin döküntü, çilek dil ve ateş ile karakterizedir. Çocukluk döneminde bu tür vakaların yönetimi; doğru tanı ve tedavi yöntemlerinin belirlenmesi açısından önem taşır. Burada nadir görülen ve alerjik hastalıklar ile sıklıkla karıştırılabilen RTPE olgusunu sunarak hastalığın doğal seyri ve yönetimine dikkat çekmeyi amaçladık.

Olgu:

3 yaş 2 aylık kız hasta, son iki yıldır her 4-5 ayda bir ortaya çıkan döküntü ve en fazla 380C yükselen ateş şikayeti ile başvurdu. Döküntünün, ateşin başlangıcından iki gün sonra yüz, ense, gövde ve perineal bölgede ortaya çıktığı ve kaşıntının eşlik ettiği öğrenildi. Eşlik eden eklem ağrısı, ishal veya karın ağrısı gibi semptomların olmadığı; yalnızca halsizlik ve yorgunluğun olduğu öğrenildi. Döküntü ve kaşıntının setirizin sonrasında kısmen azaldığı ancak döküntünün geçmediği öğrenildi. Fizik muayenesinde aksiller bölge, gövde ön ve arka yüzde makülopapüler döküntü, genital bölge ve perianal bölgede hiperemik rash ve yer yer soyulmalar izlendi. Fizik muayene bulguları ve tekrarlayan öyküsü ile ön planda rekürren toksin aracılı perineal eritem düşünüldü. Tetkikleri istendi ve amoksisilin klavulonik asit(AKA), topikal metil prednizolon ve nemlendirici başlandı. Hastanın boğaz kültüründe A grubu beta hemolitik streptokok üremesi oldu. AKA tedavisinin 7. Gününde sonrası kontrolde gluteal bölgede hafif eritem dışında diğer sistem muayeneleri normaldi.

Sonuç:

Allerjik hastalıklar çok geniş klinik spektruma sahiptir ve farklı şekillerde karşımıza gelebilmektedir. Bu nedenle allerjik hastalıklar başta enfeksiyon hastalıkları olmak üzere diğer hastalıklar ile sıklıkla karışabilmektedir. Allerjik hastalıkların ayırıcı tanısında bakteriyel toksinlerle ortaya çıkan rekürren toksin aracılı perineal eritem akla gelmeli ve uygun antibiyotik ile tedavi edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: A grubu beta hemolitik streptokok, ateş, çocukluk, döküntü, rekürren toksin aracılı perineal eritem

Olgunun laboratuvar sonuçları

	Olgu	Normal
BK (mm ³)	7,730	4,000-11,000
TNS (mm ³)	3,320	1,500-5,800
TLS (mm ³)	3,190	1,500-3,000
EOS (mm ³)	400	20-500
Ig G (mg/dl)	1074	722-1037
Ig A (mg/dl)	157	46-91
Ig M (mg/dl)	123	50-121
Ig E (IU/ml)	233	<100
CRP (mg/L)	10,7	<5
ASO (IU/mL)	22	<200
Sedimentasyon	39	<24
Boğaz kültürü	A grubu beta hemolitik streptokok üredi	

BK: Beyaz Küre, TNS: Total Nötrofil Sayısı, TLS: Total Lenfosit Sayısı, EOS: Eozinofil Sayısı, ASO: Antistreptolizin O

PS-091

Soğuk İle Tetiklenen Ürtiker Olgusu

Emrah Harman, Ferhat Sağun, Fatih Çölkesen, Şevket Arslan
Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları BD, Konya

Amaç: Soğuk ürtikeri, soğuk hava, sıvılar veya nesnelere gibi soğuk uyaranlara maruz kalmaya yanıt olarak ürtiker, anjiyoödem veya her ikisinin gelişimi ile karakterize kronik indüklenbilir ürtikerin bir alt tipidir. İndüklenbilir ürtikerler arasında semptomatikdermografizmden sonra en yaygın görülen form soğuk ürtikeridir. Semptomlar, lokalize cilt reaksiyonlarından, özellikle yoğun soğuk maruziyeti vakalarında anafilaksi dahil olmak üzere şiddetli sistemik reaksiyonlara kadar değişebilir. Soğuk ürtikerinin patofizyolojisinin, oto-alerjenlerin oluşumunu ve ardından soğuğa maruz kalma üzerine mast hücrelerinden proinflatuar mediyatörlerin salınması sonucu oluştuğu ve bunun karakteristik semptomlara yol açtığı düşünülmektedir. Bu olguda, farklı etiyolojik faktörlerle soğuk maruziyeti sonrası semptomlar yaşayan bir vaka sunulacaktır.

Olgu: 69 yaşında kadın hasta, soğuk ile temas sonrası vücutta yaygın kızarıklık, kabarıklık ve şişlik, boğazda ağrı, şişlik hissi ve hafif nefes darlığı şikayetleri yaşamaktaymış. Hastanın tıbbi geçmişinde kontrol altında astım dışında özellik yoktu. Ailesinde benzer semptomlara sahip başka bir birey olmadığı öğrenildi. Fizik muayenesinde patolojik bulgu saptanmamış ve yapılan laboratuvar testleri normal sınırlarda bulunmuştur. Hastaya buz testi öncesi yapılan değerlendirmede pozitif kontrol (histamin) 6x9 mm, negatif kontrol (salin) 0 mm olarak ölçüldü. Sol kolun ön iç yüzeyine stimülasyon süresi 5 dakika olacak şekilde buz küpü uygulandı. Testin 10. dakikasında test pozitif sonuç verdi (Resim-1). Test sonrası 30. dakikaya kadar pozitiflik devam etti. Anamnez ve buz testi beraber değerlendirilerek hastaya soğuk ile tetiklenen ürtiker tanısı konuldu. Hastaya tetikleyicilerden kaçınması gerektiği anlatıldı. Semptomu olması durumunda kullanmak üzere ikinci nesil H1 antihistaminik ve anafilaksi durumunda kullanmak üzere epinefrin oto-enjektörü reçete edildi.

Sonuç: Soğuk ile tetiklenen ürtiker tanısı soğuk bir uyarana uygulanmasını sonucu test bölgesinde kabarıklık veya anjiyoödem gelişiminin gözlenmesi amacıyla yapılan soğuk uyarı testi ile doğrulanır. Ancak hastaların yaklaşık %20'sinin bu testin negatif sonuçlanabileceği ve bu durumun tanı sürecini zorlaştırabileceğini unutmamak gerekir. Soğuk ürtikerinde öncelikle soğuk maruziyetinin önlenmesi, semptomların alevlenmesini önlemek için sıcak giysiler giyilmesi, soğuk yiyecek ve içecekler tüketmekten kaçınılması önerilir. Farmakolojik tedavide profilaksi için ikinci nesil H1-antihistaminikler kullanılır. Dirençli vakalarda omalizumab ve siklosporin gibi ajanlar seçenekler arasındadır. Şiddetli vakalarda, özellikle anafilaksi öyküsü olanlarda, epinefrin oto-enjektörü taşınması önerilir.

Anahtar Kelimeler: fiziksel ürtiker, soğuk ürtikeri, buz testi

Resim 1



PS-092

Deniz Suyu Nedenli Ürtiker

Zeynep Gör, Selda Kaçar, Elife İslamoğlu, Mutlu Yüksek
Zonguldak Bülent Ecevit Üniversitesi, Çocuk Alerji ve İmmunoloji Bilim Dalı, Zonguldak

Giriş:

Akuajenik ürtikerin tuza bağlı tipi, çoğunlukla deniz banyosu ile tetiklenen ve özellikle genç kadınlarda alt yüzle boyunda karakteristik bir lokalizasyonla seyreden akuajenik ürtikerin nadir bir formudur. Tanı ve ayırıcı tanı için su ve çeşitli derişimlerde tuz ve solüt içeren su testinin yapılması önerilir.

Olgu:

Özgeçmişinde kronik bir hastalığı ve herhangi bir atopik şikayeti olmayan on yaşında erkek hasta başvurusundan 6 ay önce aralıklı olarak gözlerinde ve dudağında şişme kızarıklık ve kaşıntı şikayetiyle çocuk alerji polikliniğine başvurdu. Şikayetleri oral antihistaminige yanıtı olan hasta, deniz sezonunda ardışık 3 gün boyunca denize girme sonrası ön gövdede kızarıklık, kaşıntılı ve papüler, 24 saat içerisinde kaybolan kaşıntılı döküntü tariflemekteydi. Fizik muayenesinde özellik saptanmayan ve dermografizmi olmayan hastanın deri prick testinde mite, zeylan otu, kedi epiteli ve tahıl mix polen pozitifliği saptandı. Tam kan sayımı, eritrosit sedimentasyon hızı, C-reaktif protein, idrar analizi, tiroid fonksiyon testleri, anti-tiroid antikorları, antinükleer antikor ve kompleman seviyelerini (C3, C4 ve C1q) içeren laboratuvar değerlendirmesinde herhangi bir anormallik saptanmadı. Hastanın derisine öncelikle buzla provakasyon testi yapıldı ve reaksiyon gözlenmedi. Sonrasında hastanın mandibular, antekubital ve umbilikal bölgesine 20 dakika boyunca sırasıyla distile su, musluk suyu, %0,9 NaCl, %3 NaCl, %20 glukoz ve reaksiyon öyküsü verilen denizden alınmış su ile test yapıldı ve sadece deniz suyu ile yapılan testten sonra sınırlandırılmış kızarıklık, kaşıntı ve ürtiker saptandı.

Sonuç:

Bilinen kadarıyla, ingilizce literatürde ondan az tuzlu suya bağlı akuajenik ürtiker vakası bulunmaktadır. Bu hastalar klinik olarak farklı osmolarite ve hipertonsitedeki sıvılarla reaksiyon gösteren çeşitliliktedir. Sunulan vakada farklı olarak sadece deniz suyuna karşı reaksiyon gözlenmiş olup diğer hipertonic solüsyonlara karşı reaksiyon gözlenmemiştir. Fiziopatoloji tam olarak aydınlatılmamış olup, kolinerjik mekanizmaları veya deride lokalize, osmotik sensör olarak görev yapan sodyum bağımlı kanalları sorumlu tutan hipotezler mevcuttur. Aynı semptomları gösteren hastaların dokümanite edilmesi bu hipotezleri netleştirmek açısından önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: deniz suyu, akuajenik ürtiker, ürtiker



Resim 1: Hastanın denizden çıktıktan sonraki ürtikeryal döküntüleri



Resim 2: Hastanın deniz suyu ile provakasyon sonrasında gözlenen ürtikeryal döküntüleri

PS-093

Çocuk hastada perioral dermatit yönetimi zor olabilir mi?

Erhan Bahadır, Bahri Can Duran, Sevde Demirsöz, Serap Özmen, Caner AYTEKİN
Dr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk İmmünoloji ve Allerji Bölümü, Ankara

Periorifisiyal dermatit olarak da bilinen perioral dermatit (POD), tipik olarak ağız, burun veya gözlerin etrafında birden fazla küçük, iltihaplı papüllerle görülen bir cilt hastalığıdır. POD çoğunlukla hafif egzema belirtileri veya bunlar olmaksızın akneiform veya rosacea benzeri bir döküntüye benzer. POD'a çeşitli intrinsek ve ekstrinsek faktörlerin etkisi olsa da patogenezi yeterince anlaşılamamıştır ve en sık ilişkilendirilen topikal kortikosteroid (TKS) kullanımıdır. Burada POD'si olan bir çocuk hastanın yönetimi sunulmuştur.

Olgu:

Üç buçuk yaşında erkek hasta 7 aydır ağız çevresi, çene ve burun etrafında kızarıklık, yanma/batma hissi şikayetleri ile başvurdu. Yakınmaların öncesinde nazal, inhale veya TKS kullanımı, florürlü diş macunu, nemlendiriciler, tahriş edici maddelere maruziyet, maske kullanımı, dudak etrafını diliyle yalama ve geçirilmiş enfeksiyon yoktu. Hastanın yakınmalarının ilk olarak dudak etrafında başladığı ve dermatit tanısıyla topikal Hamamelis virginia ekstresi verilirken fayda görmediği öğrenildi. Şikayetleri gerilemeyen hastaya dermatolog tarafından atopik dermatit tanısıyla topikal hidrokortizon asetat başlandı ve 2 haftalık tedavi sonrasında kızarıklığın dudak etrafına ve çenesine yayıldığı bilgisi verildi. Takiben hastaya aile sağlığı merkezinde topikal mometazon furoat başlandı ve kızarıklığın daha yaygın ve belirgin hale geldiği öğrenildi. Bundan sonra çinko desteği ve fusidik asit+betametazon valerat kombinasyonu kullanan hastanın şikayetlerinin gidererek arttığı belirtildi. Hastanın fizik muayenesinde tüm ağız çevresi ve çeneyi yuvarlak bir şekilde kaplayan, vermilion sınırlarını koruyan ve satellit lezyonları da olan, yer yer milimetrik boyutta hiperemik papüler döküntü saptandı. Hastanın rutin laboratuvar analizi normal bulundu. Hastaya olası bir Candida enfeksiyonu nedeniyle sistemik ve topikal antifungal tedavi verildi. Tedavinin 3. günde hastanın lezyonlarının perinazal bölgeye yayılmasıyla tedavisi kesildi. Hastanın öykü ve fizik muayene bulgularıyla akne, rosacea, seboreik dermatit, irritan kontakt dermatit, alerjik kontakt dermatit ile ayrıca tanısı yapıldı. Ek olarak alerjik kontakt dermatiti dışlamak için Avrupa Standart serisiyle yama testi uygulandı ve negatif saptandı. Hastanın öyküsü ve lezyonlarının özellikleriyle POD olabileceği düşünüldü. Lezyonlara sadece topikal pimekrolimus tedavisi başlandı ve tedavinin 5. gününde hastanın lezyonları gerilemeye başladı.

Sonuç:

Çocuklarda POD yanlılıkla atopik dermatit tanısı alabilmekte ve TKS tedavi edilmektedir. POD'da başlangıçta TKS'lerle iyileşme görülürken, tedavi devam ederken veya bırakıldığında kötüleşmesi dikkat çekicidir. Bu nedenle POD tedavisinde TKS kaçınılmalıdır. POD'da topikal kalsinörin inhibitörleri, topikal (eritromisin, metronidazol) veya sistemik antibiyotikler esas tedavi seçenekleridir.

Anahtar Kelimeler: çocuk, perioral dermatit, pimekrolimus, topikal kortikosteroid

PS-094

Her Döküntü Alerjik Midir? SARS-COV-2 İlişkili Eritema Multiforme

Nilay Çalışkan, Hamit Boloğur, Merve Karaca Şahin, Fatih Erbay, Güler Yıldırım, Aslı Topçak, Şefika İlnur Kökcü Karadağ, Deniz Özçeker
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Prof. Dr. Cemil Taşçioğlu Şehir Hastanesi, Çocuk İmmunoloji ve Alerji Kliniği, İstanbul

Amaç: Eritema multiforme (EM), genellikle enfeksiyonlar veya ilaçlara bağlı olarak ortaya çıkan, ciltte hedef benzeri lezyonlarla karakterize, nadir görülen bir hipersensitivite reaksiyonudur. Bu olguda, Sars-Cov-2 ile ilişkili eritema multiforme tanısı alan 11 aylık erkek hasta sunulmaktadır.

Olgu: 11 aylık kız hasta, ateş, öksürük ve döküntü şikayetleri ile çocuk acil servisine başvuran hastanın özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Ancak hastanın ailesinin çocukluk çağı aşılarını yaptırmadığı öğrenildi. Fizik muayanesinde; bir gün önce ateş ile birlikte başlayan, çok sayıda eritematöz, basmakla solan ve merkezinde solukluk bulunan tipik hedef benzeri döküntüler gözlemlendi. Eşlik eden lenfadenopatisi ve mukozal tutulum yoktu. Laboratuvar testlerinde tam kan sayımı ve biyokimyasal parametreleri normal olarak saptandı. Yapılan solunum yolu viral panelinde Sars-Cov-2 pozitifliği tespit edildi. Çocuk Alerji Kliniğimize danışılan hastada klinik olarak viral enfeksiyona sekonder eritema multiforme tanısı konuldu. Takiplerinde döküntüsü destekleyici tedavi ile gerileyen hasta taburcu edildi.

Sonuç: Eritema multiforme, genellikle viral enfeksiyonlar, özellikle herpes simplex virüsü ile ilişkilendirilse de, bu olguda Sars-Cov-2 enfeksiyonu ile birlikte ortaya çıkmıştır. COVID-19'un deri döküntüleri ve ciltteki immün yanıtlarla ilişkisi giderek daha fazla belgelenmektedir. Bu olgu, her döküntünün alerjik olmadığını ve ayırıcı tanıda enfeksiyonların olası tetikleyici etkilerini vurgulamak amacıyla sunulmuştur. Ayrıca, pediatrik hastalarda COVID-19'un deri bulguları ve olası nadir komplikasyonlarının önemine dikkat çekmektedir.

Anahtar Kelimeler: alerji, deri döküntüsü, enfeksiyon, ürtiker

Resim 1.

Gövde ve ekstremitelerde target lezyonlar

PS-095

Kronik idiyopatik ürtikerde başarılı omalizumab desensitizasyonuMehmet Kılınc

Batman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları

Amaç: Omalizumab'a karşı ürtiker döküntüsünden yaşamı tehdit eden anafilaksiye kadar ani tip aşırı duyarlılık reaksiyonları gözlenebilmektedir. Bu olgu sunumunda kronik ürtiker tedavisinde yer alan bir monoklonal antikör olan omalizumab ile ürtiker gelişen bir hastada omalizumab desensitizasyon uygulamasından bahsedilmektedir.

Olgu: Kronik idiyopatik ürtiker tanılı 45 yaşında kadın hasta yüksek doz antihistaminige yanıtız olması üzerine omalizumab 300 mg tedavisi başlandı. Omalizumab ile ürtiker kontrolü sağlanan hastada 8 doz uygulama esnasında herhangi bir alerjik reaksiyon gözlenmedi. Ancak 9. ve 10. doz omalizumab sonrasında yaygın ürtikeryal döküntü gelişti. Omalizumab'ın alternatifi olmadığından ve hasta fayda gördüğünden omalizumab ile desensitizasyon planlandı. Literatürde standart bir protokol bulunmaması nedeniyle Mariana Castells tarafından oluşturulan 13 adımlı bir protokole göre 1:100, 1:10 ve 1:1 konsantrasyonlarında 300 mg omalizumab ile üç solüsyon hazırlandı (Tablo 1). Desensitizasyondan 1 saat önce premedikasyon uygulandı (40 mg metilprednizolon, 45,5 mg feniramin maleat, 10 mg montelukast). Desensitizasyon sırasında herhangi bir reaksiyon gelişmedi ve omalizumab başarıyla uygulandı. Takiplerde ürtiker gelişmedi.

Sonuç: Alerjik hastalıkları tedavi etmek için kullanılan biyolojikler arasında omalizumab'a karşı aşırı duyarlılık reaksiyonları en iyi karakterize edilenlerdir. Bu hastalar için desensitizasyon etkili bir yaklaşım olarak tedavinin devamına olanak tanımaktadır. Omalizumab'a karşı aşırı duyarlılık reaksiyonlarının yönetimine yönelik uygun yaklaşımlar hakkında daha fazla araştırma yapmak büyük önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Omalizumab, kronik idiyopatik ürtiker, desensitizasyon**Tablo 1. Omalizumab 300 mg desensitizasyon protokolü**

Basamak	Solüsyon	Miktar (cc)	İlaç miktarı (mg)	Kümülatif doz
1	C	0.05	0.0625	0.0625
2	C	0.5	0.625	0.7
3	B	0.1	1.25	1.9
4	B	0.2	2.5	4.4
5	B	0.4	5	9.4
6	B	0.8	10	19.4
7	B	1.6	20	39.4
8	A	0.3	37.5	77
9	A	0.3	37.5	114
10	A	0.3	37.5	151
11	X	0.4	50	201
12	X	0.4	50	251
13	X	0.4	50	300

Toplam süre, 195 dakika; Kümülatif doz, 300 mg; Solüsyon C, 1/100 dilüsyon; Solüsyon B, 1/10 dilüsyon; Solüsyon A and X, non-dilüe.

PS-096

Hatırlama Ürtikeri(Recall Urticaria)

Özge Çağlayan, Sultan Kara, Gülben Altan Cankurtaran, Fuat Erel
balıkesir üniversitesi sağlık uygulama ve araştırma hastanesi

GİRİŞ

Hatırlama ürtikeri, antijenlerin vücuda enjeksiyon ya da inhalasyon yoluyla girmesiyle, daha önce antijene maruz kalan bir alanda lokalize olan ve tipik olarak alerjen immünoterapisi olmak üzere çeşitli uyarılarla yeniden aktive olan ürtikeryal yanıtı ifade etmektedir.

OLGU SUNUMU

22 yaşında; alerjik rinit ve astım tanıları olan kadın hasta, deri prick testinde Dermatophagoides farinae (DF) 4x5 mm, Dermatophagoides pteronyssinus (DP) 3x4mm saptanması üzerine Novo Helisen Depot (Allergo Reinbek Germany/ 708-725) %50 DF-% 50 DP ile immunoterapiye(IT) başlandı(2022). Hasta sol elini kullandığından enjeksiyonlar, hastanın tercihi ile sağ deltoid kasa subkutan olarak yapıldı.İlaç temin edilemeyince 3.flakon aylık dozda tedaviye ara verildi. 2024 yılında tekrardan 3.flakondan IT başlandı. İT 'nin 1.dozunda,3 nolu flakondan, 0.1 ml,sağ deltoid bölgeden,subkutan olarak yapılan enjeksiyondan yaklaşık 15 dakika içinde, sağ kol deltoid bölgede daha önce İT enjeksiyonu yapılan yerlerde olduğu tahmin edilen 6-8 adet farklı boyutlarda, en büyüğü 1 cm çapa ulaşan ürtikeryal döküntüler gelişti.(resim 1). Sistemik tedavi ihtiyacı olmadan döküntüler geriledi. 1 hafta sonra yine aynı bölgeye aynı dozda yapılan enjeksiyondan sonra 15-30 dk. içinde,boyutları 0,5-1cm arasında değişen 3-5 adet ürtikeryal döküntü gelişti (resim 2). Döküntüler sistemik tedaviye ihtiyacı olmadan kendiliğinden geriledi. Bundan sonraki enjeksiyonlar sol deltoid bölgeden yapıldı. Hastada reaksiyon gelişmedi. Hasta İT 'ye iyi yanıt vermiş olup, mevcut tedavisine komplikasyonsuz devam edilmektedir.

TARTIŞMA

Hatırlama ürtikerinde, İT bölgelerinde uzun süreli lokal değişikliklerin meydana gelebileceği ve daha sonra ürtikerin hatırlanabileceği düşünülmektedir.Önceki alerji enjeksiyonlarının yapıldığı yerde artan mast hücresi birikimine veya lokalize mast hücrelerinin daha kolay degranüle olmasına bağlı olabileceği düşünülmektedir. Bu nedenle, İT enjeksiyonları, aktive durumda bırakılan lokal mast hücrelerine sistemik bir uyarı sağlar. Alternatif olarak, nöronların ve mast hücrelerinin hücre adezyon molekülü-1 aracılığıyla birbirleriyle iletişim kurması ve bu nedenle teorik olarak, farklı bir dermatomdaki enjeksiyonların, hücre adezyonu molekülü 1 gibi moleküller tarafından periferik aktivasyona yol açarak enjeksiyon bölgesinden farklı yerde döküntüler olmasına sebep olabilmektedir.

SONUÇ

Hatırlama ürtikeri için mekanizmalar henüz netlik kazanmamıştır. Daha ileri araştırmalar gereklidir.

Anahtar Kelimeler: hatırlama ürtikeri, lokal ürtiker, immunoterapi, mast hücre



PS-097

Nodüler Skabiyez ve Kaşıntının Gizlediği Malignite: Multipl Miyelom Olgusu

Dilan Şirin, Tuğba Kıratlı Yolcu, Volkan Bozkurt, Sedat Demirsoy, Cengiz Kırmaz
Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İmmunoloji ve Alerji Bilim Dalı,
Manisa

Amaç:

Kronik pruritus, alerji ve immünoloji kliniklerine başvuran hastalarda sık karşılaşılan ve yaşam kalitesini ciddi şekilde bozan bir semptomdur. Genellikle dermatolojik hastalıklarla ilişkili olmakla birlikte, renal, hepatik, hematolojik veya onkolojik kökenli sistemik hastalıkların habercisi de olabilir. Bu olguda, özellikle ileri yaş grubunda, dirençli pruritusun altında yatan nodüler skabiyez enfestasyonu ve malignite birlikteliği incelenmiştir.

Olgu:

83 yaşında kadın hasta, beş aydır tüm vücutta, geceleri artan uyutmayacak düzeyde kaşıntılı, ciltten kabarıklık, gün içinde solarak yer değiştiren vasıfta cilt döküntüleriyle başvurusu üzerine yapılan deri biyopsisinde perivasküler kronik yangısal infiltrasyon ve eozinofil saptanması nedeniyle ürtikeryal vaskülit ön tanısıyla tarafımıza yönlendirildi. Anamnezinde, skabiyez tedavisi aldığı ve antihistaminiklerle kısmi rahatlama sağladığı, son 3 ayda 4 kg istemsiz kilo kaybı yaşadığı öğrenildi. Özgeçmişinde sol böbrek atrofisi, koroner arter hastalığı, koroner arter bypass greft cerrahisi; klopidogrel, asetil salisilik asit, lercadipin, valsartan-hidroklorotiyazid, atorvastatin, nebivolol kullanımı vardı. Fizik muayenede özellikle gövde ve alt ekstremitelerde proksimallerinde birleşme eğiliminde eritemli maküller, pembe-kahverengi papül ve nodüller görüldü. Ayırıcı tanıda paraneoplastik sendromların da düşünüldüğü hastada deri biyopsisi tekrarlandı. Jinekolojik muayene sonrası smear sitoloji benign; meme ultrasonu ve mamografisi BIRADS 1 olarak raporlandı. Abdomen MRI ve toraks BT'de, multipl kemik metastazları ile uyumlu litik lezyonlar saptandı. PET-CT'de sağ parietal kemikte, C2 vertebrada, sağ klavikulada, her iki hemitoraks kostalarında hafif ekspansil görünümde, her iki iliak kemikte, sol asetabulumda ve sol tibia platosundaki litik lezyonlarda patolojik F-18 FDG tutulumu mevcuttu. Deri biyopsisi skabiyez ile uyumlu parazitik dermatit olarak raporlandı. Laboratuvar tetkiklerinde eozinofil 3630/ μ L, Hb 10,1 g/dl, ESH 54 mm/saat, kreatinin 2,03 mg/dl, düzeltilmiş kalsiyum 9,82 mg/dL, LDH 308 U/L, IgG 583 mg/dL, IgA 219 mg/dL, IgM 49 mg/dL, total IgE 64 IU/mL bulundu. Kemik surveyi multipl miyelom ile uyumlu olup, kemik iliği biyopsisi plazma hücreli miyelom tanısını doğruladı. Skabiyez tedavisi tekrar uygulanan hasta hematoloji kliniğine devredildi.

Sonuç:

Yapılan çalışmalarda, nedeni açıklanamayan pruritus olgularında multipl miyelom riskinin arttığı; malignite tanılı olgularda deri bulgularının en sık hematolojik malignitelerde görüldüğü saptanmıştır. Olgumuz, ileri yaşta dirençli kaşıntı ve eozinofiliyle başvuran hastalarda dermatolojik nedenlerin yanı sıra alta yatan malignitelerin göz ardı edilmemesi gerektiğini vurgulamaktadır. Hematolojik malignitelerde paraneoplastik cilt belirtilerinin fark edilmesi ve erken tanı konulması, hastanın prognozunu iyileştirmede hayati öneme sahiptir.

Anahtar Kelimeler: pruritus, eozinofili, multipl miyelom, nodüler skabiyez



Sırt bölgesinde çok sayıda 0.5-1cm çapında saçımlı basmakla solmayan eritemli papüller, lomber bölgede birleşme eğiliminde eritemli basmakla solmayan plak boyutlu papüller izlendi

PS-098

Ağır Atopik Dermatitli Bir Olguda Dar Bant UVB Tedavisi

Seyda Köse Özcan¹, Işıl Turan¹, Ahmet Sert¹, Pınar Gökmirza Özdemir¹, Çiğdem Aydoğmuş¹, Harbiye Dilek Canat², Zafer Türkoğlu²

¹Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Alerji ve İmmünoloji Kliniği

²Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Dermatoloji Kliniği

Giriş: Atopik dermatit derinin kronik kaşıntılı akut alevlenmeler ve remisyonlarla seyreden enflamatuar bir hastalıktır. Medikal tedavide ilk basamak topikal kortikosteroidler(TKS) ve kalsinörin inhibitörleridir. Topikal tedavi yeterli olmadığında ikinci basamak tedavide fototerapi topikal tedavi ile beraber veya tek başına tercih edilebilecek tedavi modalitesidir. Burada dar bant(nb) UVB tedavisi uyguladığımız ağır atopik dermatit tanısı ile takip edilen bir olgu sunulmuştur.

Olgu: Akraba olmayan ebeveynlerden miadında normal yolla doğan 7 yaşında erkek hasta, 3 yaşında başlayan atopik dermatit nedeniyle kliniğimizde takip edilmektedir. 3 yaşında atopik dermatit yakınmalarının başladığı, o dönemde dış merkezde yapılan DPT'de ev tozu akarı, kivi, kaju, çilek, badem ve tarçın pozitif olarak saptanmış, diyet ve TKS başlanmış. Kısmi düzelme sağlanmış ancak mevcut tedaviye rağmen ağır alevlenme(Scorad 70) ile tarafımıza başvurusunda yatışı yapılarak enfekte cilt lezyonları için sistemik antibiyoterapi ve TKS başlandı. Tarafımızca bakılan tetkiklerinde; Ig G-M-A değerleri ve lenfosit alt grup analizi(Tablo2) normal aralıkta ve total Ig E:5476 gr/L olarak saptandı. Öykü ve spesifik IgE sonuçlarına(Tablo3) göre başlanan diyet ve proaktif TKS ile taburculuğu yapılan hasta; 1 sene kadar sık alevlenme ve uzun süre TKS kullanımından sonra tekrar ağır atopik dermatit atağı(Scorad 75) ile yatırıldı. Yatışı sırasında dermatillomani benzeri atopik dermatit şiddetinden bağımsız sürekli cilt lezyonlarını kaşıma huyu nedeniyle Çocuk Psikiyatrisi'ne danışılarak aripiprazol başlandı. Proaktif TKS ile taburcu edilen hasta izlemde proaktif tedavi altında iken alevlenme ile başvurması üzerine TKS tedavi dozuna çıkıldı. Davranışsal olarak kaşıma huyu devam etmesi ve gece uykularının düzensiz olması üzerine Çocuk Psikiyatrisi önerisi ile risperidon ve atomoksetin ile tedavi revizyonu yapıldı. Tedavi revizyonu sonrasında kaşıma huyu azaldı ve uykuları düzene girdi. TKS tedavisi altında alevlenmelerle seyreden ve TKS tedavisini kesemediğimiz hasta Dermatoloji Bölümü ile birlikte değerlendirilerek nb-UVB tedavisi başlandı, TKS'e devam edildi. Seanslara haftada 2 gün ilk seans 2 dk ile başlanıp her seansta süre ve doz artışı ile 15 dk'ya kadar arttırılacak şekilde başlandı. TKS ve nb-UVB ile lezyonlarda 2. haftadan itibaren remisyon sağlandı. Şuanda 24 seans tamamlandı ve lezyonları tamamen geriledi. 6 hafta haftalık seans sonrası fototerapi kesilmesi planlandı. Hastanın izlemine devam edilmektedir.

Sonuç: Orta-Ağır atopik dermatitle takip edilen ve TKS tedavisi kesilemeyen hastalarda nb-UVB tedavisi sistemik tedavilere alternatif olarak tedavi planına eklenebilir.

Anahtar Kelimeler: orta-ağır atopik dermatit, dar bant UVB, topikal kortikosteroid

Resim 1



Tedavi öncesi/Tedavi sırasında lezyonların durumu

Tablo1: Lenfosit alt grup analizi

Tetkik	Sonuç	Tetkik	Sonuç
CD3+	63.6	CD45RA+	71
CD20+	20.1	CD45RO+	28
CD3-16+56+	28.11	CD3+31+45RA+	44.15
CD3+4+8-	42	CD19+CD27+IgD+	7.91
CD3+4-8+	28	CD19+CD27-gD+	70.49

Tablo2: Spesifik Ig E Analizi

Tetkik	Sonuç	Tetkik	Sonuç
Sp. IgE Dermatoph. farinae (d2)	>100 kU/L	Sp. IgE Fındık (f17)	1.86 kU/L
Sp. IgE Dermatoph. pteronyssinus (d1)	>100 kU/L	Sp. IgE Ceviz (f256)	16.7 kU/L
Sp. IgE Yumurta Akı (f1)	1.46 kU/L	Sp. IgE Kaju (f202)	>100 kU/L
Sp. IgE Yumurta Sarısı (f75)	0.124 kU/L	Sp. IgE Susam (f10)	5.17 kU/L

PS-099

Ağır Atopik Dermatitte ayırıcı tanı: İmmüdisregülasyon «CTLA4 mutasyonu»

Merve Karaca Şahin, Şefika İlkur Kökçü Karadağ, Nilay Çalışkan, Hamit Boloğur, Güler Yıldırım, Muhammed Fatih Erbay, Hilal Güngör, Aslı Topçak, Deniz Özçeker
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi

Amaç: Doğuştan bağışıklık kusurlarında immün yanıtların düzenlenmesinde ve immünolojik toleransta kritik rol oynayan genlerdeki mutasyona bağlı oluşan "immun disregülasyon hastalıkları" adı verilen spesifik bir alt grup tanımlanmıştır. Bu hastalık grubunda, LRBA, CTLA4, NFKB2, PIK3CD gibi genetik bozukluklar yer alır. CTLA4 proteini, immün yanıtın kontrol noktası olarak işlev görür, T hücrelerinin çoğalmasını ve bu yolla immün yanıtı sınırlandırır, ayrıca immün toleransın korunmasına katkıda bulunur. CTLA4 ve LRBA eksiklikleri, regülatör T hücrelerinin fonksiyonlarında aksamalara yol açarak otoimmün hastalıklar, lenfoproliferatif hastalıklar, enfeksiyonlar, hipogammaglobulinemi, enteropati, dermatolojik bulgulara sebep olup malignite riskini artırabilir. Bu vaka sunumunda, erken yaşta başlayıp ilerleyici seyir gösteren atopik dermatit ile başvuran ve takibinde otoimmünite bulguları ortaya çıkan CTLA4 mutasyonu pozitif bir çocuk hastanın klinik seyri ve tedavi yanıtı değerlendirilecektir.

Olgu: İki yaşında erkek hasta altı aydan beri devam eden yaygın egzema şikayetleri ile başvurdu. Total IgE seviyesinde yükseklik ve hipereozinofili, ev tozu akarı duyarlılığı saptandı. Nemlendirici ve lokal steroid tedavisi önerildi ancak kontrole gelmeyen hasta bir yıl sonra tekrarlayan dirençli yaygın atopik dermatit atakları ile yeniden başvurdu. İmmünolojik tetkiklerinde; Total IgE 7205 mg/L, ANA, antitrasglutaminaz IgA ve anti endomisyum pozitif saptandı. Tedaviye dirençli ağır atopik dermatit, hiper IgE otoimmünite bulguları olması sebebi ile immün disregülasyon düşünülerek intravenöz immünglobulin tedavisi başlandı. Hastanın doğuştan bağışıklık kusuru panelinde CTLA4: c.326G>A p.(Gly109Glu) heterozigot mutasyon saptandı. İzlem sırasında atopik dermatit şiddetinde azalma görüldü, ancak hala topikal tedaviye yeterli yanıt alınmadığından, dermatoloji ile birlikte değerlendirilerek siklosporin tedavisi başlandı ve sonrasında cilt lezyonlarında gerileme gözlemlendi. Özgeçmiş; G4P4A0C0 sağlıklı anneden 40 GH 4250 gr NSD ile doğmuş. Sık enfeksiyon yok. Hastanede yatış öyküsü yok.

Soygeçmiş; Anne ve baba arasında akrabalık var 1.derece. Ailede immün yetmezlik, erken yaşta kanser veya sebebi bilinmeyen ölüm vakaları bulunmamaktaydı. Kuzeninde ağır atopik dermatit mevcuttu.

Sonuç: Atopik dermatit ayırıcı tanısında immün yetmezlik ile ilişkili hastalıklar mutlaka göz önünde bulundurulmalıdır. Erken yaşta başlayan, tedaviye dirençli ve yaygın egzama ile seyreden bu vakada, zamanla belirginleşen otoimmünite bulguları immün disregülasyon hastalıklarının klinik çeşitliliğini vurgulamaktadır. Tedavi sürecinde immünomodülatör yaklaşımlar ve genetik danışmanlık, klinik yönetimi iyileştirerek hasta seyrini olumlu yönde etkileyebilir. Bu vaka, erken teşhis ve hedefe yönelik tedavi yaklaşımlarının önemini bir kez daha ortaya koymaktadır.

Anahtar Kelimeler: Atopik dermatit, CTLA-4 mutasyonu, İmmün disregülasyon

PS-100

İlaç Erüpsiyonu Ayırıcı Tanısında Alerjik Kontakt Dermatit: Bir Olgu Sunumu

Velat Çelik¹, Hasan Kapaklı²

¹Balıkesir Atatürk Şehir Hastanesi, Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları Bölümü, Balıkesir

²İstanbul Aydın Üniversitesi Florya Medikalpark Hastanesi, Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Bu olgu sunumunda, ilaç erüpsiyonu ön tanısıyla yönlendirilen 13 aylık bir kız hastada alerjik kontakt dermatit tanısının konulma süreci ve önemi vurgulanmaktadır.

Olgu: On üç aylık kız hasta ilaç alerjisi ön tanısı ile yönlendirildi. Öyküsünde üst solunum yolu enfeksiyonu sebebiyle azitromisin başlanmış, antibiyotiği üç gün kullanmış ve daha sonra çocuğun ateşi düşünce antibiyotiği kesmiş. Antibiyotik kesildikten iki gün sonra yüzünde ve bez bölgesinde kızarıklık, akıntı ve kabuklanma meydana gelirken tüm vücutta yaygın kızarıklık oluşmuş. İlaç kullanımı sonrası yaygın döküntüsü olan hastada ağır ilaç reaksiyonu düşünülerek hasta kliniğimize yönlendirilmiş.

Hastanın fizik muayenesinde hafif huzursuzluk dışında genel durumu iyi, deri bulguları dışında sistem muayeneleri doğaldı. Ağız etrafı, göz etrafı ve perine bölgesinde akıntılı egzematöz lezyon mevcuttu; gövde derisi yaygın hiperemikti. Vital bulguları stabildi. Hedef lezyon, büllöz lezyon, deride ayrışma, Nikolsky pozitifliği veya mukozal tutulum yoktu. Laboratuvar bulgularında AST: 92 U/L, ALT: 74 U/L dışında değerler normaldi ve zaten bu değerlerin yüksekliği sebebiyle takibi devam ediyordu.

Öyküsü derinleştirildiğinde yemek yedikten sonra yüzü ve göz etrafının daha önce hiç kullanmadıkları bir ıslak mendil ile silindiği, silindikten yaklaşık bir saat sonra hafif kızarıklık olduğu, ertesi gün ise akıntılı, kızarıklık, kabuklu yaralar oluştuğu öğrenildi. Alerjik kontakt dermatit düşünülen çocuğa lezyonların yoğun olduğu bölgelere lokal steroid, gövdeye nemlendirici ve enfekte görünümde olduğu için oral sefuroksim aksetil başlandı.

Ertesi gün lezyonları düzelmeye başlayan hastanın 5. gününde yüzündeki lezyonların büyük oranda düzeldiği, gövdede ise derinin soyulmaya başladığı görüldü. Hastaya yama testi yapılması planlandı.

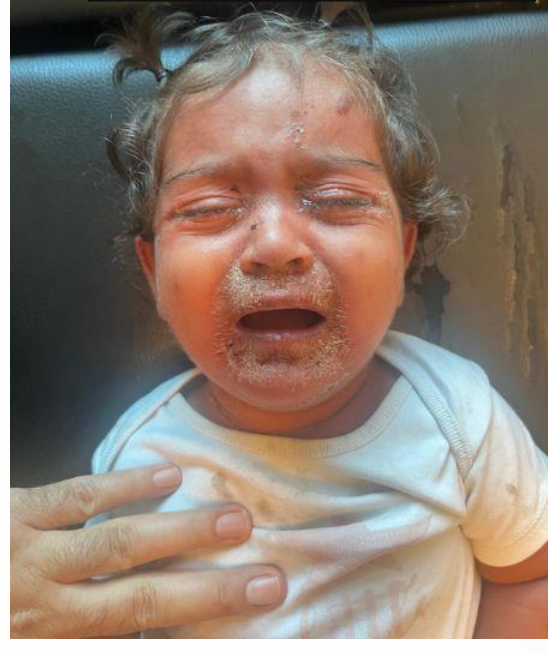
Sonuç: Pediatrik alerjik vakalarda, özellikle ilaç reaksiyonu şüphesinde, kapsamlı öykü alınması ve dikkatli fizik muayene yapılması, doğru tanı ve etkin tedavi için esastır. Bu olgu, alerjik kontakt dermatit tanısının ilaç erüpsiyonunu taklit edebileceğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Alerjik kontakt dermatit, ilaç erüpsiyonu, pediatrik deri reaksiyonları

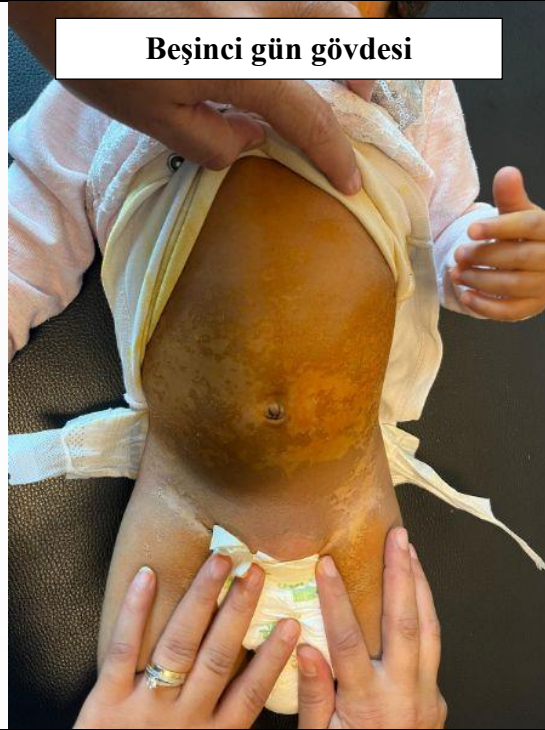
Başvuru anında gövdesi



Başvuru anında yüzü



Beşinci gün gövdesi





Onuncu günde gövde



Onuncu günde yüz

PS-101

Hereditör Anjiyoödem Hastalarının Klinik Özellikleri: Tek Merkez Deneyimi

Ahmet Kan¹, Yahya Gül²

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji BD, Diyarbakır

²Diyarbakır Çocuk Hastanesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bölümü, Diyarbakır

Giriş: Hereditör anjiyoödem (HAÖ) bradikinini parçalayan C1 esteraz inhibitörü eksiklik veya fonksiyon kaybına bağlı dokularda aşırı bradikin birikimi sonucu ortaya çıkan, tekrarlayan anjiyoödem atakları ile kendini gösteren OD geçişli nadir bir hastalık grubudur. Ataklarının en önemli özelliği antihistaminik, steroid, adrenalin gibi histamin aracılı anjiyoödemde etkili olan tedavilere cevap vermemesidir. Aile öyküsü hastaların %75’de vardır yaklaşık %25 de-novo ortaya çıkabilir. Bu çalışmada bölümümüzde HAÖ tanısı alan hastaların klinik ve başvuru özelliklerini literatür bilgileriyle tartışmak, özellikle bölgesel olarak sık görülen bu hastalığa dikkat çekilmek istenmiştir.

Gereçler ve Yöntem: Anket tipi, yüz-yüze görüşülerek, kesitsel çalışma yapıldı. Anket toplam klinik ve laboratuvar HAÖ tanısı alan dokuz hastanın ebeveynlerine (anne veya baba) yapıldı.

Bulgular: Hastaların medyan yaşı 12 yıl, anne ve baba akrabalık oranı %11, %89,9’u tip HAÖ hastası idi. Hastalarımıza medyan tanı konulma yaşı altı yıl, ilk şişlik başlama medyan yaşı yedi yıl idi. Aile taraması ile sadece bir hasta (%11,1) tanı almıştı. İlk tanı yaşı medyan yedi yıl idi. İlk şişlik en sık üst ekstremitelerde (%37,5) idi ve atağı en sık stres (%77,8) tetiklemekteydi. Ailede sadece bir hastada (%11,1) şişlik öyküsü yok idi. Tanı sonrası genel olarak en sık şişlik üst ekstremitelerde (%100) idi. Larenks atağı öyküsü sadece bir hastada vardı ve sadece bir kez olmuş idi. Bir hastanın (%11,1) C4 düzeyi atak dönemi dışında normal idi.

Sonuç ve Tartışma: HAÖ her iki cinsiyette eşit sıklıkta görülmektedir. Çalışmamızda hastalarda cinsiyet oranları birbirine yakındı. HAÖ’de 10 yaşına kadar hastaların %50’de belirtiler oluşmaktadır. HAÖ hastalarımızın çoğu (%66,6) ilk 10 yaşta bulgu vermektedir. Üç hasta ise 10 yaş üzerinde tanı almıştı. Aile öyküsünün olmaması HAÖ dışlamamaktadır. Bir hastada C4 normal idi. C4 normal olması HAÖ dışlamamaktadır. Zamanında tanı önemlidir. Mortal seyredebilmektedir. Bir hastamızda larengeal atak olmuştur. Hastalarımızın ilk şişlikleri en çok alt ve üst ekstremitelerde başlamıştı. Ayrıca hastaların hepsinde genel olarak en sık ekstremiteler şişmekteydi. Literatürde de sıklıkla ekstremitelerde şişlik (%90) olduğu görülmektedir. Literatürde sık karın ağrısı vakaların %90’da olduğu saptanmıştır. Hastalarımızın ise %66’da sık karın ağrısı atakları vardı. Özellikle ekstremitelerde şişlikleri olan, aile hikayesi olan, nedensiz karın ağrısı olup nedeni aydınlatılmayan hastalarda mutlaka HAÖ akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: Hereditör anjiyoödem, şişlik, C4, tanı

Tablo1. Hastaların demografik özellikleri

n=9	
Yaş, medyan (min.-max.)	12 (5-18)
Cinsiyet, bayan/erkek, n (%)	4 (44,4)/5 (55,6)
Anne ve baba akrabalık, n (%)	1 (11,1)
HAE Tip 1/HAE Tip 2, n(%)	8 (89,9)/1 (11,1)

Tablo 2. Hastaların tipik başvuru bulguları ve tetikleyiciler

Klinik bulgu		
Tanıya ilk başvuru, n (%)		1 (11,1)
İki yıllık yaş, medyan (min.-max.), yıl		8 (1-18)
İki tanı yaş medyan (min.-max.)		7 (1-18)
İki yıllık nerede oldu? n=8	Üst ekstremiteler (el, kol veya parmak), %	37,5
	Diş çukuru sonrası yüz, %	12,5
	Testis, %	12,5
	Yüz, %	12,5
	All ekstremiteler (bacak, bacak, ayak parmakları), %	25
Atağı en çok tetikleyen etken, %	Sıcak, %	77,8
	Yorgunluk, %	55,6
	Menstruasyon, %	22,2
	Erişkiyon, %	11,1
	Cirami, %	77,8
	Bakal krem, %	11,1
Ailede şişlik olan akrabalar	Anne, n (%)	7 (77,8)
	Baba, n (%)	1 (11,1)
	Yak, n (%)	1 (11,1)

Tablo 3. Klinik Bulgular

Genel olarak en sık şişlik bölgesi	Ekstremiteler (el, kol, bacak vb.)	%100
	Testis	%11,1
Larenks atağı	Evet, n (%)	1 (11,1)
	Hayır, n (%)	8 (88,9)
Larenks atak sayısı		1
Sık karn ağrısı atağı (ayda bir ve daha fazla)	Evet, n (%)	3 (33,3)
	Hayır, n (%)	6 (66,7)
Aylık atak sayısı, medyan (min.-max.)		10 (6-25)

Çalışmamızda bir hastada (%11,1) atak dönemi dışında C4 düzeyi normal saptanmıştır.

PS-102

Hereditör Anjioödem Hastalarımızın Klinik Ve Demografik Özellikleri: Tek Merkez Sonuçları

Hülya Uflaz¹, Makbule Seda Bayrak Durmaz¹, Begüm Görgülü Akın¹, Betül Özdel Öztürk¹, Şadan Soyyiğit²

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Kliniği, Ankara

²Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara; Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Kliniği, Ankara

Giriş: Hereditör anjioödem (HAÖ), özellikle larinx ataklarıyla yüksek mortalite riski taşıyan nadir bir hastalıktır. Bu çalışmada, kliniğimizde takip edilen HAÖ hastalarının demografik ve klinik özelliklerinin yanı sıra hastalık farkındalık düzeylerini değerlendirmeyi amaçladık.

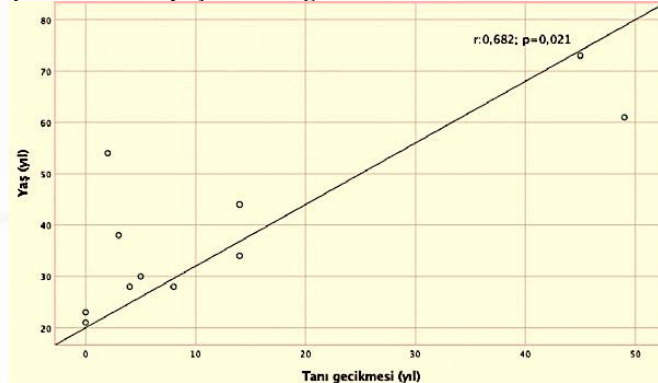
Gereçler ve Yöntem: Etik onay alındıktan sonra, 2019-2024 yılları arasında merkezimizde HAÖ tanı kodu girilmiş olan 18 yaş üstü hastalar elektronik sistemden tarandı ve 23 hasta verisine ulaşıldı. Bu hastalardan 12'sinin tanı aldıktan sonra başka merkezlerde takipli olduğu, sadece ilaç reçetesi yazdırmak için veya doğum ya da cerrahi işlemler için konsültasyon talep edilen hastalar olması nedeniyle çalışma dışı bırakıldı. Düzenli olarak tarafımızca takip edilen 11 hasta çalışmaya dahil edildi. Hasta verileri retrospektif dosya incelemesiyle elde edildi.

Bulgular: 11 hastanın medyan yaşı 34 (21-73) yıl olup, 8'i kadındı. Dokuz hasta Tip1-HAÖ iki hasta Tip2-HAÖ tanılıydı. Hastaların %45,5'inde (n:5) HAÖ aile öyküsü, %36,4'ünde (n:4) ailede atak nedeniyle ölüm öyküsü vardı. HAÖ tanı gecikmesinin medyan süresi 5 (0-49) yıl olup, hasta yaşı ile tanı gecikme süresi arasında pozitif bir korelasyon bulundu (r:0,682; p=0,021; şekil-1). Hastaların %63,6'sı (n:7) yüz, %45,4'ü (n:4) eklem semptomları ile tanı almıştı. Larinx atağı %72,7 (n:8) oranında olup, yoğun bakım yatış oranı %18,2 (n:2) idi. Kadın hastalarda larinx atağı daha yüksekti ancak istatistiksel anlamlılık saptanmadı (%87,5 vs %33,3). En sık atak tetikleyicisi yorgunluk ve stres (n:7, %63,6) idi. Aylık medyan atak sayısı 3 (1-12) olup, %18,2 (n:2) hasta ayda 6'dan fazla atak geçiriyordu. Hastaların tamamının on-demand tedavisi için iktibant tedavisine erişimi vardı ve %36,4'ü (n:4) tedaviye 30 dakika içinde yanıt veriyordu. Hastaların kısa süreli profilaksi (KSP) farkındalığı yüksek (%81,8) olmasına rağmen kontrendike ilaç farkındalığı düşüktü (%27,3). İki hasta dış tedavisi, iki hasta sezaryen, bir hasta ise her iki durum için KSP almış ve işlem sonrası atak yaşamamıştı. İki (%18,2) hasta uzun süreli profilaksi (danazol) kullanıyordu. Uzun süreli profilaksi alan hastalardan biri hemen hemen her gün atak yaşarken danazol sonrası atak sayısı yaklaşık %50 azalmıştı.

Sonuç ve Tartışma: Çalışmamız, güncel literatür ile uyumlu olarak, HAÖ tanı gecikmesinin eskisine göre azaldığını ve atak tetikleyicisi olarak stresin ön planda yer aldığını göstermektedir. Her ne kadar hasta sayımız az olsada çalışmamız HAÖ hasta yönetiminde çok yönlü yaklaşımın önemini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Hereditör anjioödem, Tetikleyici, Stres, Larinx ödemi, Kısa süreli profilaksi

Şekil-1: Hasta yaşı ile tanı gecikme süresi arasındaki korelasyon



PS-104

Ailevi Akdeniz Ateşi ön tanısı ile takip edilen hastalarda Herediter Anjioödem sıklığının araştırılmasıZülfikar Akelma¹, Seda Şirin¹, Semanur Özdel³, Esra Bağlan³, Serap Özmen²¹Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları BD; Ankara Dr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları Kliniği²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD; Ankara Dr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları Kliniği³Ankara Dr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği**Giriş:**

Herediter anjioödem (HAE), C1 esteraz inhibitör faktör eksikliği veya fonksiyon bozukluğuna bağlı gelişen nadir görülen otozomal dominant bir hastalıktır. Semptom ve klinik bulguları oldukça değişken olup asemptomik olabileceği gibi yaşamı dahi tehdit edebilmektedir. Klinik etkilenim cilt, solunum sistemi ve gastrointestinal sistem şeklinde olup ciltte ödem, havayolu obstrüksiyonu ile prezente olmaktadır. Gastrointestinal anjioödem nedeni ile hastalarda batın bölgesinde çeşitli şikayetler gelişebilmektedir. Nadir görülen bir hastalık olması, çeşitli klinik prezentasyon göstermesi, anjioödem ataklarının bazı hastalarda kendiliğinden düzelmesi gibi faktörlere bağlı olarak tanısı gecikebilmektedir. Bu çalışmada Ailevi Akdeniz ateşi (AAA) tanısı/ön tanısı ile takipli olup nedeni ortaya tam konulmamış olan abdominal bulguları olan kişilerde HAE araştırılması amaçlandı.

Gereçler ve Yöntem:

2021-2022 yılları arasında Çocuk Romatolojisi Kliniği'nde abdominal semptomları olan AAA ön tanısı ile izlenen fakat tanı kriterlerini karşılamayan ve homozigot gen mutasyonu olmayan, etiyojisi aydınlatılmamış abdominal bulguları olan (karın ağrısı, kusma, kramplar vb) olgular çalışmaya alındı. Serum C4, C1 esteraz inhibitör düzeyi ve fonksiyonu ölçüldü.

Bulgular:

Toplam 51 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların ortalama yaşı 10,11±4,33 yıl idi. Olguların 16'sı (%31,4) kız, 35'i (%68,6) erkek olup 38'inde (%74,5) karın ağrısı, 22'sinde (%43,1) ateş, 15'inde (%29,4) eklem ağrısı vardı. Çalışma grubunun demografik verileri Tablo 1'de belirtilmiştir.

Hastaların serum C4 ve C1 esteraz inhibitör düzeyleri normal saptandı. Bir hastanın C1 esteraz inhibitör fonksiyonu düşük saptanarak hastaya herediter anjioödem tip 2 tanısı konuldu. HAE tanısı konulan hastanın karın ağrısı yakınmaları yaklaşık 2 ayda bir tekrarlıyordu. Atağı tetikleyen anlamlı bir faktör saptanmadı.

Tartışma:

HAE klinik bulguları karın ağrısı ile seyreden diğer hastalıklar ile karışabilmesi nedeniyle ayırıcı tanı için farkındalık gerekmektedir. Bu çalışmada AAA ön tanısı ile takip edilen 51 olgudan bir tanesinde HAE tanısı koyduk. Özellikle AAA tanı kriterlerini karşılamayan olgularda HAE araştırılmasının erken tanı ve uygun tedavi için önemli olduğunu vurguluyoruz.

Anahtar Kelimeler: Herediter anjioödem, ailevi akdeniz ateşi, C1 esteraz inhibitör, karın ağrısı

Tablo 1: Çalışma popülasyonunun demografik özellikleri

	n=51
Yaş, yıl (Ort ±SS)	10,1±4,3
Cinsiyet, n (%)	
Kız	16 (31,4)
Erkek	35 (68,6)
Karın ağrısı, n (%)	38 (74,5)
Ateş, n (%)	22 (43,1)
Eklem ağrısı, n (%)	15 (29,4)
Kusma, n (%)	6 (11,8)
İshal, n (%)	4 (7,8)
Bulantı, n (%)	6 (11,8)
Şişkinlik, n (%)	6 (11,8)
Göğüs ağrısı, n (%)	4 (7,8)
Eklem şişliği, n (%)	8 (15,7)
Eklemde ısı artışı, n (%)	7 (13,7)
Eşlik eden alerjik hastalık, n (%)	30 (58,8)
AAA atak sırasında AFR yüksekliği, n (%)	19 (37,3)
Ailede AAA öyküsü olan, n (%)	14 (27,5)
Genetik mutasyon pozitif, n (%)	24 (47,1)
Genetik mutasyon pozitif, n (%)	24 (47,1)
AAA tanı kriterlerine uyum, n (%)	17 (33,3)
AAA tedavisi alan, n (%)	19 (37,3)

AAA: Ailevi akdeniz ateşi

PS-104

Hereditör Anjiyoödem Hastalarında Cerrahi Ve Girişimsel İşlemlerin Atak Sıklığı Üzerine Etkisi

Ecem Ay, Ragıp Fatih Kural, Kasım Okan, Emine Nihal Mete Gökmen
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, İzmir

Giriş:

Hereditör anjiyoödem (HA) deride, iç organlarda ve larenkste ataklar halinde tekrarlayan anjiyoödem semptomları ile karakterize bir hastalıktır. HA atakları kendiliğinden ya da travma, stres ve cerrahi müdahaleler gibi tetikleyici faktörlerin ardından oluşabilir. Larenks ödemi, hava yolu tıkanıklığı riski nedeniyle yaşamı tehdit edici olabilir.

Amaç:

Cerrahi operasyon ve tıbbi girişimlerin HA hastalarında atak geliştirme riskini saptamaktır. Bu sayede, cerrahi operasyonun türüne göre HA ataklarının öngörülmesi amaçlanmıştır.

Metod: C1 inhibitör eksikliğine bağlı HA (HA-C1INH) tanısı konulmuş 57 hastanın cerrahi ve tıbbi girişim geçmişleri retrospektif olarak analiz edilerek, cerrahi ve girişimsel işlem sonrası atak sıklığı incelenmiştir. Geniş rezeksiyonların yapıldığı, vücut boşluklarına girilerek organların çıkarıldığı ya da normal anatomik yapının belirgin şekilde değiştirildiği her türlü invaziv cerrahi işlem major cerrahi sınıfında; sadece deri, müköz membranlar ve bağ dokular üzerinde yapılan daha sınırlı invaziv müdahaleler ve anatomik yapıyı ciddi şekilde değiştirmeyen işlemler minör cerrahi grubunda; kesi ve dikiş gerektirmeyen işlemler tıbbi girişim başlığında sınıflandırılmıştır.

Sonuçlar:

HA-C1INH tanılı 57 hastada toplam 107 major operasyonun 52'inde (%48.6), 71 minör operasyonun 15'ünde (%20) ve 16 tıbbi girişimin 3'ünde (%18.7) sonradan atak geliştiği belirlenmiştir (p=0.003). Minor cerrahiler ve tıbbi girişimlere bağlı HA atak oranı, major cerrahilere kıyasla belirgin düşük bulunmuştur (p=0.003).

Yorum:

Cerrahi müdahaleler, özellikle major cerrahiler, HA ataklarına neden olmaktadır. Kısa dönem profilaksi tedavisi özellikle major cerrahi operasyonlardan önce önerilmelidir. Minor cerrahiler ve tıbbi girişimler ise daha düşük bir risk sahiptir o nedenle profilaksi yapılmasa akut atak tedavisi hazır olmalıdır.

Anahtar Kelimeler: C1 inhibitör eksikliği, hereditör anjiyoödem, invaziv cerrahi, major cerrahi, profilaksi

PS-105

Nadir hastalığın akut tedavisi ile ilgili videolar da nadir: İkatibant subkutan enjeksiyonu ile ilgili YouTube videolarının değerlendirilmesi

Elif Tuğçe Korkmaz Mutlu

Aksaray Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Polikliniği, Aksaray

Giriş: Herediter anjiyoödem (HAÖ) nadir kalıtsal hastalıklardandır. Hasta eğitimi, atak tedavisinde kullanılan ilaçların hasta tarafından erken uygulanabilmesi, böylece atakların daha hızlı düzelmesi açısından önemlidir. Bu çalışmada HAÖ hastalarının evde kendi subkutan uygulayabileceği ikatibant etken maddeli ilacın enjeksiyonu ile ilgili bilgi veren, YouTube'da bulunan videolarının güvenilirliği ve kalitesi değerlendirildi.

Gereçler ve Yöntem: Anahtar kelime olarak icatibant, ikatibant ve ilacın müstahzar isimleri kullanılarak İngilizce ve Türkçe dilinde yayınlanan videolar Youtube'da arandı. Enjeksiyon uygulaması ile ilgili olmayan videolar dahil edilmedi. Videolar ile ilgili bilgiler kaydedilerek Küresel Kalite Ölçeği (GQS), DISCERN (kullanıcılara bir sağlık sorunu için tedavi seçenekleri hakkında yazılı bilgilerin kalitesini değerlendirmek için geçerli ve güvenilir bir yol sağlayan 16 soruluk ölçek) ve modifiye DISCERN (sağlık bilgisinin güvenilirliğini değerlendirmek için DISCERN'den uyarlanan 5 soruluk ölçek) ile değerlendirilmiştir.

Bulgular: Bulunan 25 videodan 7 tanesi enjeksiyon uygulamasına yönelik içerikteydi, ikatibant enjeksiyon uygulaması ile hiç Türkçe videoya rastlanmadı. Yedi videonun biri sağlık çalışanı, biri ilaç firması, ikisi hasta, üçü sağlık kanalı tarafından yüklenmişti. Videoların süresi ortanca 256 sn (minimum 101 sn, maksimum 599 sn) idi. İzlenme sayısı ortanca 400 (minimum 48, maksimum 4673) idi. İki hasta tarafından yüklenen videoların GQS, DISCERN ve modifiye DISCERN puanları diğerler kullanıcılardan düşüktü.

Sonuç ve Tartışma: HAÖ atak tedavisinde hastanın kendi uygulayabileceği ikatibant subkutan enjeksiyon uygulamasına ilişkin sınırlı sayıda güvenilir video vardır, güvenilir ve kaliteli Türkçe YouTube içeriği geliştirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: enjeksiyon, icatibant, video, YouTube

İkatiabant enjeksiyon uygulaması ile ilgili bulunan YouTube videoları

	web adresi	video yüklenme tarihi	izlenme sayısı	vide o süresi (san i ye)	yükle yen	kan alın abo ne sayı s ı	yoru m sayı s ı	G Q S	DISC ERN	modifi ye DISC ERN
1	https://www.youtube.com/watch?v=7n8-MkgWSkE	08.11.2011	4673	256	sağlı k çalışa nı	11	0	5	54	4
2	https://www.youtube.com/watch?v=DDtVR5Dx5ZQ	04.06.2014	1329	234	hasta	4	2	1	17	1
3	https://www.youtube.com/watch?v=Lxg-3Xo44V8	17.10.2022	689	599	sağlı k kanal 1	1	0	4	48	4
4	https://www.youtube.com/watch?v=CZ_MqNy7WnM	28.10.2022	400	468	ilaç firma s ı	8	yoru ma kapa l ı	5	43	4
5	https://www.youtube.com/watch?v=JsGMi5lhWgA	06.01.2023	247	101	hasta	128	yoru ma kapa l ı	1	17	1
6	https://www.youtube.com/watch?v=1uXNkfskIH0	12.04.2023	251	134	sağlı k kanal 1	1680	0	4	36	3
7	https://www.youtube.com/watch?v=zcCt0RE29ic	22.02.2024	48	423	sağlı k kanal 1	964	0	4	42	4

Küresel Kalite Ölçeği (GQS), DISCERN (kullanıcılara bir sağlık sorunu için tedavi seçenekleri hakkında yazılı bilgilerin kalitesini değerlendirmek için geçerli ve güvenilir bir yol sağlayan 16 soruluk ölçek-her soru 1-5 puan) ve modifiye DISCERN (sağlık bilgisinin güvenilirliğini değerlendirmek için DISCERN'den uyarlanan 5 soruluk ölçek, her soru için 0 ya da 1 puan)

PS-106

Hereditör Anjioödem Olgusu Sunumu

Emel Görgülü, Batuhan Berk Demir, Ahmet Türkeli
Kütahya Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Çocuk İmmunolojisi ve Alerji Bilim Dalı, Kütahya

GİRİŞ: Hereditör anjioödem (HAÖ), ürtiker veya kaşıntı olmaksızın tekrarlayan anjioödem ataklarıyla karakterize bir hastalıktır. Üst solunum yolu ve gastrointestinal yolları ya da deri ve mukozal dokuları etkileyebilir. Anjioödem kendini sınırlayıp, tedavi olmaksızın iki ila beş gün içinde geçse de, laringeal tutulum ölümcül asfiksiye neden olabilir. HAÖ'nin en iyi karakterize edilmiş formları, C1 inhibitörünün (C1-INH) eksikliğinden veya işlev bozukluğundan kaynaklanır. HAÖ'nin kalıtımı otozomal dominanttır, bu nedenle etkilenen hastaların çoğunluğu etkilenen aile üyelerine sahiptir. Ancak vakaların yaklaşık %25'i de novo mutasyonlardan kaynaklanır, bu nedenle pozitif bir aile geçmişi tanıyı koymaya yardımcı olur, ancak negatif bir aile geçmişi HAÖ'yi dışlamaz. Burada, ekstremitelerinde aralıklı tekrarlayan şişlikler ile polikliniğimize başvuran ve HAÖ tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

Olgusu: İki yıldır ayda bir kez ekstremitelerde tekrarlayan anjioödem şikayeti ile polikliniğimize başvuran 9 yaşında kız hastanın öyküsünde şişlikleri antihistaminik ve steroid tedavilerine rağmen 5 gün içerisinde geçiyormuş. Aile öyküsü negatif. FM'de sağ kol sol kola göre 2 cm daha geniş, sol el sırtında ödemi vardı. Lab; C1-INH 5,8 g/l (18-40 mg/dL), C1-INH fonksiyonu <%8,2 (%70-%130) ve C4 düzeyi 5 mg/dl (13-46 mg/dl). Hastada HAÖ düşünüldü. Takiplerinde ekstremitelerde anjioödemde artış olan hastaya C1 inhibitör 1 saat ara ile 2 doz verildi. Klinik iyileşme gözlemlendi. Bradikinin Beta 2 reseptör antagonisti olan "İkatibant" ile hasta taburcu edildi. Bir aydır takip edilen hastanın tekrarlayan atağı olmadı. Hastanın genetik testinin gönderilmesi planlandı.

Sonuç: Ürtikersiz ve kaşıntısız ekstremitede, yüz veya gövde ödemiyle başvuran hastalarda, antihistaminik ve steroid tedaviye rağmen ödeminde gerileme olmayan veya artmaya devam eden hastalarda aile öyküsü olsun ya da olmasın HAÖ tanısı mutlaka akla gelmelidir. Klinik şüphe durumunda serum C4 kompleman düzeyi, C1 INH düzeyi ve fonksiyonu bakılarak tanı ve tedavinin düzenlenmesi gerektiği vurgulanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Hereditör anjioödem, de novo mutasyon, C1 inhibitör

Hereditör Anjioödem Sınıflaması

	Tip 1	Tip 2	HAÖ-Normal C1INH
HAÖ oranı %	~85	~15	Nadir
C4 düzeyi	Düşük	Düşük	Normal
C1-INH düzeyi	Düşük	Normal	Normal
C1-INH fonksiyonu	Düşük	Düşük	Normal

[Bork K et al. Lancet 2000; 356: 213.](#)

[Binkley KE et al. J Allergy Clin Immunol 2000; 106: 546.](#)

PS-107

Kazanılmış Anjiyoödemde Tanısal Çeşitlilik

Onurcan Yıldırım¹, Ragıp Fatih Kural¹, Asuman Çamyar², Reyhan Gümüşburun¹, Kasım Okan¹, Yusuf Özeke¹, Züleyha Galata¹, Hatice Serpil Akten⁴, Ceyda Tunakan Dalgıç¹, Gülhan Boğatekin³, Emine Nihal Mete Gökmen¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Alerji ve Klinik İmmünoloji Bilim Dalı, İzmir

²Bakırçay Üniversitesi Çiğli Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

³Demokrasi Üniversitesi Buca Seyfi Demirsoy Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

⁴Elazığ Fethi Sekin Şehir Hastanesi, Elazığ

Amaç: Ürtiker olmaksızın tekrarlayan anjiyoödem ve karın ağrısı semptomları, ailesinde benzer bir öykü bulunmayan 40 yaş üstü hastalarda kazanılmış anjiyoödem (KAÖ) akla getirmelidir. KAÖ, düşük C4, C1 inhibitörü (C1INH), C1q seviyeleri ve/veya azalmış C1INH fonksiyonu ile karakterizedir.

Olgular

Vaka 1: 48 yaş kadın hasta, boğaz ağrısı ve yutma güçlüğü şikayetiyle başvurdu. BT'de larenks ve epiglotta ödem saptandı. Düşük C4, C1INH ve C1q seviyeleri tespit edildi. Kemik iliği biyopsisi sonucu IgG tipi multipl miyelom tanısı kondu.

Vaka 2: 73 yaş erkek hasta, karın ağrısı ile başvurdu. BT'de perihepatik ve pelvik sıvı birikimi, hepatosplenomegali tespit edildi. Laboratuvar bulgusu olarak düşük C4, C1INH, C1q ve anemi ve trombositopeni saptandı. Kemik iliği biyopsisi sonucu splenik marjinal zon lenfoma tanısı kondu.

Vaka 3: 47 yaş kadın hasta, yüz ve ekstremitelerinde anjiyoödem ve karın ağrısı şikayetleri ile başvurdu. Düşük C4, C1INH ve C1q seviyeleri saptandı. Kemik iliği biyopsisi sonucu küçük lenfositik lenfoma tanısı kondu.

Vaka 4: 49 yaş kadın hasta, tekrarlayan karın ağrısı ve anjiyoödemle başvurdu. Düşük C4, C1INH ve C1q seviyeleri saptandı. Gottron papülleri gelişti ve mikst bağ dokusu hastalığı tanısı kondu.

Vaka 5: 51 yaş kadın hasta, dudakta anjiyoödem ve tekrarlayan karın ağrısıyla başvurdu. Düşük C4, C1INH ve C1q seviyeleri saptandı. Elektroforezde IgA lambda monoklonal gammopati saptandı.

Vaka 6: 47 yaş kadın hasta, yüzde tekrarlayan anjiyoödem ile başvurdu. Düşük C4, C1INH ve C1q seviyeleri saptandı. Biyopsi ile papiller tiroid karsinomu tanısı kondu.

Vaka 7: 45 yaş kadın hasta, tekrarlayan karın ağrıları ve yüzde ve genital bölgede tekrarlayan anjiyoödem atakları ile başvurdu. Düşük C4, C1INH antijen seviyeleri tespit edildi. Aile öyküsü yoktu.

Vaka 8: 69 yaş kadın hasta, tekrarlayan karın ağrısı ve diş çekimi sonrası yüzde anjiyoödem şikayetleri ile başvurdu. Düşük C4, C1INH antijen seviyeleri tespit edildi. Aile öyküsü yoktu.

Vaka 9: 71 yaş kadın hasta, Ekstremiteler ve yüzde tekrarlayan anjiyoödem atakları ile başvurdu. Düşük C4, C1INH antijen seviyeleri tespit edildi. Aile öyküsü yoktu.

Sonuç: KAÖ multifaktoriyel bir hastalık olup, semptomlar çoğunlukla altta yatan hastalığın tanısından önce ortaya çıkar. Bu sebeple altta yatan hastalığı tespit etmek için detaylı inceleme çok önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Kazanılmış Anjiyoödem, Malignite, Hipokomplementemi

Hasta klinik, laboratuvar ve tanı tablosu

Vakalar	Yaş	Semptomlar	Klinik/Radyolojik bulgular	Tanı	Laboratuvar bulguları	Tedavi
Vaka 1	48/K	Boğazda takılma hissi (5 yıl)	laringeal ve epiglottik ödem	IgG MM	C1inh: 27.6 mg/dL C1inh.fonksiyonu:% 101 C1q: 70 mg/L C4: <6 mg/dL	Kemik iliği transplantasyonu sonrası kür
Vaka 2	73/E	Aralıklı karın ağrısı ve larineal ödem (4 yıl)	Kolonda ödem, hepatosplenomegali	Splenik Marjinal Zone Lenfoma	C1inh: 2.39 mg/dL C1inh.fonksiyonu:% 11.1 C1q: 12 mg/L C4: <6 mg/dL	Spontan regresyon
Vaka 3	47/K	Yüz ve ekstremitide tekrarlayan ödem ve tekrarlayan karın ağrısı (7 yıl)	Yüz ve ekstremitede anjiödem	KLL	Lenfositöz C1inh: 3 mg/dL C1inh.fonksiyonu:% 3.3 C1q: 34 mg/L C4: <6 mg/dL	C1 inh. Profilaksi ve Bradikinin reseptör antagonisti
Vaka 4	49/K	Yüz ve ekstremitide tekrarlayan ödem ve tekrarlayan karın ağrısı (1 yıl)	Gottron Papülleri	Mikst Konnektif Doku Hastalığı	C1inh: 15.6 mg/dL C1inh.fonksiyonu:% 13.6 C1q: 77 mg/L C4: <6 mg/dL	Profilaktik C1 inh konsantresi
Vaka 5	51/K	Dudakda ödem ve tekrarlayan karın ağrısı (3 hafta)	Tübülovillöz adenom	IgA lambda monoklonal gamopati ve yüksek dereceli displazik adenom	C1inh: 38 mg/dL C1inh.fonksiyonu:% 11.5 C4: <6 mg/dL C1q: 46.5 mg/L	Bradikinin reseptör antagonisti
Vaka 6	47/K	Yüzde tekrarlayan ödem (6 ay)	Palpable tiroid nodülü ve Usg bulguları	Papiller Tiroid Karsinomu	C1inh: 14.2 mg/dL C1inh.fonksiyonu:% 57.9 C4: <6 mg/dl C1q: 11.5 mg/L	Total tiroidektomi sonrası kür
Vaka 7	45/K	Tekrarlayan karın ağrısı ve yüz ve genital bölgede tekrarlayan ödem (1 yıl)	Splenomegali	-	C1inh: 6 mg/dl C4: 7 mg/dl C1inh.fonksiyonu: < % 10	Bradikinin reseptör antagonisti
Vaka 8	69/K	Tekrarlayan karın ağrısı, diş çekii sonrası yüzde ödem (1.5 yıl)	Sol memede 1.5 cm fibroadenom	-	C1inh: 10.4 mg/dl C4: <6 mg/dl C1inh.fonksiyonu: % 36.4	Bradikinin reseptör antagonisti
Vaka 9	71/K	Ekstremiteler ve yüzde tekrarlayan ödem (1 yıl)	-	-	C1inh: 9 mg/dl C4: <6 mg/dl C1inh.fonksiyonu: % 30.9	Bradikinin reseptör antagonisti

PS-108

Göz kapaklarında şişlik ile prezente olan nadir bir sjögren hastası

Nur Beyza Emirali, Raziye Tülümen Öztürk, Özge Aslantekin Eken, Burcu Çoban, Esmâ Nur Aktepe Sezgin, Sümeyye Demirel, Aylin Arslan, Dane Ediger
uludağ üniversitesi tıp fakültesi, göğüs hastalıkları ana bilim dalı, klinik immünoloji ve allerji hastalıkları bilim dalı, bursa

Amaç: Anjioödem, derinin subkutan tabakasının, solunum veya gastrointestinal yolların submukozal tabakalarının lokal olarak şişmesidir. Vücudun herhangi bir yerinde görülebilmekle birlikte yüz, göz, dudak ve genital bölge gibi gevşek bağ dokusu olan deri alanlarında daha belirgin farkedilir. Anjioödem benzeri şişmelerle kendini gösteren pek çok klinik tablo da ("psödoanjioödem") mevcuttur. Kliniğimize göz kapağı şişmesi ile gelip, Sjögren tanısı alan bir vakamızı sunmayı amaçladık.

Olgu: 61 yaşında kadın hasta, 3 aydır hemen her gün sabahları olup gün içinde azalan, göz kapaklarında ve yüzde, nadir olarak da ellerde olan şişlik şikayeti ile başvurdu. Ürtiker, nefes darlığı, dilde ve dudakta ya da vücudunun farklı yerlerinde şişlik, karın ağrısı tariflemiyordu. Diyabet, hipertansiyon tanıları ile 1,5 yıldır dapaglifozin, 10 yıldır olmesartan kullanıyordu. Ailede anjioödem öyküsü yoktu. Fizik muayene de bilateral üst göz kapaklarında kaşıntı ve kızarıklığın eşlik etmediği izole şişlik görüldü (Resim-1). Tetkiklerinde; hemogram-biyokimya, enfeksiyon parametreleri, idrar ve gaita tetkikleri, C4, C1 inhibitör ve triptaz düzeyi normal, deri prick testi negatif saptandı. Antihistaminik (ah) tedavi 1x1 tablet olarak başlandı ve ah dozunu 4 tablete kadar çıkmasına rağmen semptomlarında hiçbir değişiklik olmadı. Hastanın tariflediği şişlik şikayetleri her gün olup, gün içinde azalsa da tamamen hiç geçmediği için anjioödem tanısından uzaklaşıp ah tedavi kesildi. Bu durumu yapabilecek hastalıklar açısından ayrıntılı istenen tetkiklerinde ANA 1/320 ve Anti-dsDna pozitif saptandı. Göz hastalıkları ve Romatoloji birimlerine konsulte edildi. Gözde kuruluk saptanıp, istenen tükrük bezi biyopsisi fokal lenfositik infiltrasyon şeklinde raporlanan hasta, Sjögren sendromu açısından anlamlı kabul edildi. Romatoloji tarafından başlanan hidroksiklorokin 200 mg 1x1 tablet tedavisi sonrası hastanın tüm şişlik semptomları kayboldu (Resim-2).

Sonuç: Histamin ve bradikinin gibi iki ana mediatör, anjioödem vakalarının çoğunun patofizyolojisinde rol oynarlar. Her biri farklı etiyojilere, klinik seyirlere ve tedavilere sahip anjioödem taklit eden sellulit/lenfödem, konnektif doku hastalığı (SLE skleroderma, dermatomiyozit, Sjögren), DRESS, miksödem, orbita psödotümörü, Cushing sendromu, Graves sendromu vb. birçok klinik tablo mevcuttur.

Angioödem taklit edecek şekilde göz kapaklarında şişlik ile gelip takibinde Sjögren tanısı alan hastamızın semptomları, hastalığına yönelik tedavi ile tam düzelmiştir. Sonuç olarak, klinikte anjioödem ile karşımıza çıkan hastalarda, öncelikle histaminerjik veya bradikinerjik olup olmadığını ayırt etmeye çalıştıktan sonra anjioödem taklit eden (psödoanjioödem) durumlar akılda bulundurulmalı ve ayırıcı tanısı yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: anjioödem, psödoanjioödem, göz kapağı, şişlik

Resim 1. Tedavi öncesi**Resim 1. Tedavi sonrası**

PS-109

Tanısı FMF İle Karışan HerediterAnjiyoödemli Gebe Olgu

Emrah Harman, Ferhat Sağun, Fatih Çölkesen, Şevket Arslan
Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD, İmmünoloji ve Alerji
Hastalıkları BD, Konya

Amaç: Herediteranjiyoödem (HAÖ), cilt, gastrointestinal ve solunum sistemi başta olmak üzere, çeşitli organlarda tekrarlayan ödem ataklarıyla karakterize nadir görülen otozomal dominant geçişli bir hastalıktır. HAÖ'nün temelinde, kompleman ve kontakt sistemlerinin düzenlenmesinde rol oynayan C1 esteraz inhibitör (C1-INH) proteininin eksikliği veya işlev bozukluğu yatmaktadır. Bu durum, kontrolsüz bradikinin salınımına yol açarak vasküler geçirgenliğin artmasına neden olur ve ödem gelişir. Klinik tablo, şiddetli vakalarda laringeal ödem ile hayatı tehdit eden asfiksi riskini içerebilir. Bu nedenle HAÖ'nün zamanında tanısı alması ve uygun tedavi protokollerinin uygulanması hayati öneme sahiptir. Bu olguda, gebelik döneminde semptomları ortaya çıkan bir herediteranjiyoödem vakası sunulacaktır.

Olgu: 38 yaşında ve 8 haftalık gebeliği olan kadın hasta, bulantı, kusma, ishal ve göbek çevresinden başlayıp tüm karına yayılan şiddetli karın ağrısı şikayetleri ile mükerrer olarak hastaneye başvurmuş. Yapılan tedavilere yanıt vermeyen hastanın semptomları, genellikle 3-4 gün içinde kendiliğinden düzeliyor. Dış merkezde, Ailesel Akdeniz Ateşi (FMF) tanısı düşünüldüğü için kolşisin tedavisi başlanmış ancak tedaviden fayda görmemiş. Tedavilerden yanıt alınamaması üzerine kliniğimize yönlendirilen hastada HAÖ tarama testi olarak istenen kompleman 4 (C4) düzeyi 0.06 g/l (0.1-0.4) tespit edilmesi üzerine istenen C1 inhibitör düzeyi <0.03 g/dl (0.15-0.35) ve C1 esteraz inhibitör aktivitesi %12 (70-130) olarak tespit edildi. Hastaya Tip-1 HerediterAnjiyoödem tanısı konuldu. Gebelik durumu göz önüne alınarak, atakların kontrolü ve profilaksi amacıyla C1 esteraz inhibitör konsantrisi tedavisi planlandı. Gebelik süresince atak sıklığı ve şiddeti azalmış olan hasta, komplikasyonsuz bir şekilde doğumunu gerçekleştirmiştir.

Sonuç: Herediteranjiyoödem, doğru tanı ve tedavi yönetimi ile kontrol altına alınabilen, ancak zamanında müdahale edilmediğinde ciddi komplikasyonlara yol açabilen bir hastalıktır. Gebelik, HAÖ semptomlarını etkileyebilecek hormonal değişikliklere neden olabileceği için, bu dönemlerde hastaların yakından izlenmesi önemlidir. Atakların yönetimi için güvenli ve etkili olan C1 inhibitör konsantrileri, gebelikte tercih edilen tedavi seçenekleri arasında yer alır. Bu vaka, gebelikte herediteranjiyoödem tanısının önemini vurgulamakta ve uygun tedavi ile başarılı bir gebelik ve doğum sürecinin mümkün olduğunu göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: gebelik, herediteranjiyoödem, C1-INH

PS-110

Hereditör Anjiyoödem Atağında Üriner Sistem Tutuluşu ve Hidronefroz

Züleyha Galata¹, Mustafa Harman², Kutay Kırdök¹, Emine Nihal Mete Gökmen¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, İzmir

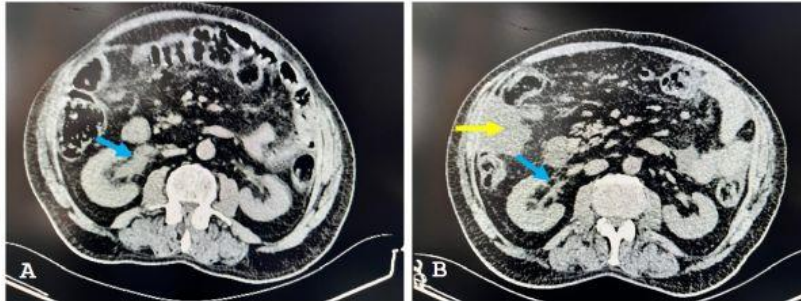
²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Ana Bilim Dalı, İzmir

Amaç: C1 inhibitör (C1İNH) eksikliğine bağlı gelişen hereditör anjiyoödem (HA-C1İNH), tekrarlayan ancak öngörülemez izole anjiyoödem atakları ile karakterize, otozomal dominant kalıtılan nadir bir hastalıktır. Anjiyoödem atakları deride, gastrointestinal sistem mukozasında ve üst solunum yollarında oluşur. Burada HA-C1İNH tanılı hastamızda gelişen ve C1 inhibitör konsantrasi kullanımı ile tamamen düzelen hidronefroz olgusunu sunmayı amaçlıyoruz.

Olgu: 13 yaşından itibaren yüz, göz, el/ayaklarda ve larenkste 2-3 gün süren anjiyoödem atakları tarifleyen hastamıza 60 yaşında HA-C1İNH tanısı konulmuştur [C4 (5 mg/dL: 10-40 mg/dL), C1 inhibitör (5 mg/dL: 21-39 mg/dL), C1 inhibitör fonksiyonu (%19: %70-130)]. 77 yaşındaki olgumuz, 5 gündür olan karın ağrısı ve sağ yan ağrısı şikayetleriyle devlet hastanesi acil servisine başvurmuştu. Çekilen abdomen bilgisayarlı tomografisinde (BT) sağ böbrekte grade 1 hidronefroz ve batın içinde serbest sıvı tespit edilmişti ancak hidronefrozun nedeni olarak obstruktif bir patoloji yoktu (Şekil 1A). Kliniğimize yönlendirilen hastanın vital bulguları normaldi. Eşlik eden bulantı, kusma, ishal, kabızlık, disüri, hematüri, ateş, cilt lezyonları gibi sistemik bulgular yoktu. Özgeçmişinde HA-C1İNH yanısıra tip 2 diyabetes mellitus ve hipertansiyon tanısı vardı. Fizik muayenesinde batın tüm kadrantlarında yaygın hassasiyet ve sağ tarafta kostovertebral açı hassasiyeti saptandı. Tam idrar tetkikinde eritrosit ve lökosit saptanmadı ancak glukoz 250 mg/dL tespit edildi. C1İNH konsantrasi 1000 IU IV olarak verilen olgunun karın ağrısı ile sağ yan ağrısı dakikalar içinde düzeldi. Hastanın klinik durumunun iyileşmesinden 48 saat sonra abdomen BT yeniden çekildi. Yeni çekilen BT'de hidronefrozun tamamen gerilediği gözlemlendi (Şekil 1B) ve mevcut tablonun HA atağına bağlı hidronefroz olduğu düşünüldü.

Sonuç: Bradikinin aracılı anjiyoödemlerde önemli klinik bulgulardan biri de karın ağrısıdır. Bu tablo akut batın nedenleri ile benzerlik gösterebilir ve bazen ayırıcı tanı yapmak güç olabilir. HA hastaları karın ağrısının daha önce yaşamış olduğu HA karın atağına benzer olduğunu, prodromal semptomları, hafif başlayıp giderek şiddetlenmesini tarif edebilirler. HA karın atağında yavaş başlayan ancak karnın geneline yayılan şişlik, bağırsak mukozasında gelişen permeabilite artışı sonucu bağırsak duvarlarında ödem gelişmesi nedeniyle oluşmaktadır, birçok olguda batın içine plazmanın da sızması batında serbest sıvı yani asit görünümüne neden olur. Radyolojik görüntülemelerde barsak anslarında ödem ve batın içi serbest sıvı tespit edilir. Hastalarda akut batından farklı olarak sistemik semptomlar eşlik etmez ve ağrı karnın belli bir bölgesine lokalize değildir.

Anahtar Kelimeler: hereditör anjiyoödem, hidronefroz, akut batın

Şekil 1.

(A) HA atağı esnasında çekilen abdomen bt görüntülemesi, sağ böbrekte renal pelvis ve üreter çapının arttığı izleniyor (mavi ok). (B) HA atak tedavisinden 2 gün sonra çekilen abdomen bt görüntülemesi, renal pelvis çapının normale döndüğü (mavi ok) ancak batın içerisinde artmış sıvı koleksiyonu (sarı ok) izleniyor.

PS-111

Dudakta İzole Anjioödem Kozmetik Nedenli Olabilir Mi?

Yunus Bozkurt, Şeyma Özden, Mustafa Asım Demirkol, Özge Argın, Hasan Furkan Avcı, Aysun Aynacı, Fatma Terzioğlu Şahin, Nihal Yıldırım, İsmet Bulut
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Kliniği

Amaç: Dudakta izole anjioödem özellikle nc1 esteraz inh HAÖ ve ilaç kullanımına bağlı olabileceği gibi son zamanlarda giderek yaygınlaşan kozmetik işlemler sebebiyle de olabilmektedir. Bu olguda uzun yıllar önce dudağa silikon uygulaması yapılan ve işlem üzerinden çok uzun süre geçmesi nedeni ile etyolojik faktörler açısından değerlendirilmesi gözden kaçırılan dudak silikonuna sekonder gelişen izole dudak şişliği nedeni ile tarafımıza başvuran olguyu sunmayı amaçladık.

Olgu: 48 yaşında kadın hasta, bilinen hipotiroidi dışında ek kronik hastalık öyküsü yok. Hasta şubat 2024'de dudak kremi kullandıktan yaklaşık 2 saat sonra alt ve üst dudakta şişlik şikayeti olması üzerine acil servise başvurmuş (Şekil 1-2). Eşlik eden ürtiker, karın ağrısı veya başka sistemik semptom bulgusu yokmuş. Acil serviste antihistaminik ve sistemik steroid uygulanmış ancak şikayetleri gerilememiş. Hastanın ailesinde AÖ öyküsü yok, daha öncesinde herhangi bir AÖ atağı tariflemiyor. Antihistaminik ile acil servisten taburcu edilen hastanın dudaktaki AÖ'yi gerilemeyince dermatolojiye başvurmuş. AH dozu 4x1'e kadar çıkılmış ancak şikayetlerinde gerileme olmayınca HAÖ ön tanısı ile hasta tarafımıza yönlendirildi. Alerji ve immünoloji polikliniğinde değerlendirilen hastanın tetkiklerinde hemogram, c4 ve biyokimya değerleri normal sınırdadır, triptaz: 2.7 ng/mL idi. Hastada ön planda HAÖ düşünülmüdü. Hastanın anamnezi derinleştirildiğinde yaklaşık 13 yıl önce üst ve alt dudağa silikon uygulaması yapıldığı öğrenildi. Bunun üzerine dermatoloji konsültasyonu istendi. Dermatoloji alt ve üst dudaktan biyopsi ile örneklemey yaptı. Biyopsi sonucu yabancı isim tipi dev hücrelerin eşlik ettiği lipogranülom ile uyumlu saptandı. Dermatoloji tarafından sistemik steroid, doksisisiklin ve tropikal takrolimus başlandı. Takiplerinde dudaktaki şişlikler gerilemeyince hastaya plastik cerrahi tarafından işlem yapılması planlandı

Sonuç: İzole gelişen dudakta anjioödem hem ilaçlara (ace ini, gliptinler vs) hemde kazanılmış AÖ'e sekonder gelişebilir. Ancak bu hastaların öyküleri titizlikle irdelenmeli nadir de olsa üzerinden uzun yıllar geçmiş olmasına rağmen uygulanan estetik müdahalelerin de akılda tutulması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: anjioödem, lipogranülom, yabancı cisim reaksiyonu

Resim 1. Hastanın İlk başvuru anındaki



Resim 2. Hastanın İlk başvuru anındaki görünümü



PS-112

Nonhistaminerjik İdiyopatik Anjioödem

Sultan Kara¹, Özge Çağlayan¹, Gülben Altan Cankurtaran¹, Fuat Erel¹, Zeynep Esener², Hilmi Bolat²

¹Balıkesir Üniversitesi Tıp Fakültesi İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı

²Balıkesir Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Genetik Anabilim Dalı

Giriş: Anjioödem, cilt ve/veya mukozada asimetrik ve yerçekimine bağlı olmayan ödem ataklarıyla kendini gösterir. Etkilenen bölge genellikle kaşıntılı değildir. Anjioödem yaygın olarak mast hücrelerinin aracılık ettiği bir durumdur ve sıklıkla ürtikerle birlikte görülür. Ancak mast hücrelerinin aracılık etmediği daha nadir görülen anjioödem formları; herediter anjioödem (HAÖ), edinilmiş C1 inhibitör (C1INH) eksikliği, anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörü (ACE-I) ile ilişkili anjioödem ve nonhistaminerjik idiyopatik anjioödemdir. Bu hastalıklar, ürtikerle ilişkili olmayan tekrarlayan anjioödem olarak kendini gösterir ve yüksek morbidite ve mortaliteye neden olurlar.

Olgu: 34 yaşında, herhangi bir kronik hastalığı olmayan, kombine oral kontraseptif (KOK) kullanan kadın hasta; yaklaşık bir yıldır, ortalama iki ayda bir tekrarlayan, tek göz kapağında ödem şikayetiyle başvurdu. Eş zamanlı ürtiker, yutma güçlüğü, nefes darlığı gibi ek semptom tariflemedi. Aile öyküsü yoktu ve şikayetin 3-4 günde kendiliğinden tedavisiz düzeldiğini belirtti.

KOK'ü keserek antihistamin başladık ancak yanıt alamadık.

Atak sırasında yapılan tetkiklerinde; C4, C1INH kütle ve fonksiyonu normal, C1q'yu ise düşük saptadık. Hastamızda öncelikle mast hücre aracısız anjioödem düşünerek ikatibant 30 mg subkutan başladık ve yanıt aldık. Tip III HAÖ açısından Tıbbi Genetik tarafından yapılan testlerde kininojen1 (KNG1) geninde p.ala412thr heterozigot mutasyonu tespit edildi.

Tartışma: Aile öyküsü olmayan, orta-ileri yaşta, tekrarlayan anjioödem atakları olan hastalarda öncelikle edinsel C1INH eksikliği düşünülmelidir. Bu hastalarda C1INH ve C4 genellikle düşüktür. Çoğu vakada C1q seviyesi de düşüktür. Buna karşın nadir olgular dışında HAÖ'de C1q normaldir. Altta yatan malignite veya C1INH otoantikörlerinin bulunması, edinsel C1INH eksikliği tanısını güçlü bir şekilde destekler (algoritma1). C1q seviyelerinin ölçülmesi, edinilmiş anjioödem nedenlerini dışlamaya yardımcı olur.

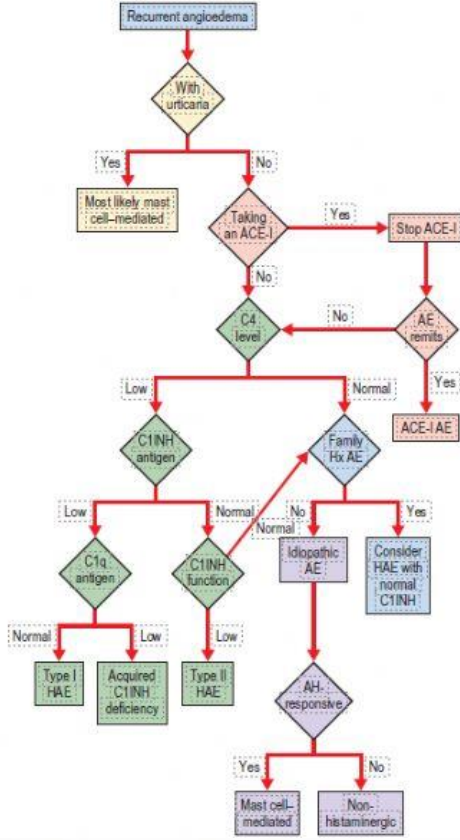
TipIII HAÖ'de; TipI ve tipII HAÖ'in aksine, C1-INH seviyeleri ve aktivitesi normaldir. Bu durumda tanı için genetik faktörler (Faktör12, plazminojen, anjiopoetin1, KNG1) araştırılmalıdır. KNG1 genindeki p.Met379Lys mutasyonu TipIII HAÖ'e yol açar (HAÖ-KNG1). Bizim hastamızda p.ala412thr mutasyonu saptandı ancak Tıbbi genetik non-patojenik mutasyon olarak yorumladı.

İdiyopatik anjioödem, C1INH eksikliği sendromlarından çok daha sık görülür. Nonhistaminerjik idiyopatik anjioödem tanısı ekartasyon yoluyla konur ve normal C1INH düzeyleri, aile öyküsünün olmaması ve antihistaminlere yanıtızsızlık tanısı destekler. Ataklar sırasında bradikininin artması, ikatibant ve ekallantidin faydalı olabileceğini düşündürmektedir.

Biz hastamızda; antihistamine yanıtızsızken ikatibanta yanıt vermesi, C1q düşüklüğüne rağmen C4 ve C1INH seviye ve fonksiyonunun normal olması nedeniyle nonhistaminerjik idiyopatik anjioödem tanısını koyduk.

Anahtar Kelimeler: edinilmiş C1INH, HAÖ, idiyopatik anjioödem, ikatibant

Anjiödem tanı algoritması



Sol göz kapağında anjiödem



PS-113

İDİYOPATİK ANJİOÖDEM: Olgu Sunumu

Hafize Titiz Yılmaztepe
Bursa Şehir Hastanesi

Amaç: İdiyopatik anjioödem sebebin bilinmediği daha sıklıkla histamin aracılı anjioödem olarak karşımıza çıkan bir durumdur. İdiyopatik histaminerjik anjioödemde temel testler ve fizik muayene yeterli olmadığı durumlarda ileri tetkikler gerekebilmektedir. Bu vakada idiyopatik histaminerjik anjioödem nedeniyle tetkik edilirken tiroid papiller kanser tanısı alan olgu sunularak farkındalık yaratmak amaçlanmıştır.

Olgu: 30 yaş erkek hasta son üç aydır ayda 3-4 kez olan boğazda şişlik hissi, yutkunamama, dilini döndürememe ve nefes darlığı şikayetleri olması nedeniyle başvurdu. İlk başlarda hafif olan şikayetlerinin son on beş gündür hem şiddeti hem de sıklığı artmış. Son on beş gün içinde dört kez acil başvurusu olmuş. Acil başvurularında steroid ve anti-histaminik yapıldığını, uygulama sonrası 2-3 saat içinde tamamen rahatladığını belirtti. Acil servis başvurusu sırasında Kulak Burun Boğaz hekimi tarafından değerlendirilen ve uvula ödemi saptanan hasta eve anti-histaminik reçete edilerek taburcu edilmiş. Anti-histaminik altında da şikayetleri devam etmiş. Şişliklere hiçbir zaman döküntü eşlik etmemiş ve şişlikler hep boyun ve dil bölgesinde meydana gelmiş. Anjioödemlerin gelişimi öncesi Non-steroid antiinflamatuvar(NSAİİ) alımı veya rutin kullanmakta olduğu ilacı yoktu.

Hastanın polikliniğimizde yapılan muayenesi tamamen normaldi. Soygeçmişinde, ailede anjioödem öyküsü yoktu. Şikayetlerine yol açan bilinen bir tetikleyici veya fiziksel uyaran saptanmadı. Hastanın hemogram, tam idrar tetkiki, C4 ve C1 –inhibitör protein düzeyi, serbest T4 düzeyi normaldi. TSH:4.7 olarak tespit edildi. Hastaya boyun ultrasonografisi (USG) istendi. Hastanın yapılan USG’inde boyunun her iki tarafında lenf nodlarında asimetrik kortikal kalınlaşmalar ve tiroid sol lob orta kesiminde derin yerleşimli multilobüle görünümde 17.5x10.5 mm boyutlu mikrokalsifikasyon içeren yüksek şüpheli hipoekoik solid nodüler görünüm izlendi. Endokrinoloji ve Genel Cerrahiye yönlendirilen hastaya İnce İğne Aspirasyon Biyopsisi (İİAB) sonrası total tiroidektomi ve lenf nodu diseksiyonu uygulandı. Son anjioödem atağı operasyondan üç gün önce olan hastaya steroid ve antihistaminik uygulandı. Pre-operatif ve post-operatif üç aylık dönemde yapılan takiplerinde anjioödem gelişmedi. Hasta tiroid papiller kanseri tanısıyla Endokrinoloji polikliniğinde takiplerine devam etmektedir.

Sonuç: Tekrarlayan idiyopatik anjioödem ile klinikte karşımıza çıkan hastalarda ileri tetkik yapılması hem tetikleyici tespiti hem de hastanın tedavisinin belirlenmesinde oldukça faydalıdır. Olgumuzda da anlatıldığı gibi anjioödem nadir de olsa tiroid kanserlerine eşlik eden semptom olarak karşımıza çıkabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: idiyopatik anjioödem, tedavi, tiroid papiller kanser

PS-114

Tekrarlayan Anjioödem Hikayesinde Normal C1 Esteraz İnhibitör Tip Herediter Anjioödem Şüphesi

Dilek Kacar, Leman Tuba Karakurt, Özlem Cavkaytar, Mustafa Arga
İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Amaç: Herediter anjioödem (HAÖ) dokularda aşırı bradikinin birikmesi sonucu tekrarlayan anjioödem atakları ile kendini gösteren otozomal dominant geçişli nadir bir hastalık grubudur. Başlıca iki ana genotip yanında C1-inhibitör (C1-INH) proteinin düzey ve fonksiyonunun normal olduğu, nadir bir tip olan Normal C1-INH-HAÖ de tanımlanmıştır. Şu ana kadar bu tanı ile ilişkilendirilmiş beş gen mutasyonu bildirilmiştir. Bunlardan birisi de Plasminojen (PLG) gen mutasyonudur ve bu durumda artmış plazmin aktivitesi bradikinin ilişkili HAÖ'ye neden olmaktadır. Burada tekrarlayan anjioödem hikayesi olan ve PLG geninde variant bir mutasyon saptanan bir olgu sunulmaktadır.

Olgu: 14 yaşındaki kız hasta bir yıldır tekrarlayan, ekstremiteler ve periorbital bölgede döküntünün eşlik etmediği, lokal ısı artışı göstermeyen ancak ağrı hissine neden olan izole anjioödem nedeniyle başvurdu. Aktif semptomların antihistaminik ve steroid dahil herhangi bir tedavi almadan kendiliğinden yaklaşık 3-5 gün içerisinde gerilediği öğrenildi. Soygeçmişinde annesinde de ekstremiteler ve yüzde ataklar halinde seyreden benzer anjioödem hikayesi mevcuttu. Hastanın sistemik muayene ve laboratuvar bulgularında otoimmün hastalıkları destekleyici bulguya rastlanmadı. Hastanın atak geçirmediği dönemde bakılan tetkiklerinde Kompleman 4 (C4)'ü 0,18 g/L (0,1-0,4), C1 inhibitör düzeyi 0,3 g/L (0,21-0,39) ve C1 inhibitör fonksiyonu 100% (70-130) olarak normal aralıkta saptandı. Anjioödem etiolojisinin aydınlatılmasına yönelik ayrıntılı tetkikleri yapılırken gönderilen genetik testinde PLG (NM_000301) geninde Glu55Gln (c.163G>C) varyantı VUS olarak raporlandı. Annesinde tekrarlayan anjioödem öyküsü ile aile öyküsü olan, laboratuvar değerleri ve genetik sonucu ile şüpheli Normal C1-INH HAÖ düşünülen hastanın aile üyelerinden segregasyon analizi gönderildi. Hayatı tehdit edebilecek öncelikli durumlar hakkında bilgilendirilen hastaya atak geçirmesi durumunda tarafımıza başvurması gerektiği bilgisi verildi. Hastanın Normal C1-INH HAÖ ön tanısı nedeniyle ve aile genetik sonuçlarının değerlendirilmesi için izlemi halen sürmektedir.

Sonuç: Ürtiker ve kaşıntının eşlik etmediği anjioödem ile başvuran hastalarda, antihistaminik ve steroid tedavisine yanıt alınamaması durumunda HAÖ tanısı mutlaka akla gelmelidir. Özellikle Normal C1-INH HAÖ'de erken ve doğru tanı koyabilmek majör ve minör cerrahi girişimler öncesi profilaksi verilmesi ve fatal seyredebilecek larengeal atakların önlenmesi açısından önem arz etmektedir. Bu nedenle daha önce literatürde nadir saptanmış PLG gen mutasyonuna (VUS) sahip olgumuzun şüpheli Normal C1-INH HAÖ ön tanısı ile izlemi devam etmektedir.

Anahtar Kelimeler: Tekrarlayan Anjioödem, Normal C1 Esteraz İnhibitör, Herediter Anjioödem, Plasminojen

PS-115

Periorbital anjiödemli bir hastada önemli bir ayırıcı tanı: Vena Kava Süperior Sendromu

Elif Çetin Başaran, Öykü Ünsal, Fikriye Kalkan, Sait Yeşillik, Özgür Kartal
S.B.Ü. Gülhane Eğitim Araştırma Hastanesi, İmmunoloji ve Allerji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Anjiödem; vasküler permeabilitenin artması sonucu lokalize ve geçici olarak cilt ve/veya mukozal yüzeylerin ataklar halinde, asimetrik ve birbirinden bağımsız bir şekilde şişmesidir. Baş ve boyun tümörleri, lenfoma ve pancoast tümörleri lokalize ödeme neden olabilmektedir. Malignite ilişkili vena kava süperior sendromunda, anjiyoödem kendiliğinden geçmesinin aksine, uzun süreli veya ilerleyici ödem beklenmektedir. Burada anjiödem kliniği ile başvuran bir vena kava süperior sendromu olgusu paylaşılmıştır.

Olgu: 70 yaşında erkek hasta, sabaha karşı gelişen nefes darlığı, yüz ve boyun bölgesinde şişlik, kızarıklık şikayeti ile acil servise başvurmuş (Resim-1). Bu şikayetleri yaklaşık 15 gündür sabaha karşı ortaya çıkmaktaymış. Acil serviste uygulanan kortikosteroid ve antihistaminik tedaviden fayda görmüş. Koroner arter hastalığı nedeniyle başlanan diltiazem tedavisinden 4 gün sonra şikayetlerinin gelişmesi nedeni ile öncelikli olarak ilacı kesilmiş ve idame olarak antihistaminik tedavi verilerek taburcu edilmiş. Ancak şikayetlerinin tekrarlaması üzerine anjiödem ön tanısı ile allerji ve immünoloji polikliniğine yönlendirilmiş. Hastanın başvuru sırasında periorbital, fasyal ve boyun ödemi mevcuttu. Kullanmakta olduğu ilaçlar (klopidogrel hariç metoprolol, diltiazem) 10 gün önce kesilmişti. Acilde uygulanan steroid tedavisine yanıtı olan hastanın idame antihistaminik tedaviye rağmen şikayetlerinin gerilemediği görüldü. Steroid ile azalması ancak antihistaminik yanıtı olmaması üzerine anjiödem histamin ve bradikinin aracılı olmadığı düşünülerek akciğer grafisi planlandı. PA akciğer grafide sağ akciğer üst-orta zonda paramediastinal alanda opasite saptandı (Resim-2). Anjiödem vena kava süperior sendromuna sekonder olabileceği düşünüldü. Göğüs hastalıklarına yönlendirildi ve çekilen toraks tomografisinde sağ akciğerde üst lob lateralinde 16x36 mm boyutlu heterojen hipodens kitlesel lezyon izlendi (Resim-3). Kitlenin vena kava süperiora bası yaptığı görüldü. Malignite ön tanısı ile kitle lezyonundan EBUS ile transbronşial iğne aspirasyonu yapıldı. Vena kava süperior sendromu tablosunda olan hastaya 5 gün 16mg deksametazon verildi ve radyoterapi planlandı. Kontrollerinde periorbital, yüz ve boyundaki ödemin gerilediği görüldü (Resim-4). Takipleri halen devam etmektedir.

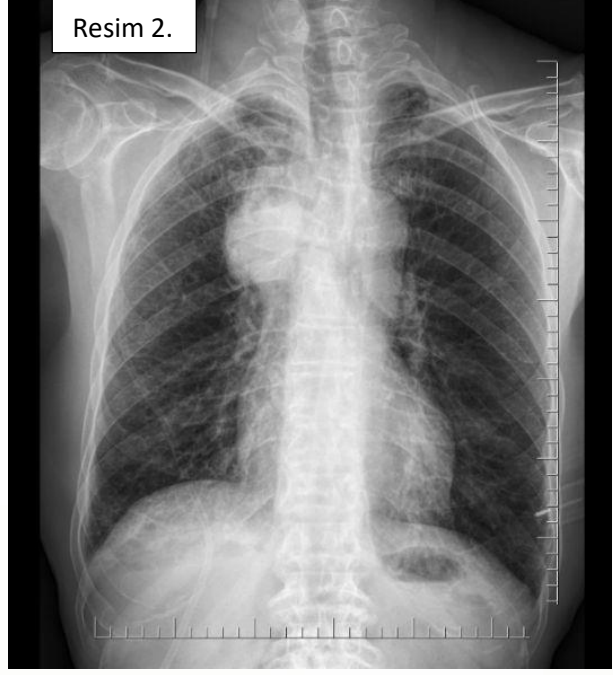
Sonuç: Malignite ilişkili vena kava süperior sendromunda, özellikle erken evrelerde, tıpkı anjiyoödem gibi periorbital ve yüz ödemi ortaya çıkabilmektedir. Hastalar anjiyoödem tanısıyla tedavi edilip, altta yatan hastalık atlanabilmektedir. Antihistaminik yanıtı olmayan hastalar ayrıntılı öykü ve ek klinik bulgularla birlikte değerlendirilerek (Yatar pozisyonunda ortaya çıkması, venöz kollaterallerin eşlik etmesi gibi) vena kava süperior sendromu da akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Vena kava süperior sendromu, anjiödem, malignite

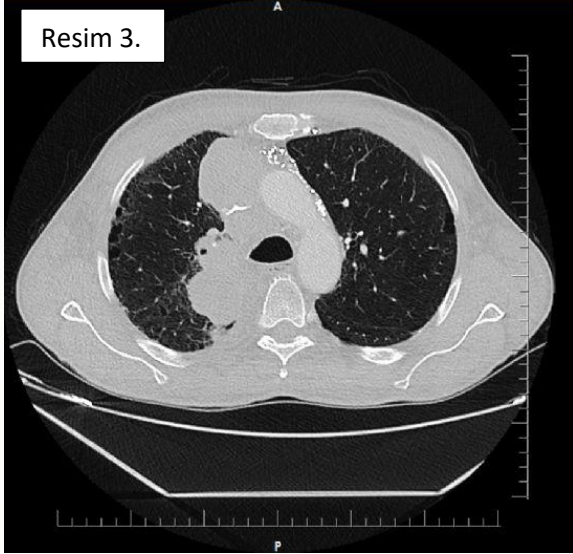
Resim 1.



Resim 2.



Resim 3.



Resim 4.



PS-116

H1-Antihistamin İlaç Alerjilerinde Alternatif İlaçlarla Oral Provokasyon

Hatice Çelik Tuğlu, Kurtuluş Aksu, Melis Yağdıran, Fatma Dindar Çelik, Özgür Akkale, Onur Telli, Gürgün Tuğçe Vural Solak
Ankara Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji hastalıkları Bilim dalı, Ankara

Giriş: H1 antihistaminlerle ilişkili aşırı duyarlılık reaksiyonlarının sıklığı ve özelliklerine dair net bilgi sağlayan kapsamlı bir çalışma bulunmamaktadır. Bu çalışmanın amacı, kliniğimizde antihistamin ilaç alerjisi tanısı almış olan hastaları ve onlara uygulanan alternatif ajanlarla yapılan provokasyon testlerini incelemektir.

Gereçler ve Yöntem: Bu retrospektif çalışma, bir üçüncü basamak hastanenin immünoloji ve alerji kliniğinde yürütülmüştür. Çalışma popülasyonu, 1 Ocak 2017 ile 31 Aralık 2023 tarihleri arasında H1 antihistamin ilaç alerjisi öyküsü ile kliniğimize başvuran ve alternatif H1 antihistamin ilaç provokasyon testleri uygulanan, kayıtlarına ulaşılabilen yetişkin hastalardan oluşmaktadır.

Bulgular: Çalışmaya toplam 45 hasta dahil edilmiştir. Hastaların ortalama yaşı 39.75 ± 13.30 yıl olup, 34'ü (%75.55) kadındı. H1 antihistamin ilaçlara yönelik ilk alerjik reaksiyon öyküsü şu şekildeydi: 17 hastada (%37.77) feniramin hidrojen maleat, 9 hastada (%20) levosetirizin dihidroklorür, 7 hastada (%15.55) desloratadin, 6 hastada (%13.33) setirizin dihidroklorür, 6 hastada (%13.33) bilastin, 3 hastada (%6.66) rupatadin fumarat ve 1 hastada (%2.22) feksofenadin hidroklorür. Oral provokasyon testleri sırasında 7 hastada (%15.55) alerjik reaksiyonlar gelişmiştir.

Sonuç ve Tartışma: Sonuç olarak, H1 antihistamin aşırı duyarlılığı konusunda dikkatli olunmalıdır. Antihistamin kullanımına bağlı gelişen aşırı duyarlılık semptomlarının, primer alerjik hastalığın semptomlarıyla karıştırılması durumunda, tedavi gecikebilir ve gereksiz yere tedavinin yüksek dozlarla artırılması planlanabilir, bu da yaşamı tehdit eden aşırı duyarlılık reaksiyonlarına yol açabilir.

Anahtar Kelimeler: H1 antihistaminler, Aşırı duyarlılık reaksiyonu, İlaç provokasyon testi

Tablo 1

Yaş	39,75± 13,30 (21-69)
Cinsiyet	11(%24,44)
Erkek	34(%75,55)
Kadın	
İlk alerjik reaksiyon gelişen H1 antihistaminik	17(%37,77)
Feniramin hidrojen maleat	9(%20)
Levosetirizin dihidroklorür	6(%13,33)
Setirizin dihidroklorür	7(%15,55)
Desloratadin	3(%6,66)
Rupatadin fumarat	6(%13,33)
Bilastin	1(%2,22)
Feksofenadin hidroklorür	
OPT yapılan H1 antihistaminik etken madde dağılımı	3(%6,66)
Feniramin hidrojen maleat	12(%26,66)
Levosetirizin dihidroklorür	2(%4,44)
Setirizin dihidroklorür	5(%11,11)
Desloratadin	6(%13,33)
Rupatadin fumarat	14(%31,11)
Bilastin	2(%4,44)
Feksofenadin hidroklorür	1(52,22)
Loratadin	
OPT sırasında gelişen reaksiyon sayısı	7(%15,55)
OPT sırasında gelişen reaksiyonun tipi	6(%85,71)
Erken başlangıçlı	1(%14,28)
Geç başlangıçlı	
Eşlik eden astım tanısı varlığı	7(%15,55)
Atopi	9(%19,99)
Perennial atopi	6(%13,33)
Mevsimsel atopi	3(%6,66)
Bilinmiyor	3(%6,66)
Eşlik eden H1 antihistaminik dışı ilaç alerjisi öyküsü	34(%75,55)
NSAİİ alerjisi öyküsü	21(%46,66)
Kortikosteroid alerji öyküsü	7(%15,55)
Lokal anestezi alerji öyküsü	4(%8,88)
PPI alerji öyküsü	6(%13,33)
Antibiyotik alerji öyküsü	6(%13,33)
Diğer ilaç alerji öyküsü	5(%11,11)

Hastaların Demografik ve Klinik Özellikleri (n:45)

Tablo 2

Parametreler	Hasta 1	Hasta 2	Hasta 3	Hasta 4	Hasta 5	Hasta 6	Hasta 7
Yaş	53	65	38	27	67	28	49
Cinsiyet	Kadın	Kadın	Erkek	Kadın	Erkek	Erkek	Erkek
OPT yapılan alternatif antihistaminik	Levosetirizin	Levosetirizin	Feniramin	Bilastin	Levosteirizin	Bilastin	Desloratadin
Gelişen reaksiyonun tipi	Erken	Erken	Erken	Geç	Erken	Erken	Erken
Reaksiyon gelişme süresi(dk)	120	120	15	900	60	50	300
Reaksiyon sırasında gelişen semptomlar*							
* Kaşıntı-hiperemi	+	+	+	+	+	-	+
Ürtiker	-	-	+	+	-	-	+
Anjioödem	-	-	-	-	+	-	-
Nefes Darlığı	-	-	-	-	-	+	-
Eşlik eden H1 antihistaminik dışı ilaç							
alerjisi	+	-	+	+	+	+	-
öyküsü	-	-	+	+	+	-	-
NSAİİ	-	-	-	-	-	+	-
Kortikosteroid	-	-	-	-	-	-	-
Lokal anestezi	-	-	-	-	-	+	-
PPI	+	-	-	-	-	-	-
Antibiyotik	-	-	-	-	-	-	-
Diğer ilaçlar	-	-	-	-	-	-	-

Oral provokasyon testi sırasında alerjik reaksiyon geliştiren hastaların özellikleri (NSAİİ: Non-Steroidal Antiinflatuar İlaç; OPT: Oral Provokasyon Testi; PPI: Proton Pompası İnhibitörü)

PS-117

Metronidazol provokasyon testi yapılan hastaların analizi: Gerçek Yaşam Verileri

Onur Telli, Kurtuluş Aksu, Özgür Akkale, Hatice Çelik Tuğlu, Melis Yağdıran, Fatma Dindar Çelik, Gürğün Tuğçe Vural Solak
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmunoloji ve Alerji Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye

Giriş: Metronidazol nitroimidazol grubu bakterisidal bir antimikrobiyal ajandır. Metronidazole karşı gelişen erken başlangıçlı ve geç başlangıçlı hipersensitivite reaksiyonları daha önce bildirilmiştir. Çalışmamızda kliniğimizde metronidazol oral provokasyon testi yapılan hastalarda gelişen hipersensitivite reaksiyonlarının incelenmesi amaçlanmıştır.

Gereçler ve Yöntem: Retrospektif, tanımlayıcı ve kesitsel tipte bir çalışma olarak tasarlanan çalışmaya kliniğimizde 01.01.2017-31.12.2023 tarihleri arasında metronidazol dışında herhangi bir antibiyotik hipersensitivite öyküsü olan ve metronidazol ile oral provokasyon testi yapılan 82 hasta dahil edildi. Metronidazol oral provokasyon testi sonrası hastalarda gelişen hipersensitivite reaksiyonları kaydedildi. **Bulgular:** Çalışmaya alınan 82 hastanın 63'ü (%76.83) kadındı. Hastaların yaş ortalaması 50,14±12,47 idi. Hastaların 59'unda (%71.95) beta laktam grubu antibiyotik hipersensitivite öyküsü vardı. Metronidazol provokasyon testi sonrası 3 hastada (%3.65) erken başlangıçlı hipersensitivite reaksiyonu gelişti.

Tartışma: Metronidazol hipersensitivite reaksiyonları diğer antibiyotiklere kıyasla oldukça nadir görülür. Çalışmamızda metronidazol provokasyon testine tabi tutulan 82 hastanın 3'ünde (%3,65) erken başlangıçlı hipersensitivite reaksiyonu gelişti. 2 hastada nefes darlığı ve boğazda tıkanıklık hissi gibi solunum semptomları, 1 hastada ise ürtiker gelişti. Tüm hipersensitivite reaksiyonları hafifti. Ürtiker gelişen hastamızın lezyonu son dozdan 13 saat sonra gelişti. Ancak hasta antihistaminik tedavisine hızlı yanıt verdiği için hastada gelişen reaksiyon erken başlangıçlı hipersensitivite reaksiyonu olarak değerlendirildi. Ürtikerin geç gelişmesinin nedeninin ilacın geç emilimi olabileceği düşünüldü.

Sonuç: Metronidazol dışında herhangi bir antibiyotiğe karşı antibiyotik hipersensitivite öyküsü olan kişilerde ilaç provokasyon testi ile doğrulanan metronidazol hipersensitivite oranı %3.65 olarak bulunmuştur. Metronidazol dışı antibiyotik alerjisi öyküsü olan hastalar genellikle metronidazolü iyi tolere ederler.

Anahtar Kelimeler: metronidazol, ilaç hipersensitivite reaksiyonu, ilaç provokasyon testi, betalaktam antibiyotik hipersensitivitesi, erken başlangıçlı hipersensitivite reaksiyonu

Hastaların Demografik ve Klinik Özellikleri

Yaş Ortalaması	50,14±12,47
Cinsiyet, n(%)	
Kadın	63(76,83)
Erkek	19(%23,17)
Astım tanısı olanlar, n(%)	18(%21,95)
Atopi tespit edilen hastalar, n(%)	9(%10,97)
Gıda alerji öyküsü olan hastalar, n(%)	2(%2,43)
Venom alerji öyküsü olan hastalar, n(%)	1(%1,21)
Antibiyotik Hipersensitivitesi Öyküsü Olan Hastalar, n(%)	
Tek Antibiyotik Grubu	53(%64,63)
2 veya Daha Fazla Farklı Antibiyotik Grubu	29(%35,36)
Beta Laktam Antibiyotikler	59(%71,95)
Kinolon Grubu Antibiyotikler	23(%28,04)
Makrolid Grubu Antibiyotikler	17(%20,73)
Metronidazol Provokasyon Testi Sonrası Hipersensitivite Reaksiyonu Gelişen Hastalar, n(%)	
Erken Başlangıçlı	3(%3,65)
Geç Başlangıçlı	-

Metronidazol Hipersensitivite Reaksiyonu Gelişen Hastaların Özellikleri (n=3)

	Hasta 1	Hasta 2	Hasta 3
Yaş	52	67	55
Cinsiyet	Kadın	Kadın	Kadın
Astım	Yok	Yok	Yok
Atopi	Bilinmiyor	Var	Yok
Gıda Alerjisi	Yok	Yok	Yok
Arı Alerjisi	Yok	Yok	Yok
Antibiyotik Hipersensitivite Öyküsü	Beta laktam grubu	Beta laktam grubu	Beta laktam grubu, makrolid grubu
Antibiyotik dışı diğer ilaç hipersensitivite öyküsü	Metimazol, asetil salisilik asit	Yok	Lansoprozol
Metronidazol provokasyon testi sırasında gelişen reaksiyon tipi	Erken başlangıçlı	Erken başlangıçlı	Erken başlangıçlı
Semptom ve bulgular	Nefes darlığı, boğazda tıkanıklık hissi, baş dönmesi	Ürtiker	Boğazda kaşıntı, boğazda tıkanıklık hissi, uvula ödemi, nefes darlığı
Reaksiyonun gelişme zamanı	1 saat	13 saat	5 saat

PS-118

2018-2023 Yılları Arasında Kliniğimizde Proton Pompa İnhibitörü Provokasyon Testi Yapılan Hastaların Retrospektif Analizi

Melis Yağdıran, Kurtuluş Aksu, Özgür Akkale, Hatice Çelik Tuğlu, Onur Telli, Fatma Dindar Çelik, Gürgün Tuğçe Vural Solak
Ankara Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş: Kliniğimizde proton pompa inhibitörü ile oral provokasyon testi yapılan hastalarda gelişen hipersensitivite reaksiyonları incelenmesi amaçlanmıştır.

Metod: Retrospektif tanımlayıcı ve kesitsel bir çalışma olarak yapılan çalışmaya alerji kliniğinde 01.01.2018-31.12.2023 tarihleri arasında proton pompa inhibitörleri ile provokasyon testi yapılan 58 hasta dahil edildi. Proton pompa inhibitörleri ile provokasyon testi sonrası hastalarda gelişen hipersensitivite reaksiyonları kaydedildi.

Bulgular: Çalışmaya alınan 58 hastanın 44 (%75,86)'ü kadındı. Hastaların yaş ortalaması 54,36 (22-83) idi. Hastaların 53 (%91,37) ünde tek bir proton pompa inhibitörü ilaç ile hipersensitivite öyküsü vardı. Proton pompa inhibitörü ile provokasyon testi sonrası 2 hastada (%3,44) erken başlangıçlı hipersensitivite reaksiyonu gelişti.

Sonuç: Hastaların proton pompa inhibitörünü genellikle iyi tolere ettiği değerlendirilebilir.

Anahtar Kelimeler: proton pompa inhibitörü, ilaç hipersensitivite reaksiyonu, proton pompa provokasyon testi

Hastaların Demografik ve Klinik Özellikleri(n=58)

Yaş	54,36 (22-83)
Cinsiyet	
Erkek	14(%24,13)
Kadın	44(%75,86)
Komorbiditeler	
Astım tanısı olanlar	5(%8,62)
Atopi	
Var	9(%15,51)
Yok	29(%50)
Bilinmiyor	20(%34,48)
Gıda Alerjisi Öyküsü Olanlar	3(%5,17)
Arı Alerjisi Öyküsü Olanlar	1(%1,72)
Hipersensitivitesi Öyküsü Olan Hastalar	
Tek İlaç Grubu	53(%91,37)
2 veya Daha Fazla Proton Pompa İnhibitörü	5(%8,62)
Lansoprazol	22(%37,93)
Pantoprazol	17(%29,31)
Esomeprazol	10(%17,24)
Rabeprazol	10(%17,24)
Omeprazol	4(%6,89)
Proton Pompa İnhibitörü Provokasyon Testi Sonrası Hipersensitivite Reaksiyonu Gelişen Hastalar	
Erken Başlangıçlı Hipersensitivite Reaksiyonu	2(%3,44)

Hipersensitivite Gelişen Hastaların Özellikleri(n=2)

	Hasta 1	Hasta 2
Yaş	64	31
Cinsiyet	Erkek	Kadın
Astım	Yok	Yok
Atopi	Var	Bilinmiyor
Gıda Alerjisi	Yok	Yok
Arı Alerjisi	Yok	Yok
Diğer İlaç Hipersensitivite Öyküsü	Asetil salisilik asit	NSAİD
İntradermal Deri Testi	Negatif	Negatif
Provokasyon Tesi		
Reaksiyon Tipi	Erken başlangıçlı	Erken başlangıçlı
Semptom ve Bulgular	Ürtiker	Ürtiker
Son Dozdan Sonra Reaksiyon Gelişme Süresi	1 saat	15 dakika
Provokasyon Testi sırasında Reaksiyon yaşadığı ppi	Omeprazol	Omeprazol
Daha önce reaksiyon yaşadığı ilaç	Lansoprazol	Lansoprazol

PS-119

Elexacaftor/Tezacaftor/İvacaftor (Trikafta) Sonrası Gelişen Hipersensitivite Reaksiyonunda Başarılı Desensitizasyon

Burcu Çoban, Raziye Tülümen Öztürk, Dane Ediger
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları AD, Klinik İmmunoloji ve Allerjik Hastalıklar BD,
Bursa

Amaç:

Kistik fibrozis (KF), kistik fibrozis transmembran regülatör (KFTR) proteinini kodlayan gendeki mutasyon sonucu ortaya çıkan ve sıklıkla solunum ve gastrointestinal sistemi etkileyen kalıtsal bir hastalıktır. Son dönemde ortaya çıkan KFTR modülatör tedavilerden olan Trikafta [Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor(ELX/TEZ/IVA)], kullanım onayı almıştır ve tedaviyle birlikte hastaların özellikle solunum nedenli mortalite ve morbitie oranlarında azalma, yaşam sürelerinde uzama gözlenmiştir. KFTR modülatörleriyle oluşan hipersensitivite cilt döküntüleri nadirdir ve gelişen reaksiyon sonrası ilacın tekrar nasıl kullanılacağıyla ilgili genel bir yaklaşım da yoktur. Biz de burada ELX/TEZ/IVA tedavisine başladıktan sonra makülopapüler döküntü gelişen ve desensitizasyon işlemi sonrası tedaviye sorunsuz devam edebilen bir olgumuzu sunmayı amaçladık.

Olgu:

20 yıldır KF tanısıyla izlenen 47 yaşındaki kadın hastada Trikafta [sabah 2 adet Elexacaftor 100/Tezacaftor 50/İvacaftor 75 mg (turuncu tablet), akşam 1 adet İvacaftor 100mg (mavi tablet)] tedavisinin 17.gününde sabah dozunu aldıktan 6 saat sonra sağ bacakta kaşıntılı eritemli lezyon gelişti (Resim 1). Topikal tedavi verilerek Trikafta'ya devam edilen hastada 1 hafta sonra yine sabah dozunu aldıktan 4 saat sonra bacaklarda başlayıp karın ve kollara yayılan makülopapüler döküntü gelişti (Resim 2 ve 3). Alınan cilt biyopsi sonucu ilaç reaksiyonu ile uyumlu raporlandı. Hastada mevcut makülopapüler döküntü Trikafta ilişkili gecikmiş tip alerjik reaksiyon olarak değerlendirildi. Trikafta kullanmaya başladıktan sonra belirgin klinik yanıt izlenmesi ve ilacın benzer etkinlikte bir alternatifinin olmaması nedeniyle Trikaftanın desensitizasyon protokolüyle verilmesi planlandı (Şekil 1).

Sonuç:

Tip 1 IgE aracılı reaksiyonlarda desensitizasyonun etkinliği iyi tanımlanmış olsa da Tip 4 reaksiyonlarda tam bir strateji yoktur ancak makülopapüler döküntüler için hızlı veya yavaş desensitizasyon protokollerinin kullanılabilirliği bilinmektedir. KFTR modülatörlerinin yaşam kalitesinin artırılması ve hastalık ilişkili mortalite ile morbidite oranlarının azaltılması konusundaki etkinliği göz önüne alındığında, hastaların ilaçtan olabildiğince yararlanmasını sağlamak büyük önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Desensitizasyon, Hipersensitivite, Kistik Fibrozis, Trikafta



Resim 1. Tedavinin 17. gününde sağ alt bacak iç yüzünde gelişen eritemli plak



Resim 2. Karın ve gövde yan yüzünde makülopapüler döküntüler



Resim 3. Üst kolda makülopapüler döküntüler

Şekil 1

Günler	Sabah Dozu	Akşam Dozu	Gelişen Reaksiyon
1	1/4 tablet mavi	---	---
2	1/4 tablet mavi	---	---
3	1/2 tablet mavi	---	---
4	1/2 tablet mavi	---	---
5	3/4 tablet mavi	---	---
6	3/4 tablet mavi	---	---
7	1 tablet mavi	---	---
8	1 tablet mavi	---	---
9	1/4 tablet turuncu	1 tablet mavi	1 saat sonra tüm vücutta yaygın batma hissi
2 doz önceki basamağa dönüldü			
10	3/4 tablet mavi	---	---
11	3/4 tablet mavi	---	---
12	1 tablet mavi	---	---
13	1 tablet mavi	---	---
14	1/8 tablet turuncu	1 tablet mavi	1 saat sonra yer yer vücutta batma hissi
1 doz önceki basamağa dönüldü, son basamakta aldığı İvacaftor dozunun (1+1/8 tablet dozuyla) tekrar verilmesi planlandı			
15	1 tablet mavi	---	---
16	1+1/8 tablet mavi	---	---
İvacaftor ile reaksiyon gelişmeyen hastada, reaksiyonun diğer iki molekülden biriyle (Elexacaftor veya Tezacaftor) gerçekleşmiş olabileceği düşünüldü			
17	1/8 tablet turuncu	1 tablet mavi	---
18	1/8 tablet turuncu	1 tablet mavi	---
19	1/4 tablet turuncu	1 tablet mavi	---
20	1/4 tablet turuncu	1 tablet mavi	---
21	1/2 tablet turuncu	1 tablet mavi	---
22	1/2 tablet turuncu	1 tablet mavi	---
23	3/4 tablet turuncu	1 tablet mavi	---
24	3/4 tablet turuncu	1 tablet mavi	---
25	1 tablet turuncu	1 tablet mavi	---
26	1+1/4 tablet turuncu	1 tablet mavi	---
27	1+1/4 tablet turuncu	1 tablet mavi	---
28	1+1/2 tablet turuncu	1 tablet mavi	---
29	1+1/2 tablet turuncu	1 tablet mavi	---
30	1+3/4 tablet turuncu	1 tablet mavi	---
31	1+3/4 tablet turuncu	1 tablet mavi	---
32	2 tablet turuncu	1 tablet mavi	---
33	2 tablet turuncu	1 tablet mavi	---

Trikafta (Elexacaftor 100/Tezacaftor 50/İvacaftor 75 mg) ile uyguladığımız desensitizasyon protokolü ve reaksiyon gelişince yaptığımız doz modifikasyonları

PS-120

Crohn hastasında uskekinumab ile başarılı desensitizasyon

Selma Yeşilkaya

Samsun Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları, Samsun

Amaç:

Crohn hastalığı (CH), ağızdan anüse kadar tüm gastrointestinal sistemi etkileyebilen kronik bir inflamatuvar bağırsak hastalığıdır [IBD]. Ustekinumab, IL-12 ve IL-23'ün p40 alt birimini bloke eden monoklonal antikor ajan olup inflamatuvar bağırsak hastalıklarında hedefe yönelik önemli bir ajandır. İlaç desensitizasyonu, mevcut hastalık için sorumlu ilaç dışında alternatif bir ilacın bulunmadığı veya alternatif ilacın sorumlu ilaç kadar etkili olmadığı durumlarda uygulanır. Bu olgumuzda Ustekinumab'a bağlı ilaç reaksiyonu gelişen hastada yaptığımız başarılı subkutan (sc) desensitizasyon uygulamasını sunuyoruz.

Olgu:

48 y kadın hasta, 13 yıldır Romatoid artrit ve 2 yıldır Crohn tanısıyla izleniyor. Sigara öyküsü yok. Hastaya crohn nedeniyle daha önce steroid, metotrexat ve sonra infliximab tedavileri uygulanmış. İnfliximab alırken 5. infüzyonda boğazda sıkışma hissi, nefes darlığı, çarpıntı, bacaklarında his kaybı olmuş. Hastanın tedavisi Ustekinumab olarak değiştirilmiş. İlaç 4 doz sorunsuz uygulanmış. 5. dozu acil serviste sc uygulanmış. Hasta acilden ayrıldıktan 5 dk sonra nefes darlığı çarpıntı şikayeti gelişmiş acil servise tekrar başvurmuş. Hasta Gastroenteroloji tarafından Ustekinumab ile tedaviden fayda gördüğü ve bu tedavi ile devam etmek isteği belirterek tarafımıza yönlendirildi. Hastaya ilacı, Barrie Cohen ve ark. tarafından kullanılan sc ustekinumab desensitizasyon protokolü kullanılarak başarı ile uygulandı (Tablo 1).

Sonuç:

Ustekinumab gibi biyolojik ajanlar inflamatuvar hastalıklarda genellikle konvansiyonel tedaviye cevap vermeyen yada yan etki gelişen hastalarda tercih edilirler. Hastada önce infliksimab ile sonra da ikinci biyolojik ajan olan ustekinumab ile reaksiyon gelişmesi hastanın yönetiminde hasta ve doktoru için kısıtlılığa yol açmıştır. Desensitizasyon ile tedavinin devam etmesi hasta açısından başarılı bir sonuç olmuştur.

Anahtar Kelimeler: Ustekinumab, Desensitizasyon, Crohn

Tablo 1

Tablo 1

IV ve SC ustekinumab desensitizasyon protokoller

	[Cilnin, mg/ml, formülasyonu]	IV formülasyonuna göre enjeksiyon	Zaman, dakika	Uygulanan hacim, ml	İki infüzyonda uygulanan doz, mg	Toplam doz, mg
IV Ustekinumab Desensitizasyonu						
1	0.0033333	2.5	25	0.63	0.0063	0.0063
2	0.0033333	5	25	1.25	0.0125	0.0195
3	0.0033333	10	25	2.50	0.0250	0.0443
4	0.0033333	20	25	5.00	0.0500	0.0975
5	0.1003333	5	25	1.25	0.1200	0.2275
6	0.1003333	10	25	2.50	0.2500	0.4875
7	0.1003333	20	25	5.00	0.5000	1.0075
8	0.1003333	40	25	10.00	1.0400	2.0475
9	1.0323333	10	25	2.50	2.3753	4.6270
10	1.0323333	20	25	5.00	3.1397	9.7667
11	1.0323333	40	25	10.00	10.3151	20.1042
12	1.0323333	80	174.375	232.50	239.8959	260.0000
SC Ustekinumab Desensitizasyonu (50 mg/ml)						
1	80 S.K.	1ml	0	0.05	4.5	4.5
2	80 S.K.	1ml	25	0.1	9	13.5
3	80 S.K.	1ml	25	0.2	18	21.5
4	80 S.K.	1ml	25	0.25	22.5	54
5	80 S.K.	1ml	25	0.4	36	90

PS-121

Metronidazole Yaygın Sabit İlaç Döküntüsü Gelişen Nadir Bir Vaka

Öykü Ünsal, Filiz Sadi Aykan, Elif Çetin Başaran, Sait Yeşillik, Özgür Kartal
S.B.Ü Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Sabit ilaç döküntüsü, aynı ilaca tekrar maruz kalındıktan sonra karakteristik olarak aynı yerde tekrarlayan ilaç reaksiyonudur. İlaç alımından birkaç saat veya gün içinde oluşur. İlacın tekrar kullanılmasından saatler içinde yeni lezyonlar oluşur. Yaygın sabit ilaç döküntüsü ise çok sayıda multifokal lezyonlar görülen, sabit ilaç döküntüsünün klinik bir çeşididir ve nadirdir. Genellikle birden fazla ilaç alımı sonrası görülür. Vücut yüzey alanının en az yüzde onunu ve altı farklı bölgeden en az üçünü kapsar. Cilt lezyonları genellikle eritematöz, menekşe rengi, keskin sınırlı, yuvarlak veya oval plak şeklindedir. Bazen yaygın büllöz sabit ilaç döküntüsü olarak veziküler veya büllöz özellikte olabilir ve Stevens-Johnson Sendromu(SJS) ve Toksik Epidermal Nekroliz(TEN) ile karışabilir. Burada tek ilaç sonrası meydana gelen nadir bir yaygın sabit ilaç döküntüsü vakası sunulmuştur.

Olgu: Bilinen hipertansiyon ve karotis stenozu komorbiditeleri olan ve ilaç alerjisi öyküsü olmayan 53 yaş kadın hasta, vajinit nedeniyle reçete edilen metronidazolün 2.dozunu aldıktan 4-5 saat sonra tüm vücutta yaygın kızamık lezyonlar ve boğazda dolgunluk hissi olmuş. İlacı bıraktıktan kendiliğinden düzelmış. 1 hafta ara verdikten sonra vajinit yakınmalarının devam etmesi üzerine metronidazole tekrar başlamış. İlaç alımından 10 dakika sonra yine vücudunda öncekiyle benzer fakat artış gösteren döküntüler olması nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde; el dorsal yüzü, gastroknemius üzeri, meme cildi, abdominal bölge, ön kol volar yüz ve ayak dorsumunda morumsu renkli, oval, bazıları erode, düzgün sınırlı plaklar görüldü (Resim 1). Bu bulgular eşliğinde hastaya metronidazole bağlı yaygın sabit ilaç döküntüsü tanısı konuldu. Oral metilprednizolon 64 mg/gün, oral antihistamin ve topikal kortikosteroid tedavi başlandı. 1 hafta sonra poliklinik kontrolünde lezyonların gerilediği görüldü (Resim 2). Oral kortikosteroid tedavi azaltım şeması ile 14.günde kesildi, antihistamin tedaviye devam edildi. 1 ay sonra lezyonlar tamamen kayboldu. Sorumlu ilaçtan uzak durması ve ilaç alerjileri açısından bilgilendirildi.

Sonuç: İlaç kullanımının artmasıyla birlikte ilaç reaksiyonları sık görülmeye başlamıştır. Sabit ilaç döküntüsüne en sık yol açan ilaçlar arasında antibiyotikler, antiepileptikler ve non-steroid anti-inflamatuar ilaçlar yer almaktadır. Tanıda iyi bir anamnez ve lezyonların özellikleri önem taşımaktadır. Tedavide en önemli basamak sorumlu ilacın kesilmesidir. Tek ilaçla yaygın sabit ilaç döküntüsü daha nadir görülmekte olup erozif veya büllöz lezyonların eşlik ettiği vakaların SJS/TEN ile karışabileceği göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: ilaç reaksiyonları, metronidazol, yaygın sabit ilaç döküntüsü

Resim 1.

El dorsal yüzü, gastroknemius üzeri, meme cildi, abdominal bölge, ön kol volar yüz ve ayak dorsumunda morumsu renkli, oval, düzgün sınırlı plaklar görülmektedir.

Resim 2.



1 haftalık tedavi sonrası Resim 1'de görülen aktif lezyonlarda gerileme görülmüştür.

PS-122

Moksifloksasin ile İndüklenen Vaskülit Olgusu

Aysu Okumuş, Papatya Bayrak Değirmenci
İzmir Şehir Hastanesi, Alerji ve İmmünoloji Kliniği

Amaç:

İlaç ilişkili cilt tutulumları sık görülmekte olup ilaç ilişkili vaskülit sıklığı hakkında net veri mevcut değildir. Siprofloksasin ve Ofloksasin gibi diğer kinolon grubu ilaçlar ile indüklenen vaskülit vakaları literatürde mevcuttur. Biz daha nadir olan Moksifloksasin ile indüklenen vaskülit vakasını sunuyoruz.

Olgu:

Bilinen diyabet, hipertansiyon, koroner arter hastalığı tanıları olan; doksazosin, nebivolol, losartan+hidroklorotiyazid, metformin kullanan; hastane başvurusu öncesinde 3 gündür üst solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle moksifloksasin tedavisi kullanılan 71 yaşındaki kadın hasta, 12 saat önce başlayan bacaklarda kaşıntısız kırmızı renkli döküntü şikayetiyle acil servise başvurmuş. Döküntüsünde tariflediği süre içerisinde azalma veya yer değiştirme olmamış. Döküntü dışında 1 haftadır olan öksürük, halsizlik, üşüme, titreme yakınması mevcutmuş. Hemoptizi, hematüri tariflemeyen hastanın diğer sistemik sorgulaması olağandı.

Vitallerinde tansiyon-nabız-solunum sayısı parametreleri olağan, 37.8 derece ölçülen subfebril ateşi mevcut. Fizik muayenede; bacaklarda bilateral, basmakla solmayan, yaygın peteşial döküntüleri mevcut. Diğer sistemik muayenelerinde pozitif bulgu saptanmadı.

Acil serviste yapılan ilk tetkiklerinde wbc $3.98 \times 10^3/\mu\text{L}$, Hgb: 10.1g/dl, Plt: $125 \times 10^3/\mu\text{L}$, Cre: 1.93mg/dl (Bazal Cre: 0.7-0.8mg/dl), BUN: 39mg/dl, CRP: 113mg/dl olarak görüldü. Tam idrar tetkikinde hematüri-proteinüri saptanmadı. Bisitopeni ve akut böbrek yetmezliği tablosunda olan hasta vaskülit ön tanısıyla interne edildi. Dermatoloji tarafından bacadaki lezyonlardan cilt biyopsisi yapıldı. Nefroloji tarafından renal tutulum düşülmedi. Hematoloji tarafından değerlendirilen hastada hematolojik patoloji düşünülmedi. Periferik yaymasında atipik hücre görülmedi, platelet sayısı uyumlu saptandı. Romatoloji tarafından değerlendirilen ve romatolojik sorgulaması anlamlı olmayan hastada ön planda maligniteye, enfeksiyona, ilaca bağlı vaskülit ön tanıları düşünülmedi. ANA, ENA paneli, ANCA, C3, C4 istendi.

ANA, ENA, ANCA negatif saptandı. C3: 0,784 g/l, C4: 0,00999g/l (düşük) saptandı. Malignite taramasında patoloji saptanmadı, enfeksiyon hastalıkları tarafından aktif enfeksiyöz süreçler düşünülmedi; takipte hastanın akut faz yanıtı antibiyoterapisiz geriledi. Ön planda ilaç ilişkili vaskülit düşünülmedi. Kinolon grubu ilaçlar yasaklandı, 40 mg/gün metilprednizolon ve iv. hidrasyon tedavisi başlandı. Tedavinin 3. gününde hastanın döküntülerinde anlamlı gerileme saptandı, kreatinin bazal seviyeye geriledi, bisitopenisi normale döndü.

Biyopsi sonucu: DİF MİKROSKOPİK Bulgular: IgG: Negatif, IgA: Negatif, IgM: Negatif, Fibrinojen: Dermal damar duvarlarında granüler 3+ depolanma. C3: Negatif. VASKÜLİT İLE UYUMLU BULGULAR olarak sonuçlandı.

Sonuç:

İlaç ilişkili vaskülit çeşitli farmasötik ajanların kullanımıyla oluşan kan damarlarının inflamasyonudur. En sık bildirilen form küçük damar vaskülitli olmakla birlikte; orta ve bazen büyük damarları tutabilir. Ateş, artralji, deri döküntüleri gibi non-spesifik bulguların yanında organ tutulumları da görülebilir. Tedavisinde en önemli basamak olası nedensel etkenin kesilmesidir. Kalıcı ve/veya nekrotizan cilt lezyonları veya ek organ tutulumu olan hastalarda glukokortikoid tedavi gerekebilir. Nadiren hastalar uzun süreli ek immünsupresif ilaç kullanımına ihtiyaç duyabilir.

Anahtar Kelimeler: İlaç ilişkili vaskülit, Moksifloksasin, kinolon



Tedavi Öncesi Döküntü



Tedavi Sonrası Döküntü

*40 mg metilprednizolon uygulamasının
3. günü*

PS-123

Uterin vasküler darlığı olan bir gebede aspirin desensitizasyonu

Efe Emre Kaşıkçı¹, Muhammet Yıldırım¹, Halise Zengin Acar¹, Burçin Hakoğlu¹, Zeynep Peker Koç¹, Seçil Kepil Özdemir²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Kliniği, İzmir

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Kliniği, İzmir;Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İzmir

Giriş: Gebelikte düşük doz Asetilsalisilik Asit (ASA) preeklampsi, fetal büyüme geriliği, ölü doğum gibi komplikasyonları önlemek için kullanılabilir. ASA aşırı duyarlılığı olan gebe hastalarda ASA tedavisi endike olduğunda aspirin desensitizasyonu bu hastaların güvenli bir şekilde tedavi almasını sağlayabilir. Gebelikte ASA desensitizasyonu ile ilgili veriler kısıtlıdır.

Olgu: Yirmi dokuz yaşında, 12 haftalık gebe hasta, astım, nazal polip ve ağrı kesici ilaç alerjisi öyküsü olması ve uterin vasküler darlık nedeniyle Kadın Hastalıkları ve Doğum Uzmanı tarafından ASA 150 mg/gün kullanması önerildiği için kliniğimize başvurdu. Sekiz yıl önce flurbiprofen tablet kullanımından 15 dakika sonra nefes darlığı ve burun tıkanıklığı olduğunu, acil serviste verilen tedavi ile kısa sürede şikayetleri gerilediğini belirtti. Sonrasında acil serviste ismini bilmediği bir ağrı kesici ilaç uygulanmış ve benzer şikayetler gelişmişti. Non-steroid anti-inflamatuvar ilaçlarla alevlenen solunum yolu hastalığı (NERD) tanısı konan hastaya, mutlak ASA gerekliliği nedeniyle ASA desensitizasyonu önerildi.

Desensitizasyon öncesi düzenli budesonid/formoterol 320/9 mcg/gün ve montelukast 10 mg/gün başlandı. Fizik muayenesi olağan, solunum fonksiyon testi normal olan hastaya 1 mg aspirin ile desensitizasyon protokolü başlandı. 15 dakika aralıklarla 3, 10 ve 20 mg aspirin uygulandı. 20 mg dozundan 2 saat sonra 40 mg aspirin verildi. Bu dozdan 40 dakika sonra kulak kaşıntısı, burun akıntısı ve burun tıkanıklığı gelişti, setirizin tablet ve mometazon nazal sprey uygulandı. Şikayetleri iki saat içinde geriledi. Desensitizasyona 2. gün 2 saat aralıklarla 40 mg ve 80 mg, 3. gün ise 150 mg ASA verilerek devam edildi. 150 mg aspirin dozundan 55 dakika sonra burun tıkanıklığı gelişti, setirizin tablet ve mometazon nazal sprey uygulandı ve 2 saat içinde burun tıkanıklığı geriledi. 4. gün, 150 mg aspirin yeniden verildi ve 6 saatlik izlemde bir reaksiyon gözlenmedi. Desensitizasyon başarılı kabul edildi ve 150 mg/gün ASA tedavisi, budesonid/formoterol 320/9 mcg/gün ve montelukast 10 mg/gün ile birlikte devam edilmesi önerildi. Hasta, gebelik boyunca ASA 150 mg/gün tedavisine sorunsuz bir şekilde devam etti.

Sonuç: Gebe hastalarda aspirin desensitizasyonu konusunda veriler kısıtlıdır. Literatürde gebelikte ASA desensitizasyonunun çeşitli endikasyonlar ile az sayıda olguda uygulandığı bildirilmiştir. Literatürdeki vaka sayısı sınırlı olmakla birlikte, mevcut veriler gebe hastalarda ASA desensitizasyonunun gerekli durumlarda ve uygun koşullarda uygulanabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Aspirin desensitizasyon, gebelik, uterin vasküler darlık, ilaç aşırı duyarlılığı

PS-124

Akut Koroner Sendrom tanılı olguda Aspirin desensitizasyonu

Mehmet Emin Kocabaş, Papatya Bayrak Değirmenci
İzmir Şehir Hastanesi, Alerji ve İmmünoloji Kliniği

Amaç: Aspirin (ASA); kendisine veya diğer steroid olmayan antiinflamatuvar ilaçlara (NSAID) karşı alerjisi veya duyarlılığı olduğunu bildiren hastalarda genellikle kesilmektedir. ASA hipersensitivitesi; iskemik tablolara ile bir atardamarın (koroner, karotid veya diğer) stentlenmesi gibi acil girişimsel prosedüre ihtiyaç duyulan durumlarda önemli bir zorluk olarak karşımıza çıkmaktadır. Vakamızda; Akut Koroner Sendrom/Non-STEMI kliniği ile interne edilen, öyküsünde aspirine karşı reaksiyon tarifleyen hastamızda olan yaklaşımımızı ele alacağız.

Olgu: Bilinen ASA alerjisi öyküsü olan hasta 2 saattir olan göğüs ağrısı şikayeti ile acil servise başvurmuş. Yapılan tetkikleri ile Non-STEMI olarak değerlendirilerek Koroner anjiyografi (KAG) uygulanan ve stent takılan hasta; alerji öyküsü nedeniyle ASA kullanımı açısından tarafımıza danışıldı. Öyküsünde; 20 yıl önce 1 adet ASA içtikten sonra yarım saat içerisinde; vücutta yaygın döküntü, dudaklarda ve gözlerde şişlik, nefes darlığı yakınması gelişmesi üzerine acil servise başvurmuş. Acil serviste müdahale edilmiş ancak klinik takibi ve adrenalin yapıp yapılmadığı öğrenilemedi. O dönemde ASA kullanımı yasaklanmış. Sonrasında NSAID kullanımları ile reaksiyon gelişmemiş. KAG ile stent uygulanması sonrasında ASA kullanım gerekliliği kardiyoloji tarafından tarafımıza bildirildi. Hastanın önceki reaksiyon öyküsü ile erken reaksiyon düşünüldüğü için ve aciliyet durumu nedeniyle desensitizasyon planlandı. Literatür taramasında Vlachos ve ark. çalışmasında uygulanan protokole benzer şekilde 7 basamaklı desensitizasyon planlandı. Koroner yoğun bakım şartlarında sırasıyla 30 dakika aralıklarla 0,1 mg, 1 mg, 5 mg, 12,5 mg, 25 mg, 50 mg ve 100 mg olmak üzere desensitizasyon uygulandı. Test sırasında reaksiyon gözlenmedi. Sonrasında hasta ara vermeden ASA tedavisine şikayeti olmadan devam etti.

Sonuç: Vasküler stent uygulanan ve ASA alerjisi mevcut olan hastalarda ASA desensitizasyonu önem arz etmektedir. Uygulama kolaylığı ve fayda oranı değerlendirildiğinde önemi yeterince kavranamamış olup; güncel literatürde ve kılavuzlarda ihmal edilmektedir. Bu konuda kardiyoloji, nöroloji ve diğer branş hekimlerinin de farkındalığının artırılması gerekmektedir. ASA desensitizasyonu için genel olarak kabul edilen bir protokol mevcut olmayıp uyguladığımız yöntem alternatif olarak kullanılabilir.

Anahtar Kelimeler: Aspirin alerjisi, Aspirin desensitizasyonu, Akut Koroner Sendrom

PS-125

Metastatik Meme Kanseri Olgusunda Sacituzumab ile Başarılı Desensitizasyon Tecrübemiz

Türkan Dizdar Canbaz¹, Ragıp Fatih Kural¹, Gökhan Şahin², Özlem Göksel¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları, Alerji ve İmmünoloji, İzmir, Türkiye

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

Amaç: Sacituzumab, meme kanseri gibi solid tümörlerin tedavisinde kullanılan topoizomeraz-I inhibitörüne konjuge edilmiş bir Trop-2- monoklonal antikorudur. Günümüzde onkolojik tedavilerde biyolojik ajanların kullanımlarının artmasıyla birlikte hipersensitivite reaksiyonlarının sıklığında da belirgin bir artış gözlemlenmektedir. Ancak, literatürde bu ilaçlarla yapılan desensitizasyon uygulamaları ile ilgili tecrübeler kısıtlıdır. Bu olguda Sacituzumab govitecan'a bağlı anafilaksi sonrası uygulanan başarılı desensitizasyon işleminin sonuçlarını sunmaktayız.

Olgu: 50 yaşında kadın hasta metastatik nüks duktal meme karsinomu tanısı ile takip edilmektedir. Konvansiyel kemoterapi tedavisine yanıtız olan hastada Sacituzumab Govitecan tedavisine geçilmiştir. Üçüncü kür Sacituzumab Govitecan infüzyonuna başladıktan 10 dk sonra bilateral üst ekstremitelerde ve avuç içlerinde kızarıklık, kaşıntı ile başlayan, nefes darlığı, uvula ödemi, karın ağrısı ve ishal ile karakterize Grade 2 hipersensitivite reaksiyonu gelişmiştir. Sacituzumab intravenöz (iv) infüzyonu sonrası hastada adrenalin kullanımını gerektiren anafilaksi gelişmiştir. Hasta reaksiyondan on gün sonra ayaktan alerji kliniğine başvurması üzerine yapılan sacituzumab deri prick testi negatif ve intradermal testi (1/10) pozitif (10x10 mm) olarak saptanmıştır. Önceki reaksiyonunun anafilaksi olması nedeniyle, hastaya premedikasyon ile sacituzumab 12 basamaklı ilaç desensitizasyon protokolü uygulanmıştır. Desensitizasyon altında bir kez Grade 1 breakthrough (BTR) reaksiyon ile karakterize 12. basamakta hastada bilateral üst ve alt ekstremitelerde yaygın hipremi ve ürtikeryal plaklar gelişmiştir. Sonrasında infüzyona ara verilmiş ve eş zamanlı iv hidrasyon, H1 antihistaminik ve montelukast tedavileri uygulanan hastanın reaksiyonu kontrol altına alındıktan sonra desensitizasyona kaldığı basamaktan devam edilerek başarılı bir şekilde tamamlanmıştır (Tablo 1).

Sonuç: Literatürde Sacituzumab anafilaksisi henüz bildirilmemiş olup desensitizasyon protokolü mevcut değildir. Bu olgu, biyolojik ajanlar arasında yer alan Sacituzumab anafilaksisinde ilk başarılı desensitizasyon uygulaması olması açısından dikkat çekicidir. Sacituzumab ile desensitizasyon başarısını değerlendirmek için gelecekte daha fazla olguya ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Anafilaksi, Sacituzumab Desensitizasyonu, Meme Kanseri

Tablo 1: Sacituzumab Govitecan Desensitizasyon Prot

Solüsyon	Doz	Hız: ml/saat	Zaman (dk)	Her solüsyonda toplam verilen doz
1	4.5 mg /100 ml Dx	2 5 10 20	15 15 15 15	Toplam verilen doz: 0.41 mg
2	45 mg /100 ml Dx	5 10 20 40	15 15 15 15	Toplam verilen doz: 8.43 mg
3	441.16 mg / 250 ml Dx	10 20 40 80	15 15 15 186	Toplam verilen doz: 441.16 mg

*Oral dexametazon (8 mg), feniramin (22.7 mg), montelukast (10 mg), famotidin (40 mg) ile premedikasyon

PS-126

Lansoprazol Anafilaksisi Sonrası Pantoprazole Karşı Gelişen Çapraz İlaç Reaksiyonu Olgu Sunumu

Merve Taş, Ayşe Baççioğlu, Yeşim İtmeç, Erdem Emre Gülşen, Ayşe Füsün Kalpaklıoğlu
Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı, Kırıkkale

Giriş: Proton pompa inhibitörleri (PPI), 1. Grup omeprazol, pantoprazol ve esomoprazolün benzimidazol halkalarında metoksi ve difluorometoksi yan zincirleri içerirken, 2. gruptaki lansoprazol ve rabeprazolün piridin halkalarında sırasıyla trifluoretoksi ve methoksipropoksi içeren yan zincirler bulunmaktadır. PPI'ne bağlı hipersensitivite reaksiyonları %0.2-0.7 olup anafilaksi çok nadirdir. Burada PPI anafilaksisi öyküsü olan hastada alternatif bir PPI ile oral provakasyon testi (OPT) yapılırken gelişen anafilaksi tablosunu sunuyoruz.

Olgu: 47 y-K hasta Alerji Polikliniği'ne iki gün önce lansoprazol tablet alımı sonrası gelişen anafilaksi öyküsü ile başvurdu. İlaç alımından hemen sonra gerçekleşen yaygın vücut kaşıntısı, terleme, görmede bulanıklık, karın ağrısı, dispne ve ödem şikayetleri ile acile başvurmuştu. İntramusküler (im) adrenalin, intravenöz (iv) hidrasyon, feniramin ve metil-prednizolon tedavileri verilmişti. Alerjiye başvuran hastaya adrenalin oto-enjektör raporu çıkartılarak acil durumlar anlatıldı ve reçete verildi. Ülser tedavisi için alternatif PPI isteyen hastaya farklı grup ilaç tespiti için pantoprazol 20 mg ile yapılan deri testleri negatif geldi. Plasebo sonrası 5 mg, 10 mg ve 20 mg dozlarında 30'ar dakika aralarla OPT yapılmasına karar verildi. İlk 2 dozda bir reaksiyon gelişmemesi üzerine 20 mg dozuna geçildi. Hastada 20 mg dozu aldıktan iki üç dakika sonra vücutta yaygın kaşıntı ve boyundan başlayan ürtikeryal lezyonlar gelişti. Vital bulguları normal olan hastaya intravenöz hidrasyon, feniramin ve metil-prednizolon tedavileri başlandı. Takibinde 5 dakika sonra dispne ve tansiyon düşüklüğü gelişmesi üzerine im adrenalin tedavisi uygulandı. Hastanın adrenalin tedavisi sonrası şikayetleri geriledi.

Sonuç ve Tartışma: PPI bağımlı hipersensitivite reaksiyonları genellikle erken tip reaksiyonlardır. İzole ürtiker anjioödemden anafilaksi ve toksik epidermal nekrozis benzeri hayatı tehdit eden durumlara kadar değişen şekillerde karşımıza çıkabilmektedir. PPI'lar iki farklı grup olsalar da ortak benzimidazol ve piridin halkası içeren kimyasal yapıya sahip oldukları için çapraz ilaç reaksiyonları tüm PPI'lar arasında gelişebilir. PPI alerjisinde farklı grupla test önerilmekle birlikte gruplar arası da çapraz reaksiyon gelişebileceğini göstermek açısından bu vaka önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Anafilaksi, Proton Pompa İnhibitörü, Çapraz İlaç Reaksiyonları

PS-127

Piperasilin-tazobaktam inhalasyonu ile aşırı duyarlılık reaksiyonu gelişen sağlık çalışanı

İclal Hocañlı, Begüm Görgülu Akın, Nagihan Özer Orhan, Ceren Kaplankıran
Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Kliniđi

Amaç: Piperasilin-tazobaktam (PPZ-TZB), yarı sentetik üreidopenisilin piperasilin (PPZ) ve beta-laktamaz inhibitörü tazobaktam (TZB) bileşenlerinden oluşan geniş spektrumlu bir beta laktam (BL) antibiyotiktir. PPZ-TZB'ye karşı mesleki duyarlılıktan kaynaklanan İmmünoglobulin E (IgE) aracılı aşırı duyarlılık reaksiyonları (ADR) 1984'ten beri bildirilmektedir. Hastaların çođu seçici olarak PPZ-TZB aşırı duyarlılığına sahip olup, diđer BL'lara tolerans gösterebilir. Deri prik test (DPT) ve intradermal testler (İDT) özellikle BL antibiyotikler ile gelişen erken tip ADR'da orta-yüksek derecede duyarlılığa sahiptir. Bu olgumuzda PPZ-TZB inhalasyonu ile ADR öyküsü olan sağlık personelinin deri testi sonuçlarını sunmayı amaçladık.

Olgu: Hemşire olarak görev yapmakta olan 27 yaşındaki kadın hasta ilaç hazırlama ünitesinde meropenem ve PPZ-TZB hazırlarken vücutta ürtiker, öksürük ve nefes darlığı şikayetleri olması üzerine polikliniđimize başvurdu. Hastanın biyokimya, tam kan tetkikleri, triptaz ve penisilin spesifik (Sp) IgE'leri istendi (Tablo 1). Hastanın öyküsü erken tip ADR ile uyumlu olduđu için hastaya meropenem ve PPZ-TZB ile DPT VE İDT planlandı. Test günü ilaç test odasında, DPT ve İDT için ilaç solüsyonları hazırlanırken hasta test odasının dışında bekletildi. Meropenem ile DPT ve İDT negatif sonuçlandı. PPZ-TZB ile yapılan DPT'de pozitif kontrol: 7x7 mm, negatif kontrol:0 mm, PPZ-TZB:14x22 mm olarak ölçüldü ve pozitif kabul edildi (Şekil 1). Test uygulamasından birkaç dakika sonra hastada vücutta ürtiker, öksürük ve nefes darlığı gelişti. Dinlemekle solunum sesleri doğal idi, uvula ödemi yoktu. So2:%98, nabız:90/dakika, tansiyon: 110/80 mmHg idi. Hastaya semptomatik tedavi olarak 45.5 mg feniramin hidrogen maleat ve 40 mg metil prednisolon uygulandı. Öksürük semptomunun artması nedeniyle salbutamol nebülizatör ile verildi. 30 dakika sonra triptaz düzeyi istendi. Yaklaşık iki saat klinikte gözlenen hastanın semptomlarının gerilemesi ve vital bulgularının stabil olması üzerine ilaç kartı düzenlenerek taburcu edildi. Ayrıca hastaya üç hekim onayı ile ilaç hazırlama ünitesi dışında çalışmasının uygunluđunu bildiren rapor düzenlendi. Penisilin sp. IgE testleri negatif olan hastaya penesilin ile cilt testleri planlandı ve hastanın PPZ-TZB ile teması ve kullanımı kısıtlandı. Sonuç: PPZ-TZB maruziyeti, hem mesleki cilt teması hem de inhalasyon yoluyla meydana geldiđini bildiren olgu raporları mevcuttur. Sağlık çalışanlarında özellikle antibiyotik hazırlayan hemşirelerde PPZ-TZB alerjisi akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: antibiyotik, hemşire, ilaç alerjisi



Şekil 1. PPZ-TZB ile yapılan DPT sonuçları

Tablo 1. Olgunun laboratuvar sonuçları

Tetkik	Sonuç
Triptaz ug/L (poliklinik başvurusu)	3.97
Triptaz ug/L (DPT sonrası)	3.96
Total IgE IU/mL	566.7
Sp. IgE Amoksisilin c204 (kU/L)	<0.10
Sp. IgE Ampisilin c203 (kU/L)	<0.10
Sp. IgE Penisilin G c1 (kU/L)	<0.10
Sp. IgE Penisilin V c2 (kU/L)	<0.10
Sp. IgE Lateks k82 (kU/L)	0.290
Sp. IgE Formaldehit / Formalin k80 (kU/L)	<0.10

PS-128

Üçüncü Kuşak Sefalosporin & Levetirasetam Kullanımına Bağlı Gelişen DRESS

Ali Özlem¹, Zeynep Güleç Köksal¹, Kezban İpek Demir¹, Ayşegül Ertuğrul¹, Ezgi Ulusoy Severcan¹, Ahmet Zülfikar Akelma², Seda Şirin¹

¹ETLİK ŞEHİR HASTANESİ, ÇOCUK İMMÜNOLOJİ VE ALLERJİ KLİNİĞİ, ANKARA

²YILDIRIM BEYAZIT ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ, ÇOCUK İMMÜNOLOJİ VE ALLERJİ KLİNİĞİ, ANKARA

Giriş: İlaç ilişkili Eozinofili ve Sistemik Semptomlar Sendromu (DRESS), ateş, deri döküntüleri, lenfadenopati ve organ tutulumları ile karakterize edilen ciddi bir ilaç aşırı duyarlılık reaksiyonudur. Kliniğimizde takip ve tedavi edilen 3. kuşak sefalosporin ve levetirasetam kullanımına bağlı gelişen bir DRESS vakası sunulmuştur.

Olgu: Mastoidit tanısıyla çocuk enfeksiyon servisinde tedavi altına alınan 3 yaşında erkek hastaya seftriakson tedavisi uygulanmış, ancak karaciğer fonksiyon testlerinde yükseklik gözlenmesi üzerine tedavi 1. Gününde kesilerek sefotaksim tedavisine başlandığı öğrenildi. Kan kültüründe Grup A Streptokok üreyen hastanın Boyun BT'sinde sağ juguler ven trombozu tespit edilmesi üzerine acil mastoidektomi yapılmış ve düşük moleküler ağırlıklı heparin başlanmış. Takiplerde gözde papil ödem ve BOS basıncında yükselme nedeniyle asetazolamid ve levetirasetam tedavisine geçilmiş. Levetirasetamın 16. günü ile sefotaksim 19. gününde yaygın döküntüler ve ateş gelişmesi üzerine tarafımıza danışıldı. Fizik muayenede basmakla solmayan makulopapuler döküntüler, fasiyal ödem ve hepatomegali saptanan hastanın wbc:9360/mm³, eozinofil:620/mm³, ALT 7 U/L, AST 10 U/L, GGT 26 U/L, ALP 144 U/L, total bilirubin 0.24 mg/dL, direkt bilirubin 0.08 mg/dL olarak görüldü. Takibinde eozinofil sayısı 2300/mm³'e (%6,6-%8,7-%11), ALT 808 U/L, AST 401 U/L, ALP 317 U/L, GGT 311 U/L ye kadar yükseldi. Tiroit otoantikorları pozitif, ANA ve diğer romatolojik belirteçler ile troponin değerleri normal sınırlarda, CMV, EBV ve hepatit viral serolojileri ise negatif bulunmuştur. Hastaya RegiSCAR skorlaması uygulanarak DRESS sendromu düşünüldü. Kullanılan tüm ilaçlar kesilerek, metil prednizolon (2 mg/kg/gün) ve antihistaminik tedavisi başlandı. Yeterli klinik yanıt alınamaması üzerine IVIG (toplam 2 gr/kg), 3 gün boyunca uygulandı, NAC ve ursodiol tedaviye eklendi. Bir hafta içinde hastanın döküntüleri, karaciğer fonksiyon testleri ve eozinofilinin gerilediği gözlemlendi. Metilprednizolon tedavisi 8 haftada doz azaltılarak kesilen olgunun lenfosit transformasyon testi levetirasetam ve seftriakson pozitif olarak sonuçlandı.

Sonuç: Birçok organ sistemini etkileyen karmaşık bir ilaç reaksiyonu olan DRESS sendromunun tanısını koymak zordur. İlaç kullanımı, ateş, döküntü, lenfadenopati ve organ tutulum bulguları varsa düşünülmelidir. Erken tanı ve sorumlu ilacın kesilmesi kritik öneme sahiptir. Tanıyı kesinleştirmek amacı ile lenfosit transformasyon testi gibi invitro testler kullanılabilir. Tedavi genellikle kortikosteroidler ve destekleyici tedavi ile yapılır.

Anahtar Kelimeler: DRESS, Eozinofili, Levetirasetam, 3. Kuşak Sefalosporin



PS-129

Arteriovenöz Malformasyon Nedeniyle Endovasküler Tedavi Gereksinimi Olan, İoheksol Bağı Anafilaksi Öyküsü Bulunan Hastada Başarılı Desensitizasyon Uygulaması: Olgu Sunumu

Hazal Kayıkçı, Melek Cihanbeylerden, Çise Tüccar, Ayşegül Pehlivanlar Ustaoglu, Ebru Damadoğlu, Gül Karakaya, Ali Fuat Kalyoncu
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Alerji ve Klinik İmmünoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Amaç: Son yıllarda bilgisayarlı tomografide (BT) kontrast maddelerin kullanımı önemli ölçüde artmıştır. Radyokontrast maddeler (RKM), erken veya geç hipersensitivite reaksiyonlarının yaygın tetikleyicileridir ve sıklıkla ürtiker/anafilaksi veya ekzantemler olarak kendini gösterir. RKM'ye karşı akut hipersensitivite reaksiyonları olan hastaların çok azında pozitif deri testleri gösterilebilmiştir. Alerjenlere karşı desensitizasyon, daha önce şiddetli akut hipersensitivite reaksiyonu geçiren hastalarda, terapötik alternatiflerin bulunmadığı durumlarda anafilaksiyi önlemek için standart bir yöntem olarak kabul edilmektedir. Bu olguda, alt ekstremitedeki arteriovenöz malformasyon nedeniyle endovasküler tedavi gereksinimi olan ve ioheksol bağı anafilaksi öyküsü bulunan bir hastada gerçekleştirilen başarılı desensitizasyon sonuçları sunulmaktadır.

Olgu: 18 yaşında erkek hasta, 8 yıldır aralıklı olarak sol bacak ağrısı yakınmasıyla hastaneye başvurmuştur. Yapılan incelemelerde sol kruris proksimalinde, popliteal fossaya uzanan 7 cm uzunluğunda ve 2.5 cm genişliğinde bir arteriovenöz malformasyon (AVM) tespit edilmiştir. Periferik anjiyografi ve embolizasyon için ioheksol verilen girişimsel işlem sırasında, hastada işlemden 20 dakika sonra vücutta kızarıklık, nefes darlığı ve periferik oksijen satürasyonunda düşüş gelişmiştir. Perioperatif anafilaksi gelişen hastada adrenalin kullanımı gerekli olmuş ve işlem erken sonlandırılmıştır. Hastanın AVM'sinin endovasküler tedavi gerekliliği olup CO2 anjiyografi ile değerlendirme yapılsa da, tedavi sırasında düşük doz iyotlu kontrast madde kullanımı şarttı. Hastaya ioheksol deri prick testi (1/1) ve intradermal testi (1/10) negatif olarak saptanmıştır. Ülkemizde alternatif kontrast maddelerinin bulunmaması sebebi ile alternatif bir kontrast madde ile test yapılamamıştır. Hastanın önceki reaksiyonunun anafilaksi olması nedeniyle, hastaya ioheksol desensitizasyon işlemi ile anjiyografi planlanmıştır. Premedikasyon ile 11 basamaklı hızlı desensitizasyon protokolü, erken tip hipersensitivite reaksiyonu gelişmeden uygulanmış ve desensitizasyon altında endovasküler tedavi işlemi başarıyla tamamlanmıştır.

Sonuç: Literatürde, kontrast madde anafilaksisi olan hastalarda başarıyla uygulanmış sınırlı sayıda protokol bulunmaktadır ve kontrast madde ile desensitizasyon protokolleri henüz ilaç alerjileri kılavuzlarında yer almamaktadır. Bu olguda, ioheksol ile hızlı desensitizasyon protokolü uygulandıktan sonra başarılı bir şekilde periferik anjiyografi gerçekleştirilmiştir. İoheksol anafilaksisinde desensitizasyon nadir bir durumdur ve bu protokolün etkinliğini doğrulamak için daha fazla vakaya ihtiyaç vardır. Ülkemizde alternatif kontrast maddelerin henüz bulunmaması nedeniyle, bu olgunun önemli bir örnek teşkil edebileceği düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Anafilaksi, ioheksol desensitizasyonu, arteriovenöz malformasyon

Tablo 1: İoheksol Desensitizasyon Protokolü

Doz	Dilüsyon	Konsantrasyon (mg/ml)	Volüm (ml)	Uygulama zamanı (dakika)
1	1: 1000	0.30	5	0
2	1: 500	0.60	5	10
3	1: 250	1.2	5	20
4	1: 125	2.4	5	30
5	1: 62.5	4.8	5	40
6	1: 32	9.6	5	50
7	1: 16	19.2	5	60
8	1: 8	38.4	5	70
9	1: 4	76.8	5	80
10	1: 2	153.6	5	110
11	1: 1	300		

*Oral metilprednizolon (32 mg) ve feniramin (22.7 mg) ile premedikasyon

Tablo 2: Naranjo Algoritması

Sorular	Evet	Hayır	Bilmiyorum veya yapılmadı	Skor
1. Bu reaksiyona ilişkin daha önce kesin raporlar var mı?	+1	0	0	+1
2. Yan etkiler şüpheli ilacın verilmesinden sonra mı ortaya çıktı?	+2	-1	0	+2
3. İlaç kesildiğinde veya spesifik bir antagonist verildiğinde yan etki düzeldi mi?	+1	0	0	+1
4. İlacın tekrar uygulanmasıyla yan etki ortaya çıktı mı?	+2	-1	0	0
5. Reaksiyona neden olabilecek alternatif nedenler var mı?	-1	+2	0	+2
6. Plasebo verildiğinde reaksiyon tekrar ortaya çıktı mı?	-1	+1	0	+1
7. İlaç herhangi bir vücut sıvısında toksik konsantrasyonlarda tespit edildi mi?	+1	0	0	0
8. Doz arttırıldığında reaksiyon daha mı şiddetliydi, yoksa doz azaltıldığında daha mı az şiddetliydi?	+1	0	0	0
9. Hastanın daha önceki herhangi bir maruziyetinde aynı veya benzer ilaçlara karşı benzer bir reaksiyon gösterdi mi?	+1	0	0	0
10. Olumsuz olay herhangi bir objektif kanıtla doğrulandı mı?	+1	0	0	+1
Total Skor:8				

≥ 9 = kesin ADR 5-8 = olası ADR 1-4 = olası ADR 0 = şüpheli ADR

PS-130

Akut Lokalize Egzantematöz Püstülozis Olgusu

Burçin Hakoğlu¹, Efe Emre Kaşıkçı¹, Muhammet Yıldırım¹, Halise Zengin Acar¹, Seçil Kepil Özdemir²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Kliniği, İzmir.

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Kliniği, İzmir. / Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir.

Amaç: Akut lokalize egzantematöz püstülozis (ALEP), eritemli ve ödemli zeminde akut olarak gelişen, çok sayıda non-foliküler, milimetrik, steril püstüllerle karakterize, nadir görülen, akut jeneralize egzantematöz püstülozisin bir veya birkaç lokalizasyona sınırlı varyantıdır (1, 2). Genellikle yüz, boyun ve göğüs kafesini tutar. Etiyolojide sıklıkla ilaçlar sorumlu olsa da besin alerjisi, böcek ısırıkları, cıva maruziyeti ve enfeksiyonlara ikincil olgular da bildirilmiştir(2). Akut lokalize egzantematöz püstülozis tablosunun nadir görülmesi sebebiyle olgumuzu paylaşmak istedik.

Olgu: Yirmi sekiz yaşında kadın hasta, başvurudan 2 ay önce sefuroksim aksetil etken maddeli antibiyotiklerin ikinci tabletinden birkaç saat sonra gelişen yüzde iltihaplı döküntüler ve kızarıklık tarifliyor. Vücutta başka lokalizasyonda lezyon eşlik etmediğini ifade ediyor. Lezyonlara kaşıntı eşlik ediyormuş ancak hasta ilaç kullanımına devam etmiş ve tedaviyi tamamlamış. Sonrasında ilacı reçete eden hekim tarafından ilaç ilişkili olduğu düşünülerek tarafımıza yönlendirilmiş. Hasta bu süre içinde antibiyotiğe ek olarak parasetamol tablet ve metil ergonovin tablet de kullanmış. Tüm ilaçlar kesildikten sonra lezyonları kendiliğinden 2 haftada tamamen geçmiş. Bu reaksiyon sonrasında hasta parasetamol sorunsuz kullandığını ifade ediyor. Hastanın reaksiyon döneminde çektiği fotoğraflarında sadece yanaklarında olan eritemli zeminde, püstüller, milimetrik lezyonlar izleniyor (Görsel-1 ve 2). Hastaya akut lokalize egzantematöz püstülozis ön tanısı ile sefuroksim aksetil tablet %10 konsantrasyonda vazelin içinde, parenteral formu ile 200 mg/ml konsantrasyonda serum fizyolojik içinde ve metilergonovin tablet %10 ve %30 konsantrasyonlarda vazelin içinde yama testi uygulandı. Yama testlerinin 72., 96. saat ve 7. gün değerlendirmeleri negatif sonuçlandı. Hastaya klinik olarak ALEP tanısı konuldu, sefalosporinler ve metil ergonovin kullanımından kaçınılması önerildi.

Sonuç: ALEP nadir görülen bir geç tip ilaç reaksiyonudur. Literatürde en çok beta laktam ve makrolid grubu antibiyotiklere ikincil olgular bildirilmiş olup non-steroid antiinflamatuvar ilaçlar, paklitaksel, dosetaksel, allopurinol, lamotrijin, fosfomisin, minoksidil, hidrksiklorokin gibi pek çok farklı grup ilaç ve bitkisel ürün ilişkili olgular da bildirilmiştir. İlaçlar dışında enfeksiyonlar ve örümcek ısırığına ikincil bildirilmiş ALEP olguları da mevcuttur. Lokalize püstüller cilt lezyonlarının ayırıcı tanısında ALEP de aklı gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: alep, akut lokalize egzantematöz püstülozis, geç tip ilaç reaksiyonu



Görsel-1: eritemli zeminde milimetrik püstüller görünüm (sağ yanak)

Görsel-2: eritemli zeminde milimetrik püstüller görünüm (sol yanak)

PS-131

Beta laktam alerjisi olan hastada alternatif kinolon ile test sonuçlarımız

Elif Açar, Serpil Köylüce, Tuğba Ertuğrul, Serhat Şeker, Hatice Eylül Bozkurt Yılmaz, Elif Aktaş Yapıcı, Murat Türk, İnsu Yılmaz
Erciyes Üniversitesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı, Kayseri

Giriş: İlaç aşırı duyarlılık reaksiyonları (İADR) doktor reçetelerini ve pratiğini etkileyen, sosyal ve ekonomik yüklerle neden olan ciddi bir toplum sağlığı sorunudur. Çalışmamızın amacı, beta laktam antibiyotiklere karşı ani aşırı duyarlılık reaksiyonu olan ve çoklu ilaç alerjisi olmayan hastalarda kimyasal yapıları ve patomekanizmaları benzemeyen kinolon grubu antibiyotiğin güvenli alternatif olarak provokasyon testi yapmadan reçete edilip edilemeyeceğini araştırmayı amaçladık.

Gereçler ve Yöntem: Çalışmamıza 2015-2023 yılları arasında Erciyes Üniversitesi Erişkin Klinik İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Polikliniğine beta-laktam alerji öyküsü ile başvuran hastaların tıbbi kayıtları retrospektif olarak değerlendirildi. Beta-laktam antibiyotiklerine karşı en az iki ani tip aşırı duyarlılık reaksiyonu öyküsü olan veya bir defa ani tip aşırı duyarlılık öyküsü olan ve pozitif penisilin G/V, spesifik IgE ve/veya deri testleri ile tanı konulan hastalar çalışmaya dahil edildi ve bu hastalarımıza kinolon ile oral provokasyon testi yapıldı.

Bulgular: Çalışmamıza 76 hasta (55K /21E, ortalama yaş: $45,63 \pm 11,76$) dahil edildi. Hastalarımızın %47,4'ü eşlik eden alerjik hastalığı mevcut idi. Hastalarımızın %82,9'u öykü ile tanı alırken, geri kalan hastalarımız ise spesifik IgE, deri prick testi ve oral provokasyon ile tanı aldı. Beta laktam ile aşırı duyarlılık yaşayan hastalarımızın 45 (%59,2)'i ürtiker-anjioödem ile 31 (%40,8)'i anafilaktik reaksiyon ile polikliniğimize başvurdu. 22 (%28,9) hastanın ailesinde ilaç aşırı duyarlılık öyküsü mevcut idi. Kinolon ile oral provokasyon yaptığımız 2 (%2,6) hastada ürtiker yada anjioödem gelişti ve test pozitif kabul edildi.

Sonuç ve Tartışma: Çalışmamız beta laktam alerjisi olan hastalarda yapılan kinolon oral provokasyon testinde pozitif yanıt oranı (%2,6) ile oldukça düşük olduğunu açıkça göstermektedir. İlaç aşırı duyarlılığı tanısında oral provokasyon altın standart olsa da yapısal benzerliği olmayan her ilaç için yaptığımız test ile hem zaman hem maddi hem de işgücü kaybı olmaktadır. Bu nedenle çalışmamızın sonuçlarına göre beta laktam aşırı duyarlılığı olan ve çoklu ilaç aşırı duyarlılığı olmayan hastalarda kinolon oral provokasyon testi yapılmadan kullanılabileceğini düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: beta-laktam alerjisi, kinolon alerjisi, çapraz reaksiyon

PS-132

Çocukluk Çağı Kemoterapötik İlaç Aşırı Duyarlılık Reaksiyonlarının Retrospektif İncelenmesi-8 Yıllık Hasta Deneyimi

Nur Törer¹, Simge Atar Beşe¹, Cihangir Şahin¹, Gülten Tunçerler¹, Özgür Cartı², Pınar Uysal¹, Duygu Erge¹

¹Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları, Aydın

²Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi, Aydın

Giriş: Onkoloji hastalarında kemoterapi temel tedavi seçeneklerinden biri iken ilaçlara karşı gelişen aşırı duyarlılık reaksiyonları hastaların tedavisini aksatmaktadır. Çalışmamızda kendi merkezimizde meydana gelen aşırı duyarlılık reaksiyonlarının sıklığını, reaksiyon tipini ve alternatif çözümlerini değerlendirdik.

Gereçler ve Yöntem: Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Onkoloji servisinde Haziran 2016-Eylül 2024 arasında tedavi alınan kemoterapötik ilaçlar ile aşırı duyarlılık reaksiyonu yaşamış hastalar retrospektif olarak hastane arşiv kayıtları ve bilişim sisteminden tarandı. Olguların yaş, tanısı, uygulanan tedavi protokolü, gelişen reaksiyonun tipi, hangi ilaçla gerçekleştiği, yapılan müdahale ve önerilen alternatif tedavi yöntemleri olgu rapor formlarına kaydedildi.

Bulgular: Arşiv kayıtları ve sistem konsültasyonları tarandığında toplam 13 tane kemoterapötik ile reaksiyon yaşamış hasta tespit edildi. Bu hastaların 7'si erkek (%53.9), 6'sı (%46.1) kadındı. Tamamı ALL tanılı olmakla beraber alt tiplerinden 2'si T hücreli ALL diğerleri B hücreli ALL idi. Üç hastada TURK ALL 2023 protokolü diğerlerinde ALL-IC-BFM 2009 uygulanmıştı. Tanı yaşları ortalama 6.5 (2-12) idi. Bütün hastaların öyküsünde reaksiyona yol açan ajanın L-asparaginaz olduğu, reaksiyon kliniğinin 8 hastada anafilaksi, diğerlerinde izole deri, GIS bulguları veya solunum bulguları olduğu ve reaksiyonların tamamının ilk 1 saat içerisinde gerçekleştiği görüldü. Reaksiyonlar 7 ila 9. dozlar arasında saptanmıştı. Peg-asparaginaza geçtikten sonra da 3 hastada anafilaksi, 1 hastada anjioödem şeklinde reaksiyon izlendi. Peg-asparaginaz ile reaksiyon olan hastalara Erwinia asparaginaz önerildi, tamamı reaksiyonsuz tedavisini aldı. Hastaların birinde ayrı bir zamanda siklofosamid ile de anafilaksi gelişti, alternatif tedavisi olmadığı için desensitizasyon protokolü başarıyla uygulandı.

Sonuç ve Tartışma: Kemoterapötikler ile aşırı duyarlılık reaksiyonları en çok ALL tanılı hastalarda saptanmıştır. En sık L-asparaginaza karşı alerjik reaksiyon gelişmekle birlikte tekrarlayan dozlarda ve protokole bağlı doz artımında reaksiyon ihtimali artmaktadır. Peg asparaginaz genellikle reaksiyon ihtimali daha az olmakla birlikte anafilaksiye kadar reaksiyon görülebilecek bir ajandır. Siklofosamid ile alerjik reaksiyon nadir görülür fakat bizim hastamızda anafilaksi kliniğine yol açmıştır. Literatürde kemoterapötik ajanlar ile ilaç aşırı duyarlılık reaksiyonları konusunda az sayıda çalışmaya rastlandığı, bu konuda desensitizasyon protokollerinin yetersiz olduğu görüldü. Bu sebeple hastanemizde takip ettiğimiz hastalarda gerçekleşen kemoterapötik aşırı duyarlılık reaksiyonlarını bildirerek ve yönetimini (desensitizasyon/alternatif ilaç) paylaşarak literatüre katkı sağlamak istedik.

Anahtar Kelimeler: aşırı duyarlılık reaksiyonu, çocuk, ilaç, kemoterapi, onkoloji

Hastaların Genel Özellikleri

Hasta No	Tanı	Tanı Yaşı	Sorumlu Ajan	Reaksiyon Tipi	Kaçıncı Doz	Kaçıncı Dakika	Müdahale	Yanıt	Plan	Seyir
1	T-ALL	9	L-Asparaginaz	Anjioödem	8. doz	35.dk	Antihistaminik	+	Peg-asparaginaza geçiş	Peg-asparaginaz ile 2. Dozda anafaksi, erwinia asparaginaz sorunsuz alıyor
2	B-ALL	11	L-Asparaginaz	Flushing, karın ve sırt ağrısı	9.doz	50. dk	Antihistaminik	+	Premedikasyon ile uzun infüzyon	Reaksiyon tekrarlamadı
3	Pre-B ALL	4	L-Asparaginaz	Karın ağrısı,sırt ağrısı	8.doz	5. dk	İnfüzyon durdurma	+	Peg-asparaginaza geçiş	Peg-asparaginaz sorunsuz alıyor
4	B-ALL	5	Peg-Asparaginaz	Ürtiker, kusma, öksürük	8.doz	20.dk	Adrenalin	+	Erwinia asparaginaz geçiş	Erwinia asparaginaz ile reaksiyon yok
5	Pre-B ALL	3	Siklofosamid	Ürtiker, Öksürük	1.doz	2. dk	Antihistaminik Prednisolon	+	Siklofosamid ile desensitizasyon	Desensitizasyon başarılı
5	Pre-B ALL	3	L-Asparaginaz	Ürtiker, solunum sıkıntısı	8. doz	10. dk	Adrenalin	+	Erwinia asparaginaza geçiş	Erwinia asparaginaz ile reaksiyon yok
6	Pre-B ALL	2	L-Asparaginaz	Gis bulgusu, anjioödem	9. doz	20. dk	Adrenalin, antihistaminik	+	Peg-asparaginaza geçiş	Peg-asparaginaza ile 2. Dozda anafaksi, hastaya erwinia asparaginaz önerilmiş ama hastaya kit yapıldığı için kullanılmamış.
7	Pre-B ALL	11	L-Asparaginaz	Gis bulguları, ürtiker ve anjioödem	9. doz	20.dk	Adrenalin, antihistaminik	+	Peg-asparaginaza geçiş	Peg-asparaginaz sorunsuz alıyor
8	Common B hc ALL	2	L-Asparaginaz	Anjioödem, huzursuzluk, öksürük	9. doz	30. dk	Adrenalin, antihistaminik	+	Peg-asparaginaza geçiş	Peg-asparaginaz sorunsuz alıyor
9	Pre-B ALL	3	L-Asparaginaz	Anjioödem, ürtiker	7. doz	20.dk	Antihistaminik, steroid	+	Peg-asparaginaza geçiş	Peg-asparaginaz sorunsuz alıyor
10	Pre-B ALL	3	L-Asparaginaz	Öksürük, döküntü, anjioödem	9. doz	20. dk	Antihistaminik	+	Peg-asparaginaza geçiş	Peg-asparaginaz sorunsuz alıyor
11	Common B hc ALL	12	L-Asparaginaz	Flushing, karın ağrısı, mide bulantısı	8. doz	15. dk	İnfüzyon durdurma	+	Peg-asparaginaza geçiş	Peg-asparaginaz 2. Doz ile anafaksi, erwinia asparaginaz sorunsuz alıyor
12	T-ALL	8	L-Asparaginaz	Ürtiker, karın ağrısı, taşikardi	9. doz	5. dk	Adrenalin, antihistaminik	+	Peg-asparaginaza geçiş	Peg-asparaginaz sorunsuz alıyor
13	B-ALL	12	L-Asparaginaz	Solunum sıkıntısı	9. doz	10.dk	İnfüzyon durdurma	+	Premedikasyon ile L-asparaginaz infüzyonu	L-asparaginaz premedikasyon ile sorunsuz alıyor

Silofosfamid Desensitizasyon Basamakları

Basamak	Şişe	Hız	İnfüzyon süresi(dk)	Volüm	Basamakta Verilen Doz(mg)	Kümülatif Doz(mg)
1	1	2.5 ml/sa	15	0.625 ml	0.0017	0.0017
2	1	5 ml/sa	15	1.25 ml	0.0034	0.0051
3	1	10 ml/sa	15	2.5 ml	0.0068	0.0119
4	1	15 ml/sa	15	5 ml	0.0136	0.255
5	2	2.5 ml/sa	15	0.625 ml	0.017	0.425
6	2	5 ml/sa	15	1.25 ml	0.034	0.0765
7	2	10 ml/sa	15	2.5 ml	0.068	0.1445
8	2	20 ml/sa	15	5 ml	0.136	0.2805
9	3	5 ml/sa	15	1.25 ml	0.34	0.6205
10	3	10 ml/sa	15	2.5 ml	0.68	1.3005
11	3	20 ml/sa	15	5 ml	1.36	2.6605
12	3	40 ml/sa	15	1.25 ml	2.72	5.3805
13	4	10 ml/sa	15	2.5 ml	6.72	12.1005
14	4	20 ml/sa	15	5 ml	13.44	25.5405
15	4	40ml/sa	15	10 ml	26.88	52.4205
16	4	75 ml/sa	15	232.5 ml	624.96	677.38

Toplam Doz:680 mg olarak hesaplanmıştır

Siklofosfamid Hazırlanması

Şişe no	Konsantrasyon
1	1/1000(0.034 ml)
2	1/100(0.34 ml)
3	1/10(3.4 ml)
4	1/1(33.6 ml)

PS-133

Anti-tüberküloz ilaçlar ile aşırı duyarlılık reaksiyonlarında klinik özellikler

Muhammet Yıldırım¹, Zeynep Peker Koç¹, Hasibe Aytaç¹, Bülent Akkurt¹, Efe Emre Kaşıkçı¹, Sami Deniz², Seçil Kepil Özdemir³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Kliniği, İzmir.

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği; Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları AD, İzmir.

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Kliniği; Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları AD, İzmir.

Giriş-Amaç: Tüberküloz, dünya çapında yaygın olan ve uygun tedavi edilmezse potansiyel olarak ölümcül olan bulaşıcı bir hastalıktır ve tedavisi birden fazla ilacın aynı anda uygulanmasını gerektirir. Bu ilaçlar ile yapılan tedavi etkin olmasına rağmen, aşırı duyarlılık reaksiyonlarıyla karşılaşılabilir. Anti-tüberküloz ilaçlara bağlı gelişen aşırı duyarlılık reaksiyonlarıyla ilgili veriler kısıtlıdır. Bizim bu çalışmadaki amacımız, birimizde anti-tüberküloz ilaçlara bağlı gelişen aşırı duyarlılık reaksiyonlarını incelemektir.

Metod: Çalışmamız retrospektif bir çalışmadır ve merkezimize 2014-2024 yılları arasında anti-tüberküloz ilaçlara bağlı gelişen hipersensitivite reaksiyonu şüphesiyle başvuran veya yönlendirilen hastalar çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların demografik verileri, klinik özellikleri, hipersensitivite reaksiyonlarının özellikleri, şüpheli ilaçlar ve bu ilaçlarla yapılan testler, çalışmanın amacına uygun olarak değerlendirilmiştir.

Bulgular: Çalışmaya anti-tüberküloz ilaçlara bağlı hipersensitivite reaksiyonu şüphesiyle başvuran veya yönlendirilen 100 hasta dahil edildi. Hastaların 51'i (% 51) erkek olup, ortalama yaş 55.7 (18-88) idi. En sık tanı 68 hasta (%68) ile akciğer tüberkülozuydu. Hastaların 73'ü (%73) dörtlü tedavi protokolü (izoniazid (INH), rifampisin (RIF), etambutol (EMB), pirazinamid (PRZ)) almaktaydı. Reaksiyon görülme zamanı, tedavinin ortalama (medyan, min-maks.) 7 (1-65). günü olarak tespit edildi. Hastaların 98'inde (%98) ciltle ilgili semptom ve bulgular vardı. Hastaların 77'sinde (%77) kızarıklık, 52'sinde (%52) kaşıntı, 39'unda (%39,8) makülopapüler ekzantem, 12'sinde (%12) ürtiker bulunmaktaydı. Gastrointestinal sistem bulguları 10 (%10) hastada saptanırken, en sık bulantı (%10) saptandı. 66 (%66,7) hastaya şüpheli anti-tüberküloz ilaçlarla deri prick testi uygulandı ve en sık pozitiflik 2 (%3) hastayla rifampisinde tespit edildi. Yama testi 33 (%33) hastaya uygulandı, en sık pozitiflik oranı; yapılan 32 testte 7 pozitiflik (%21,8) ile izoniazidde saptandı. Sırasıyla hastaların 52'sine (%52) INH, 55'ine (%55) RIF, 45'ine (%45) EMB, 52'sine (%52) PRZ ile OPT uygulandı. OPT yapılan hastalarda en yüksek pozitiflik oranı %34,6 (18/52) ile pirazinamidde bulunurken, bu oran EMB'de %11.1 (5/45), INH'da %7,6 (4/52), rifampisinde ise %7.2 (4/55) olarak saptandı. Test sonucu (prick, yama veya OPT) pozitiflik saptanan 36 hastanın 10'una (%27,7) desensitizasyon işlemi uygulandı ve 9'u (%90) başarılı oldu.

Sonuç: Anti-tüberküloz tedavi alan hastalarda hipersensitivite reaksiyonları tedavi aksamalarına neden olabilmesi açısından önemlidir. İlaç hipersensitivitesiyle uyumlu reaksiyonları olan hastalarda ayrıntılı ilaç alerjisi değerlendirmesi, testleri ve gerekli olgularda desensitizasyon antitüberküloz ilaç reaksiyonlarının çoğunda tedaviye devamı mümkün kılmaktadır.

Anahtar Kelimeler: aşırı duyarlılık, desensitizasyon, tüberküloz

PS-134

Doğal Öldürücü T Hücreli Lenfomalı Hastada Toksik Epidermal Nekroliz

Müge Selin Ensari¹, Seda Şirin¹, Ezgi Ulusoy Severcan¹, Ayşegül Ertuğrul¹, Ahmet Zülfikar Akelma²

¹Etilik Şehir Hastanesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji, Ankara

²Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Ağır ilaç reaksiyonlarının hayati risk taşıdığını vurgulamak.

Giriş: Stevens Johnson Sendromu (SJS) ve toksik epidermal nekroliz (TEN) en sık ilaçların tetiklediği, yoğun nekroz ve blister oluşumu sonucunda epidermin ayrılması ya da soyulması ile gelişen, yaşamı tehdit edebilen ağır mukokutanöz reaksiyonlardır. SJS ve TEN ayırımı, epidermal ayrılmanın vücut yüzey alanındaki yüzdesine göre yapılır. Vücut yüzey alanı tutulumu %10 ve altında ise SJS, %30 ve üzerinde ise TEN, %10-30 arasında ise "SJS-TEN overlap sendromu" olarak tanımlanır.

Olgu: NK-T hücreli lenfoma ile onkoloji servisinde takip edilen hastanın klinikle uyumlu olan toraks BT'de buzlu cam görünümü ile pnömoni düşünülmüşü nedeniyle başlanan piperasilin-tazobaktam tedavisinin 12.gününde yüzde kızarıklık kaşıntı olması üzerine danışıldı. Antihistaminik ile bulgusu gerileyen hastaya piperasilin-tazobaktamın graded challenge olarak verilmesi sırasında semptomu tekrarlaması nedeniyle tedavi meropenem başlandı. Ateş devam etmesi nedeniyle ek antibiyotik tedavisi eklendiği görüldü. Amfoterisin-B 3., teikoplanin 8., meropenem 6. gününde cilt lezyonlarının artması üzerine danışılan hastanın fizik muayenesinde gövdede eritemi ve ağızda mukoziti mevcuttu. Meropenem tedavisi kesilen hastanın antihistaminik tedavisi düzenlenerek SJS ve TEN ön tanıları ile cilt biyopsisi alındı. 1mg/kg metilprednizolon başlandı. Takipte sağ avuç içinde eritemli büllöz lezyonlar, gövde ve skrotumda basmakla hafif solan yer yer soyulmuş yaygın eritemli, ekstremitelerde maküler döküntüler, yüz ve kafa derisi, boyunda ve kulaklarda soyulmuş ve eritemli erode alanlar, ağız içinde mukoziti mevcuttu. Nikolsky pozitif. Hastaya steroid tedavisine ek olarak 0,5 gr/kg İVİG tedavisi başlandı. Patoloji yaygın epidermal nekrozla uyumlu olarak raporlandı. Günlük yara bakımına rağmen cilt bulguları gerilemeyince tedaviye siklosporin eklendi. Takipte vücudunun %50'sinden fazla nekroz gelişmesi, böbrek ve karaciğer fonksiyonlarının bozulması nedeniyle plazmaferez uygulanarak etanercept eklendi. Genel durumu kötüleşen, solunum yetmezliği nedeni ile entübe edilen ve dirençli hipotansiyonu olan olgu, deri ve mukoza bulguları devam etmekte iken multidisipliner takibe rağmen exitus oldu.

Sonuç: Ağır ilaç reaksiyonlarının çok çeşitli nedenleri olmakla beraber antibiyotikler en sık sebeplerindendir. Yüksek mortalite riski nedeniyle erken teşhis hayati önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Mukozit, Piperasilin-Tazobaktam, Toksik epidermal nekroliz



Avuç içlerinde soyulmuş büllöz



Olgunun yaygın vücut döküntüsü



Saçlı deri eritemli soyulmuş lezyonlar



Sırtta peteşi ve soyulmuş eritemli alanlar

PS-135

Çoklu İlaç Allerjisi Olan Olguda Nadir Görülen Feniramin Allerjisi

Suşamber Dik, Hakan Basır, Güzin Özden, Leyla Çevirme, Merve Erkoç
SBÜ Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Erişkin Allerji ve Klinik İmmunoloji Bilim Dalı, Adana

Amaç: Çoklu ilaç allerjisi saptanan olguda nadir görülen feniramin allerjisini prik ve provokasyon testleri ile göstermek

Olgu: 37 yaş kadın hasta, polikliniğimize ilaçlardan sonra olan vücutta kızarıklık, kabarıklık, nefes darlığı şikayeti ile başvurdu. Daha önce ilaçla herhangi bir reaksiyon tariflemeyen hasta ilk ilaç ilişkili reaksiyonunu diklofenak sodyumun intramüsküler enjeksiyonundan 15 dakika sonra yaşamış. Parasetamol tablet alımı ve Covid-19 mRNA aşısının uygulanmasından sonra da ürtiker ve nefes darlığı gelişmiş. Klaritromisin tablet kullanımı ile de benzer reaksiyon yaşamış. Adını hatırlamadığı bir analjezik kullanımı sonrası dilde şişme şikayeti ile başvurduğu acil serviste feniramin hidrojen maleat parenteral yolla uygulanmış ve 15 dakika sonrasında vücutta yaygın ürtiker plakları oluşmuş. Hastanın yapılan kan tetkikleri normaldi. Hastaya alternatif analjezik ilaç testi planlandı. Selekoksib tablet ¼ dozunda verildi. Yaklaşık 40 dakika sonra kollarda, karın bölgesinde ve boynunda kızarıklık gelişti. Selekoksib oral provokasyon testi pozitif kabul edildi. Test ile oluşan reaksiyon sonrası bakılan triptaz düzeyi 2,98 ng/ml olarak saptandı. Hasta öyküsünde feniramin hidrojen maleat ile de şüpheli reaksiyon tariflediği için bir sonraki test feniramin ile deri prik ve provokasyon testi olarak planlandı yapılan deri testleri negatif sonuçlandı. Sonrasında 45,5mg/2 ml feniramin hidrojen maleat'ın ¼'ü 100 ml izotonik NaCl solüsyonu içine konulup iv yolla verilmeye başlandı. 10 dakika sonra hastanın gövdesinde yaygın lineer ürtiker gelişti. Feniramin ile oluşan reaksiyon sonrası bakılan triptaz düzeyi 3,14 ng/ml olarak saptandı. Feniramin hidrojen maleat provokasyon testi pozitif kabul edildi. Sonraki ilaç testi alternatif antibiyotik bulmak için diritromisin ile oral provokasyon testi olarak planlandı. Hastanın diritromisin opt son dozunu içtikten yaklaşık 2 saat sonra sırtta ve kollarda lineer ürtikeri oldu. Uvula ödemi, hipotansiyonu, hipoksisi yoktu. Tüm reaksiyonlardan sonra hastaya 40 mg metilprednizolon intravenöz ve setrizin oral yolla verildi ve hastanın bulguları geriledi. Hastaya güvenli antibiyotik alternatif bulunması amacıyla tekrar ilaç testi planlandı. Hastaya klaritromisin opt yapıldı ve test negatif sonuçlandı. Yapılan testler sonucunda hastaya NSAİİ, feniramin ve diritromisin yasaklandı. Narkotik analjezik ve klaritromisin kullanabileceği belirtildi.

Sonuç: Reaksiyonlar şüpheli de olsa bir hastada antihistamin grubu ilaç allerjisi olabileceği unutulmamalı, ilaç allerjisi tarifleyen hastaların reaksiyon zamanına göre detaylı allerji testleri ile tanı kesinleştirilmeli, testler sonucunda ilaç allerjisi saptanan olgularda alternatif ilaçların bulunabilmesi için uygun testler planlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: çoklu ilaç allerjisi, feniramin allerjisi, provokasyon testi



feniramin ile dpt
histamin prick pozitif, feniramin prick negatif izlendi



feniramin ile provokasyon testi *hastaya yapılan feniramin iv provokasyon testi ile gelişen yaygın lineer ürtiker görüntüsü*

PS-136

L-Asparaginaz Desensitizasyonu Yapılan Olgu

Hüseyin Başpınar, Nilgün Bahar Teker, Hatice Büşra Fidan, Mahir Serbes, Dilek Özcan
Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, Adana

Amaç: L-asparaginaz akut lenfoblastik lösemi tedavi protokolünün önemli bir bileşenidir. L-asparaginaz tedavisi sırasında gelişen aşırı duyarlılık reaksiyonları ise bu ilacın kullanımını kısıtlamaktadır. L-asparaginaz kullanımının gerekli olduğu ve alternatif ilacın olmadığı durumlarda desensitizasyon yapılması hayati öneme sahip olmaktadır. Bu çalışmada kliniğimizde L-asparaginaz ile başarılı bir desensitizasyon yapılmış bir olgu sunulmuştur.

Olgu: Refrakter relaps ALL ile takipli hastada L-asparaginaz tedavi protokolünün 8. dozunda kusma, solunum sıkıntısı, ürtikeryal döküntüleri olması üzerine hasta anafaksi olarak değerlendirilip adrenal in yapıldı. Hastanın semptomları adrenal in sonrası gerileyip düzeldi. Çocuk hematolojiyle görüşüldü; hasta için L-asparaginaz tedavisinin hayati öneme sahip olduğu, alternatif ilacın olmadığı öğrenildi. Hastaya L-asparaginaz ile desensitizasyon yapılması planlandı. Desensitizasyona başlamadan önce prednol, avil ve ranitidin ile premedikasyon yapıldı. Premedikasyondan sonra hastaya 11 basamaklı desensitizasyon protokolü uygulandı. Desensitizasyon esnasında hastada herhangi bir reaksiyon izlenmedi. Hastanın daha sonraki L-asparaginaz protokolleri de başarılı bir şekilde uygulandı.

Sonuç: Kemoterapotik ilaç uygulamasının elzem olduğu ve alerjiye sebep olan ilacın elzem olduğu; alerjiye neden olan ilacın alternatifinin olmadığı durumlarda desensitizasyon yapılması hayati öneme sahiptir. Bu desensitizasyon protokolü güvenlidir ve L-asparaginaz uygulamasının devam etmesine olanak sağlar.

Anahtar Kelimeler: L-asparaginaz, anafaksi, desensitizasyon

11 Basamaklı L-Asparaginaz(Leunase®) Desensitizasyon Protokolü

Basamak	Şişe No	İnfüzyon Süresi	İnfüzyon Hızı(ünite/saat)	Bir adımda verilen Doz	Kümülatif Doz
1	1	10 dk	6	1 ünite	1 ünite
2	1	10 dk	12	2 ünite	3 ünite
3	1	10 dk	24	4 ünite	7 ünite
4	1	10 dk	48	8 ünite	15 ünite
5	1	10 dk	96	16 ünite	31 ünite
6	1	10 dk	192	32 ünite	63 ünite
7	1	10 dk	384	64 ünite	127 ünite
8	2	10 dk	768	128 ünite	255 ünite
9	2	10 dk	1536	256 ünite	511 ünite
10	2	20 dk	1536	512 ünite	1023 ünite
11	2	12 saat	1536	17477 ünite	18500 ünite

2 şişe hazırlandı. 1. şişe 1 ünite/ml, 2. şişe 32 ünite/ml

PS-137

Hem Peroral Hem De Parenteral Antikoagülan İlaç İle Erken Tip Hipersensivite Reaksiyonu Mümkün Müdür? Rivaroksabana Karşı Başarılı 2-Günlük Peroral Desensitizasyon Protokolü

Kutay Kırdök¹, Ceyda Tunakan Dalgıç¹, Züleyha Galata¹, Reyhan Gümüşburun¹, Elif Ertuna², Ümitcan Ateş¹, Aytül Zerrin Sin¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı Alerji Ve Klinik İmmünoloji Bilim Dalı, İzmir

²Ege Üniversitesi Eczacılık Fakültesi Klinik Eczacılık Ana Bilim Dalı, İzmir

Amaç:

Trombotik hastalıkların tedavisinde kullanılan yeni nesil antikoagülan ajanlara karşı anafilaksi dahil erken tip hipersensitivite reaksiyonları (HSR) gelişmektedir. Multiple antikoagülan alerjisi olan olguların tedavisinde alternatifi bulunmayan antikoagülanlarla hızlı ilaç desensitizasyonu (HİD) ihtiyacı doğmaktadır. Hem peroral(po) hem de parenteral multiple antikoagülan ilaç ile erken tip HSR olan olgumuzda rivaroksabanla literatürde ilk kez rapor edilen HİD sunmayı amaçladık.

Olgu:

42 yaşında bilinen alerjik rinit olan kadın hasta derin ven trombozu olması nedeniyle yapılan tetkiklerde Faktör V Leiden mutasyonu saptanması üzerine hayat boyu antikoagülasyon planlanarak, intravenöz heparin tedavisi ardından po rivaroksaban başlanmıştır.

İlk kez rivaroksaban kullanımından iki saat sonra non-IgE aracılı anafilaksi benzeri tablo gelişmesi üzerine sırasıyla, subkutan(sc) enoksaparin ve po warfarin tedavileri denenmiş ancak bu ajanlarla da ilk dozda non-Immunglobulin E(IgE) aracılı anafilaksi benzeri tablo gelişmesi üzerine sc tinzaparin başlanmıştır. Bir yıl boyunca tinzaparin kullanan hasta sonrasında nefes darlığı ve vücutta yaygın eritem gelişmesi üzerine tedavi sonlandırılmış. Ardından yurtdışından fondaparinux getirtilerek tedavi devam etmiş. İzleminde yurtdışından ilaç temin edilememesi nedeniyle hematoloji tarafından apiksaban ve rivaroksaban tedavisi uygulanıp her iki ajan ile de non-IgE aracılı anafilaksi benzeri tablo gelişmesi üzerine tarafımıza yönlendirildi.

Tedavisinde tekrar rivaroksabana dönüş planı nedeniyle peroral tablet ile ilaç desensitizasyon planlandı. Literatürde sunulmamış olması sebebi ile Klinik Eczacılık Bilim Dalı ile konsulte edilerek peroral 2-günlük desensitizasyon protokolü oluşturuldu (Tablo 1).

Olgunun bazal triptazı: 2.72 µg/Lve T.IgE: 515 (Ku/l) saptandı.

Rivaroksaban 20 mg tablet serum fizyolojik ile sulandırılarak hazırlandı. HİD öncesi metilprednizolon 80 mg, montelukast 10 mg, setirizin 10 mg, feniramin 45.5 mg ve famotidin 40 mg uygulandı.

HİD, 0.2 mg rivaroksaban ile başlanıp yarım saatte bir doz artırılarak toplam 7 basamak ve 180 dakikada 22.6 mg kümülatif ilaç dozuna sorunsuz ulaşıldı. Günde tek doz ve 20 mg tedavi planlanan olguya, ertesi gün tek seferde rivaroksaban 20 mg sorunsuz içirildi. Tedavisi aynı dozda sorunsuz devam etmektedir.

Sonuç:

HİD, alternatifi olmayan ve hayati önem taşıyan ilaçların kullanımında alerjistler tarafından gittikçe daha sıklıkla uygulanmaktadır. Parenteral formu olmayan ilaçlar ile görülen reaksiyonlarda deri testi uygulanmaksızın; primer HSR anafilaksi ise, direkt olarak HİD yapılması literatürde önerilmektedir. HİD, uygun fiziksel şartlar ve deneyimli ekip varlığında etkili ve güvenli bir metoddur.

Anahtar Kelimeler: Desensitizasyon, Hipersensitive, Rivaroksaban

Rivaroksabana karşı başarılı 2-günlük peroral desensitizasyon protokolü

Basamak	Süre (dakika)	Basamakta uygulanan doz (mg)	Kümülatif doz (mg)
Birinci Gün			
1	0	0.2	0.2
2	30	0.4	0.6
3	60	0.8	1.4
4	90	1.6	3
5	120	3.2	6.2
6	150	6.4	12.6
7	180	10	22.6
8	İlk dozun alınmasından 24 saat sonra tek doz 20 mg		

PS-138

Parvovirüs B19 ile İlişkili Akut Jeneralize Ekzantematöz Püstülozis Tanısı Alan On Bir Yaşındaki Olgu

Saniye Yasemin Yılmaz¹, İlknur Külhaş Çelik¹, Gülsüm Alkan², İsmail Harmankaya³, Hasibe Artaç¹

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, Konya

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Konya

³Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Ana Bilim Dalı, Konya

Amaç: Akut jeneralize ekzantematöz püstülozis (AGEP), eritemli bir tabanda foliküler olmayan steril püstüllerin hızla gelişmesiyle karakterizedir. Vakaların %90'ında ilaca bağlı olarak oluşur. Ancak nadir de olsa enterovirüs, Epstein-Barr virüsü (EBV), sitomegalovirüs (CMV) veya hepatit B virüsü gibi viral bir enfeksiyonla ilişkili vakalar da bildirilmiştir. Parvovirüs B19 enfeksiyonuyla ilişkili AGEP oldukça az bildirilmiş olup, bildiğimiz kadarıyla, literatürde parvovirüs B19 ile ilişkili AGEP'li yalnızca bir pediatrik hasta bulunmaktadır. Bu nedenle nadir görülen parvovirüs B19 enfeksiyonu ile ilişkili AGEP vakasını sunmayı amaçladık.

Olgu: Boyun, ekstremiteler, gövde ve sırtta birleşme eğiliminde olan, yanaklarında bilateral eritemli papül ve plaklar şikayetiyle çocuk enfeksiyon kliniğine başvuran on bir yaşında kız hastada viral erupsiyon düşünülerek semptomatik tedavi verilmiş. Döküntü başladıktan üç gün sonra şikayetlerin artması üzerinde tarafımıza konsülte edildi. Hastanın fizik muayenesinde dudakları kuru ve çatlamıştı ve "çilek dili" vardı. Yüzden başlayıp tüm vücuda yayılan eritemli zemin üzerinde papül ve plaklar vardı. Özellikle sağ dirsekte, bacaklarda püstüller gözlemlendi. Laboratuvar sonuçlarında total lökosit sayısında artış (16650/mm³), nötrofili (14720/mm³), eritrosit sedimentasyon hızında (45 mm/h) ve c-reaktif protein düzeyinde (142 mg/L) artış görüldü. Karaciğer fonksiyon testleri yüksekti (alanin transaminaz: 171 U/L, aspartat transaminaz: 96 U/L). Boğaz ve kan kültürleri steril. CMV, EBV ve kızamıkçık seroloji testleri negatif olan hastanın parvovirüs B19 immünoglobulin M düzeyi pozitif. Sağ dirsekteki püstüler lezyondan cilt biyopsisi alındı. Histolojik bulgular AGEP ile uyumlu olarak yorumlandı (Subkorneal ve intraepidermal püskül, epidermiste spongiöz, yüzeysel dermiste ödem ve nötrofil infiltrasyonu, intraepidermal püstül ve dermiste ödem). Hastaya parvovirüs ilişkili AGEP tanısı konulan hastaya, antihistaminik ve sistemik steroid tedavileri başlandı. Tedaviden sonra lezyonlar hızla geriledi. **Sonuç:** AGEP vakalarının çok az bir kısmında tetikleyici olarak viral ajanlar bildirilmiştir. Parvovirus B19 enfeksiyonu en sık okul çağındaki çocuklarda görülür, dermatolojik belirtileri çocuklarda eritema enfeksiyozum (beşinci hastalık) ve yetişkinlerde ellerde ve ayaklarda purpurik döküntülerdir ("eldiven ve çorap" sendromu). Literatürde bildirilmiş parvovirüs kaynaklı AGEP'li en genç hasta 13 yaşında bir kızdı. Bizim hastamız 11 yaşında olup, parvovirüse bağlı AGEP tanısı alan en genç hastaydı.

Anahtar Kelimeler: AGEP, Çocuk, Parvovirus

PS-139

Anti-Diyabetik İlaç Kullanımıyla İlişkili SDRIFE Olgusu

Ozan Uçar, Betül Aksu, Melih Özışık, Papatya Değirmenci
Sağlık Bakanlığı İzmir Şehir Hastanesi İmmünoloji ve Alerji Hasatlıkları Eğitim Kliniği

Giriş: Simetrik İlaçla İlişkili İntertriginöz ve Fleksural Ekzantem (Symmetrical drug-related intertriginous and flexural exanthema - SDRIFE; önceleri "Babun sendromu" olarak adlandırılmıştır) nadir bir ilaç döküntüsü biçimidir. Gluteal bölge veya kasıkta iyi tanımlanmış simetrik V şeklinde eritematöz (kırmızı) döküntü olarak ortaya çıkar. Genellikle koltuk altı ve dizlerin arkası gibi en az bir başka deri kıvrımı veya fleksural bölge de etkilenir. Sorumlu ilaca maruziyetten birkaç saat ila birkaç gün sonra ortaya çıkan tip IV gecikmiş aşırı duyarlılık reaksiyonu patogeneizde düşünülmektedir. SDRIFE ile ilişkili en yaygın ilaçlar beta-laktam antibiyotiklerdir (başta penisilinler, sefalosporinler) ve vakaların yaklaşık %50'sinde bu ilaçlar neden olarak gösterilmiştir. Diğer sık olarak belirtilen ilaçlar arasında beta-laktam olmayan antibiyotikler, analjezikler, antifungal ilaçlar ve iyot içeren kontrast maddeler yer almaktadır.

Olgu: Hastamız 10 Mayıs 2024 tarihinde gövde, aksiller ve gluteal bölgede döküntü ile başvuran 59 yaşında erkekti. Hipertansiyon, hiperlipidemi ve Diabetes Mellitus (DM) Tip2 tanıları mevcuttu. Öyküsünde öncesinde benzer şikayeti yokken başvurusundan 2,5 ay öncesinde cilt döküntüsü başladığı ve hemen birkaç gün öncesinde DM tedavisi için 50 mg vildagliptin ve 1000 mg metformin içerikli kombine preparat başlandığı bilgisi mevcuttu. Hastanın muayenesinde gluteal bölgede simetrik yerleşimli parlak eritemli ekzematize plakları vardı (Resim 1). Sistemik tutulum düşündürülen şikayeti ve muayene bulgusu yoktu. Laboratuvar değerleri (kan sayımı, ESR, CRP, kan biyokimyası) normal aralıktaydı. Kliniğimize başvurusundan kısa süre önce hastanın DM takibini yapan doktoru tarafından da ilaç ilişkili döküntü düşünülerek tedavisi Gliklazid ve Metformin ayrı preparatlar olacak şekilde değiştirilmişti. Hemen sonrasında herhangi bir tedavi olmaksızın, günler içinde lezyonların gerileyerek gövde ve aksiller bölgede kaybolduğu hasta tarafından öyküde belirtilmesinden ve hastanın yeni herhangi başka bir ilaç kullanımı olmamasından dolayı, tanı vildagliptin ilişkili SDRIFE olarak kabul edildi. Oral antihistaminik tablet verilerek kontrole çağrıldı.

Sonuç: SDRIFE tanısı için sorumlu ilacın tespitine yönelik yama testi yapılabilir. Oral provokasyon testinin yapılması ise risklidir. Prognozu iyi olup sorumlu ilacın kesilmesi ile klinik kısa sürede geriler. Olgumuzda hastanın takibine devam etmemesi nedeniyle yama testi yapılamamış olmasına rağmen öykü ve klinik bulguların tipik olması nedeniyle tanı SDRIFE olarak kabul edilmiş ve etyolojide rol alabilecek başka ilaç kullanımı olmaması sebebiyle oral anti-diyabetiklerin patogeneizde sorumlu olabileceğine dikkat çekilmek istenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Anti-diyabetik ilaçlar, ilaç alerjisi, SDRIFE, Simetrik İlaçla İlişkili İntertriginöz ve Fleksural Ekzantem, vildagliptin



Resim 1. Gluteal bölgede V şeklinde eritematöz plak

PS-140

Beta-Laktam Antibiyotik İlişkili Serum Hastalığı Benzeri Reaksiyon: Olgu Sunumu

Bahri Can Duran, Erhan Bahadır, Sevde Demirsöz, Caner Aytekin, Serap Özmen
Dr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji
Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Serum hastalığı benzeri reaksiyon (SHBR), özellikle beta-laktamlarla tetiklenen ateşli/ateşsiz deri döküntüsü ve artralji ile karakterize immünolojik bir durumdur. SHBR'da klinik klasik olarak birkaç gün içinde görülse de daha önce bir SHBR yaşayan ve aynı ilaca tekrar maruz kalanlarda daha erken ve daha şiddetli semptomlar görülebildiği ortaya konmuştur.

Olgu: 5 yaşında erkek hasta, 11 aylıkken üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) nedeniyle ilk kez amoksisilin-klavulonik asit (AKA) başlandıktan sonraki 2. günde 4. dozdan sonra ortaya çıkan ateş, halsizlik, göğüs ve sırtta başlayıp daha sonra vücuda yayılan ciltten kabarık, kırmızı renkte döküntü sebebiyle polikliniğimize başvurdu. Döküntüye eşlik eden diğer sistem belirtilerinin olmadığı ve antihistaminikle 3-4 günde düzeldiği öğrenildi. Hasta 3 yaşındayken benzer şekilde ÜSYE sebebiyle başlanan AKA'nın ilk dozundan 7 saat sonra döküntü, ateş, halsizlik, hafif kaşıntısı olmuş. Fotoğraflarında vücut alanının <%50 makülopapüler erüpsiyon görülen hasta, "düşük riskli" olarak değerlendirilerek AKA provokasyonu yapıldı ve izleminde reaksiyon gelişmedi. Hasta bir gün sonra polikliniğimize AKA'dan 9 saat sonra ateş, kızarıklık, yanma hissi ve halsizlikle başvurdu. Fizik muayenesinde; ateş 37.50C, aksiller ve inguinal bölgede kaşıntısız, hafif ağrılı ve ısı artışı olan hiperemi saptandı. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Hastanın tetkikleri istendi. Bir gün sonra kontrolünde döküntü ve ateşte gerileme mevcuttu. Öncelikle enfeksiyon ilişkili reaksiyon düşünüldü ve AKA provokasyonunun 1 ay sonra tekrarlanması planlandı. 1 ay sonra tekrarlanan AKA provokasyonunda son dozdan 2.5 saat sonra koltuk altından başlayan kaşıntısız kızarıklık ve ısı artışı oldu. Daha sonra döküntü tüm vücuda yayıldı, yanma ve palpasyonla ağrı saptandı. Ateşi 38.40C'ye yükseldi. Hastaya oral hidrokortizon ve metil prednizolon verildi. Akut dönemde tetkikleri alındı ve hasta yatırılarak izleme alındı. Takibinde ek bulgu gelişmedi, ateş ve döküntüleri 24 saat içerisinde gerileyerek kayboldu. Tekrarlayan AKA alımında ateş, döküntü, halsizlik bulguları olan ve akut faz yüksekliği gelişen hasta ön planda "serum hastalığı benzeri reaksiyon" olarak değerlendirildi. Beta-laktam grubu antibiyotiklerden kaçınması için ilaç kartı verildi ve güvenli beta-laktam için ileri tetkikleri planlandı.

Sonuç: Beta-laktamlara bağlı alerjik reaksiyonların klinik spektrumu çok geniştir. Hastaların klinik bulguları göz önüne alınarak düşük, orta ve yüksek risk sınıflandırması yapılırsa da bazı hastalardaki bulgular bu sınıflandırmanın dışında kalabilmekte, eşlik eden ateş ve akut faz yüksekliği enfeksiyonlar ile ilaç reaksiyonu ayırımında güçlüğe neden olabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: betalaktam, çocuk, ilaç alerjisi, serum hastalığı benzeri reaksiyon

PS-141

Entezit İlişkili Artritli Olguda Adalimumab İle Geç Alerjik Reaksiyon Sonrası Etanercept İle Başarılı Direkt Uygulama

Halime Yağmur¹, Damla Baysal Bakır¹, Gizem Kabadayı¹, Tuncay Aydın², Rüya Torun², Özge Atay¹, Nevin Uzuner¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, İzmir

²Dokuz Eylül Üniversitesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İzmir

Amaç: TNF- α , inflamasyonun temel mediatörlerinden biridir. Bu sitokinin aktivasyonuna engel olan infliximab, adalimumab, etanercept gibi TNF- α inhibitörleri; romatoid artrit, entezit ilişkili artrit gibi kronik romatizmal ve inflamatuvar hastalıkların tedavisinde kullanılırlar. Genellikle güvenilir, etkin olan ilaç grubuna bağlı istenmeyen ilaç reaksiyonları bildirilmiştir. Olgumuzda adalimumab ile geç ilaç erüpsiyonu olan hastada etanercept tedavisine geçiş süreci paylaşılmıştır.

Olgu: 15 yaş erkek hasta, sekiz ay önce başlayan kalça ağrısı ve sabah tutukluluğu ile tetkik edilmeye başlandıktan bir ay sonra bilateral sakroileit, aksayarak yürümeyle çocuk romatoloji tarafından Entezit ilişkili artrit (EİA) tanısı almış. Adalimumaba (HUMIRAPEN-40mg/0,4mL-1kez/2hafta) subkutan başlanmış ve ilk doz uygulandıktan sonra 12. günde vücutta yaygın döküntü olmasıyla tarafımıza danışıldı.

Özgeçmiş:

Büyük damarların doğumsal düzeltilmiş transpozisyonu (c-TGA) tanılı/2kez kardiak operasyon (5ve13 yaş)/Kul. İlaç: asetilsalisilik asit, furosemid, spironolakton, digoksin yenidoğan döneminden bu yana reaksiyon olmaksızın kullanıyor. Daha önce alerjik yakınması yok.

Yaklaşık 6ay önce EİA tanısıyla başlanan sulfasalazin tedavisinin 3. ayında kullanımının 2. haftasında oral alımından 7-8saat sonra sol kulakta ürtikeryal ve ciltte makulopapüler döküntü olmuş. Ek semptomsuz tek doz antihistaminikle (AH) (beş günde gerilemiş ve ilaç kesilmiş. O dönemde ek risk faktörü tanımlanmamış.

MTX tedavisine geçilmiş ve subkutan olarak 11doz (MEKSRATU-15mg/0.6mL-1kez/hafta) düzenli uygulanmış. Gastrointestinal yan etki nedeniyle tedavi kesilerek adalimumab (Humira) başlanması planlanmış.

Soygeçmiş: Anne-Baba: SS-akrabalık yok

Fizik muayene: Genel durumu iyi, vitalleri stabil/VA: 55kg(25p)/Boy: 165cm(25p)

Cilt: gövdede basmakla solan, extremitelerde basmakla solmayan generalize makulopapüler egzantem, sağ üst kolda enjeksiyon yerinde (11*10cm) maküler eritem, döküntüye eşlik eden mukozal tutulum, bül vezikül yoktu.

KVS: s1+, s2+ 3 derece üfürüm (geçmiş muayenelerde mevcut)

Diğer sistem muayeneleri olağan

Laboratuvar:

Hemogram, biokimyasında özellik yok/Viral serolojide anlamlı pozitiflik saptanmadı./İdrar incelemesi olağan.

Klinik seyir: Adalimumaba bağlı geç hafif makulopapüler egzantem ile uyumlu reaksiyon düşünülen hastanın tedavisi kesildi. Tekli-AH tedavi ile lezyonları geriledi, 5gün içerisinde kayboldu. Alternatif tedavide Etanercept başlanması nedeniyle ilaç testleri kliniğimizce planlandı.

Reaksiyondan 4hafta sonra, Adalimumab ile 50mg/mL konsantrasyonunda DPT, 1:100, 1:10 dilüsyonları ile olarak intra dermal test (IDT) yapıldı.

Patch testinde (IQPatch test) 50mg/mL solüsyon kullanıldı.

Erken-geç okumalar negatif saptandı.

Etanercept ile 50mg/mL konsantrasyonunda DPT,

1:100, 1:10 dilüsyonları ile sıralı IDT yapıldı.

Erken-geç okumalar negatif saptandı.

Takibinde tek doz 50mg etanercept gözlem altında direkt uygulandı ve haftalık enjeksiyonlar şeklinde 8. doza kadar sorunsuz almaya devam etmekte.

Sonuç: Biyolojik ajanlar, günümüz hastalıklarının önemli terapötik tedavileridir ve klinik kullanımları genişlemektedir. Adalimumab için en yaygın yan etki %3,2-20 arasında değişen insidansa sahip

enjeksiyon yeri reaksiyonlarıdır.MPE,lökositoklastik vaskülit ve daha ciddi geç reaksiyonlar bildirilmiştir.TNF ajanları arasında çapraz aktivite olabildiği,bu gruplarda tanısal testler ışığında ilaç provokasyon testi(İPT)planlanabileceği ve düşük riskli geç tip reaksiyon gelişen olgularda hastamızdaki gibi direkt İPT uygulanabileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: anti-TNF, Makülopapüler egzantem, deri prik testi, intradermal test



Index reaksiyonda ilaç uygulama yeri (SC)



Index reaksiyonda olgunun ayağı



Index reaksiyonda olgunun sırtı

PS-142

Antitüberküloz İlaçlarla Geç Tip İlaç Aşırı Duyarlılık Reaksiyonunda Desensitizasyon

Seçim Kolak, Fatih Çölkesen, Şevket Arslan
Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları BD, Konya.

Amaç: Antitüberküloz ilaçlarla ilaç aşırı duyarlılık reaksiyonu(İADR) gelişmesi durumunda alerjik reaksiyonun tipi ve mekanizmasına göre farklı yaklaşımlar söz konusu olabilir(1).Tüberküloz hastalarının yönetiminde,tanısal ilaç provokasyon testleriyle suçlu ajanın tespit edilmesi,sonrasında tedaviden çıkarılıp alternatif tedaviye geçilmesi optimal yaklaşım değildir.Alternatif ilaç sayısının kısıtlı olması,bu ilaçların daha az etkili ve daha uzun tedavi süreleri gerektirmeleri nedeniyle suçlu ajan/ajanlar tedaviden kolayca çıkarılamamaktadır(2).Bu olguda antitüberküloz ilaçlarla İADR gelişen hastada, başarıyla uygulanan desensitizasyon süreci sunulacaktır.

Olgu: 64 yaş kadın hastaya tüberküloz lenfadenit nedeniyle HRZE(İzoniazid-H,Rifampisin-R,Pirazinamid-P,Etambutol-E) tedavisi başlanmış.Antitüberküloz tedavinin 10.gününde ilaçların dördünü birlikte içtikten 14 saat sonra vücutta makülopapüler egzantamatöz(MPE) döküntüler meydana gelmiş.Hipotansiyon,senkop,bilinç bozukluğu,nefes darlığı,bulantı,kusma,karın ağrısı olmamış.Hasta döküntülerin gelişmesi üzerine acile başvurmuş,verilen tedaviyle döküntüleri gerilemiş,ilaçları kesilerek tarafımıza yönlendirilmiş.Hastanın laboratuvar değerlerinde herhangi spesifik organ tulumuna yönelik patolojik değer tespit edilmedi ve ön planda ilaca bağlı geç tip reaksiyon düşünüldü.Hastaya HRZE ile desensitizasyon yapılması planlandı.1.Gün izoniazid-6 basamaklı desensitizasyon protokolü uygulandı(Tablo-1),desensitizasyon tamamlandıktan sonra serviste takibe alınan hastada desensitizasyon bittikten 7 saat sonra MPE gelişti(Resim-1).Hastanın İADR'den şüpheli ilacın izoniazid olduğu düşünüldü,antihistaminik ve steroid tedavisiyle lezyonları hafifleyen hastaya 2.gün desensitizasyon öncesinde metilprednizolon+feniraminle premedikasyon yapılarak izoniazid-12 basamaklı desensitizasyon protokolü(Tablo-2)reaksiyon gelişmeden başarılı şekilde uygulandı.3.Gün izoniazid tam doz verilerek rifampisin ve pirazinamidle-6 basamaklı desensitizasyon(Tablo-3) başarıyla uygulandı.4.Gün izoniazid,rifampisin,pirazinamid tam doz verilerek etambutolle-8 basamaklı desensitizasyon protokolü(Tablo-4) başarıyla uygulandı ve desensitizasyon sonlandırıldı.Hasta 5.Günden itibaren HRZE tedaviyi tam doz düzenli olarak tedavisini reaksiyonsuz 2 aya tamamladı.Hasta şuan izoniazid ve rifampisinle antitüberküloz tedavisine sorunsuz devam etmektedir.

Sonuç: Literatürde antitüberküloz ilaçlarla geç tipte reaksiyonların yönetimiyle ilgili sınırlı veri bulunmaktadır ve mevcut bilgiler genellikle vaka sunumu şeklindedir.Standardize edilmiş desensitizasyon protokolleri henüz oluşturulmamıştır.Tanımlanan bazı protokollerin uygulama süresi uzundur,median süre 4-18 gün arasında değişiklik göstermektedir.Ancak uzun süreli desensitizasyon protokollerinde direnç gelişme riski göz önünde bulundurulmalıdır(3).Hastamızın semptomlarının cilt bulgularıyla sınırlı olması,klinik tablonun şiddetinin düşük olması ve direnç gelişme riskini en aza indirme amacıyla öncelikli olarak hızlı desensitizasyon protokolü uygulanmasına karar verilmiştir.İzoniazid için 6 basamaklı desensitizasyon protokolü uygulandıktan sonra,reaksiyon gelişimi nedeniyle basamak sayısı artırılarak,premedikasyon uygulanarak tüm ilaçların desensitizasyonu toplamda 4 günde başarıyla tamamlanmıştır.Alternatif etkili ilaç seçeneklerinin sınırlı olması ve yavaş desensitizasyon uygulamalarıyla ortaya çıkabilecek direnç riski,toplum sağlığı açısından ciddi tehdit oluşturduğundan,tüberküloz tedavisi sırasında gelişen özellikle geç tip reaksiyonlara yönelik desensitizasyon protokollerinin geliştirilmesi için yapılacak uygulama ve çalışmalar büyük önem arz etmektedir.

Anahtar Kelimeler: tüberküloz, geç tip ilaç aşırı duyarlılık reaksiyonu, desensitizasyon

Resim-1



Resim-1: 6 basamaklı İZONİAZİD desensitizasyon protokolü sonrası gelişen makülopapüler döküntüler

Tablo -1: 1. Gün İZONİAZİD 6 Basamaklı Desensitizasyon şeması

1.Gün İZONİAZİD 300 mg ile 6 Basamaklı Desensitizasyon Protokolü					
Basamak	Solüsyon	Doz aralığı (dk)	Miktar (ml)	Doz miktarı (mg)	Kümülatif doz (mg)
1	A	30	1 cc	7,5	7,5
2	A	30	2 cc	15	22,5
3	A	30	3 cc	22,5	45
4	1 tb	30	1/8 tb	37,5	82,5
5	1 tb	30	1/4 tb	75	157,5
6	1 tb	60	1/2 tb	150	307,5

Bir tablet 300mg izoniazid ezilerek 40ml %0,09 NaCl ile karıştırılır ve 7,5 mg/ml'lik A solüsyonu hazırlanır.

Tablo-2: 6 basamaklı İZONİAZİD desensitizasyonu sonrasında reaksiyon gelişmesi üzerine 2. Gün yapılan 12 Basamaklı İZONİAZİD desensitizasyon şeması

2.Gün İZONİAZİD 300 mg ile 12 Basamaklı Desensitizasyon Protokolü					
Basamak	Solüsyon	Doz aralığı (dk)	Miktar (ml)	Doz miktarı (mg)	Kümülatif doz (mg)
1	A	30	1 cc	0,05 mg	0,05 mg
2	A	30	5 cc	0,25 mg	0,3 mg
3	A	30	10 cc	0,50 mg	0,8 mg
4	B	30	1,3 cc	1 mg	1,8 mg
5	B	30	2,6 cc	2 mg	3,8 mg
6	B	30	5,2 cc	4 mg	7,8 mg
7	B	30	10,4 cc	8 mg	15,8 mg
8	B	30	20,8 cc	16 mg	31,8 mg
9	B	30	33 cc	25 mg	56,8 mg
10	1 tb	30	1/8 tb	37,5 mg	94,3 mg
11	1 tb	30	1/4 tb	75 mg	169,3 mg
12	1 tb	60	1/2 tb	150 mg	319,3 mg

Bir tablet 300mg izoniazid ezilerek 400 ml %0,09 NaCl ile karıştırılır ve 0,75 mg/ml'lik B solüsyonu hazırlanır. B solüsyonundan 1/660'luk dilüsyon yapılarak 0,05mg/ml'lik A solüsyonu hazırlanır.

Tablo-3: 3. gün İZONİAZİD 300 mg tam doz verildi ve 3.gün yapılan RİFAMPİSİN-PİRAZİNAMİD ile 6 basamaklı desensitizasyon şeması

3.Gün RİFAMPİSİN 600 mg ile 6 Basamaklı Desensitizasyon Protokolü					
Basamak	Solüsyon	Doz aralığı (dk)	Miktar (ml)	Doz miktarı (mg)	Kümülatif doz (mg)
1	A	30	1	10	10
2	A	30	2	20	30
3	A	30	5	50	80
4	A	30	10	100	180
5	A	30	20	200	380
6	A	60	22	220	600

Bir kapsül 600mg rifampisininin içeriği 60ml %0,09 NaCl ile karıştırılarak 10 mg/ml'lik A solüsyonu hazırlanır.

3.Gün PİRAZİNAMİD 1250 mg ile 6 Basamaklı Desensitizasyon Protokolü					
Basamak	Solüsyon	Doz aralığı (dk)	Miktar (ml)	Doz miktarı (mg)	Kümülatif doz (mg)
1	B	30	10	50	50
2	B	30	20	100	150
3	A	30	3	150	300
4	A	30	4	200	500
5	1 tb	60	1/2 tb	250	750
6	1 tb	60	1 tb	500	1250

Bir tablet 500mg pirazinamid 10ml %0,09 NaCl ile karıştırılır ve 50 mg/ml'lik A solüsyonu hazırlanır. A solüsyonundan1/10'luk dilüsyon yapılarak 5mg/ml'lik B solüsyonu hazırlanır.

Tablo-4: 4. Gün İZONAZİD-RİFAMPİSİN-PİRAZİNAMİD tam doz verildi ve 4. Gün yapılan

4.Gün ETAMBUTOL 1000 mg ile 8 Basamaklı Desensitizasyon Protokolü					
Basamak	Solüsyon	Doz aralığı (dk)	Miktar (ml)	Doz miktarı (mg)	Kümülatif doz (mg)
1	B	30	1	5	5
2	B	30	2	10	15
3	B	30	4	20	35
4	B	30	8	40	75
5	A	30	2	100	175
6	A	30	4	200	375
7	1 tb	60	1/2 tb	250	625
8	1 tb	60	1/2 tb+1/4 tb	375	1000

Bir tablet 500mg etambutol 10ml %0,09 NaCl ile karıştırılır ve 50 mg/ml'lik A solüsyonu hazırlanır. A solüsyonundan1/10'luk dilüsyon yapılarak 5 mg/ml'lik B solüsyonu hazırlanır.

ETAMBUTOL ile 8 basamaklı desensitizasyon şeması

PS-143

Kutanöz Mastositozlu Bir Hastada Peg-Asparaginaz Desensitizasyonu

Zeynep İspir¹, Aytaç Atabey¹, Arife Toksöz¹, Seda Şirin¹, Zülfikar Akelma², Ayşegül Ertuğrul¹, Fatma Tuba Yıldırım³, Ali Fettah³, Ezgi Ulusoy Severcan¹

¹Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk İmmünoloji-Alerji Bölümü, Ankara

²Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Çocuk İmmünoloji-Alerji Bölümü, Ankara

³Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bölümü, Ankara

Amaç: Asparaginaz hematolojik malign tümörleri tedavi etmek için kullanılan bir kemoterapötiktir. Doğal asparaginaza (L-asparaginaz) karşı aşırı duyarlılık reaksiyonları hastaların yaklaşık %60'ında tanımlanmıştır ve bu hastalarda kolayca bulunabilen bir formülasyon olan Peg-asparaginaz veya şu anda nadir bulunan Erwinia-asparaginaz gibi alternatif asparaginaz formlarına geçiş önerilir. Peg-asparaginaz hipoalerjenik olarak kabul edilmesine rağmen hastaların yaklaşık %25'inde alerjik reaksiyonlar görülür. Erwinia-asparaginaz formülasyonu yokluğunda Peg-asparaginaz'a karşı aşırı duyarlılık nedeniyle tedavinin kesilmesi sağkalımı tehlikeye atabilir. Asparaginaz'ın hematolojik malign tümörleri tedavi etmedeki önemi nedeniyle Peg-asparaginaz desensitizasyonu alternatif bir tedavi olarak kullanılmaktadır. Burada B hücreli akut lenfoblastik lösemi (B-ALL) ve kutanöz mastositoz tanısı ile takip edilen ve başarılı bir şekilde Peg-asparaginaz desensitizasyonu uygulanan bir olgu sunmaktayız.

Olgu: 2,5 yaş kız hasta 8 aylıktan beri kutanöz mastositoz tanısı ile izlenmekteymiş. Dokuz ay önce B-ALL tanısı alan hastanın daha önce L-asparaginaz ile anafilaksi öyküsü olması nedeniyle hematoloji bölümü tarafından hastaya Peg-asparaginaz verilmesine karar verilmiş. Peg-asparaginaz infüzyonunun 8. dakikasında yüzde başlayarak tüm vücuda yayılan ürtikeryal döküntüler olması nedeniyle ilaç kesildi. Hastada anafilaksiyi düşündüren dolaşım, solunum, gastrointestinal bulgu olmadı. Antihistaminik ve kortikosteroid ile döküntüleri geriledi. Peg-asparaginaz'ın alternatifi olabilecek Erwinia-asparaginaz'ın temin edilmesi belli bir süre alacağı için hastanın kemoterapi protokolünün aksamaması açısından Peg-asparaginaz tedavisinin desensitizasyon ile verilmesi planlandı. Kendi kemoterapi protokolüne göre hasta deksametazon almaktaydı ve mastositoz döküntülerinin ara ara kaşınması nedeniyle günde tek doz ketotifen kullanmaktaydı. Desensitizasyon öncesi ekstra premedikasyon uygulanmadı. 15 basamaklı Peg-asparaginaz ile desensitizasyon işlemi herhangi bir reaksiyon gözlenmeden sorunsuz tamamlandı.

Sonuç: L-asparaginaz ile reaksiyon yaşayan hastalarda Peg-asparaginaz'a karşı da reaksiyon bildirilmiştir. Hastamıza Peg-asparaginaz ile desensitizasyon başarıyla uygulanmıştır. Peg-asparaginaz alerjisi olan hastalarda desensitizasyon kullanımı Erwinia-asparaginaz yokluğunda hematolojik maligniteleri olan pediatrik hastalar için güvenli bir alternatiftir.

Anahtar Kelimeler: L-asparaginaz alerjisi, Peg-asparaginaz alerjisi, Peg-asparaginaz desensitizasyonu

Tablo 1: Peg-asparaginaz Desensitizasyon Protokolü

Basamak	Solüsyon tipi	İnfüzyon hızı	İnfüzyon süresi	Gidecek miktar	Verilen doz (Ü)	Kümülatif doz (Ü)
1	A	4 ml/st	15 dk	1 ml	0,014 Ü	0,014 Ü
2	A	8 ml/st	15 dk	2 ml	0,028 Ü	0,042 Ü
3	B	1,6 ml/st	15 dk	0,4 ml	0,056 Ü	0,098 Ü
4	B	3,2 ml/st	15 dk	0,8 ml	0,112 Ü	0,210 Ü
5	B	6,4 ml/st	15 dk	1,6 ml	0,224 Ü	0,434 Ü
6	C	1,6 ml/st	15 dk	0,4 ml	0,56 Ü	0,994 Ü
7	C	3,2 ml/st	15 dk	0,8 ml	1,12 Ü	2,114 Ü
8	C	6,4 ml/st	15 dk	1,6 ml	2,24 Ü	4,354 Ü
9	C	12,8 ml/st	15 dk	3,2 ml	4,48 Ü	8,834 Ü
10	D	3,2 ml/st	15 dk	0,8 ml	11,2 Ü	20,034 Ü
11	D	6,4 ml/st	15 dk	1,6 ml	22,4 Ü	42,434 Ü
12	D	12,8 ml/st	15 dk	3,2 ml	44,8 Ü	87,234 Ü
13	D	25,6 ml/st	15 dk	6,4 ml	89,6 Ü	176,834 Ü
14	D	51,2 ml/st	15 dk	12,8 ml	179,2 Ü	356,034 Ü
15	D	101,2 ml/st	45 dk	75,9 ml	1063,966 Ü	1420 Ü

Toplam infüzyon süresi: 4 saat 15 dk Solüsyonların hazırlanışı; D solüsyonu(14 Ü/ml): Mevcut solüsyon (102 ml'de 1420 ünite) C solüsyonu(1,4 Ü/ml): D solüsyonundan 1 cc alınıp 9 cc SF ile sulandırılır. B solüsyonu (0,14 Ü/ml): C solüsyonundan 1 cc alınıp 9 cc SF ile sulandırılır. A solüsyonu (0,014 Ü/ml): B solüsyonundan 1 cc alınıp 9 cc SF ile sulandırılır.

PS-144

İlaç Duyarlanmasına Bağlı Kutanöz Hafıza: Fiks İlaç Erüpsiyonu Olgusu

Elif Erat Çelik, Seçim Kolak, Fatih Çölkesen, Şevket Arslan
Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları BD, Konya

Amaç: Fiks ilaç erüpsiyonu (FİE), belirli bir ilaca yeniden maruz kalındığında aynı bölgede eritematöz plakların tekrarlanmasıyla karakterize edilen bir kutanöz reaksiyondur. Klinik olarak FİE, keskin kenarlı, yuvarlak veya oval eritem ve ödem plakları şeklinde görülür ve zamanla koyu menekşe veya kahverengi lezyonlara dönüşebilir. Bu lezyonlar, özellikle dudaklar, kalçalar, sakrum veya genital bölgelerde, bazı durumlarda veziküler veya büllöz hale gelebilir. Lezyonlar genellikle ilaca maruziyetten 30 dakika ila birkaç saat sonra ortaya çıkar ve ortalama başlangıç süresi yaklaşık iki saat olarak bildirilmiştir. Genellikle, lezyonlar birkaç hafta veya ay boyunca devam edebilen kalıcı hiperpigmentasyon ile iyileşir. FİE'ye en sık neden olan ilaçlar arasında antibiyotikler, steroid olmayan antiinflamatuvar ilaçlar ve antikonvülzanlar yer alır. Bu olgu sunumunda, tenoksikam kullanımına bağlı olarak gelişen FİE ile başvuran bir hasta incelenecektir.

Olgu: 19 yaşındaki kadın hasta, yaygın miyalji şikayeti nedeniyle beş gün önce bir dış merkezde intravenöz tenoksikam tedavisi almış. Tenoksikam uygulamasından yaklaşık sekiz saat sonra hastanın ellerinde ve ayaklarında ağrılı, lokalize kızarıklıklar gelişmiş ve bu nedenle Necmettin Erbakan Üniversitesi Erişkin İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Polikliniği'ne başvurdu. Başvuru sırasında hastanın hikayesi detaylandırıldığında, yaklaşık iki yıl önce acil serviste adını hatırlamadığı bir ağrı kesici kullanımı sonrası benzer bir şekilde el sırtında ağrılı kızarıklık geliştiği öğrenildi. Ancak bu lezyon o dönemde spesifik bir tanı konmadan kendiliğinden düzelmiş. Hastanın başvurusunda yapılan fizik muayenede, ellerde ve ayaklarda yerleşik, belirgin sınırları olan, palpasyonda hassasiyet gösteren eritemli plaklar gözlenmiştir (Resim-1). Hasta hikayesi ve klinik bulgular, fiks ilaç erüpsiyonu (FİE) tanısı düşünülmesine neden olmuştur. Lezyonun görüldüğü bölgeye ve interskapular bölgeye tenoksikam ile yama testi yapılmış ve tanı doğrulanmıştır.

Sonuç: Fiks ilaç erüpsiyonu artan farkındalıkla beraber daha çok tespit edilmeye başlanmıştır. Özellikle aynı ilaçla beraber tekrarlayan lokalize eritem, hiperpigmentasyon ve büll lezyonlarında fiks ilaç erüpsiyonu düşünülmelidir. Kesin tanısı klinikle beraber yama testi ile yapılarak konulmaktadır. Tedavinin temelini, soruna yol açan ilacın kesilmesi oluşturur. Akut FİE vakalarında, tedavi semptomları hafifletmeye ve inflamatuvar yanıtı yönetmeye odaklanır. Lezyonlarla ilişkili inflamasyon ve kaşıntıyı azaltmak için genellikle topikal kortikosteroidler kullanılır. Daha şiddetli döküntüler için, hızlı rahatlama ve inflamasyon kontrolü sağlamak için sistemik kortikosteroidler endike olabilir. Hastaların detaylı hikayesinin alınması, önceki ilaç reaksiyonlarının sorgulanması ve uygun alerji testlerinin yapılması, bu tür reaksiyonların doğru tanınması ve yönetilmesinde kritik öneme sahiptir.

Anahtar Kelimeler: Tenoksikam, Fiks ilaç erüpsiyonu, Eritemli plaklar

Resim-1

PS-145

İlaça bağlı vaskülitin nadir etkeni, İzotretinoinÖzge Türkyılmaz Uçar¹, Şeyma Dilek², İbrahim Halil Aydoğdu³¹Gaziosmanpaşa Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk İmmunolojisi ve Alerji Hastalıkları Kliniği, İstanbul²Gaziosmanpaşa Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Hastalıkları Kliniği, İstanbul³Gaziosmanpaşa Eğitim Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, İstanbul

Amaç: İlaça bağlı dermal reaksiyonların %10-20 kadarı vaskülitik lezyonlardır. İlaç ilişkili vaskülit klinik olarak primer vaskülitler gibi ortaya çıkmakta, ateş, halsizlik, artralji, miyalji, kilo kaybı gibi özgül olmayan semptomlar, tek doku veya organ tutulumundan hayatı tehdit eden vaskülit tablosuna kadar değişkenlik göstermektedir.

Olgu: Bilinen atopi-ilaç ve besin alerjisi olmayan, aile öyküsünde romatolojik, otoimmün hastalık bulunmayan, son 1 haftadır ateş ve enfeksiyon tariflemeyen 15 yaşında erkek hasta, her iki bacakta şişlik ve artralji, hafif ateş, yorgunluk-halsizlik şikayeti ile dermatoloji polikliniğinden tarafımıza yönlendirildi. Alınan detaylı anamnezde yaklaşık 2 aydır, ilk ay 10 mg- 2.ay 20 mg izotretinoin kullanmakta olduğu anlaşıldı. Fizik mueyenede vital bulguları stabil, VI: 37.4 °C, her iki ayakta daha yoğun olmak üzere bacaklar ve gövdede basmakla solmayan, kırmızı-mor renkli yer yer birleşme eğiliminde purpurik döküntüler mevcuttu (Resim-1). Eklemelerde şişlik yoktu. Etiyolojiye yönelik alınan tetkiklerin ardından döküntülerin ilaca bağlı olduğu düşünülerek izotretinoin kesildi. Lezyonlarının oldukça yaygın olması, artralji ve miyalji tariflemesi üzerine yakından takip etmek amacıyla Pediatri servisimize yatırıldı. Son 5 gündür hemen her gün çocuk acil başvurusu olduğu ve metilprednizolon ve feniramin IV uygulandığı öğrenildi, biyopsi yapılamadı. Üre, AST ve ALT değerlerinde 1,5- 2 kat yükseklik ve lenfopeni saptandı. Vaskülitik lezyonlarında artış olması nedeniyle metilprednizolon 1mg/kg/gün başlandı. Ürtikere yönelik tahlillerinde ANA, AntidsDNA, RF ve viral seroloji negatifti. 5 gün serviste yatırılarak takip edildi, izleminde yeni lezyon oluşmadı ve lezyonlarında gerilme olduğu saptandı. Kontrole gelmek üzere taburcu edildi. Poliklinik kontrollerinde metilprednizolon azaltılarak sorunsuz kesildi.

Sonuç: Vaskülitik sendromlar giderek daha sık ilaçlarla ilişkilendirilmekle birlikte gerçek prevalans bilinmemektedir. Vaskülit ön tanısı ile değerlendirilirken, tablonun çok sık olmasa da ilaç ilişkili olabileceği akılda tutulmalıdır. İlaç ilişkili vaskülit tanısı ilaç kullanım öyküsü ve klinik bulgulara dayanır, şikayetlerin başlangıcından 6 ay öncesine kadar kullanılan tüm ilaçlar dikkatlice sorgulanmalıdır. Hastamız etyolojik olarak nadir saptanan izotretinoine bağlı ilaç ilişkili ürtikeryal vaskülit olması açısından dikkati çekmektedir.

Anahtar Kelimeler: izotretinoin, vaskülit, geç ilaç reaksiyonu, deri alerjileri



Resim1. Her iki ayakta daha yoğun olmak üzere yaygın vaskülit lezyonları

PS-146

Hastanede Yatan Çocuk Hastaların Ebeveynlerinin İlaç Alerjisi ve Akılcı İlaç Kullanımı Konusunda Farkındalıklarının Değerlendirilmesi

Aslı Kuzu Kuşaklı¹, Funda Aytekin Güvenir¹, Furkan Kalaycı², Ahmet Selmanoğlu¹, Zeynep Şengül Emeksiz¹, Emine Dibek Mısırlıoğlu¹

¹Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları, Ankara

²Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Ankara

Giriş:

Tüm advers ilaç reaksiyonları içinde %15 oranında görülen ilaç alerjileri (İA); tahmin edilemez oluşları ve hayatı tehdit edici reaksiyonlara yol açabilmeleri nedeniyle önemlidir. Hastalarda görülen reaksiyonların ilaç ilişkili olup olmadığının ayırımında, ebeveynlerden alınan öykü önem taşımaktadır. Ailelerin İA hakkında farkındalığının artmasıyla daha doğru tanısal yaklaşımlar mümkün olacaktır. Çalışmamızda; ebeveynlerin İA ve akılcı ilaç kullanımı (AİK) konusunda farkındalık düzeylerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereçler ve Yöntem:

Ankara Şehir Hastanesi, pediatri yataklı servislerinde yatmakta olan hastaların ebeveynlerine İA farkındalıklarını değerlendirmek üzere, hazırlanan çalışma anketiyle AİK'na yönelik ebeveyn tutum ölçeği uygulanmıştır. Bu ölçek; doğru ve bilinçli kullanım (DBK) ile etkili ve güvenli kullanım (EGK) olmak üzere iki alt boyuttan oluşmaktadır. DBK alt boyutunda en yüksek 145 puan; EGK alt boyutunda en yüksek 55 puan olmak üzere ölçek toplamında en yüksek 200 puan alınabilmektedir.

Bulgular:

Çalışmaya 191 ebeveyn-hasta çifti (yaş ortanca değeri: 35 yıl (22-60) ÇAA (30-40), 4.41 yıl ÇAA (0.9-11.2)) dahil edilmiştir. Hastaların %52.4'ünde kronik hastalık olduğu, 89 (%46.6) hastanın düzenli ilaç tedavisi aldığı, %70'inin birden fazla hastane yatış öyküsünün bulunduğu öğrenildi. Hastaların 19'unda (%9.9) ebeveyn tarafından bildirilen İA öyküsü olup; sorumlu ilaç %68.4'ünde antibiyotiklerdi. Ebeveynlerin İA bulgularının hangi sistemleri ilgilendirdiği ile ilgili bilgi düzeylerini değerlendirmek amacıyla sorulan sorulara verdikleri yanıtlarda; cilt (%89.5) ve gastrointestinal sistem (%56) bulguları yüksek oranda tanınabilirken, solunum sistemi (SS)(%39.3) ve kardiovasküler sistem (KVS) (%16.2) bulgularıyla ilişkili farkındalıklarının düşük olduğu saptandı. Lise ve üzerinde eğitime sahip ebeveynlerin, cildin yanı sıra diğer sistem bulgularının da eşlik edebileceği konusundaki farkındalığı, daha düşük eğitim düzeyine sahip ebeveynlere göre daha yüksek bulundu(SS, KVS; p=0.004, p=0,000).

AİK'a ait veriler değerlendirildiğinde; ebeveynlerin 112'si (%58.6) doktor tarafından önerilmeden reçetesiz ilaç kullandığını belirtti. AİK'na yönelik ebeveyn tutum ölçeğinde; toplam puan ortalaması 178.6±14.7; DBK alt boyut puan ortalaması 133±13.6; EGK alt boyut puan ortalaması 45±7.9 olarak hesaplandı. AİK'a yönelik ebeveyn tutum ölçeği toplam puanına etki eden faktörler incelendiğinde, ebeveynin eğitim düzeyinin olumlu bir etken olduğu saptandı(OR=1,89; %95 CI=1,05-3,42; p=0,03).

Sonuç ve Tartışma:

Çalışmamızda ailelerin %9.9'u çocuklarında ilaç alerjisi olduğunu beyan etti. Reçetesiz ilaç kullanımı %58.6 gibi yüksek oranda idi. Ebeveynlerin akılcı ilaç kullanımı; doğru ve bilinçli kullanım ile etkili ve güvenli kullanım puanları yüksek bulundu.

Anahtar Kelimeler: akılcı ilaç kullanımı, ilaç aşırı duyarlılık reaksiyonları, ilaç advers reaksiyonları

PS-147

Steven Johnson Sendromu / Toksik Epidermal Nekroliz Tanılı Pediatrik Hastaların Klinik Özelliklerinin Değerlendirilmesi: Tek Merkez Deneyimi

Funda Aytekin Güvenir¹, Vildan Selin Çayhan², Selman Kürşat Balcı², Ragıp Dere¹, Hatice Irmak Çelik¹, Serhat Emeksiz³, Ahmet Selmanoğlu¹, Zeynep Şengül Emeksiz¹, Emrah Şenel², Emine Dibek Mısırlıoğlu¹

¹ANKARA BİLKENT ŞEHİR HASTANESİ, ÇOCUK ALERJİ VE İMMUNOLOJİ BİLİM DALI, ANKARA

²ANKARA BİLKENT ŞEHİR HASTANESİ, ÇOCUK CERRAHİSİ ANABİLİM DALI, ANKARA

³ANKARA BİLKENT ŞEHİR HASTANESİ, ÇOCUK YOĞUN BAKIM BİLİM DALI, ANKARA

Giriş: Steven Johnson Sendromu (SJS) ve Toksik Epidermal Nekroliz (TEN) nadir görülen ancak hayatı tehdit eden, ağır kütanöz ilaç aşırı duyarlılık reaksiyonlarıdır.

Çalışmamızın amacı SJS, TEN ya da SJS/TEN overlap tanılı çocuk hastaların klinik özelliklerini değerlendirmek ve tedavi modalitelerini incelemektir.

Gereçler ve Yöntem: Ankara Bilkent Şehir Hastanesi'nde, Ağustos 2019 ve Ocak 2024 tarihleri arasında SJS, TEN ya da SJS/TEN overlap ile izlenen 0-18 yaş arası hastalar retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Dahil edilme kriterlerini karşılayan 12 hasta çalışmaya alındı. Hastaların 5'i SJS, 4'ü SJS/TEN overlap, 3'ü TEN tanılıydı. Hastaların 8'i kadındı ve başvuru anındaki ortalama yaş 10,5 (ÇAA: 6-16) yılı. 8 hastada sorumlu ajan antibiyotiklerdi (8/12, %66,6). 2 hastada proton pompa inhibitörü, 2 hastada allopürinol ve 2 hastada da anti epileptik (lamotrijin ve valproik asit) kullanım öyküsü vardı. TEN ve SJS/TEN overlap hastaları yanık yoğun bakım ünitesinde izlendi. 12 hastanın tamamı IVIG ve sistemik steroid tedavisi aldı. 3 TEN ve 4 SJS/TEN overlap hastasına siklosporin verildi. İki TEN hastasına plazmaferez yapıldı.

En sık uzun dönem sekel dermatolojik sekellerdi (2 hastada ciltte dispigmentasyon, 2 hastada onikoliz). 1 hastaya korneal epitelde defekt nedeni ile amniyotik membran transplantasyonu yapıldı. Hiçbir hastada uzun dönemde, görsel sekel gelişmedi.

Sonuç ve Tartışma: SJS/TEN hastaları multidisipliner yaklaşımla, gerektiğinde yanık yoğun bakım ünitesinde izlenmelidir. Primer tedavi destek tedavisidir. Siklosporinin erken başlanması SJS/TEN overlap ve TEN hastalarında prognoza olumlu etkisi olabilir. Plazmaferez ise, çocuk hastalarda yeterli sayıda çalışma olmasa da, TEN hastalarında diğer tedavilerin yanında bir seçenek olarak değerlendirilebilir.

Anahtar Kelimeler: Steven Johnson Sendromu, Toksik Epidermal Nekroliz, Ağır Kütanöz İlaç Reaksiyonları

PS-148

Çocuklarda Püstüler Döküntü: Akut Jeneralize Egzantematöz Püstülozis ve Ayırıcı Tanı

Çağrı Torun Özel, Funda Aytekin Güvenir, Ahmet Selmanoğlu, Zeynep Şengül Emeksiz, Emine Dibek Mısırlıoğlu
ANKARA BİLKENT ŞEHİR HASTANESİ, ÇOCUK ALERJİ VE İMMUNOLOJİ BİLİM DALI, ANKARA

Giriş: Akut jeneralize egzantematöz püstülozis (AGEP), genellikle ilaç kullanımı ile ilişkili, ciltte eritemli, ödemli zeminde akut steril püstül oluşumu, ateş ve nötrofili ile seyreden bir tablodur. Çocuklarda nadir görülmektedir.

Gereçler ve Yöntem: Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Alerji ve İmmünoloji Kliniği'nde püstüler döküntü nedeniyle konsülte edilen ve Akut Generalize Eksantematöz Püstüloz (AGEP) tanısı konulan dört olgu ile ayırıcı tanıda püstüler psöriazis ve vezikülopüstüler döküntülerle seyreden herpes enfeksiyonu teşhisi alan iki olgunun klinik ve laboratuvar özellikleri sunulmaktadır.

Bulgular: Yedi hastanın beşi AGEP tanısı aldı. Bu hastaların üçü kız (3/5, %60) ve yaşları 5-13 yıl arasındaydı. Şüpheli ilaçlar; amoksisilin klavunat, klaritromisin, amikasin, vankomisin ve teikoplanindi. Beş hastanın cilt biyopsi sonucu AGEP ile uyumlu bulundu. Bir hastada yama testi pozitifliği (amikasin) vardı. Püstüler döküntü ile başvuran diğer iki hastanın biri püstüler psöriazis, diğeri ise herpes enfeksiyonuna sekonder püstüler döküntü tanısı aldı.

Sonuç-Tartışma: AGEP, çocukluk çağında nadir görülen bir ağır kütanöz ilaç reaksiyonudur. AGEP ayırıcı tanısında püstüler döküntü ile seyreden dermatolojik ve enfeksiyöz hastalıklarda akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: AGEP, İlaç alerjisi, Püstüler döküntü

PS-149

Çocuklarda Kemoterapötik İlaç Desensitizasyonlarının Etkinliği ve Güvenilirliği

Büşra Koçaeli¹, Melike Ocak¹, Hilal Susam Şen², Bilgehan Yalçın², Bülent Enis Şekerel¹, Ümit Murat Şahiner¹, Özge Soyer¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji Bilim Dalı

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

Giriş:

Kemoterapötiklerin tekrarlayan dozlarda kullanımı hipersensitivite reaksiyonlarının (HSR) gelişimine yol açabilir. Bu durum daha az etkili ve daha çok advers reaksiyona yol açan alternatif ilaçların tercih edilmesine neden olabileceğinden, desensitizasyon yoluyla hastaların ilk tercih ilaçları güvenli şekilde alması hedeflenir. Bu retrospektif çalışmada çocukluk çağı kemoterapötik ilaç desensitizasyonlarının etkinlik ve güvenilirliğinin araştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem:

Çalışmaya Ocak 2010-Eylül 2024 tarihleri arasında Hacettepe Üniversite Çocuk Alerji bölümünde, Çocuk Onkoloji bölümünden danışılıp kemoterapötik ilaç desensitizasyonu yapılan hastalar dahil edildi. Hastaların demografik özellikleri, desensitizasyon yapılan ilaç ile ilişkili HSR'ları ve desensitizasyon sonuçları kaydedildi.

Bulgular:

Yaş ortancası 12.2 yıl (çeyrekler arası 2.9-14.6 yıl) olan, %57.7'si (n=15) erkek, 26 hastaya toplam 270 kez desensitizasyon uygulandı. 13 hastaya (%46.4) etoposid, 6 hastaya (%21.4) platin (4 sisplatin, 2 oksaliplatin), 5 hastaya (%17.9) taksan (3 dosetaksel, 2 paklitaksel), 3 hastaya (%10.7) sitarabin, 1 hastaya (%3.5) metotrexat ile desensitizasyon protokolü uygulandı. 2 hastaya 2 farklı ilaçla desensitizasyon yapıldı. En sık tanılar Ewing sarkomu (%21.4, n=6) ve non-Hodgkin lenfoma (%10.7, n=3) idi. Hastalarda ilk HSR ortanca 2.0 dozda (1.0-4.8 doz) gerçekleşti. İlk HSR, 7 hastada Grade 1 (%25), 15 hastada Grade 2 (%53.6) ve 6 hastada Grade 3 (%21.4) şiddetindeydi. Hastaların tamamında deri bulguları gözlenmiş olup 22'sinde (%78.6) solunum sistemi, 5'inde (%17.9) gastrointestinal sistem (GİS), 2'sinde kardiyovasküler sistem (KVS) (%7.1), birer hastada (%3.6) ateş ve sırt ağrısı mevcuttu. İlaç ile deri prik ve intradermal test uygulanan 17 hastanın 6'sının (%35.3) testi pozitif (1 sisplatin, 1 oksaliplatin, 3 etoposid, 1 sitarabin) iken 11'i negatifti. Toplamda uygulanan 270 desensitizasyonun 4'ünde (%1.5) desensitizasyon sırasında reaksiyon gözlemlendi. Bu reaksiyonların 1'i (%25) Grade 1, 2'si Grade 2 (%50) ve 1'i de Grade 3 (%25) şiddetindeydi. Hastaların tamamında cilt bulguları gözlenirken, 3'ünde (%75) solunum sistemi ve GİS, birer tanesinde de (%25) KVS tutulumu ve baş ağrısı mevcuttu. Reaksiyon görülen hastaların 2'sinde desensitizasyon protokolü revize edilerek sonrasında başarıyla uygulandı. Diğer 2 hastada desensitizasyona son verilerek alternatif tedaviye geçildi. Hastalara ortanca 8.5 (3.0-17.0) kez desensitizasyon uygulandı. Prognozu bilinen 24 (%92.3) hastanın, 11'i (%45.8) remisyonda, 4'ünün (%16.6) tedavisi devam ediyor ve 4 (%16.6)'ünde de relaps gelişti. Hastaların 5'i (%20.8) eksitus oldu.

Sonuç ve Tartışma:

Çocukluk çağında kemoterapötiklerle yapılan desensitizasyon protokolleri etkin ve güvenlidir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Kemoterapötik, İlaç Desensitizasyon

PS-150

Çoklu biyolojik ajan alerjisi öyküsü olan hastada İxekizumab ile başarılı bir desensitizasyon

Şeyma Özden, Fatma Terzioğlu Şahin, Mustafa Asım Demirkol, Aysun Aynacı, İsmet Bulut
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Kliniği

Amaç: Biyolojik ajanlar son dönemlerde, onkolojik, immünolojik ve romatolojik hastalıklarda yaygın kullanılan ilaçlar olup mortalite ve morbidite üzerine uzun vadede olumlu etkileri olan ilaçlardır. Bu olguda daha önce birçok biyolojik ajana karşı (Humira®, Simponi®, Verxant®, Enbrel®) alerjik öyküsü olan bir hastamızın İxekizumab (Copellor®) ile başarılı desensitizasyon uygulamasını sunmayı hedefledik.

Olgu: Psöriatik artrit tanılı 53 yaşında kadın hasta, polikliniğimize birçok biyolojik ajan ile alerjik reaksiyon öyküsü ve son olarak da İxekizumab (Copellor®) subkutan enjeksiyonu sonrası kaşıntı, ürtikeryal döküntüler nedeni ile başvurdu. Tıbbi öyküsünde Adalimumab (Humira®) uygulamasından 15 dakika sonra çarpıntı ve nefes darlığı olmuş. Golimumab(Simponi®) uygulandıktan sonra dakikalar içerisinde ürtikeryal döküntüler ve kaşıntı olması nedeniyle tedavi sonlandırılmış. Secukinumab (Verxant®) uygulamasından 5 dakika sonra çarpıntı, ürtiker ve tansiyon yüksekliği olmuş. Etanercept (Enbrel®) uygulamasından 1 saat sonra el sırtında ve avuç içlerinde şişlik olmuş, şişliğe bağlı kompartıman sendromu gelişmiş (Tablo 1). Tüm bu tedavilere bağlı aşırı duyarlılık semptomları nedeniyle hastanın tedavisine bir müddet biyolojik ajan olmadan devam edilmiş. NSAİD'ler ve oral kortikosteroidlerle ağrı kontrolü sağlanmaya çalışılmıştır. Ancak semptom kontrolü sağlanamayınca, Romatolog tarafından hastaya İxekizumab başlanmasına karar verilmiş. İxekizumab uygulandıktan 5 dakika sonrası da kaşıntı, ürtikeryal döküntüler gelişmiş.

Hastanın daha önce ilaç allerji öyküsü olan biyolojik ajanlardan Etanercept haricinde tümünde yardımcı madde olarak polisorbat 80 (E433) bulunmaktaydı. Aynı yardımcı madde İxekizumabta da bulunmaktaydı. Hastaya İxekizumab ile deri prick testi (80 mg/ml) ve intradermal testler 1/1000, 1/100, 1/10 dilüsyonlarda uygulandı. Deri prick testi ve intradermal testler negatif saptandı. Yardımcı madde alerjisini ekarte etmek için polisorbat 80 içeren metilprednisolon asetat (Prednol®) ve polisorbat 80 içermeyen deksametazon (Dekort®) ile deri prick testi ve intradermal testler (1/100, 1/10 dilüsyonlarda) uygulandı. Cilt testleri negatif saptandı.

İxekizumab, öncesinde premedikasyon uygulanmadan 3 solüsyonlu 7 basamaklı bir protokolle 3 saatte verildi (Tablo 2). İlk desensitizasyon ve sonraki uygulamalarda herhangi bir alerjik reaksiyon gözlenmedi.

Sonuç: Bu olguda biyolojik ajanlara karşı alerjik reaksiyon gelişen, ancak biyolojik ajana alternatif ilaç başlanmasının uygun olmadığı hastalarda desensitizasyonun başarılı bir seçenek olduğunu vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: desensitizasyon, İxekizumab, hipersensitivite

Tablo 1

Ticari İsim	Etken Madde	Yardımcı maddeler
Humira® (AbbVie, USA)	Adalimumab	Mannitol, Polysorbate-80
Simponi® (Merck Sharp Dohme, USA)	Golimumab	Sorbitol, L-histidine, L-histidine monohydrochloride monohydrate, Polysorbate-80
Verxant® (Novartis, Switzerland)	Secukinumab	Sucrose, L-histidine, L-histidine monohydrochloride monohydrate, Polysorbate-80
Enbrel® (Pfizer, Belgium)	Etanercept	Mannitol, sucrose, trometamol, trometamol HCl
Copellor® (Eli Lilly and Company, USA)	İxekizumab	Sodium citrate dihydrate, anhydrous citric acid, sodium chloride, Polysorbate-80

Hastanın daha önce HSR öyküsü olan biyolojik ajanların aktif ve yardımcı maddeleri

Tablo 2

Basamak	Doz (mg)	Konsantrasyon (mg/mL)	Volüm (mL)
1	1.6	1/10	0.2
2	2.4	1/10	0.3
3	4	1/10	0.5
4	12	1/1	0.15
5	16	1/1	0.20
6	20	1/1	0.25
7	24	1/1	0.20
Total	80		1.9

İxekizumab Desensitizasyon Protokolü

PS-151

Alerji Poliklinik Acillerinden DRESS: Bir Olgu Nedeni İle

Şeyma Özden, Aysun Aynacı, Nihal Yıldırım, Mustafa Asım Demirkol, Fatma Terzioğlu Şahin, Hasan Furkan Avcı, Özge Arın, Yunus Bozkurt, İsmet Bulut
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Kliniği, İstanbul

Amaç: DRESS Sendromu (drug rash with eosinophilia and systemic symptoms) ilaç ilişkili döküntü, hematolojik anormallikler (eozinofili, atipik lenfositöz), lenfadenopati, iç organ tutulumları (karaciğer, böbrek, akciğer) ile seyreden nadir, hayatı tehdit edebilen hipersensitivite reaksiyonudur.

Olgu: 30 yaşında kadın hasta, 2 aydır eklem ağrısı nedeni ile romatoloji tarafından takibe dilmekte iken sülfasalazin tb ve son 1 aydır naproksen sodyum 500 tb başlanmış. Hastada 10 gün önce başlayan ateş yüksekliği, bacaklarda kızarıklık, kaşıntı, yüzde şişme şikayeti gelişmiş. Acil serviste avil amp ve dekort amp verilmiş. 1 gün sonra boğaz ağrısı da başlayınca tekrar acile başvurmuş. acil serviste klavunat bid® 100 mg ve iburamin cold® tb reçete edilmiş. salazopyrin® tb, naprosyn® ec 500 tb.e ek olarak bu ilaçlara da başlamış. Bunun üzerine şikayetleri artmaya başlamış. Yüzünde ve gözlerde şişme, tüm vücutta makulopapüler döküntü, kaşıntı ilerleyerek devam etmiş. Bir kaç kez acilde allerji tdv si verilmiş. Kullandığı tüm ilaçları kesmiş ancak şikayetleri artarak devam etmiş. bunun üzerine tarafımıza başvuran hastanın yapılan muayenesinde boyunun sağ tarafında lam düşündüren şişlik, tüm vücutta makulopapüler döküntü, gözlerde anjioödem, yüzde şişlik, ağız içi mukozasında kırmızılık mevcut idi (Resim1-5). DRESS (Drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms) ön tanısı ile hasardan hemogram ve biyokimya istendi. Laboratuvar sonuçlarında eos: 6400 hücre/mikrolitre (eski değerlerine e nabızdan bakıldı en yüksek eozinofil değeri 140 hücre/mikrolitre olarak saptandı), AST: 133, ALT: 134 saptanması üzerine hastaya metilprednisolon 40 mg IV ve feniramin amp IV yapıldı ve DRESS tanısı ile dermatoloji kliniği ile konsülte edildi ve dermatoloji tarafından interne edildi.

Sonuç: Döküntü ve ateş sebebiyle başvuran ve ilaç kullanımı olan hastalarda ilaca bağlı hiper sensitivite reaksiyonları/DRESS Sendromu'nun da ayırıcı tanıda akılda tutulması gerekmektedir

Anahtar Kelimeler: İlaç aşırı duyarlılık reaksiyonu, dress, eozinofili



Resim 1. Hastanın ilk başvuru anındaki deri bulguları



Resim 2



Resim 3



Resim 4



Resim 5

PS-152

Omalizumab İle Premedikasyona Rağmen Gelişen Karboplatin Allerjisinde Alternatif Premedikasyon Yöntemi Uygulanan Kemoterapi Desensitizasyon Vakası

Aysun Aynacı, Fatma Terzioğlu Şahin, Nihal Yıldırım, Mustafa Asım Demirkol, Şeyma Özden, Yunus Bozkurt, Hasan Furkan Avcı, Özge Arın, İsmet Bulut
süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Allerji ve İmmunoloji Ana Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Kemoterapi(KT) öncesi diazepam ile profilaksi uyguladığımız olguyu sunmak istedik.
Olgu: Karboplatin infüzyonu sırasında gelişen allerjik reaksiyon nedeni ile başvurdu. Karboplatin verilirken 20.dkda ellerinde, dilinde uyuşma, çarpıntı, kızarma, kaşıntı şikayeti olması üzerine infüzyon durdurulmuş allerjik reaksiyon düşünülerek tarafımıza yönlendirilmiş. Karboplatin ile yapılan deri prick testinin pozitif olduğu görüldü. KT'den 13-7-1 saat öncesinde premedikasyon uygulanarak Karboplatin 630mg 12 basamaklı M.Castells desensitizasyon protokolü 100-100-500cc 3 şişe, 3 dilüsyon şeklinde hazırlanıp modifiye edilerek uygulandı, 8-9.basamaklar ve 11-12.basamaklar arasında 40 mg metilprednizolon iv, pantoprazol tb, montelukast tb ve fexofenadin tb ile ek ara premedikasyon uygulandı. Hastanın 10.basamakta 40cc/h 13cc gittikten sonra ellerinde kaşıntı, kızarıklık gelişti. İnfüzyon durduruldu. Ara premedikasyon tekrarlandı (metilprednizoloniv, feniraminiv, montelukast tb ve fexofenadin tb). 5dk sonra kollarına yayılan kızarıklık gelişmesi üzerine Adrenalin 0,2mg uygulandı. C solüsyonu 30cc/h hızla tekrar başlandı. 150cc/h hızına geçildiğinde hastanın ellerinde kızarıklık, kaşıntısı tekrar başladı. İnfüzyon hızı 80cc/h düşüldü. Kızarıkların yayılması üzerine metilprednizoloniv, feniraminiv, adrenalin 0.2mg ek doz uygulandı. İnfüzyonu durduruldu. Hastamızda tekrarlı ek premedikasyonlara, yavaş infüzyonda düşük konsantrasyon düzeylerinde dahi 2 kez ciddi allerjik reaksiyon gelişmesi nedeni ile tedavisi durdurulmak zorunda kalındığından tedaviden 72sa öncesi endikasyon dışı omalizumab uygulaması planlandı. Hastanın bir sonraki KT küründen 3 gün öncesinde omalizumab uygulanmış olması nedeniyle KT'den 1 saat öncesinde Avil amp. Prednol amp. ve Fexadyne tb. uygulanarak KT verilmeye başlandı. A ve B şişelerinde şikayeti olmadı. Omalizumab etkinliğini değerlendirmek üzere ara premedikasyon verilmedi. Hastanın C şişesi 40cc/h hızda giderken 12-13cc civarlarında göğüste baskı hissi, yüzde kızarma, ellerde karıncalanma şikayetleri gelişti. İnfüzyon durduruldu. Avil amp Prednol amp ve Fexadyne tb tekrar verildi. 1 saat içinde kliniği toparladı bir önceki basamaktan tekrar infüzyon başlandı ancak reaksiyonun tekrarlaması üzerine infüzyon durdurularak KT devam edilmedi. Hastanın 3 küründe 13sa, 7sa, 1sa önce premedikasyonunu alan hastaya 13 basamaklı desensitizasyon protokolü 250-250-250cc olacak şekilde 3 şişe, 3 dilüsyon olarak uygulandı. 10.Basamak 40 cc/h, 11.Basamak 60cc/h 12.Basamak 80 cc/h, 13.basamak 120cc/h ve 14.basamak 150 cc/h olmak üzere tedavi basamakları planlandı 8. Basamaktan 9.Basamağa geçerken ve 10-11 basamaklar arasında ek premedikasyon Avil amp, Prednol 40 mg, Famodin 40 mg, Onceair tb, Diazepam 1/4 tb planlandı. İlk 7 basamak 7,5dk olarak verildi. 40 cc/h giderken önceki reaksiyonlara kıyasla daha hafif düzeyde yüzde kızarıklık gelişti, infüzyon durduruldu Avil amp. Nervium 1/4 uygulandı. 40 cc/h den sonra basamaklar 60-70-80-90cc/h 7-10dk süre ile verilerek ilerlendi. Daha sonra 120-130-140cc/h 15dk olarak devam edildi. Hasta KT kürlerini başarı ile tamamladı.

Sonuç:

Anahtar Kelimeler: ilaç aşırı duyarlılık reaksiyonu, anafilaksi, premedikasyon

Şekil 1

10/01/2022

	total ml	Konsantrasyon	total doz(mg)	infuze edilen miktar(ml)	
A	250	0,0240	6	9,38	İstenilen Doz 600
B	250	0,2400	60	18,75	
C	250	2,3760	594	250	

Sıra	Çözüm	Hız(ml/dak)	Süre [dak]	Verilen doz	Toplam verilen doz	SAAT	Reaksiyon
1	A	2,5	15	0,0150	0,015		
2	A	5	15	0,0300	0,045		
3	A	10	15	0,0600	0,105		
4	A	20	15	0,1200	0,225		
5	B	5	15	0,3000	0,525		
6	B	10	15	0,6000	1,125		
7	B	20	15	1,2000	2,325		
8	B	40	15	2,4000	4,725		
9	C	10	15	5,9400	10,665		
10	C	20	15	11,8800	22,545		
11	C	40	15	23,7600	46,305		
12	C	75	186	553,6950	600,000		

Şekil 2

İstenilen Doz

	Total ml	Concentration	total doz(mg)	infuze edilen miktar(ml)
A	100	0,0240	2,4	9,38
B	100	0,2400	24	18,75
C	500	2,3904	597,6	250

Step	Solution	Rate(cc/h)	Time(min)	Administered Dose	Cumulative Dose
1	A	1	15	0,0024	0,002
2	A	2	15	0,0048	0,007
3	A	4	15	0,0096	0,017
4	A	8	15	0,0192	0,036
5	B	2	15	0,0480	0,084
6	B	4	15	0,0960	0,180
7	B	8	15	0,1920	0,372
8	B	16	15	0,3840	0,756
9	C	20	15	11,9520	12,708
10	C	40	15	23,9040	36,612
11	C	80	15	47,8080	84,420
12	C	150	186	515,5800	600,000

PS-153

Proton Pompa İnhibitörleriyle Anafilaksi Öyküsü Olan Olgu SunumuEce Şahinoğlu, Sevim Bavbek

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları AD İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları BD, Ankara

Amaç: Proton pompa inhibitörleri (PPI); gastroözofageal reflü (GÖR) hastalığının tedavisinde sıklıkla kullanılan, güvenlik profili bakımından son derece uygun ilaçlar olmakla birlikte, akut ve geç hipersensitivite reaksiyonlarına neden olabilirler. Bütün PPI'lerine karşı tip 1 hipersensitivite öyküsü olan olgumuzu sunuyoruz.

Olgu: 43 yaşında bilinen diyabet, hipertansiyon, alerjik rinit ve GÖR tanıları olan kadın hasta kliniğimize ilaç alerjisi nedeniyle başvurdu. Şiddetli gastrointestinal sistem yakınması ile 2021 yılında 40 mg pantoprazol verilmiş. Oral alımından yaklaşık yarım saat sonra anjiödem eşlik ettiği yaygın ürtiker, bulantı, kusma, karın ağrısı, uterin kasılma, nefes alamama ardından hipotansiyon (60/40 mmHg) ve senkop yakınmasıyla acile götürülmüş. Acil serviste hastaya adrenalin, oksijen ve sıvı desteği tedavisi uygulanmış ve hasta düzelerek taburcu edilmiş.

2024 yılında yine dispeptik yakınmalarla başvurduğu acilde omeprazol uygulanmış ve birkaç dakika sonra anafilaksiye girince adrenalin ve destek tedavisi uygulanıp yoğun bakım ünitesinde takip edilmiş. Kliniğimizde; hastaya uygun PPI bulmak ve hipersensitivitesi olanları tespit edip kullanımını önlemek adına yazılı onamı da alınarak PPI'lar ile deri prik testi (DPT) ve oral provakasyon testi (OPT) yapılması planlandı. Pantoprazol 40 mg tablet ile DPT'i: 9*7mm'lik endürasyon ve eritem alanı oluştu. Sonrasında omeprazol 20 mg tablet (3*3mm), rabeprazol 20 mg tablet (3*3mm), lansoprazol 30 mg kapsül (5*5mm) ve esomeprazol 40 mg tabletle (7*7) DPT ile yapıldı ve hepsi pozitif olarak sonuçlandı. Tüm PPI'larla yapılan DPT'leri pozitif saptanan hastaya H2 reseptör antagonisti olan famotidin 40 mg ile fosfat tampon solüsyonuyla hazırlanarak DPT yapıldı; endürasyon veya hiperemi oluşmadığı görüldü. Famotidin ile OPT yapıp herhangi bir reaksiyon gelişmeyen hastanın güvenle kullanabileceği ilacı bulundu.

Sonuç: Tüm PPI'lere karşı anafilaksi oldukça nadir görülmekle birlikte, alternatif ilaç ihtiyacı olan hastalarda H2 reseptör antagonistleri güvenle kullanılabilir.

Anahtar Kelimeler: Proton pompa inhibitörleri, Anafilaksi, Hipersensitivite Reaksiyonu

PS-154

Platin Bazlı Kemoterapide Desensitizasyon: Zor Vakalarda Adjuvan Omalizumab İle Başarıya Ulaşmak Mümkün mü?Ragıp Fatih Kural¹, Türkan Dizdar Canbaz¹, Aslı Geçgel², Özlem Göksel¹¹Ege Üniversitesi, Göğüs, Alerji ve İmmünoloji Departmanı, İzmir²Ege Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Tıbbi Onkoloji Bilim dalı, İzmir**Amaç:**

Omalizumab, serum IgE'ye bağlanarak mast hücreleri üzerindeki FcεRI'ye bağlanmasını engeller, hücre degranülasyonu azaltır. Son yıllarda, kemoterapi(KT) ilişkili başarısız hızlı ilaç desensitizasyon(RDD) protokollerinde de adjuvan olarak kullanılmaktadır. Bu çalışmada, metastatik over kanseri olan ve platin bazlı kemoterapötiklere karşı hipersensitivite reaksiyonu(HRS) gelişen iki hastada, omalizumabın RDD protokollerine eklenmesiyle sağlanan klinik sonuçlar sunulmaktadır.

Olgu 1:

44 yaşında over kanseri tanılı kadın hastaya, 6 kür karboplatin bazlı tedavi aldıktan 1 yıl sonra nüks yaşaması üzerine yeniden karboplatin başlanmış. 2. kür karboplatin uygulaması sırasında hastada yaygın kızarıklık, çarpıntı ve bulantı ile karakterize Grade2 HSR gelişmiş ve uygun tedavi ile kontrol edilememiş. Tarafımıza RDD amacı ile konsülte edilen hastanın, karboplatin ile yapılan deri prik testi(DPT): negatif ve intradermal test(İDT):1/1000 konsantrasyonda 8x10mm pozitif olarak sonuçlandı. Uygun premedikasyon ile 12 basamaklı RDD planlanan hastada, RDD'ler sırasında iki kez Grade2 breakthrough reaksiyon(BTR) tekrarlaması ve kontrolünün güç olması nedeni ile sonraki RDD 16 basamaklı olarak planlandı. Ancak hastanın 16 basamaklı RDD olarak uygulanan 5. Siklus KT sinde Grade2 BTR'yi takiben, hipotansiyonun da eşlik ettiği Grade3 BTR gelişti ve desensitizasyon tamamlanamadı. Takip eden RDD'ler için son kemoterapi siklusundan 1 hafta sonra profilaktik omalizumab 300 mgr olarak uygulandı. Omalizumab altında yapılan son iki desensitizasyon hafif kütanöz Grade1 BTR'ler kontrol edilerek başarı ile tamamlandı(Tablo 1).

Olgu 2:

47 yaşında over kanseri tanısı ile medikal onkolojide takip edilen kadın hastada, 9. kür karboplatin tedavisi sırasında yaygın kızarıklık, çarpıntı ve hipotansiyon ile Grade3 HSR gelişmiş. Platin ihtiyacı nedeniyle karboplatin sisplatin ile değiştirilmesine rağmen, sisplatin ile de Grade 3 HSR yaşanması üzerine hasta tarafımıza RDD amacı ile konsülte edildi. Sisplatin ile yapılan DPT:negatif ve İDT 1/100'de:pozitif (6x6mm) olarak sonuçlandı. Uygun premedikasyona rağmen 16 basamaklı RDD sırasında bir kez Grade1 ve iki kez Grade2 BTR gelişti; son desensitizasyon güçlükle tamamlandı. Takip eden desensitizasyon işlemleri için son kemoterapi siklusundan 1 hafta sonra 300mg omalizumab uygulandı. Omalizumab altında yapılan son iki RDD hafif kütanöz Grade1 BTR kontrol edilerek başarı ile tamamlandı (Tablo 1).

Sonuç:

Bu iki vaka, omalizumabın platin bazlı kemoterapi desensitizasyon protokollerinde etkili bir adjuvan olabileceğini göstermektedir. Omalizumab, önceki protokollerde yaşanan alerjik reaksiyonları azaltarak tedavi sürekliliğini sağlamaktadır. Literatürde bu konuda sınırlı sayıda çalışma bulunmakla birlikte, bu vakalar gelecekteki klinik uygulamalar için önemli bir referans olabilir.

Anahtar Kelimeler: Omalizumab, kemoterapi desensitizasyonu, anafilaksi

Tablo 1: Adjuvan Omalizumab ile başarılı platin desensitizasyonu yapılan iki olgunun özellikleri ve kullanılan omalizumab Protokolü

Özellikler	Olgu 1	Olgu 2
Yaş	44	47
Cinsiyet	Kadın	Kadın
Tanı	Metastatik Over Kanseri	Metastatik Over Kanseri
Tedavi öncesi cerrahi	Evet	Evet
Karnofsky Performans Skalası	100	90
Suçlu ajan	Karboplatin	Karboplatin/Cisplatin
HSR oluncaya kadar alınan kürsayısı	8	9
Index reaksiyon derecelendirmesi*	Grade 2 Yaygın kızamıklık, çarpıntı, bulantı/kusma	Grade 3 Yaygın kızamıklık, çarpıntı, hipotansiyon
Genel atopi değerlendirilmesi	Lateks alerjisi	Yok
Bazal eozinofil sayısı (mm ³ /mg)	330	210
Serum bazal triptaz düzeyi (ng/ml)	4,6	4,9
Bazal total serum IgE (U/L)	674	93
RDD ajan	Karboplatin	Cisplatin
Suçlanan ajanla deri testleri	Prik test negatif ID test 1/1000 dilüsyon 8x10 mm 1/100 dilüsyon 10x10 mm 1/10 dilüsyon —	Prik test negatif ID test 1/1000 dilüsyon negatif 1/100 dilüsyon 6x6 mm 1/10 dilüsyon —
Premedikasyon**	Evet	Evet
RDD BTX	Grade 3 Yaygın kızamıklık, çarpıntı, hipotansiyon	Grade 2 Yaygın kızamıklık, çarpıntı,
Omalizumab dozu	300 mg	300 mg
Omalizumab uygulama zamanı	Son KT siklusunu takiben 1.hafta	Son KT siklusunu takiben 1.hafta
Omalizumab ile RDD BTX	Grade 1 El, avuç ve saçlı deride kaşıntı	Grade 1 Çene ve boyun ile sınırlı kızamıklık
Omalizumab ile tamamlanan RDD (n)	2	2

*Brown SG. Clinical features and severity grading of anaphylaxis. J Allergy Clin Immunol 2004;114:371-

**Standart protokol

PS-155

Abemaclicib Hipersensitivitesinde İlk Başarılı Desensitizasyon Protokolü: Bir Olgu Sunumu

Merve Hörmet İğde¹, Şule Çelik Kamacı¹, Pelin Korkmaz¹, İlkim Deniz Toprak¹, Özdemir Can Tüzer², Derya Ünal¹, Semra Demir¹, Aslı Akkor¹

¹İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Klinik İmmunoloji ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

²Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Giriş:

Abemaclicib, hormon reseptörü pozitif ve HER-2 negatif meme kanseri tedavisinde kullanılan bir CDK4/6 inhibitörüdür. Literatürde abemaclicib kullanımına bağlı olarak geç tip aşırı duyarlılık reaksiyonları bildirilmiş olsa da tip 1 aşırı duyarlılık reaksiyonu şimdiye kadar rapor edilmemiştir. Bu olgu sunumunda, abemaclicib tedavisi sonrasında ürtiker ve anjiyoödem gelişen olguda ilk başarılı desensitizasyon uygulamasını göstermekteyiz.

Olgu:

75 yaşında kadın hastaya, evre II meme kanseri tanısı ile, sol parsiyel mastektomi ve kemoterapi (adriamisin + siklofosfamid, devamında paklitaksel) uygulanmasının ardından abemaclicib tedavisi başlanmıştır. İlk doz abemaclicib uygulamasından bir saat sonra hasta dudakta şişlik ve vücutta kabarıklıklar şikâyeti ile acil servise başvurmuştur. Lezyonları ürtiker ve anjiyoödem ile uyumlu olarak değerlendirildikten sonra 0.5 mg/kg metilprednizolon ve feniramin 45,5 mg/ml maleat intravenöz yolla uygulanmıştır. Tedaviden iki saat sonra semptomları gerileyen hasta, ilaç hipersensitivitesi ön tanısı ile İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı'na sevk edilmiştir.

Abemaclicibin tablet formu 1/1 prick testi ile uygulanan hastanın test sonucu negatif saptandı. Ardından hastaya abemaclicib ile ilaç provokasyonu uygulandı ve provokasyonun 150 mg/gün dozunda kollarda, bacaklarda ve karında belirgin olmak üzere ürtiker plakları görüldü.

Onkoloji hekimi ilacın hayati önem taşıdığını ve alternatif bir tedavi seçeneğinin bulunmadığını bildirdi. 300 mg abemaclicib 100 mL total volüm olacak şekilde serum fizyolojik ile sulandırılarak 3 mg/mL'lik seyrelti elde edildi. Tablo 1'de gösterilen 12 basamaklı desensitizasyon protokolü uygulandı. Bu protokol ile hastanın günlük 300 mg abemaclicib dozuna ulaşılması hedeflendi ve süreç yaklaşık 4 saat içinde tamamlandı. Desensitizasyon öncesi ve sırasında hastanın vital bulguları yakından takip edildi. Desensitizasyon protokolü sorunsuz olarak tamamlandı.

Hastanın desensitizasyon sonrası 3 aylık takibinde erken reaksiyon görülmemiş olup, 300 mg/gün abemaclicib tedavisine devam edilmektedir.

Sonuç:

Erken tip aşırı duyarlılık reaksiyonlarında abemaclicibe karşı ilk başarılı desensitizasyon protokolünü sunuyor ve alternatif tedavisi olmayan hastalarda desensitizasyonun önemini vurguluyoruz.

Anahtar Kelimeler: CDK 4 inhibitörü, erken tip reaksiyon, desensitizasyon

Tablo1: Abemaclicib Desensitizasyon Protokolü

Zaman (dakika)	Hacim (ml)	Verilen total doz (mg)
0	0,1	0,3
20	0,3	1,2
40	0,5	2,7
60	1	5,7
80	2	11,7
100	4	23,7
120	6	41,7
140	8	65,7
160	12	101,7
180	16	149,7
200	20	209,7
220	30	300

PS-156

Nadir Görülen Bir Antihistaminik Allerjisi Vakası: Levosetirin İlişkili Fiks İlaç Erüpsiyonu

Mustafa Asım Demirkol, Özge Atik, Özge Argın, Fatma Terzioğlu Şahin, Nihal Yıldırım, Aysun Aynacı, Hasan Furkan Avcı, Yunus Bozkurt, Şeyma Özden, Ravza Bayraktar Barın, Fatma Merve Tepetam Sağlık Bilimleri Üniversitesi Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Kliniği

Amaç: Fiks ilaç erüpsiyonu, ilaç kullanımı sonrası duyarlanmış kişilerde tipik olarak 1-8 saat sonra ortaya çıkan,keskin sınırlı oval kahverengi-mor renkli makül veya plaklarla karakterize, plak üzerinde santral bül de görülebilen,sorumlu ilacın kesilmesinden birkaç hafta sonra hiperpigmentasyonla gerileyen,sıklıkla aynı vücut lokalizasyonunda tekrarlama eğiliminde olan,geç tip aşırı duyarlık reaksiyonudur.Antihistaminik ilaçlar, allerjik hastalıkların tedavisinde sık kullanılan ajanlar olmakla birlikte setirizin,levosetirizin,hidroksizin,loratadin gibi antihistaminiklere karşı da fiks ilaç erüpsiyon gelişimi bildirilmiştir.Kliniğimizde takip ettiğimiz levosetirin ile fiks ilaç erüpsiyonu gözlenen bu nadir olguyu sunmak istedik.

Olgu: 55 yaşında kadın hasta, 3 yıl önce atarax(hidroksizin)-cetryn(setirizin)-candimax(flukanazol) beraber kullanımından 1 saat sonra dudaklarda ve vücutta iğnelenme,kızarıklık ve morarma,yanma,vücutta yaygın kaşıntı ve kızaran-moraran bazı vücut bölgelerinde su toplanması şikayetleri olmuş.Lezyonların gerilemesi haftalar sürmüş,kollarda ve gövdedeki morluklarda tam düzelme olmamış.Uzun süredir astım nedeniyle luxat(montelukast) kullanmakta olan hastaya tarafımıza başvurudan 2 hafta önce luxat yerine fixdual(levosetirizin-montelukast, laktöz monohidrat, lesitin) reçetelenmiş,ilacı aldıktan 5 dk sonra 3 yıl önceki reaksiyona benzer şekilde dudaklarda,vücutta iğnelenme ve kaşıntı,dudakta,kollarda,bacaklarda ve kalça bölgesinde kızarma,morarma,yanma ve sıcaklık hissi şikayetleri olmuş.Daha önceki reaksiyonda morarmaların olduğu bölgelerdeki morluklarda belirgin artış olmuş.Dışmerkezde yapılan cilt biyopsi sonucunda hiperkeratoz,epidermiste atrofi,yüzeyel dermiste ödem,kapiller damar proliferasyonu,pigment inkontinansı,perivasküler alanda yoğunlaşan lenfositten baskın minimal iltihabi reaksiyon gözlenen hastada mevcut bulgular postinflamatuvar hiperpigmentasyon lehine değerlendirilmiş, hasta tekrar fixdual aldıktan 10 dk sonra dudakta sıcaklık ve şişlik hissi,kızarma,morarma,iğnelenme,vücutta kollarda,karın bölgesi ve kalçada yanma,kızarma,morarma,önceki hiperpigmentasyon gözlenen alanlardaki morluklarda belirgin artış ve yer yer önceki reaksiyondan farklı vücut bölgelerinde de morarmaların gelişmiş.Tarafımıza başvuran hastaya avil ampul im-prednol 40 mg iv ve reaksiyon bölgelerine topikal steroid (betametazon) tedavisi uygulandı.Yatırılarak takip ve tedavi edilen hastanın şikayetleri 3 günlük takipte azalmakla birlikte kollarda ve gövdedeki morlukların soluklaştığı ancak tamamen gerilemediği gözlendi.Soya spesifik Ige negatif olup, öyküde soya allerjisi tarif etmiyordu, ve daha önce montelukastı rahatlıkla tölere edebilen hastada levosetirizin ilişkili fiks ilaç erüpsiyonu düşünüldü.Tedavisi düzenlenen hasta PUVA (Psoralen Ultraviyole A) tedavisi açısından değerlendirilmek üzere cildiyeye yönlendirilerek ve lezyonların gerilemesi sonrası 3 ay sonra antihistaminik ilaç testleri planlanarak taburcu edildi.Taburculuk sonrası 2.ayda lezyonların hiperpigmentasyon bırakarak iyileştiği gözlendi.

Sonuç: Fiks ilaç erüpsiyonu sıklıkla tetrasiklinler, sülfonamidler, penisilinler, barbütiratlar, pirazolonlar,aspirin,oral kontraseptifler ve nonsteroid antiinflamatuvar ilaçlarla görülmektedir ancak nadiren de olsa antihistaminik ilaçlarla da görülebileceğini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: Fiks İlaç Erüpsiyonu, Levosetirizin Allerjisi, Antihistaminik Allerjisi, Tip 4 Hipersensitivite Reaksiyonu

3 Yıl Önce Gözlenen Fiks İlaç Erüpsiyonu Görselleri



Levotetirin İlişkili Fiks İlaç Erüpsiyonu Görselleri



PS-157

Allopurinol Kullanımına Bağlı Gelişen DRESS Sendromu

Betül Aksu, Aysu Okumuş, Mehmet Emin Kocabaş, Papatya Bayrak Değirmenci
İzmir Şehir Hastanesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İmmünoloji ve Alerji, İzmir

Amaç: DRESS (Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms) sendromu klinik olarak yaygın mukokutanöz döküntülerin olduğu şiddetli bir geç ilaç reaksiyonu tablosudur. Bu tabloya ateş, lenfadenopati, hepatit, hematolojik anormallikler ile birlikte eozinofili, atipik lenfositler ve diğer organ tutulumları eşlik edebilir. DRESS'in yılda 100.000 hastada 0,9 ila 2 oranında görüldüğü tahmin edilmektedir. Mortalite oranının %10-20 arasında değişmesi nedeni ile oldukça önemli bir tablodur. Vakamız allopurinol kullanımının birinci ayında yaygın döküntü ile gelen bir vaka olup, bu vaka ile döküntü ve sistemik semptomlar ile gelen hastalarda mutlaka ilaç öyküsü sorgulanarak ayırıcı tanıda DRESS sendromunun düşünülmesi gerektiği vurgulanmaktadır.

Olgu: Bilinen diabetes mellitus, hipertansiyon, hiperlipidemi tanıları olan 66 yaş kadın hasta 5 gündür olan 38°C'yi geçen ateş, boğaz ağrısı ve vücudunda yaygın döküntüler nedeni ile acil servise başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde vücutta yaygın eritrodermi, ağız çevresinde deskuamasyon alanları, yüzde ödem mevcuttu. Nikolski belirtisi negatif idi. Laboratuvar bulgularında eozinofil ($3,18 \cdot 10^3/\mu\text{L}$), lenfosit ($4,93 \cdot 10^3/\mu\text{L}$), ALT (200 U/L), AST (127 U/L) yüksekliği olan hasta DRESS sendromu ön tanısıyla yoğun bakım ünitesine interne edildi. Kullandığı ilaçlar sorgulandığında hastaya 1 ay önce allopurinol tedavisi başlandığı öğrenildi. Allopurinol dışında son iki ayda sürekli kullandığı ilaçlar dışında ilaç kullanım öyküsü olmadığı görüldü. RegiSCAR (The Registry of Severe Cutaneous Adverse Reaction) skoru 5 olarak hesaplanan hastada ön planda allopurinol kullanımına bağlı DRESS sendromu düşünüldü ve 1mg/kg metilprednizolon tedavisi başlandı. Tedavinin ikinci haftasında hastanın klinik bulgularında, karaciğer enzim testlerinde ve hemogramında anlamlı düzelme görüldü. Takibe alınan hastada metilprednizolon tedavisinin azaltılarak kesilmesi planlandı. DRESS sendromu tedavisinde bu aşamalı azaltma sürecinde hızlı doz azaltması, semptomların yeniden ortaya çıkmasına neden olabilir, bu konuda dikkatli olunması önemlidir.

Sonuç: Ani başlayan ateş, yaygın vücut döküntüsü ve sistemik semptomları olan hastalarda ilaç öyküsü dikkatli sorgulanmalıdır. Geç ilaç reaksiyonlarından DRESS sendromu mutlaka akılda tutulmalıdır. Tedavisinde sistemik yaklaşımların gerekmesi ve yüksek mortalite oranları nedeniyle DRESS sendromunun erken tanınması çok önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Allopurinol, DRESS Sendromu, Tip 4 İlaç Reaksiyonları

dress sendromu bacaklarda eritem



dress sendromu dudak çevresinde mukozal deskuamasyon



dress sendromu parmak uçlarında deskuamasyon

PS-158

Mycoplasma Pneumoniae İlişkili Bir Stevens-Johnson Sendromu Olgusu

Selin Sevinç¹, Candan İslamoğlu¹, Can Akal¹, Gökcan Öztürk¹, Mehmet Fatih Alpkıray¹, Ayşe Öktem², Pınar Bingöl Kızıltunç³, Servet Elçin Alpat⁴, Oya Tekeli³, Şule Haskoloğlu¹, Aydan İkinciçoğulları¹, Figen Doğu¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, Ankara

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

⁴Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: Stevens-Johnson sendromu (SJS), yaygın nekroz ve epidermin ayrılmasıyla ortaya çıkan, yaşamı tehdit edebilen ciddi bir mukokutanöz reaksiyondur. Çocuklarda SJS'nin en sık nedeni olguların %60-90'ında ilaçlardır. İlaçlar dışında etiolojide en sık saptanan enfeksiyöz ajanlar *Mycoplasma pneumoniae* ve *Herpes simplex virüs*tür. Ateş, mukozit, cilt hassasiyeti ve büller klinisyeni SJS tanısından uyaran belirtilerdir. Cilt biyopsisi tanıyı doğrulamak ve SJS'yi taklit edebilen hastalıkları dışlamak için gereklidir. Neden olan ilacın kesilmesi ve destekleyici tedavi, tedavinin ana prensipleridir. Kortikosteroidler, intravenöz immünglobulin, immunsupresif tedavi, plazmaferez diğer tedavi seçenekleridir. Son verilerle SJS mortalitesi %4,8 - %9 olarak bildirilmiştir. Burada, *Mycoplasma pneumoniae* enfeksiyonuna bağlı SJS gelişen olgumuzu sunmaktayız.

Olgu: 10 yaş kız hasta, ateş, burun akıntısı ve öksürük şikayeti ile acil servise başvurusu sonrasında oral amoksisilin klavulonat ve klaritromisin önerilmiş. Bu ilaçların kullanımından 3 gün sonra acil servise her iki dudakta bül şikayeti ile başvurdu. Başvuru muayenesinde sırtta birkaç adet makül, genital bölgede erode lezyon ve her iki gözde konjunktival hiperemi eşlik etmekteydi. Hasta SJS ön tanısıyla yatırıldı. İzlemede kısa bir süre içinde gövdenin üst yarısında, ekstremitelerde, genital bölgede hiperemi ile başlayıp bül oluşumuna ilerleyen lezyonlar görüldü, el ve ayak parmak uçlarında ağrısız eritemli alanlar oluştu. Steroid tedavisi başlandı, IVIG verildi, mevcut lezyonların ilerlemesi ve yeni lezyonların oluşması nedeniyle Siklosporin başlandı, sıvı-elektrolit dengesi yakın takip edildi. Hasta Dermatoloji, Plastik Cerrahi, Göz Hastalıkları bölümleri ile beraber günlük takip edildi. Lezyonlara düzenli pansuman uygulandı, konjunktival pseudomembranlar düzenli temizlendi. Solunum yolu panelinde *Rhinovirus* ve *Mycoplasma pneumoniae* bildirilen hastaya klaritromisin tedavisi başlandı, izlemede teikoplanin ve amikasin eklendi. Yapılan cilt biyopsisi: "Eritema multiforme/Steven-Johnson Sendromu ile uyumlu bulgular" olarak sonuçlandı. Hastanın 2 hafta tam doz steroid ve siklosporin tedavisi sonunda lezyonlarında gerileme izlendi, oral alımı iyileşti, taburculuktan sonra steroid ve siklosporin tedavisi kademeli azaltıldı, 4 haftaya tamamlanarak kesildi.

Sonuç: SJS etiolojisinde ilaçlar kadar enfeksiyonların da rol oynayabileceği unutulmamalıdır. Bu hastalarda ilaç öyküsü derinleştirilip, ilaç dışı olası etkenlerin saptanmasına yönelik incelemeler yapılarak erken tanı, tedavi ve yakın izlem ile ciddi komplikasyonların önlenmesi kritik öneme sahiptir.

Anahtar Kelimeler: Stevens-Johnson sendromu, *Mycoplasma pneumoniae*, ağır kutanöz ilaç reaksiyonları

PS-159

T-PA (Tissue Plasminogen Activator) Sonrası Gelişen Anjiyoödem C1 İnhibitör Konsantresi ile Başarılı Yönetimi

Ecem Ay, Kutay Kırdök, Ümitcan Ateş, Züleyha Galata, Özlem Limoncu, Ceyda Tunakan Dalgıç, Emine Nihal Mete Gökmen
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, İzmir

Amaç

Bu vaka sunumunda, t-PA'ya bağlı gelişen anjiyoödem olgusu ele alınmaktadır. T-PA tedavisi sırasında gelişen bu nadir ancak ciddi komplikasyonun nasıl yönetildiği gözden geçirilecektir.

Olgu

72 yaşında erkek hasta, bilinen hipertansiyon, diyabetes mellitus ve koroner arter hastalığı tanıları ile acil servise konuşma güçlüğü ve sağ tarafta güçsüzlük şikayetleriyle başvurdu. Nöroloji bölümü serebrovasküler hastalık ön tanısı koydu ve kranial BT anjiyografide sol MCA M2 distal dallarında oklüzyon tespit edildi (Resim 1). %10'u bolus, geri kalanı 1 saatte infüzyon şeklinde 72 mg alteplaz uygulandı.

Tedaviden yaklaşık yarım saat sonra hastanın dilinde yaygın ödem gelişti. İki defa feniramin (4,5 mg/2 ml) ve deksametazon (8 mg/2 ml) uygulandı ancak ödem gerilemedi. Tedavinin 9. saatinde hasta tarafımıza danışıldı. Fizik muayenede uvulada ödem yoktu, ancak dilde yaygın ödem mevcuttu. Deri ve mukozalarda ödem veya ürtiker saptanmadı. Vital bulgular stabildi: tansiyon 143/72 mmHg, nabız 75/dk, SpO2 %99 (2 lt/dk nazal oksijen ile). Düzenli ilaçları kandesartan, nebivolol, insülin glarjin ve insülin aspart idi. Anamnezinde anjiyoödem öyküsü yoktu.

Hasta, t-PA'ya bağlı anjiyoödem olarak değerlendirildi ve C1 inhibitör konsantresi tedavisi başlandı. Hastaya intravenöz 1000 ünite C1 inhibitör konsantresi 10 dakikada uygulandı. İlk dozdan bir saat sonra 1000 ünite daha verildi. İkinci dozdan 2 saat sonra hasta dilindeki ödemin gerilediğini hissetti, ancak tam gerilemesi 4 saati buldu.

Tetkiklerde C4 seviyesi 24 mg/dL, C1 inhibitör düzeyi 0.2772 g/L olarak normal aralıkta saptandı.

Tartışma

T-PA tedavisine bağlı anjiyoödem nadir ama ciddi bir komplikasyondur. Alteplaz kullanımı sırasında anjiyoödem, genellikle ACE inhibitörü kullanan hastalarda daha sık görülür. Bu vakada hasta ACE inhibitörü değil, ARB olan kandesartan kullanıyordu. ARB kullanımının da t-PA ile ilişkili anjiyoödem riskini artırabileceği belirtilmiştir.

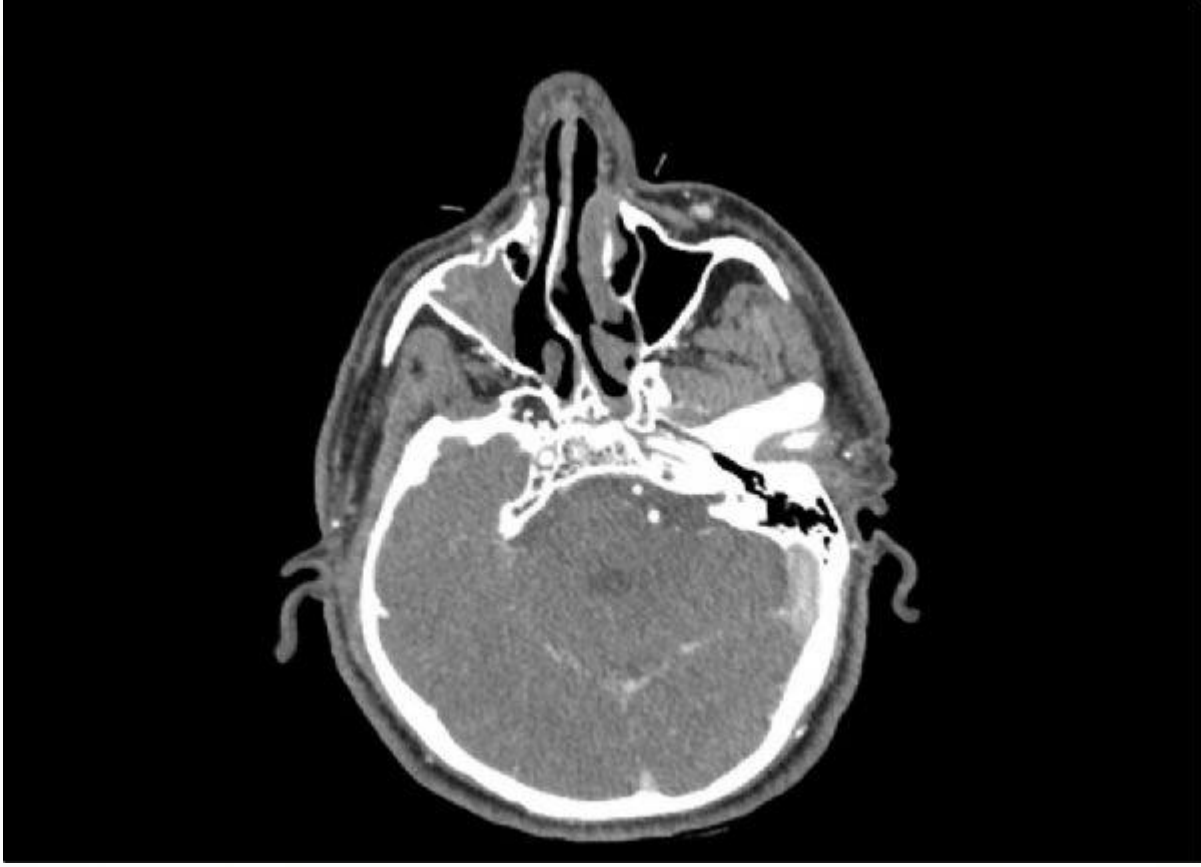
Bu vakada t-PA sonrası gelişen anjiyoödem, C1 inhibitör konsantresi ile başarılı bir şekilde tedavi edilmiştir. C1 inhibitör konsantresi, bradikinin üretiminde kilit rol oynayan kalikrein enzimini baskılayarak ödemin hızla gerilemesini sağlar. Bu nedenle, C1 inhibitör konsantreleri özellikle herediter anjiyoödem ve bradikinerjik yolakla ilişkili anjiyoödemlerde etkili bir tedavi yöntemidir.

Sonuç

T-PA tedavisi sırasında gelişen anjiyoödem vakalarında, bradikinerjik mekanizmaların dikkate alınması ve hızlı tedavi uygulanması, hayati tehlike arz eden komplikasyonların yönetiminde kritik bir öneme sahiptir.

Anahtar Kelimeler: Anjiyoödem, C1 inhibitör konsantresi, t-PA, trombolitik tedavi

Resim 1:



Sol MCA M3 segmenti(süperior) oklüdedir.

PS-160

Ağır Astım ve Kronik Spontan Ürtiker Tanılı İki Olguda Omalizumab Desensitizasyonu

Büşra Koçali¹, Melike Ocak¹, Özge Uysal Soyer¹, Sevim Bavbek², Ümit Murat Şahiner¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji Bilim Dalı, 06230, Altındağ,

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, Ankara

Giriş

Omalizumab, alerjik ağır astım (AA) ve kronik spontan ürtiker (KSÜ) tedavisinde kullanılan monoklonal anti-IgE antikorudur. Omalizumab ile hipersensitivite reaksiyonları nadir görülmekle birlikte, hastaların yaklaşık %0,1'inde anafilaksi görülebilmektedir. Hipersensitivite reaksiyonları nedeniyle tedavinin kesilmesi hastalarda önemli hastalık yüküne yol açar. Burada AA ve KSÜ tanılı iki hastada omalizumab ile desensitizasyon deneyimi paylaşılmıştır.

Olgu 1

13 yaşında KSÜ nedeniyle omalizumab tedavisi alan kız hastada tedavinin 3. dozu uygulandıktan 10 dakika sonra dudaklarında ve göz kapaklarında anjioödem ve yaygın kızarıklık gelişti. Vital bulguları stabildi, ek muayane bulgusu yoktu. Takibinde omalizumab ile deri prik testi negatif, intradermal testi 1:10 sulandırımında 10 mm'lik endürasyon ile pozitif saptandı. Reaksiyon Grade-1 Tip-1 hipersensitivite reaksiyonu olarak değerlendirildi. Hastaya 150mg Omalizumab için 6 basamaklı desensitizasyon protokolü hazırlandı (Tablo 1). İlk basamak 0,75 mg subkutan olarak uygulandı. Yarım saatlik aralıklarla devam edildi ve son basamak 90mg doz ile bitirildi. Hasta aynı protokolle ilacı 3 kez sorunsuz olarak aldı ve tam yanıt olan hastanın omalizumabı 6. dozundan sonra kesildi.

Olgu 2

12 yaşında AA nedeniyle takip edilen kız hastanın omalizumab tedavisinin ikinci dozunu aldıktan 5 dakika sonrasında tüm vücutta yaygın ürtikeryal döküntüleri ve solunum sıkıntısı gelişti. Fizik muayenesinde, yaygın ürtikeryal döküntüleri, ekspiryum uzunluğu ve bunlara eşlik eden sO₂ %90 olması nedeniyle anafilaksi kabul edilerek tedavi edildi. Reaksiyon Grade-3 Tip 1 hipersensitivite olarak değerlendirildi. Hastaya takibinde mepolizumab başlandı ve tedavinin 3. dozunda bu ilaç ile de anafilaksisi olması nedeniyle ilaç kesildi. Hasta omalizumab tedavisinden mepolizumaba göre klinik olarak daha fazla fayda gördüğü için omalizumab ile devam edilmesine karar verildi. Omalizumab ile reaksiyonundan 30 dk sonra bakılan triptaz düzeyi 9.7 ng/mL (bazal triptaz düzeyi 4.5 ng/mL) olması ve reaksiyon şiddeti nedeniyle deri testleri uygulanmadı. Hastaya 350 mg omalizumab için 10 basamaklı desensitizasyon protokolü (Tablo 2) hazırlandı. İlk basamak 0,15 mg subkutan olarak uygulandı. Yarım saatlik aralıklarla devam edildi ve 150 mg doz ile bitirildi (Toplam 300mg). Hasta bu protokolle ilacı iki kez sorunsuz olarak aldı.

Sonuç

Pediyatrik yaş grubunda omalizumab ile desensitizasyon verisi çok az sayıda olgu ile sınırlıdır. Reaksiyonun şiddetine göre desensitizasyon protokolleri modifiye edilebilir ve hastalarımızda da iki farklı protokolle iki farklı tanıda desensitizasyon başarı ile uygulanmıştır.

Anahtar Kelimeler: ilaç alerjileri, omalizumab, desensitizasyon

PS-161

Primer İmmun Yetmezlik hastalarında görülen endokrinopatiler ve genetik mutasyonların patogeneze etkisi – Tek merkez verileri

Tugba Önalın, Fatih Çölkesen

Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Alerji İmmunoloji Bilim Dalı, Konya

Giriş: Erişkinlerde primer immün yetmezlikler (PİY) sadece artmış sıklıkta enfeksiyonlarla değil, otoimmün veya yaygın enflamatuar bulgularla da prezente olabilmektedir. PİY'e bağlı komorbiditeleri içerisinde endokrinopatiler önemli bir yer tutmaktadır. Çalışmamızda kliniğimizde takipli PİY hastalarının endokrinopati ile ilişkili gen mutasyonlarının mekanizmalarıyla birlikte değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereçler ve Yöntem: Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi Erişkin İmmunoloji ve Alerji Hastalıkları kliniğinde 2019-2024 arasında PİY nedeniyle takip edilen olgulardan endokrinopati mevcut olanların demografik verileri ve genetik mutasyonları yanısıra eşlik eden PİY ilişkili komorbid durumlar kaydedilmiştir. Selektif IgA eksikliği ve IgG subgrup eksiklikleri çalışma dışı bırakılmıştır

Bulgular: 97 PİY hastası taranmış 20 hastada primer endokrinopati saptanmıştır. 20 hastanın 12'si kadın olup (%60) ortalama yaş 36,1±11,2'dir. Endokrinopati ile ilişkili mutasyonlar NCF2, CD19, LRBA, ATM, NLRC4, FOXP3, RAG1, RAG2, IFNG2, ADA2, PRF1, CD3G genlerindedir. Endokrinopati en sık antikor bozukluğu baskın olan gruptadır. En sık gözlenen endokrinopati tiroidit olup otoimmün, otoinflamatuar ve genetik mutasyonlarının organizmadaki farklı etkilerine bağlı diğer patogenezlere bağlı olduğu gözlemlenmiştir. Diğer endokrinopatiler tip 1 diyabet (3 hasta, %15) ve hipofizer yetmezliğe bağlı çoklu endokrinopati ve gonadal yetmezlik (1'er olgu). Olguların %90'ında endokrinopatiye farklı otoimmün, inflammatuar durumlar veya organomegali eşlik etmektedir. En sık görülenleri sitopeniler ve splenomegalidir.

Sonuç ve Tartışma: Primer immün yetmezliklerde endokrinopati, antikor bozukluğu ile giden grupta olduğu gibi T ve B hücreleri homeostazındaki bozukluklara bağlı otoimmün naturde olabileceği gibi, innate immün yanıtı ilgilendiren mutasyonlarda inflamasyonun down regülasyonundaki kusurlara bağlı da gerçekleşebilir.

Anahtar Kelimeler: primer immün yetmezlik, endokrinopati, tiroidit

Olguların demografik verileri, eşlik eden mutasyonlar ve ilişkili hastalıklar

Hasta No	Yaş	Cinsiyet	Hastalık	Endokrinopati	Mutasyon saptanan gen	Eşlik eden Komorbiditeler
1	27	Kadın	CVID	Tiroidit	CD3G	Terminal ileit
2	35	Kadın	Mikobakteriyel Hastalıklara İlişkili Diyaretik	Tiroidit	IFNG2	
3	25	Erkek	Hiper IgE Sendromu + SPEK Sendromu	Tip 1 DM	DOCK8 FOXP3	Sitopeni
4	21	Erkek	Hereditör Anjiyödem	Tip 1 DM	SERPING1	
5	57	Kadın	Kombine İmmün Yetmezlik	Tiroidit	RAG1	Bronşektazi
6	39	Erkek	Ataksi telanjektazi	Tiroidit	ATM	Sitopeni, Crohn Hastalığı
7	23	Kadın	Hemofagositik Sendrom	Tiroidit	PRF1	Evans Sendromu
8	43	Kadın	Kombine İmmün Yetmezlik	Tiroidit	RAG2	Karaciğerde nodüler rejeneratif hiperplazi
9	61	Kadın	HLH	Tiroidit	PRF1	Bronşektazi, splenomegali
10	38	Kadın	Kombine İmmün yetmezlik	Tiroidit	ADA2	Behçet, FIMF
11	44	Erkek	CVID	Tiroidit	LRBA	Hepatosplenomegali
12	20	Erkek	NLRC4 ilişkili Otoinflamatuar Sendrom	Hipofiz yetmezliği + hipotiroid + gonadal yetmezlik	NLRC4	Crohn, MDS, Ankilozan spondilit
13	31	Kadın	CD19 eksikliği	Tiroidit	CD19	SLE
14	36	Kadın	Kronik Granülomatöz Hastalık	Tiroidit	NCF2	Crohn
15	45	Kadın	CVID	Tiroidit + polikistikover	-	Splenomegali
16	29	Kadın	CVID	Tiroidit + ovaryan yetmezlik	-	Terminal ileit
17	45	Erkek	CVID	Tiroidit	-	Bitopeni
18	38	Kadın	CVID	Tiroidit	-	
19	38	Erkek	CVID	Tiroidit amiloidozu	-	Hepatosplenomegali, Portal hipertansiyon
20	28	Erkek	CVID	Tip 1 DM	-	Aplastik anemi

PS-162

Hemofagositik Lenfositik Lenfositik (HLH) Hastalarımızın Retrospektif AnaliziGüney Küçük Külice¹, Ayşe Öz², Sultan Aydın², Fatih Çelmeli¹¹Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Hastalıkları Kliniği, Antalya²Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Kliniği, Antalya**Giriş:**

Hemofagositik lenfositik lenfositik (HLH), aktifleşmiş lenfositlerin ve makrofajların kontrolsüz proliferasyonu ile karakterize, yüksek mortalite oranına sahip bir hastalıktır. Ateş, hepatosplenomegali, sitopeni, hipertrigliseridemi ve hipofibrinojemi gibi belirtilerle seyrederek. Bu çalışmada, merkezimizde HLH tanısı almış hastaların demografik, klinik ve laboratuvar özelliklerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereçler ve Yöntem:

2019-2024 yılları arasında HLH-2004 kriterlerine göre primer HLH tanısı alan 18 hasta retrospektif olarak incelendi. Hastaların demografik verileri, başvuru nedenleri, laboratuvar bulguları, genetik sonuçları ve uygulanan tedaviler değerlendirildi. Sitotoksik aktivite kısıtlı hastaya bakılabildi. CD25 düzeyleri bakılamadı.

Bulgular:

Hastaların yaşları 2 ay ile 18 yaş arasındaydı, ortalama yaş 42,6 aydı. Hastaların %50'si erkek, %50'si kızdı. %61'inin ebeveynleri arasında akrabalık öyküsü vardı ve %44'ünün ebeveynleri birinci derece kuzendi.

Hastaların %66,7'si ateş, %16,7'si genel durum bozukluğu, %16,7'si solunum sıkıntısı nedeniyle başvurdu. %44'ünde viral enfeksiyon birlikteliği saptandı (CMV %27,8, EBV %22,2, Adenovirüs %5,6). Tüm hastalarda ateş ve sitopeni mevcuttu. Hastalar HLH kriterlerinin ortalama 5,6'sını karşıladı. Lenfopeni %83,4, nötrojeni %72,3 oranında görüldü. Tüm hastalarda trombositopeni ve hemogloblin düşüklüğü saptandı. Hipertrigliseridemi %88,9, hipofibrinojemi %77,8 oranındaydı. Ferritin değerleri ortalama 10.640 µg/L (758-51.263 µg/L), yatış boyunca en yüksek ortalama 33.352 µg/L'ye ulaştı. LDH değerleri tanı anında ortalama 1.418 U/L (347-4.548 U/L), yatış boyunca en yüksek ortalama 3.075 U/L (396-8.852 U/L) idi.

Genetik Bulgular:

14 hastanın genetik sonuçları değerlendirildi. 3 hastada Perforin-1 mutasyonu, 1 hastada IFNAR2, 1 hastada LYST, 1 hastada STAT3, 1 hastada UNC13D, 1 hastada RAB27A, 1 hastada TNFRSF13B ve SLC19A1 mutasyonları saptandı. 5 hastada HLH panelinde patojenik değişiklik bulunamadı. 4 hastaya teknik nedenlerle genetik analiz yapılamadı.

Tedavi ve Sonuçlar:

6 hastaya pulse steroid, 12 hastaya IVIG verildi. 10 hastaya HLH protokolü uygulandı. Hastaların ikisine kemik iliği nakli yapıldı. Toplamda 12 hasta (%66) hayatını kaybetti. HLH protokolü ve Rüksolitinib tedavisi alan son iki hastaların iyileştiği görüldü.

Sonuç ve Tartışma:

HLH, erken tanı ve tedavi gerektiren, yüksek mortaliteli ciddi bir hastalıktır. Akraba evliliğinin yaygın olduğu bölgelerde, dirençli ateş ve sitopeni ile başvuran hastalarda HLH tanısı akılda tutulmalı ve tanı gecikmemelidir. Yenidoğan taramalarında ve aile içi taramalarda genişletilmiş genetik tarama ile immün disfonksiyonla giden doğuştan bağışıklık hatalarının taranması hayat kurtarıcı olacaktır.

Anahtar Kelimeler: akrabalık, ateş, hemofagositik lenfositik lenfositik, sitopeni

PS-163

Doğuştan gelen bağışıklık hataları ve Down sendromu birlikteliği; vaka serisi

Öner Özdemir, Lütfi Kılınçkaya

Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk İmmünolojisi ve Allerji Hastalıkları BD, Sakarya EAH, Sakarya

Amaç: Down sendromlu (DS) kişilerde enfeksiyonlara, otoimmüniteye, otoinflamatuvar hastalıklara ve hematolojik malignitelere karşı artan duyarlılık bilinmektedir. Çoğu bireyde doğuştan ve adaptif bağışıklıkta nitel ve nicel değişiklikler vardır. Ancak, heterojenlik vardır ve immünofenotip ile klinik tablo arasında korelasyon yoktur. Down sendromu olan ve doğuştan gelen bağışıklık hataları nedeniyle intravenöz immünooglobulin replasman tedavisi alan vakalarımızın klinik ve laboratuvar özelliklerini sunuyoruz.

Metod: Down sendromu ve immün yetmezliği olan beş hasta değerlendirildi. Hastalardan dördü erkek, biri kızdı. Hastalara immün yetmezliğin tanı konduğu ortalama yaş 5,3 yıldır. Tüm hastaların başvuru şikayeti tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonuydu. Hastalarda lenfopeni yoktu, ancak 5 hastanın 4'ünde CD19+ B lenfosit sayısı düşüktü. Tüm hastalara intravenöz immünooglobulin (IVIG) replasman tedavisi ve trimetoprim-sülfametoksazol profilaksisi başlandı. Hastalar IVIG tedavisinden klinik olarak büyük fayda gördüler.

Bulgular: Down Sendromu ile ilişkili bağışıklık sistemi anormallikleri olarak; naif lenfositlerde belirgin azalma, azalmış spesifik antikor yanıtları ve nötrofil kemotaksisinde kusurlar ile hafif ila orta şiddette T ve B hücre lenfopenisi bilinmektedir. Kromozom 21 trizomisine bağlı bağışıklık sistemini etkileyen genetik anormalliklere dair sınırlı kanıt bulunmaktadır. Hastalarımızda B hücre lenfopenisine ilaveten baskın antikor eksiklikleri de mevcuttu.

Sonuç: Down Sendrom'lu hastalarda iyi tanımlanmış sistemik komorbiditelere bağışıklık bozukluklarının da ekleneceği anlaşılıyor. Tekrarlayan enfeksiyonları olan DS hastalarında, antikor eksikliği görülmesi bile periferik kan lenfositlerinin kan akım sitometrisi incelemesini öneriyoruz.

Anahtar Kelimeler: Doğuştan gelen bağışıklık hataları, Down sendromu, immünyetmezlik

PS-164

Primer İmmün Yetmezlik (PİY) Hastalarında Alerji ve Genetik: Tek Merkez 5 Yıllık Deneyim

Seçim Kolak, Fatih Çölkesen, Mehmet Emin Gerek, Selim Kahraman, Şevket Arslan
Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD, İmmünoloji ve Alerji
Hastalıkları BD, Konya.

Giriş: Primer immün yetmezlikler (PİY), immün sistemin yapısal veya fonksiyonel kusurlarının yol açtığı, genetik tanı yöntemlerinin gelişmesiyle birlikte sayıları giderek artan ve 500'den fazla tanımlanmış gen defektine dayanan heterojen bir hastalık grubunu temsil etmektedir. PİY'lerde tekrarlayan ve tedaviye dirençli ağır enfeksiyonlar sıkça görülürken; otoimmün hastalıklar, immün disregülasyon bulguları, maligniteler ve alerjik hastalıklar da bu durumlara eşlik edebilmektedir(1). Bu çalışmada, kliniğimizde PİY tanısıyla takip edilen hastalarda alerjik hastalıkların birlikteliği ve bu alt gruplardaki genetik mutasyon verilerinin incelenmesi amaçlanmıştır.

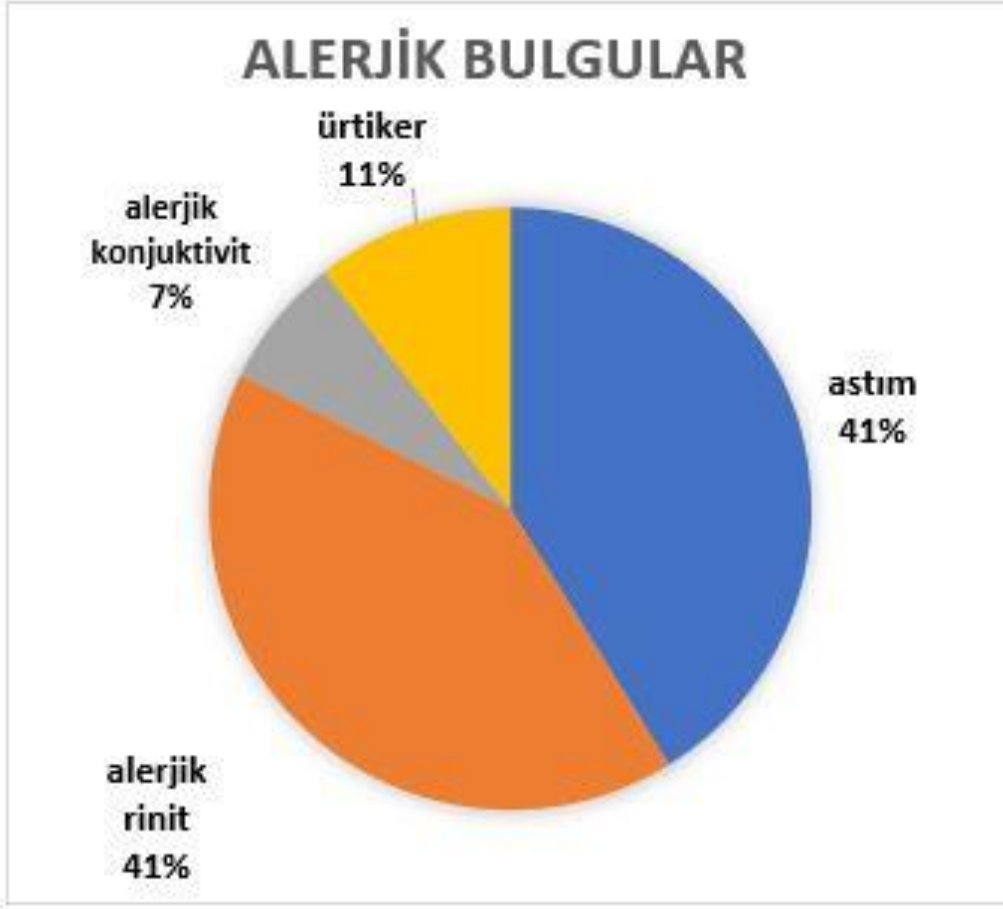
Gereçler ve Yöntem: Çalışmaya kliniğimizde takip edilen 85 PİY hastası alındı. Hasta verileri hastane bilgi sistemi ve hasta dosyaları üzerinden incelendi. Bu hastalarda yeni nesil DNA dizi analizi ile primer immün yetmezlik açısından istenen genetik inceleme sonuçları değerlendirildi.

Bulgular: 85 PİY hastasının median yaşı 39(20-77) ve 41'i(%48.2) kadındı. 51 hastada (%60) en az bir alerjik hastalık tanısı mevcuttu. En sık gözlenen alerjik hastalıklar; alerjik astım(n:35 %41.1), alerjik rinit(n:35 %41.1), ürtiker(n:9 %10.58) ve alerjik konjunktiviti(n:6 %7.05)(Şekil-1). Alerjik hastalığı olan hastaların 11'inde(%21.5) genetik patojenik mutasyon, 8'inde(%15.6) önemi belirsiz varyant(VUS) tespit edildi. 32(%62.7) hastada ise genetik mutasyon görülmedi(Tablo 1). Patojenik mutasyon tespit edilen 3 hastada TNFRSF13B mutasyonu tespit edilmiş ve bu 3 hastanın hepsinde alerjik rinit ve 2 hastada da alerjik rinite eşlik eden astım ve ürtiker tespit edilmiştir. Ürtiker tanısı olan 3 hastanın ikisinde TNFRSF13B mutasyonu tespit edilmiştir. PRF-1 mutasyonu tespit edilen 2 hastanın da alerjik riniti ve astımı olduğu görülmüştür.

Sonuç ve Tartışma: Primer immün yetmezlikler(PİY) ile alerjik hastalıklar arasında yapılan çalışmalar incelendiğinde, bu çalışma ile benzer bir ilişki gözlemlenmektedir. Bjelac ve arkadaşlarının çalışmasında, PİY hastalarında %37.5 astım ve %55.5 alerjik rinit saptanmışken(1); Agondi ve arkadaşlarının çalışmasında %14.5 astım ve %43 alerjik rinit görülmüştür(2). Selektif IgA eksikliğinde, sistemik dolaşıma geçen antijen miktarının arttığı ve serumda IgA eksikliği nedeniyle antijeni bağlayacak antikör miktarının da azaldığı tespit edilmiştir. Bu durum, artan antijen maruziyetinin IgE ilişkili reaksiyonlara yol açmasına sebep olmakta ve klinikte artan alerjik semptomlar şeklinde kendini göstermektedir(3). PİY hastalarında genetik mutasyonların alerjik hastalıklarla ilişkisine dair literatürde yapılmış kapsamlı bir çalışma bulunmamaktadır. Bu çalışma, bu alanda bir örnek teşkil etmekle birlikte, daha büyük hasta kohortlarında ve genetik tanıdaki gelişmeler ışığında yeni çalışmalar yapılmasının gerekliliğini vurgulamaktadır. Böylece, PİY ve alerjik hastalıklar arasındaki ilişki daha iyi anlaşılacak ve genetik mutasyonların bu hastalıklarla olan bağlantısı konusunda daha doğru veriler elde edilebilecektir.

Anahtar Kelimeler: Primer immün yetmezlik, Genetik, Astım, Alerjik rinit, Ürtiker

Şekil-1



Şekil 1: Primer immün yetmezlikli hastalarda alerjik bulguların dağılımı

Tablo-1

Hasta No	Yaş	Cinsiyet	Ek Tanı	Gen	Kalıtım Tipi	Varyant Tipi	Klasifikasyon
1	55	E	Alerjik Rinit, Astım, Alerjik Konjuktivit	TNFRSF13B	OD/OR	Missense e (C172Y)	Patojenik
2	36	E	Alerjik Rinit, Astım	IFNGR1	OR	Intronik	Patojenik
3	29	K	Alerjik Rinit	CD1B		Frameshift	Patojenik
4	44	K	Alerjik Rinit, Astım	PRF1	OR	Missense e (I171V)	Patojenik
5	61	K	Alerjik Rinit, Astım	PRF-1	OR	Missense e (R96Q)	Patojenik
6	38	K	Alerjik Rinit	ADA2 (ADGF)	OR	Missense e (C488D)	Patojenik
7	57	K	Astım	RAG1	OR	Missense e (K80T)	Patojenik
8	44	E	Astım	LRBA	OR	Intronik splice bölgesi	Patojenik
9	25	E	Alerjik Rinit, Astım, Alerjik Konjuktivit	CD1B	OR		Patojenik
10	43	K	Alerjik Rinit, Astım, Ürtiker	TNFRSF13B	OD/OR	Missense e	Patojenik
11	32	K	Alerjik Rinit, Alerjik Konjuktivit, Ürtiker	TNFRSF13B	OD/OR	Missense e (E228K)	Patojenik
12	41	K	Astım	STAT3	OD	Intronik	VUS
13	39	E	Alerjik Rinit	IL13RB	OR	Missense e	VUS
14	40	E	Alerjik Rinit	BLM LRBA PRF1	OR	Intronik	VUS
15	24	E	Alerjik Rinit	DOCK3, IL13RA, NOD2	OR	Missense e (I358V)	VUS
16	33	K	Ürtiker	TNFRSF13B	OD/OR	Missense e (P151L)	VUS
17	35	K	Astım	NCF2	OR	Missense e (V262I)	VUS
18	39	E	Alerjik Rinit	DOCK8	OR	Intronik	VUS
19	36	E	Alerjik Konjuktivit	DOCK8	OR	Missense e (E766K)	VUS
20	50	E	Alerjik Rinit, Alerjik Konjuktivit	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
21	65	E	Astım	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
22	60	K	Astım	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
23	56	K	Alerjik Rinit, Astım	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
24	35	E	Alerjik Rinit, Astım	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
25	45	E	Alerjik Rinit, Astım	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
26	28	E	Alerjik Rinit, Ürtiker	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
27	24	E	Alerjik Rinit, Astım	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
28	30	K	Alerjik Rinit	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
29	60	K	Astım	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
30	29	E	Alerjik Rinit, Astım, Ürtiker	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
31	43	K	Astım	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
32	56	K	Alerjik Rinit, Astım, Alerjik Konjuktivit	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
33	55	K	Alerjik Rinit, Astım	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
34	41	E	Alerjik Rinit, Ürtiker	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
35	65	E	Astım	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
36	47	K	Alerjik Rinit, Astım, Ürtiker	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
37	40	K	Alerjik Rinit, Astım, Ürtiker	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
38	76	E	Alerjik Rinit, Astım, Ürtiker	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
39	22	K	Alerjik Rinit	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
40	52	E	Astım	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
41	23	E	Alerjik Rinit	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
42	22	E	Alerjik Rinit, Astım	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
43	45	E	Alerjik Rinit, Astım	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
44	28	K	Astım	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
45	41	E	Astım	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
46	41	E	Alerjik Rinit, Astım	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
47	39	K	Astım	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
48	44	K	Astım	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
49	38	K	Alerjik Rinit, Astım	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
50	42	K	Alerjik Rinit, Astım	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			
51	39	E	Alerjik Rinit	MUTASYON TESPİT EDİLEMEDİ			

Primer immün yetmezlikli alerjik hastalığı bulunan hastaların demografik ve genetik verileri

PS-165

Tekrarlayıcı oral ve cilt candidiazisi ile başvuran nadir bir olgu: STAT1 mutasyonu

İbrahim Halil Karahan, Mahmut Cesur, Gaye İnal, Özlem Keskin, Ercan Küçükosmanoğlu
Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı, Gaziantep

Giriş: Tekrarlayan candida enfeksiyonları immün yetmezliklerde ve immün sistemin baskılandığı diğer durumlarda görülebilmektedir. Bunun dışında spesifik olarak candidiazis ile giden immün bozukluklardan biri olan STAT1 mutasyonunu, yaş olarak nispeten ileri denilebilecek 10 yaşındaki hastamızda saptanmış ve olgumuz sunulmuştur.

Olgu: 10 yaşında kız hasta, 6 aylıktan itibaren tekrarlayan pamukçuk, el tırnaklarında şekil bozukluğu, son 2 aydır yüzde daha fazla olmak üzere kollarda ve gövdede de olan kızarıklıklar ile başvurdu. Fizik muayenede ağız içinde yaygın pamukçuk, yüzde kollarda ve gövdede yaygın eritemli makülopapüler lezyonlar, sağ el 1. ve 3. parmaklarda şekil bozukluğu saptandı. Boy ve kilosu 3p idi. Aşıları tam. Hiç hastaneye yatışı olmamış ve bunlar dışında herhangi şikayeti yoktu. Anne ve baba hala-dayı çocukları. Üç tane sağ-sağlıklı kardeşi var. Hastanın tam kan sayımı, immünglobulin değerleri ve lenfosit alt gruplarında CD4/CD8 oranı 0.65 olması dışında anormal bulgu saptanmadı. Antifungal tedavi başlandı. Candida ilişkili immün yetmezlikler ön planda düşünülüp genetik çalışılması planlandı. STAT1 geninde fonksiyon kazandıran (GOF) heterozigot mutasyon (NM_007315:c.2159C>T p.Thr720Ile) (otozomal dominant) saptandı.

Tartışma: Bu hastalıkta vakaların neredeyse tamamında candida enfeksiyonu olduğu (en sık ağız, tırnak ve cilt) bilinmektedir. Ayrıca değişen sıklıklarda bakteriyel ve viral ciddi enfeksiyonlar da görülebilmektedir. Enfeksiyöz durumların dışında hastaların yaklaşık 1/3'ünde otoimmün hastalıklar ve endokrin bozukluklar eşlik etmektedir. Tedavide antifungal ve antibakteriyel profilaksi, intravenöz immünglobulin uygulanmaktadır. Kemik iliği transplantasyonu az sayıda vakada uygulanmış, fakat sağkalıma önemli bir etkisi olmamıştır. Son yıllarda bir JAK inhibitörü olan ruxalitib tedavisi kullanılmakta olup, ilk sonuçların başarılı olduğu görülmektedir. Hastamız antifungal, antibakteriyel profilaksi ve intravenöz immünglobulin tedavileri ile izlenmekte olup, semptomlar önemli ölçüde azalmıştır.

Sonuç: Tekrarlayan candidaziste etkene spesifik immün yetmezlikler de düşünülmelidir. STAT1 mutasyonu nadir görülen bir durumdur. Hastamızın kliniği dikkate alındığında ilk akla gelen etkene spesifik bir immün yetmezlik olgusu olabileceğidir. Bu olguların erken tanınması hastanın hayat kalitesini artırmak, olası ciddi enfeksiyonların önlenmesi için ve meydana gelebilecek diğer otoimmün ve endokrin sorunların erken tanınması için de büyük önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Candida, immün yetmezlik, STAT1 mutasyonu

Hastanın yüzündeki eritemli makülopapüler lezyonlar



Tırnaklardaki mantar enfeksiyonuna bağlı şekil bozuklukları

PS-166

Bir Mutasyon 3 Klinik: CTLA-4 Haployetmezliğinin Aynı Ailede Farklı Yüzleri

Zeynep Çavdar¹, Kübra Baskın¹, Zehra Şule Haskoloğlu², Figen Doğu², Aydan İkinciöğulları², Deniz Aslan³

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji-İmmünoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji-İmmünoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

³Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Giriş:

Cytotoxic T Lymphocyte -Associated Antigen-4 (CTLA-4) immüno globulin süper ailesine ait bir yüzey molekülü olup aktif T hücrelerinde eksprese edilmektedir. CTLA-4, T hücre aktivasyonunun negatif düzenlenmesine ve T hücre apoptozunun kontrolüne katılmaktadır. Ayrıca CTLA-4 molekülü, T foliküler helper hücreleri farklılaşmasını düzenlediği için humoral bağışıklıkta da rol oynar. CTLA-4 haployetmezliğinde, otoimmün sitopeniler, hipogamaglobulinemi, cilt hastalıkları (psoriasis ve alopesi gibi), enteropati, interstiyel akciğer hastalığı, lenfoproliferasyon görülmektedir. Bu çalışmamızda farklı kliniklerle prezente olan ve CTLA-4 haployetmezliği tanısı alan 3 kardeş hastamızı sunuyoruz.

Olgu:

6 yaş kız hasta son 2 yıldır çeşitli topikal tedavilere yanıtız total alopesi şikâyeti ile başvurdu. Anne ve baba arasında akrabalık olmayan hastanın, soygeçmişinde babasının CVID tanısı aldığı, mide adenokarsinomu ile kaybedildiği öğrenildi. Yine bir amcasının bebeklik döneminde ishale, halasının aplastik anemiyle, dedesinin trombositopeni ve splenomegaliyle izlenirken kaybedildiği öğrenildi. İmmünolojik değerlendirilmesinde Ig A değerinde hafif düşüklük, switched memory B hücrelerinde düşüklük saptandı. Aile öyküsü sebebiyle 8 yaşındaki ve 12 yaşındaki erkek kardeşleri de değerlendirildi. Alerjik rinit semptomları olan 8 yaşındaki kardeşinin Ig G ve A değerlerinde, İzohemaglutinin yanıtında, FOXP3 ekspresyonunda, switched memory B hücrelerinde düşüklük saptandı. Umbilikal ven kateterizasyonuna sekonder portal ven trombozu ile izlenen 12 yaşındaki kardeşinde ise, switched memory B hücrelerde düşüklük saptandı. Olguların genetik analizinde CTLA -4 geninde c.256_259 delGCGGinsTT (p. ala86Phefs*8) heterozigot patojenik mutasyon saptandı. 3 hastaya da IVIG ve abatacept tedavisi başlanması planlandı.

Sonuç:

CTLA4 haplo-yetmezliği %70 penetrans göstermektedir. Bu sebeple farklı klinik bulgulara yol açabilir. Erken tanı ve tedavi için aile öyküsü ve genetik danışmanlık önemlidir.

Anahtar Kelimeler: CTLA-4 Haployetmezliği, Alopesi, CTLA-4



Total Alopesi: 6 yaş kız hastada total alopesi görünümü

PS-167

NADİR BİR BİRLİKTELİK: DOCK8 VE CFI EKSİKLİĞİ

Kübra Baskın¹, Zehra Şule Haskoloğlu², Mutlu Uysal Yazıcı³, Emine Akkuzu³, Gülsüm Kayhan⁴, Figen Doğu², Aydan İkinciöğulları²

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji-İmmünoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji-İmmünoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

³Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

⁴Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

GİRİŞ:

Primer immün yetmezlikler (PİY) nadir hastalıklardır. İki primer immün yetmezliğin bir arada görülmesi de oldukça nadirdir. DOCK8 eksikliği enfeksiyonlara yatkınlık, egzema, alerjiler, otoimmünite ve malignite ile karakterize bir kombine immün yetmezliktir. Komplet Faktor I eksikliği ise kapsüllü bakterilerle enfeksiyonlara yatkınlıkla karakterizedir. Bu çalışmamızda akut nekrotizan meningoensefalitle prezente olan DOCK8 ve CFI eksikliği saptanan olgumuzu sunuyoruz.

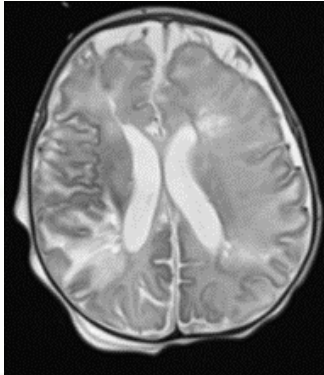
Olgu:

41 günlük erkek hasta ateş ve nöbet şikayetiyle acil servise başvurmuş. Fizik muayenesinde enfeksiyon odağı saptanmayan hastaya lomber ponksiyon ve kranial görüntüleme ile menenjit tanısı konulmuş. BOS kültüründe Streptococcus agalactia üremesi saptanmış. İzleminde kliniğinin kötüleşmesi ve status epilepticus gelişmesi üzerine 45 günlükken yoğun bakım ünitemize sevk edildi. Tekrarlanan Kranial MR'ında nekrotizan meningoensefalit ve beyin ödemi saptandı. Uygun antiödem ve antiepileptik tedavilere rağmen yoğun bakım yatışının 4.gününde kliniği kötüleşti. KİBAS bulguları gelişti. Ekstraventriküler drenaj takılan hastanın BOS örnekleri tekrarlandı. BOS kültüründe Streptococcus agalactia üremesi, menenjit panelinde CMV PCR pozitifliği saptandı. Anne babası 3. derece kuzen olan hastanın abisine yakın zamanda kronik mukokutanöz kandidiazis ön tanısıyla IVIG tedavisi başladığı öğrenildi. Hastanın immünolojik tetkiklerinde IgG, IgM ve C3 değerlerinde düşüklük ve CD4/CD8 oranında tersine dönme saptandı. Hastada ayrıca CMV viremisi ve Candida albicans'ın neden olduğu üriner enfeksiyon saptandı. Tüm ekzom sekanslama ile hastada DOCK8 geninde homozigot likely pathogenic varyant [c.4507C>T (p. Gln1503*)] ve CFI geninde homozigot likely pathogenic varyant [c.262C>T (p. Gln88*)] bulundu. Kardeşinin de aynı DOCK8 varyantını taşıdığı, CFI genindeki mutasyon için heterozigot (taşıyıcı) olduğu görüldü. Sanger sekanslama ile mutasyonları doğrulandı. Her iki hastaya antimikrobiyal-antifungal-antiviral profilaksileri ve immunoglobulin replasman tedavisi verilerek donör taraması başlatıldı.

Sonuç:

Akrabalık immün yetmezlik olasılığını artırmaktadır. Aile öyküsü ve uygun genetik analiz (özellikle tüm ekzon sekanslama) PİY tanısı için önemlidir.

Anahtar Kelimeler: akut nekrotizan meningoensefalit, CFI eksikliği, DOCK8 eksikliği, primer immün yetmezlik

Kranial MR

Nekrotizan meningoensefalit

Laboratuvar verileri

		Yaş Referansı
Hb(g/dl)	10.4	(8.9-12.7)
WBC (/mm ³)	10700	(8140-14990)
TLS (/mm ³)	3600	(2470-7950)
TNS (/mm ³)	5200	(830-4230)
PLT (/mm ³)	229.000	(229.000-562.000)
IgG(mg/dl)	222	(376-685)
IgA (mg/dl)	36	(13-72)
IgM (mg/dl)	<16	(33-154)
C3 (g/dl)	0,24	(0.9-1.8)
C4(g/dl)	0,26	(0.1-0.4)

Periferik kan lenfosit alt grup analizi

		Yaş Referansları
CD3+CD16-CD56- (%)	76	(51-79)
CD3-CD16+CD56+ (%)	5	(5-23)
CD3+CD4+ (%)	32	(31-54)
CD3+CD8+ (%)	46	(10-31)
CD19+ (%)	13	(14-44)
CD20+ (%)	13	(13-40)
CD4+CD45RO+ (%)	7	(6-21)
CD4+CD45RA+ (%)	26	(25-45)
RTE (CD4+CD45RA+CD31+) (%)	60	
PHA ve Anti-CD3le lenfosit aktivasyon yanıtları (48 saat)	Normal	

PS-168

Nadir bir hiper IgM sendromu: urasil-n glikosilaz (ung) eksikliği

Erhan Bahadır¹, Bahri Can Duran¹, Murat Özer², Baran Erman³, Sevde Demirsöz¹, Serap Özmen¹,
Caner Aytekin¹

¹Dr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk İmmünoloji ve Allerji Bölümü, Ankara

²Ordu Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk İmmünoloji ve Allerji Bölümü, Ordu

³Hacettepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı Enstitüsü, Can Sucak Translasyonel İmmünoloji Araştırma Laboratuvarı, Ankara

Giriş:

Hiper IgM sendromu IgG ve IgA düzeylerinde belirgin düşüklük ile yüksek veya normal IgM düzeyi ile karakterize bir primer immün yetmezliktir (PİY). Klinikte tekrarlayan bakteriyel enfeksiyonlar, otoimmünite ve malinite görülür. Burada nadir bir hiper IgM sendromu nedeni olan urasil-N glikosilaz (UNG) eksikliği gösterilen bir olgu sunulmuştur.

Olgu:

Nefes darlığı ve öksürük yakınmasıyla başvuran 12 yaşındaki kız hastanın öyküsünde tekrarlayan akciğer enfeksiyonları vardı. Hastanın yakınmaları aylıkken başlamış ve 5-6 kere akciğer enfeksiyonu nedeniyle hastaneye yatmıştı. Hastaya astım tanısı ile inhaler kortikosteroid tedavileri verilmiş, ancak yarar görmemiş. Anne-babası arasında birinci dereceden akrabalık olan hastanın ailesinde önemli hastalık yoktu. Fizik muayenede solunum sesleri kaba duyulan hastanın skolyozu vardı. Total lenfosit ve nötrofil sayıları normal, serum IgG (<70 mg/dl) ve IgA (<5 mg/dl) düzeyleri ölçülemeyecek kadar düşük, IgM düzeyi (850 mg/dl) ise çok yüksekti. AntiHbs ve rubella IgG negatif, izohemaglutinin titresi pozitif bulundu. Periferik kan lenfosit alt grupları ve in-vitro T hücre fonksiyonları normaldi. İzotip dönüşümü yapmış hafıza B hücreleri (%1) düşük saptandı. Akciğer bilgisayarlı tomografisinde bronşiektazi ve kronik değişiklikler görüldü. Bu bulgularla hastaya hiper IgM sendromu tanısı konuldu ve üç haftada bir 600 mg/kg/dozunda İVİG replasman tedavisi ile TMP/SMX profilaksisi başlandı. Genetik analizde UNG geninde daha önce tanımlanmamış olası patojenik homozigot (c.309del; p.Ser103ArgfsTer12) varyant saptandı. Altı aylık izlemde hasta akciğer enfeksiyonu geçirmedi, solunum semptomları düzeldi, boy uzaması ve kilo alımı gözlemlendi.

Sonuç:

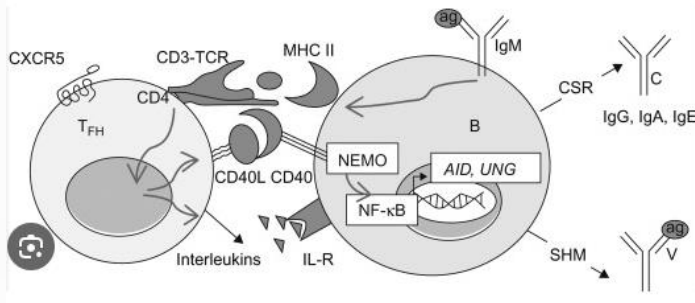
Hiper IgM sendromu nedenlerinden biri olan UNG eksikliği sadece üç hastada tanımlanmıştır. PİY hastalıklarında genetik analiz için mutlaka çaba gösterilmeli ve sağlık otoritesi bu yönden destek sunmalıdır. Tekrarlayan akciğer enfeksiyonları olan ve astım tedavisine iyi yanıt vermeyen hastalarda PİY hastalıkları düşünülmelidir. Erken tanı ve tedavi ile olası komplikasyonların önüne geçilecektir.

Anahtar Kelimeler: Hiper IgM, UNG, İVİG

Akciğer grafisi



Germinal merkezde antikor olgunlaşması



Olgunun laboratuvar bulguları

	Olgu	Normal

PS-169

Nöro-immüno-iskelet displazisine neden olan yeni bir EXTL3 varyantı

Sevde Demirsöz, Erhan Bahadır, Bahri Can Duran, Baran Erman, Serap Özmen, Caner Aytekin
Dr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji
Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Nörogelişimsel bozukluklar ile birlikte immüno-osseoz displazi exostosin-like glycosyltransferase 3 (EXTL3) genindeki biallelik varyantlara bağlı EXTL3 eksikliği sonucu gelişir. EXTL3 eksikliği iskelet anormallileri, nörogelişimsel bozukluklar ve çeşitli derecelerde immün sistem bozuklukları ile karakterize otozomal resesif kalıtım gösteren bir primer immün yetmezliktir. Oldukça nadir görülen EXTL3 eksikliğinde bugüne kadar 20 hasta tanımlanmıştır. Burada EXTL3 geninde daha önce tanımlanmamış mutasyona sahip kombine immün yetmezliği olan bir olgu sunulmuştur.

Olgu: Büyüme-gelişme geriliği ve ishal yakınması ile başvuran 18-aylık erkek hastanın tekrarlayan pnömoni ve ishal nedeniyle hastanede yattığı öğrenildi. Anne-baba arasında birinci dereceden akrabalık olan hastanın sağlıklı bir kız kardeşi vardı. Global gelişme geriliği olan hastanın boyu %0.54 (-2,55 SDS), vücut ağırlığı <%0.02 (-5.38 SDS), baş-çevresi %<0.02 (-5,6 SDS) idi. Fizik muayenede mikrosefali, saçlı deride seboreik dermatit, hipertolerizm, kulak kepçesinde öne doğru kıvrıklık ve retromikrognati vardı. Tonsil dokusu görülmedi. Hipotoni ve eklemlerde hipermobilité saptandı. İmmünolojik incelemelerinde total nötrofil ve lenfosit sayıları, serum IgG, IgA, IgM ve IgE düzeyleri, izohemaglutinin titresi normal saptandı. CD3+, CD4+, CD8+ ve CD4+CD45RA+T hücreler, RTE hücreler, PHA ile T hücre lenfoproliferatif yanıtı ve CD19+B hücreler düşük, CD16+56+NK hücreler yüksek bulundu (tablo 1). Kalın bağırsak biyopsisinde patoloji saptanmadı. Kranial MRG'da hemisferik kortikal sulkuslar ve fissürlerde orta derece atrofi, toraks BT'de her iki akciğerde dağınık yerleşimli mozaik atenuasyon alanları rapor edildi ve timus dokusu normal olarak görüldü. Kemik grafilerinde sol elde metakarpal kemiklerde kısalık, lomber skolyoz, bilateral kokska valga deformitesi, diz eklemlerinde subluksasyon ve distal tibiada metafizde dansite kaybı saptandı. Hastaya kombine immün yetmezlik tanısıyla İVİG ile antimikrobiyal profilaksiler başlandı. WES analizinde EXTL3 geninde daha önce tanımlanmamış homozigot (c.1678G>T; p.Ala560Ser) varyant bulundu. Doku grupları tam uygun verici bulanamayan hastaya dış merkezde babasından başarılı haploidentik hematopoetik kök hücre nakli (HKHN) uygulandı. HKHN sonrası T hücre kimerizmi 3. ayda %99 ve 2. yılda %51 idi. Hastanın iki yıllık izleminde laboratuvar bulguları düzeldi ve enfeksiyon hastalığı gelişmedi, ancak gelişimsel geriliği devam etti.

Sonuç: Hastada daha önce bildirilen vakaların semptomlarıyla uyumlu olarak yüz anomalileri, iskelet displazisi, nörogelişimsel bozukluklar ve immün yetmezlik vardı. Belirgin T hücre bozukluğu olan hastalara HKHN önerilmiştir. HKHN'nin immün yetmezliği düzelttiği, ancak iskelet ve nöromotor bozukluklar üzerinde herhangi bir etkisi olmadığı gösterilmiştir.

Anahtar Kelimeler: EXTL3, gelişimsel gerilik, hematopoetik kök hücre nakli, iskelet displazisi

Olgunun immünolojik incelemeleri

	Olgu	Normal
BK (mm ³)	7,980	4,000-12,000
TNS (mm ³)	4,000	1,500-5,800
TLS (mm ³)	3,070	1,500-3,000
IgG (mg/dl)	695	574-974
IgA (mg/dl)	125	25-62
IgM (mg/dl)	94	58-138
IgE (IU/ml)	<17	<100
İzohemaglutinin	Anti A 1/8, Anti B 1/8	
AntiHBs	+	
CD3+CD16-56- (%)	30	51-77
CD3+CD4+ (%)	16	29-55
CD3+CD8+ (%)	4	15-33
CD3-CD16+56+ (%)	59	4-15
CD19+ (%)	6	17-41
HLA-DR (%)	11	19-43
CD4+CD45RA+ (%)	12	19-49
CD4+CD45RO+ (%)	12	5-18
CD4+CD45RA+CD31+ (%)	27	>50
PHA ile lenfoproliferatif yanıt		
CD3+CD25+ (%)	15	52-94
CD3+CD69+ (%)	18	48-85

PS-170

Yaygın Değişken İmmün Yetmezlik Hastasında Renal Amiloidoz Gelişimi

Mehmet Emin Gerek, Fatih Çölkesen, Şevket Arslan
Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD, İmmünoloji ve Alerji
Hastalıkları BD, Konya

Amaç:

Yaygın değişken immün yetmezlik (CVID), B lenfositlerin plazma hücresine dönüşümündeki bozukluklar nedeniyle immünglobulin üretiminde yetersizlikle karakterize bir primer immün yetmezlik hastalığıdır. Her yaşta ortaya çıkabilen CVID, klinik spektrumunu oldukça çeşitlendirmektedir. Hastalar genellikle rekürren enfeksiyonlarla başvursa da tanı öncesi veya sonrasında otoimmün hastalıklar, pulmoner ve gastrointestinal sorunlar ile lenfoproliferatif hastalıklar gibi farklı klinik durumlar da görülebilir. CVID hastalarında renal bulgular nadir raporlanmakla birlikte, morbidite ve mortalite üzerinde ciddi etkileri olabilir. Bu olguda CVID tanısı ile izlenen ve renal amiloidozis gelişen bir hasta sunulacaktır.

Olgu:

54 yaşında erkek hasta 8 yıl önce hematoloji bölümünde otoimmün hemolitik anemi (OİHA) tanısı almış. Kortikosteroid tedavisi ile hastalık kontrol altına alınmış. OİHA açısından tedavisiz takipte olan hastanın toraks ve abdomen BT'de multiple lenfadenopati (LAP) tespit edilmesi üzerine lenfoma açısından değerlendirilmek üzere istenen lenf nodu eksizyonel biyopsisi sonucu lenfoma bulgusu tespit edilmemiş. Hastada hem OİHA hem de yaygın LAP tespit edilmesi üzerine immün yetmezlik şüphesi ile hastadan istenen tetkiklerde immünglobulin değerlerinde düşüklük tespit edilmesi üzerine tarafımıza yönlendirilmiş. Tarafımızca yapılan tetkikler sonucunda hastaya CVID tanısı koyuldu (Tablo-1) ve intravenöz immünglobulin (IVIG) tedavisi başlandı. Hastanın tanı anında istenen tam idrar tetkiki (TİT) ve batin ultrasonografisinde renal patoloji tespit edilmedi. Klinik takibinin birinci yılında istenen tetkiklerde serum böbrek fonksiyon testleri normal olmasına karşın TİT'te proteinüri tespit edilmesi üzerine istenen 24 saat idrar tetkikinde 1635 miligram (mg) protein olduğu görüldü. Aynı dönemde yapılan batin USG de ise yine renal patoloji görülmedi. Nefroloji ile konsülte edilerek istenen renal biyopsi sonucunda amiloidozis tanısı aldı. Nefroloji tarafından hastanın tedavisine anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörü ve kolşisin eklendi. Güncel 24 saatlik idrar tetkikinde protein düzeyi 70 mg düzeyine geriledi.

Sonuç:

CVID hastalarında renal bulgular, diğer sık görülen komplikasyonlar gibi yakından izlenmeli ve akut böbrek hasarı, proteinüri, hematüri gibi belirtilerin varlığında ileri tanısal incelemeler yapılmalıdır. Bu vakada olduğu gibi, biyokimyasal veya radyolojik bulguların patoloji göstermediği durumlarda dahi basit bir tetkik olan tam idrar tahlili (TİT) ile erken tanı almış ve verilen tedavi ile hastalık kontrol altına alınmıştır. Rekürren enfeksiyonların (ör. bronşiektazi) izlenmesine ek olarak, renal patolojilerin takibi de hastaların morbidite ve mortalitesini azaltmada önemli katkı sağlayacaktır.

Anahtar Kelimeler: Amiloidoz, Proteinüri, Yaygın Değişken İmmün Yetmezlik

Tablo-1. Hastanın Tanı Sürecindeki Laboratuvar Sonuçları

	Hasta Sonucu	Referans Değerler
IgG (g/L)	1.35	7-16
IgM (g/L)	0.19	0.46-3.04
IgA (g/L)	0.261	0.7-4
CD3 (%)	91	57-85
CD4 (%)	27	30-61
CD8 (%)	61	12-42
CD 16/56 (%)	3	4-25
CD19 (%)	3	6-29
CD 27 (%)	0.8	9.2-18.9
Anti-A	1/2 pozitif	

PS-171

Hiper IgE Sendromu kliniği olan hastada CARD9 mutasyonuFatma Arzu Akkuş¹, Munise Daye², Fatih Çölkesen¹, Ayşe Gül Zamani³, Şevket Arslan¹¹Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD, İmmünoloji ve Alerji BD, Konya²Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları AD, Konya³Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik AD, Konya

Amaç: Hiper IgE sendromları (HIES) klinik olarak birbirine benzeyen fakat hastalar arasında farklı semptomların birleşimiyle görülen primer immün yetmezlik (PIY) sendromudur. Nadir görülen bir sendrom olmasına rağmen tespit edilen genetik bozukluk sayısı giderek artmaktadır. Bunlardan biri Caspase recruitment domain-containing protein 9 (CARD9) mutasyonudur. Antifungal immünolojide görevli adaptör bir molekül olduğundan eksikliği mantar enfeksiyonlarına neden olur. Tekrarlayan mantar enfeksiyonları olan fakat bilinen immün yetmezliği olmayan hastalar CARD9 mutasyonları açısından test edilmelidir.

Olgu: 42 yaşında erkek hasta yaklaşık 3 yıldır yüzünde, gövdesinde ve uzuvlarında çok sayıda pullu eritem ve infiltrate plaklar olması nedeniyle cildiye kliniğine başvurdu. Sağ kulağında ülseratif olan ve boynunda eritematöz sertleşmiş plakları mevcuttu (Resim 1-2-3). Hastanın gövde, kol ve bacadan alınan biyopsilerin histopatolojik sonucu tinea corporis ile uyumlu geldi. Tırnaklarından alınan örneklerde candida enfeksiyonu tespit edildi. Tetkiklerinde serum IgE seviyesi 16000 IU/mL (0-100) ve eozinofil 1,61 103/uL (0.2-0.6) olması üzerine kliniğimiz ile konsulte edildi. Bilinen ek hastalığı yoktu.

Özgeçmişinde sık enfeksiyon veya fırsatçı bir enfeksiyon öyküsü yoktu. Akraba evliliği olan ebeveynlerden doğmuştu. Yüksek serum IgE düzeyleri ve eozinofili olması nedeniyle HIES şüphesini uyandırdı. Dirençli mantar enfeksiyonu olması (kutanöz kandidiyaz ve dermatofitoz), dismorfik yüz görünümü ve yüksek damak olması HIES düşündürülen klinik bulgularıydı. Hastanın yapılan immünolojik tetkiklerinde IgG, IgA ve IgM seviyeleri normaldi. Flow cytometry de periferik lenfosit alt grupları normal aralıktaydı. Laboratuvar incelemesi otoimmün bozuklukları, endokrin hastalığı, altta yatan maligniteleri ve HIV enfeksiyonunu dışladı. Hastaya PİY taraması yapılması için genetik konsültasyonu istendi. Tam ekzom dizileme analizi, CARD9 geninde homozigot patojenik varyantı ortaya çıkardı (c.883C > T). Hastanın klinik bulguları genetik tanısı ile uyumlu olarak bulundu.

Sonuç: HIES klinik bulguları, yüksek serum IgE ve eozinofil seviyeleri bulunan hastamızda kronik, yaygın kutanöz mantar enfeksiyonu vardı. HIES benzeri bozukluklara neden olan gen mutasyonları çeşitlidir. Bunlardan biri olan CARD9 sinyal proteininde yer alan farklı mutasyonların insanlarda PIY' lere neden olduğu gösterilmiştir. CARD9 deride, ağız mukozasında ve merkezi sinir sistemindeki antifungal immün sistem tepkilerinin aktivasyonunda önemli bir rol oynamaktadır. Bu nedenle uygun antifungal tedavinin erken başlatılması önemlidir. Hastamızda CARD9 mutasyonu ile uyumlu olarak yaygın kutanöz mantar enfeksiyonu vardı. Antifungal tedaviye ilaveten otoimmünite ve kanser gelişimini modüle ettiğinden hastaya yıllık kontrol yapılması planlandı.

Anahtar Kelimeler: CARD9 mutasyonu, Dermatofitoz, Hiper IgE sendromu, Primer immün yetmezlik



Resim 1. Hastanın yüzünde, gövdesinde ve uzuvlarında çok sayıda infiltrate plaklar



Resim 2. Hastanın yüzünde, gövdesinde ve uzuvlarında çok sayıda infiltrate plaklar



Resim 3. Hastanın yüzünde, gövdesinde ve uzuvlarında çok sayıda infiltrate plaklar

PS-172

Erişkin Yaşta Tanı Alan Otoimmün Lenfoproliferatif Sendrom (ALPS) Vakası

Tugba Önalın, Fatih Çölkesen, Mehmet Emin Gerek, Şevket Arslan
Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Alerji İmmunoloji Bilim Dalı, Konya

Amaç: Otoimmün lenfoproliferatif sendrom (ALPS), lenfosit apoptozunda gelişen defekt sonucunda lenfosit homeostazının bozulması ile gelişen immün sistem kusurudur. Bu patoloji sonucunda hastalarda lenfadenopati, hepatomegali, splenomegali ve artan lenfoma riski ile kendini gösteren lenfoproliferatif hastalık gelişir. En sık Fas reseptöründe otozomal dominant mutasyon sonucu görülür. Geç dönem komplikasyonu olarak lenfoma gelişme riski nedeniyle yakın takip edilmelidir.

Olgu: Yirmi yaşında kadın hasta tarafımıza rekürren ateş, hastane yatışı da gerektiren yılda dörtten fazla enfeksiyon geçirme öyküsüyle başvurdu. Özgeçmişinde epilepsi ve mental retardasyon mevcuttu. Soy geçmişinde tek yumurta ikizi olan 2 kardeşi ALPS tanısı ile çocuk immünoloji tarafından takip edilmekteydi. Tekrarlayan enfeksiyon öyküsü olan bir kardeşi 20 yaşında exitus olmuştu.

Lenfadenopati (LAP) ve organomegali açısından istenen ultrasonografilerde servikal ve inguinal bölgede en büyüğü 1 cm olan kalın korteksli lenf nodları görüldü, karaciğer 170 mm, dalak 130 mm tespit edildi. Hemogram ve biyokimya tetkiklerinde patoloji görülmedi. İmmünglobulin düzeyleri normal sınırlardaydı. Aşı antikor yanıtları ve izohemaglütininin düzeyi yeterliydi. Genetik tetkikinde heterozigot FAS mutasyonu (ALPS Tip 1a) tespit edildi. Periferik lenfosit alt grupları normal referans aralığındaydı. Hastanın 6 aydan uzun süren LAP ve splenomegalisi olması, heterozigot FAS mutasyonu saptanması ve aile hikayesi olması nedeniyle ALPS tanısı ile başlanan intravenöz immünglonulin (IVIG) tedavisi ile sık enfeksiyon kliniği kontrol altına alındı.

Sonuç: ALPS, apoptoz mekanizmasında bozukluk sonucu gelişen nadir bir genetik patolojidir. Geniş yelpazede klinik bulguları olması nedeniyle birçok hastalık ile ayırıcı tanısının yapılması gerekmektedir. Hastanın klinik bulgularına göre verilecek tedavi değişmektedir. Otoimmün bulgular ön planda olan hastalarda kortikosteroidler ve diğer immünsupresif tedaviler kullanılırken, rekürren enfeksiyon durumunda IVIG başarılı bir tedavi seçeneğidir.

Anahtar Kelimeler: immün yetmezlik, otoimmün lenfoproliferatif sendrom, lenfadenopati

PS-173

Otoimmünite ve Primer İmmün Yetmezlik: LRBA Mutasyonu ile İlişkili Klinik Bir Vaka

Selim Kahraman, Fatih Çölkesen, Şevket Arslan
Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları BD, Konya

Giriş: Primer immün yetmezlik (PİY) hastalarında tanı öncesi veya klinik takibinde, otoimmünite, lenfoproliferasyon ve malignite gelişimi görülebilmektedir. Özellikle immün disregülasyon hastalıkları olarak sınıflandırılan PİY alt gruplarında, immün sistemin regülasyon mekanizmalarındaki eksiklikler veya işlev bozuklukları dikkat çekmektedir. Sitotoksik T lenfosit antijen-4 (CTLA4), regülatör T hücrelerinde yapısal olarak bulunan ve konvansiyonel T hücrelerinde aktivasyon sonrası ekspresye edilen, T hücre aracılı immün yanıtın negatif düzenleyicisi olan bir moleküldür. Lipopolysaccharide-responsive beige-like anchor (LRBA) ise, hücre iskeletinin düzenlenmesi ve sinyal iletiminde rol oynayan, CTLA4'ün hücre içi yerleşimi, trafiği ve post-translasyonel modifikasyonunu sağlayan bir moleküldür. LRBA, endozomal sistemde CTLA4 ile yakın etkileşimde bulunarak onu yıkımdan korur. CTLA4, "immün yanıtın denetim noktası" olarak görev yapar ve T hücre proliferasyonunu kontrol ederek immün yanıtı sınırlandırır ve immün toleransı sağlar. CTLA4 ve LRBA eksikliklerinde otoimmünite, inflamasyon ve malignite gelişme riski önemli ölçüde artar. Bu olguda, otoimmün hemolitik anemi tanısıyla izlenirken primer immün yetmezlik (PİY) tanısı alan bir hasta sunulmaktadır.

Vaka: 37 yaşındaki erkek hasta, 2010 yılında hematoloji kliniğinde hemoglobin düşüklüğü nedeniyle tetkik edilmiş ve otoimmün hemolitik anemi (OİHA) tanısı almıştır. Hastanın kliniğinin konvansiyonel medikal tedavilerle kontrol sağlanamaması üzerine splenektomi uygulanmış, bu işlem sonrasında hasta remisyonda izlenmiştir. Yaklaşık bir yıl önce hasta, öksürük, hemoptizi ve nefes darlığı şikayetleri ile hastanemizin acil servisine başvurmuş; tüberküloz şüphesi ile yapılan tetkiklerde müspet sonuç bulunamamış ve pnömoni tedavisiyle şikayetleri gerilemiştir. Ardından yeniden alt solunum yolu enfeksiyonu gelişmesi üzerine takipli olduğu hematoloji kliniği tarafından yapılan immünolojik incelemelerde, immünglobulin değerlerinde (IgG, IgA, IgM) düşüklük tespit edilmiştir. İzohemaglutinin titresi düşük bulunmuş, akım sitometrisinde CD4, CD16/56 ve CD27 hücrelerinde düşüklük saptanmıştır (Tablo 1). Doğuştan immün kusurlar açısından yapılan yeni nesil DNA dizileme analizinde, LRBA geninde patojenik mutasyon tespit edilmiştir.

Tartışma: Son yıllarda yapılan araştırmalar, PİY'in yalnızca tekrarlayan enfeksiyonlarla sınırlı olmadığını, aynı zamanda otoimmünite, lenfoproliferatif bozukluklar, alerji ve malignite gibi çeşitli klinik durumlarla da yakından ilişkili olabileceğini göstermiştir. Bu durum, immün yetmezlik sendromlarının geniş klinik spektrumunu gözler önüne sermektedir. LRBA eksikliği gibi kompleks genetik patolojilerin ayırıcı tanıda değerlendirilmesi büyük önem taşımaktadır. Özellikle çoklu organ tutulumunun bulunduğu, konvansiyonel tedavilere yanıt vermeyen otoimmün hastalığı olan vakalarda genetik analizler kullanılması, hastalığın moleküler temeline dair bilgi sağlayarak doğru tedavi stratejilerinin belirlenmesine katkı sağlar.

Anahtar Kelimeler: Otoimmünite, LRBA mutasyonu, PİY

Tablo 1. Hastanın Laboratuvar Sonuçları

	Hasta Sonucu	Referans Değerler
IgG (g/L)	6.1	7-16
IgM g/L	0.31	0.46-3.04
IgA g/L	0.35	0.7-4
CD3 (%)	95	57-85
CD4 (%)	16	30-61
CD8 (%)	75	12-42
CD16/56(%)	0.88	4-25
CD19 (%)	2.9	6-29
CD27 (%)	2.04	9.2-18.9
Anti-B	1/2	

PS-174

Gelişim Geriliği ve Sensorinöral İşitme Kaybı Olan Hastada GJB2 ve TACI Mutasyon Birlikteliği

Lala Guliyeva, Emin Abdullayev, Esra Çepniler, Adem Topcu, Zeynep Gündüz, Alışan Yıldırım
Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji ve İmmunoloji Bilim Dalı, Samsun

Giriş:

İşitme kaybı, çocukluk çağında konuşma, ifade etme, algılama ve sosyal hayatın gelişiminde aksaklıklara neden olan kronik sağlık sorunlarından biridir. İşitme kaybına sebep olabilecek genlerden biri GJB2 (gap junction beta 2) genidir ve bu gen non-sendromik işitme kaybına yol açtığı bilinmektedir (1).

TACI'yi (Transmembran aktivatörü ve kalsiyum modülatörü ve siklofilin ligand etkileşimcisi) kodlayan TNFRSF13B genindeki mutasyonlar, yaygın değişken immün yetmezliğine (CVID) sebep olmaktadır (2, 3). Hastalarda tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları, özellikle bronşektazi olmak üzere kronik akciğer hastalığı, gastrointestinal hastalık, otoimmünite, lenfoproliferatif bozukluklar ve malignite görülebilir (4,5).

Olgu:

Bir yaşında kız hasta, işitmede azlık şikayeti ile Kulak Burun Boğaz Bölümüne başvuruyor. Konjenital Sensorinöral İşitme Kaybı tanısı konulan hasta immünolojik değerlendirmek üzerine tarafımıza yönlendiriliyor. Öyküsünden 38 haftalık sezaryen ile 2550gr doğduğu, anne-baba arasında akrabalık olmadığı, fakat annenin anne ve babasının teyze çocukları olduğu öğrenildi. Detaylı öykü alındığında, sekiz yaşındaki ablasına bir yaşında bilateral işitme kaybı teşhisi konulduğu ve bilateral koklear implant takıldığı belirtildi. Tarafımızca yapılan muayenede vücut ağırlığı 7800gr (3-10p), boy: 70cm (3-10p) idi. El, ayak, cilt, tırnaklar normal, dismorfik bulgusu yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde Tam Kan Sayımı normal, IgG, IgM düzeyleri yaşına göre düşük, IgA, IgE ise yaşı ile uyumlu idi. Lenfosit alt gruplarına bakıldığında, B hücre alt gruplarından unswitched, switched hücrelerinin ve Naive CD8 hücrelerinin düşük, CD21low hücrelerinin ise artmış olduğunu gördük. Genetik olarak Primer İmmün Yetmezlik Paneli analizinde TNFRSF13B geninde heterozigot delesyon saptandı. İşitme kaybı üzerine yapılan genetik analizinde GJB2 geninde homozigot delesyon belirlendi. Hastaya immunoglobulin replasman tedavisi subkutan olarak başlandı ve takibe alındı. KBB takibinde hastaya bilateral koklear implant takıldı.

Sonuç:

İmmunoloji kliniğine gelişme geriliği, işitme kaybı nedeniyle başvuran hastaların klinik fenotipleri ve laboratuvar parametreleri (immunoglobulin ve lenfosit alt grup testleri) detaylı incelenmesi gerekmektedir. Hastaların genetik taramasında hastalığa neden olabilecek yeni mutasyonların saptanması hastanın klinik seyri açısından önemlidir. Bu nedenle klinisyenlerin hastaların semptomlarını dikkatle ele almalı ve gelişim geriliği olan hastalarda immünolojik değerlendirme akla gelmelidir. CVID hastalarında erken tanı ve tedavi önemlidir, immunoglobulin replasman tedavisinin erken başlanması, gelişebilecek komplikasyon ve enfeksiyon riskini azalttığı bilinmektedir.

Anahtar Kelimeler: İmmün Yetmezlik, Gelişim Geriliği, Sensorinöral İşitme Kaybı, TACI, GJB2

Lenfosit alt grubu

Lenfosit alt grupları		Referans
CD3 %	59	51-81.8
CD3CD4 %	35	27.6-55.6
CD3CD8 %	23	12.-30.9
CD19 %	15	8.4-28.5
CD20 %	15	
CD3-CD56 %	16	2-26.3
CD3+CD56 %	0	
CD45RA %	75	
HLA-DR %	22	
CD3HLADR %	11	
CD4HLADR %	3	
CD8HLADR %	18	
CD3CD38HLADR %	2	
CD8TCRgd %	15	1.5-12.2
CD4CD45RACD31 %	70	42.5-82.2
CD3CD4CD45RA %	75	56.1-91
CD3CD8CD45RA %	43	46.6-92.2
CD19CD20CD27+IgD+ %	1	1.6-16.7
CD19CD20CD27+IgD- %	1	2-16.6
CD19CD20CD27 %	3	
CD19CD20CD27-IgD+ %	96	68.9-96.5
CD19CD20CD38- %	50	
CD19CD20CD38CD21low %	27	0.9-9

Primer İmmün Yetmezlik Paneli

Gen	Transkript	c.DNA	Protein	Zigosite	Hastalık	Kalıtım	Klinik Anlamlılık
TNFRSF13B	NM_012452.3	c.260T>A	p.I87N	Heterozigot	CVID	Otozomal Dominant	Patojenik
GJB2	NM_004004.6	c.35 del	p.G12Vfs*2	Homozigot	İşitme kaybı	Otozomal Resesif	Patojenik

PS-175

Nadir Bir Konjenital Nötropeni Nedeni: VPS45 Gen Mutasyonu

Şefika İlnur Kökcü Karadağ¹, Biray Ertürk², Nilay Çalışkan¹, Hamit Boloğur¹, Güler Yıldırım¹, Hilal Güngör¹, Merve Karaca Şahin¹, Muhammed Fatih Erbay¹, Aslı Topçak¹, Deniz Özçeker¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk İmmünoloji ve Alerji bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi, Genetik Bilim Dalı İstanbul, Türkiye

Giriş:

VPS45 geni, hücrel proteinlerin vezikül aracılığıyla taşınması ve hücre içi homeostazın korunmasında kritik bir rol oynar. VPS45 genindeki mutasyonlar, otozomal resesif geçişli ciddi konjenital nötropeni (SCN), kemik iliği fibrozisi, immün yetmezlik ve nefromegali gibi çeşitli klinik durumlarla ilişkilendirilmiştir. Genellikle her iki alelde mutasyon taşıyan hastalarda bu belirtiler gözlenirken, tek alelde mutasyon taşıyan (heterozigot) bireylerde fenotipik etkiler daha nadir görülür. Bu vakada, tekrarlayan ateş, boğaz enfeksiyon ve nötropeni ile başvuran VPS45 (nm_007259).19G>A heterozigot mutasyonu saptanan iki çocuk ve bir baba üzerinde klinik ve laboratuvar etkileri incelenecektir.

Olgu:

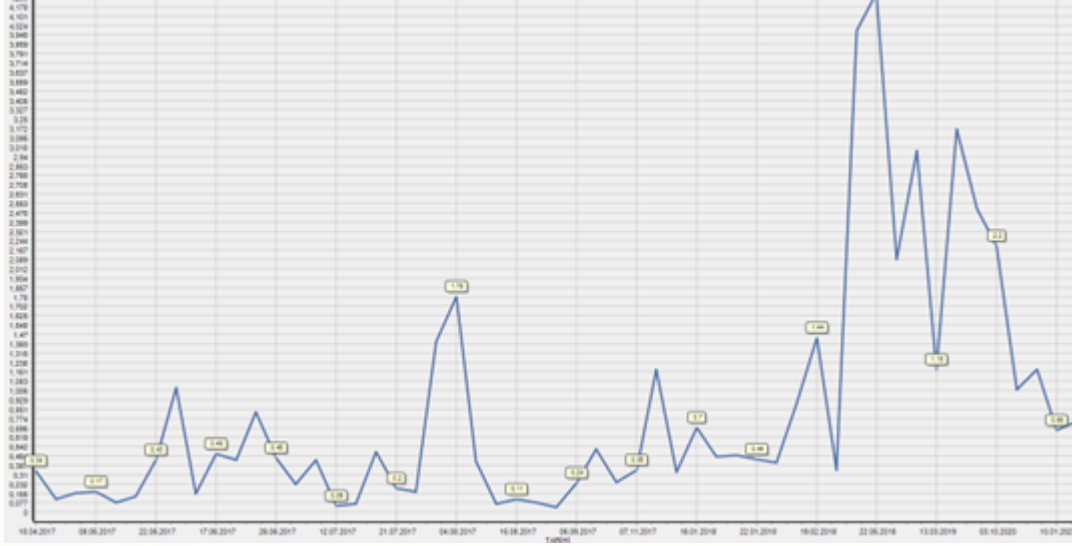
8 yaşında kız hasta, miadında 3500 gr olarak doğmuş ve takiplerinde tekrarlayan boğaz enfeksiyonları sırasında nötropeni saptanması üzerine Çocuk Hematoloji Bilim Dalı'nda izlem altına alınmıştır. Konjenital nötropeni şüphesiyle yapılan ELANE ve HAX1 gen analizlerinde mutasyon saptanmamıştır. Hasta, siklik nötropeni ile takip edilirken enfeksiyonlara cilt apseleri ve hastane yatışları eklenince Çocuk İmmünoloji ve Alerji bölümüne yönlendirilmiştir. İmmünolojik tetkiklerde lenfosit alt grubu normal, Ig G, A, M düzeyleri yaşına göre düşük, anti-HBs aşı cevabı antikor negatif bulunmuştur. Primer immünyetmezlik panelinde VPS45 (nm_007259).19G>A heterozigot mutasyonu tespit edilmesi üzerine, aile bireylerinde de inceleme yapılmış ve kardeş ile babada lenfopeni saptanmıştır. Sanger testi ile hem babada hem de kardeşte aynı VPS45 gen mutasyonu doğrulanmıştır.

Tartışma:

Homozigot VPS45 mutasyonları genellikle ağır konjenital nötropeni, kemik iliği fibrozisi ve immün yetmezlik gibi ciddi tablolarla karşımıza çıkmaktadır. Ancak heterozigot mutasyonlar daha hafif klinik bulgular gösterebilir. Bu vakada, VPS45 C.19G>A heterozigot mutasyonu olan iki çocuk ve bir baba gözlemlenmiş, daha hafif seyirli tekrarlayan enfeksiyonlar ve nötropeni bulguları ile izlenmiştir. Heterozigot mutasyonların klinik etkileri nadir olmakla birlikte, bu tür vakalarda dikkatli izlem ve genetik analiz önemlidir.

Anahtar Kelimeler: konjenital, nötropeni, immünyetmezlik

Resim 1: Hastanın Yıllar İçindeki Mutlak Nötrofil Değerlerinin Değişimi



Tablo 1: Hematolojik ve immünolojik laboratuvar bulguları

Yaş	8 yaş	4,5 yaş	35 yaş
Hemoglobin (g/dL):	12,6	11,4	12,8
Beyaz kan hücresi (/mm³):	3490	4110	2470
ALC (/mm³)	2300	2460	1500
ANC (/mm³):	750*	1260*	630*
AEC (/mm³):	120	50	50
Ig G (mg/dl)	740 (919-1100)	679 (778-901)	1530 (813-892)
Ig A (mg/L)	68 (88-125)	59(56-81)	348 (64-80)
Ig M (mg/dl)	67 (99-130)	132 (107-136)	105
Total Ig E (mg/L)	12	27	28
CD3 (%)	67	61	79
CD4 (%)	36	29	30(31.7-57.6)
CD8 (%)	18	24	47(13.9-39,1)
CD19(%)	19	22	10
CD16 CD56 (%)	11	11	8

PS-176

Doğuştan Bağışıklık Kusuru Olan Çocuklarda Romatolojik Bulguların Değerlendirilmesi: Tek Merkez Deneyimi

Muhammed Aydın¹, Betül Gemici Karaslan¹, Zeynep Meriç¹, Mehmet Yıldız², Sezgin Şahin², Kenan Barut², Muhlis Cem Ar³, Serdal Uğurlu⁴, Müge Sayitoğlu⁵, Yücel Erbilgin⁵, Ercan Nain⁶, Sinem Fırtına⁷, Ahmet Kan⁸, Yıldız Camcıoğlu¹, Haluk Çokuğraş¹, Özgür Kasapçopur², Esra Yücel¹, Ayça Kıyıkım¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk İmmünoloji ve Allerji BD, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Romatoloji BD, İstanbul

³İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları ABD, Hematoloji BD, İstanbul

⁴İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları ABD, Romatoloji BD, İstanbul

⁵İstanbul Üniversitesi, Aziz Sancar Deneysel Tıp Araştırma Enstitüsü, Genetik Anabilim Dalı, İstanbul

⁶Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk İmmünoloji ve Allerji BD, Uzman Hekim Kliniği, Çanakkale

⁷İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik ABD, İstanbul

⁸Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk İmmünoloji ve Allerji BD, Diyarbakır

Giriş

Doğuştan bağışıklık kusurları bağışıklık sisteminin normal işleyişini etkileyen heterojen bir genetik hastalık grubudur. Bu hastalarda enfeksiyonlara karşı artan duyarlılığın yanında otoimmün ve otoinflamatuvar reaksiyonlar da görülebilmektedir. Klinik belirtiler sıklıkla enfeksiyonlar ile bulgu verse de, romatolojik bulgular sık görülebilmekte ve bazen ilk bulgu olarak karşımıza çıkabilmektedir. Literatürde otoimmünitenin primer immün yetmezlik hastalarında enfeksiyonlardan sonra ikinci en sık bulgu olduğu gösterilmiş ve otoimmünite saptanan bu hastaların yaklaşık %13'ünde romatolojik bulguların eşlik ettiği ortaya konulmuştur.

Gereçler ve Yöntem

Hastaların verileri geriye dönük dosya taraması şeklinde toplandı. 2022 IUIS (Uluslararası İmmünoloji Dernekleri Birliği) Primer İmmün Yetmezlik Hastalıklar Komitesi Raporu'na göre sınıflandırıldı.

Bulgular

Toplam 896 hasta dosyası tarandı ve romatolojik bulguları olan 44 hasta çalışmaya dahil edildi. Semptomların başlangıç yaşı ortanca değeri 10 ay ve tanı yaşı ortanca değeri 132 aydı. Romatolojik bulgularla en sık birliktelik gösteren doğuştan bağışıklık kusurları 16 hasta (%36) ile otoinflamatuvar hastalıklar (grup VII) grubuydu. İlk başvuru yakınması 16 hastada (%36) solunum yolu enfeksiyonları, 11 hastada (%25) döküntü, 10 hastada (%23) ateş, 7 hastada (%16) artrit/artralji şeklindeydi. En sık bulgu 37 hastada (%84) tekrarlayan enfeksiyonlar, ardından 27 hastada (%61) artrit/artralji (19 hastada (%43) artrit, 8 hastada (%18) izole artralji) idi. 31 hastada (%70) otoimmünite mevcuttu. En sık laboratuvar bulguları sırası ile anemi (30 hasta (%68)), sedimentasyon yüksekliği (19 hasta (%45)) ve lenfopeniydi (17 hastada (%39)). IgM düşüklüğü 26 hastada (%59), IgG düşüklüğü 16 hastada (%38), IgA düşüklüğü 17 hastada (%39) ve IgE düşüklüğü 17 hastada (%39) saptandı. 4 hastada (%9,5) C3 düşüklüğü mevcuttu. İmmunomodülatör tedavi 31 hastada (%70) uygulanmışken steroid tedavisi 21 hastada (%48), intravenöz immunoglobulin tedavisi 20 hastada (%45) uygulandı.

Sonuç ve Tartışma

Romatolojik bulgular doğuştan bağışıklık kusurları olan çocuklarda sıkça görülmekte ve hastalığın seyrini önemli ölçüde etkileyebilmektedir. Bu durum hastaların yönetiminde multidisipliner bir yaklaşımın gerekliliğini ortaya koymaktadır. Bu sayede hastaların hem tanı süreci hızlandırılacak hem de uygun tedavi seçenekleri ile hasta sonuçları iyileştirilmiş olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Doğuştan Bağışıklık Kusurları, İmmunomodülatör tedavi, Primer İmmün Yetmezlik, Romatoloji

PS-177

X'e Bağlı Agamaglobulinemili Hastaların Retrospektif Değerlendirilmesi: Tek Merkez Deneyimi

Ozan Kapçay¹, Mehmet Kılıç¹, Filiz Demir Şahin¹, Aşkın Şen²

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları, Elazığ

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik, Elazığ

Giriş: X'e bağlı agamaglobulinemi (XLA), BTK genindeki mutasyon sonucu oluşan bir humoral immün yetmezlik hastalığıdır. Bu hastalıkta immunoglobulin seviyeleri belirgin şekilde düşer, bu durum rekürren ve ciddi bakteriyel enfeksiyonlara yol açar. Bu çalışmada, kliniğimizde izlenen XLA tanılı hastaların klinik özelliklerinin, genetik analizlerinin ve hastalığa bağlı gelişen komplikasyonlarının değerlendirilmesi amaçlandı.

Gereç-Yöntem: 2007-2024 yılları arasında, Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bölümü'nde takip edilen, XLA tanılı 10 hastanın klinik özellikleri, laboratuvar bulguları ve genetik analizleri retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: XLA hastalarında semptomların başladığı ortalama yaş 13 ay, tanı anındaki ortalama yaş 4,8 yıldır. Başvuru esnasındaki en sık başvuru sebebi üst ve alt solunum yolu enfeksiyonları idi. Menenjit ve anal apse gibi beklenmedik enfeksiyonlar ile bronşektazi de ilk başvuru sebebi olarak saptandı. Olgularda, ikisi daha önce tanımlanmamış olmak üzere 6 farklı genetik varyant saptandı. İzlemede bazı hastalarda otoimmün hastalıklar, bronşektazi ve septik artrit gibi hastalıklar gelişti. Erken tanı alan ve immunoglobulin replasmanı ile düzenli tedavi edilen hastalarda prognozun iyi olduğu gözlemlendi. Tartışma ve Sonuç: Erken tanı ve düzenli izlem, XLA'lı hastaların sağlık durumunu iyileştirmek ve kötüye gidişatı önlemek için en etkili yaklaşım biçimidir. Hastaların klinik yönetimini iyileştirmek ve hekimler arasında farkındalığı artırmak için daha fazla çalışma yapılması gerektiğini düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: X'e bağlı agamaglobulinemi, xla, primer immün yetmezlik

PS-178

Defektif IKKα kinaz aktivitesinin neden olduğu immün tolerans bozukluğu ile karşımıza çıkan ağır bir immün yetmezlik

Rahmi Kutay Erdoğan¹, Gokhan Çıldır⁴, Ümran Aba¹, Damla Pehlivan¹, Canberk İpsir¹, Elif Arık³, Gaye İnal³, Mahmut Cesur³, Ercan Küçükosmanoğlu³, Nazlı Deveci², İlhan Tezcan¹, Şule Haskoloğlu², Figen Doğu², Aydan İkinciöğulları², Özlem Keskin³, Damon Tumes⁴, Baran Erman¹

¹Hacettepe Üniversitesi Can Sucak Laboratuvarı

²Ankara Üniversitesi Pediatrik İmmünoloji Bölümü

³Gaziantep Üniversitesi Pediatrik Alerji İmmünoloji Bölümü

⁴Centre for Cancer Biology, South Australia University

Giriş: NF-κB sinyal yolağı immün sistemin merkezinde yer alan ve immün yanıtın düzenlenmesinde görev yapan en temel mekanizmalardan biridir. NF-κB kompleksinin düzenleyici moleküllerinden olan IKKα, özellikle klasik olmayan NF-κB sinyalizasyonunda B hücre fonksiyonunun, sekonder lenfoid organ gelişiminin ve immün tolerans oluşumunun bir düzenleyicisidir. IKKα eksikliğinin insanlarda immün yetmezliğe neden olduğu bir hastada gösterilmesine rağmen ayrıntılı fonksiyonel çalışmalar sadece farelerde yapılmıştır.

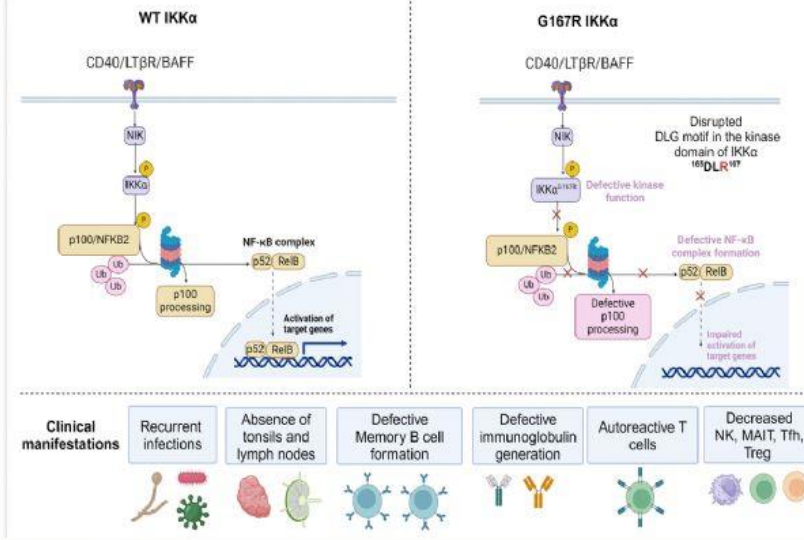
Gereçler ve Yöntem: Üç hastada, CHUK (IKKα) geninde saptanan yanlış anlamlı varyantların neden olduğu kombine immün yetmezlik, akım sitometri, immün blotlama, hücre kültürü, immün repertuar ve transkriptomik RNA-dizileme, ELISA gibi farklı yöntemler uygulanarak araştırıldı.

Bulgular: Enfeksiyonlara yatkınlık, immün tolerans bozukluğu, antikor eksikliği ve sekonder lenfoid organların yokluğu ile karakterize 3 hastada IKKα molekülünün kinaz domainini etkileyen yanlış anlamlı varyantlar saptandı. Yapılan fonksiyonel analizler ile hastalarda klasik olmayan NF-κB yolağının kinaz aktivitesinin bozuk olduğu gösterildi. Buna bağlı olarak immunoglobulin sınıf değişiminin, T_H, NK, MAIT ve Treg hücrelerinin gelişiminin ve fonksiyonunun, T ve B hücre immün repertuarının, immün toleransın etkilendiği kanıtlandı.

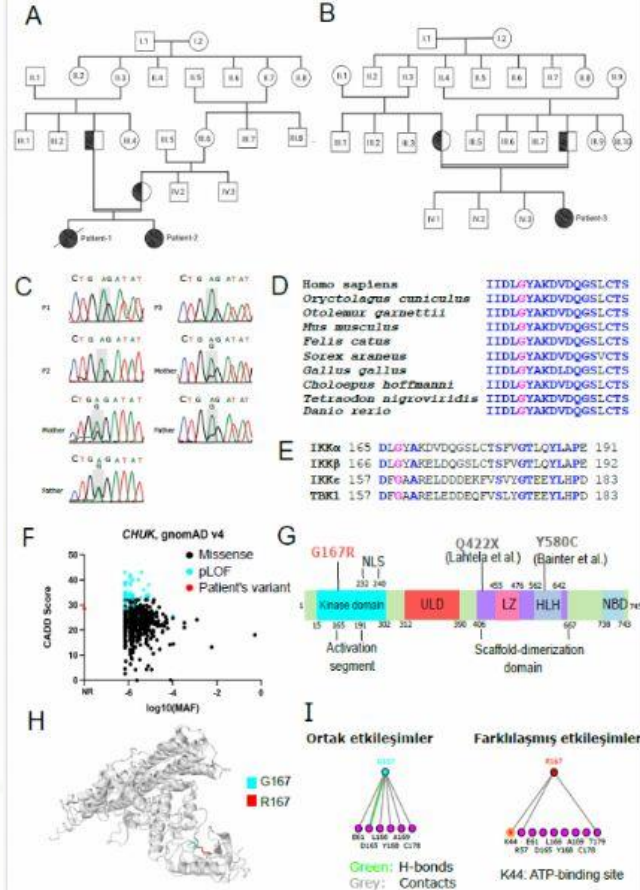
Sonuç ve Tartışma: Daha önce bir hastada gösterilen IKKα eksikliği ağır bir immün yetmezlik fenotipine yol açmaktadır. İlk tanımlanan hastada immün yetmezlik fenotipinin, proteinin helix domainini etkileyen ve NIK bağlantısının eksikliğine neden olan bir mekanizma ile ortaya çıktığı gösterilmiştir. Bu hastadan farklı olarak tanımladığımız 3 hastada proteinin kinaz fonksiyonu etkilenmiştir. Bozuk kinaz aktivitesi immün yanıtın ve toleransın eksik çalışmasına yol açmakta fakat ilk tanımlanan hastadan farklı olarak dermatolojik tutulumu yol açmamaktadır. Benzer fenotipte hastalar olmasına rağmen yapılan birçok fonksiyonel araştırma insanlarda ilk defa bu çalışmada gerçekleştirilmiştir. Bulgularımızın IKKα eksikliğinin tanısı, progresyonu ve tedavisi için faydalı olacağına inanıyoruz. Bu tür ağır fenotipte karşımıza çıkan immün yetmezliklerde hem genetik tanı konmasının hem de biyokimyasal mekanizmaların aydınlatılmasının önemi bir kez daha karşımıza çıkmaktadır.

Anahtar Kelimeler: IKKα eksikliği, immün yetmezlik, immün disregülasyon

Şekil 1. IKKα eksikliğinin moleküler mekanizmasının ve klinik fenotipe etkilerinin özeti

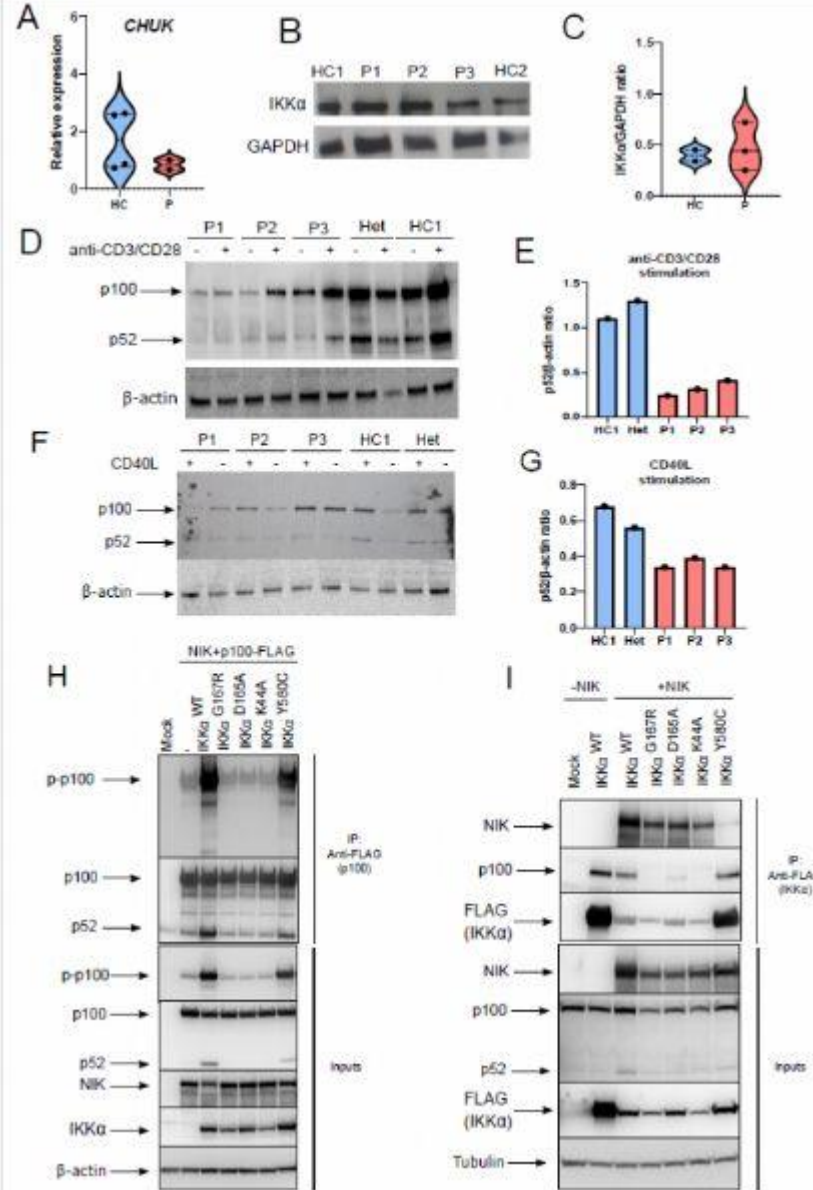


Şekil 2. Hastalarda saptanan IKKα varyantı



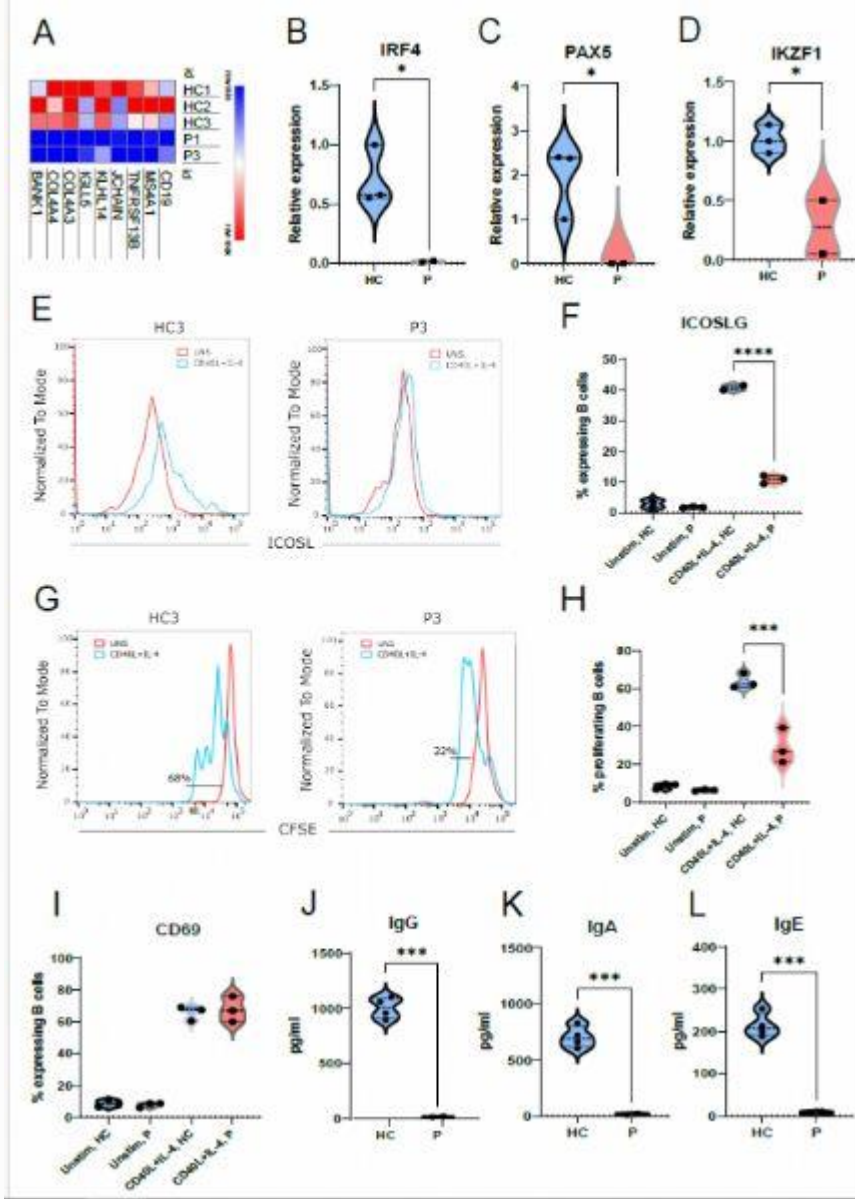
A-B. Aile ağacı C. Sanger dizileme D-E. Evrimsel korunum F. Varyantın CADD/MAF grafiği G-H. IKKα proteini I. Ptoerin etkileşimleri

Şekil 3. Hastalarda ve HEK293T hücrelerinde bozulmuş NF-KB yolu ve kinaz aktivitesi



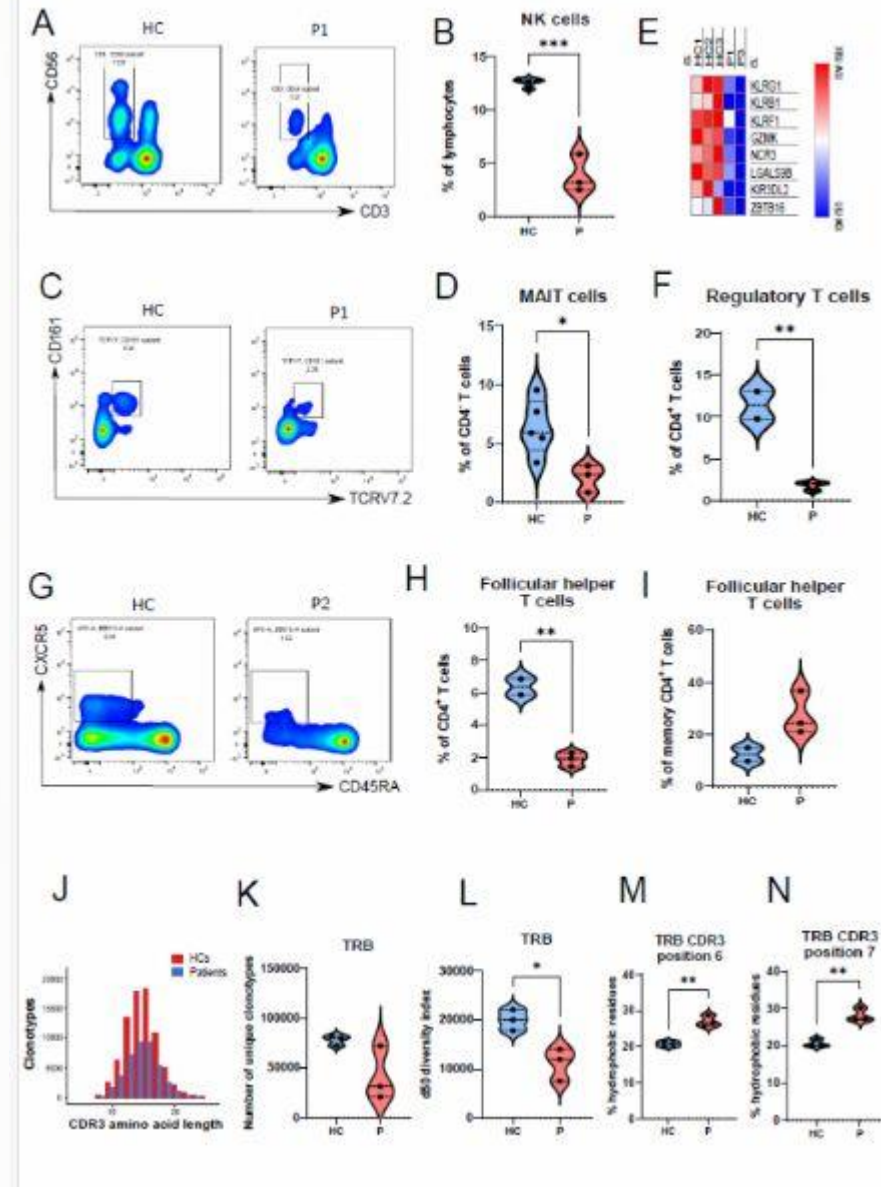
A-C. IKKα ekspresyonu D-G. Hastalarda bozuk kinaz aktivitesi H-I. Hücre hattında bozuk kinaz aktivitesi

Şekil 4. Etkilenmiş B hücre gelişimi ve fonksiyonları



A-D. Etkilenmiş gen ifadeleri E-F. Düşük ICOSL ifadesi G-H. Bozuk B hücre proliferasyonu I. B hücre aktivasyonu J-L. Bozuk Ig sınıf değişimi

Şekil 5. Etkilenmiş T hücre alt grupları ve fonksiyonları



A-I Düşük NK, MAIT ve foliküler yardımcı T hücreleri J-N. Kısıtlı T hücre repertuarı

PS-179

Kronik İshal ile Başvuran Hastada Saptanan PGM3 Mutasyonu

Müge Selin Ensari¹, Seda Şirin¹, Ezgi Ulusoy Severcan¹, Ayşegül Ertuğrul¹, Ahmet Zülfikar Akelma²

¹Etilik Şehir Hastanesi, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Kliniği, Ankara

²Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Kronik ishal ile başvuran hastalarda immün yetmezlik olabileceğini vurgulamak.

Olgu: 11,5 aylık erkek hasta, 4 aydır ishal şikayeti ile dış merkezde yapılan tetkikler sonucunda kombine immün yetmezlik düşünülerek hematopoetik kemik iliği nakli (KİT) önerilmesi üzerine kendi isteği ile hastaneden ayrılmış. Kliniğimize başvuru esnasında ishalinin devam etmesi ve hafif dehidrate görünümü nedeniyle yatışı yapıldı.

Özgeçmişinde daha önce 3 kez yeşil renkli, sulu, kokusuz ishal, kusma, beslenememe nedeniyle yatışları, tekrarlayan üst solunum yolu enfeksiyonu ve 1 kez bronşiolit öyküsü; soygeçmişinde babası bilateral işitme kaybı mevcut olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde hafif dehidrate görünümde ve barsak sesleri artmış olması nedeni ile servise yatırıldı. BCG skarı ve tonsil dokusu görülen hastanın vücut ağırlığı 6740 gram (SDS: -2,76), boy 70 cm (SDS: -1,99) idi.

Yatışında alınan tetkiklerinde beyaz küre 1920/mm³, nötrofil 700/mm³, lenfosit sayısı 820/mm³ olması üzerine immün yetmezlik ayırıcı tanısı açısından alınan Ig G: <300 mg/dl, Ig M ve IgA normal aralıkta, Ig E: 230 mg/dl artmış olarak görülmüş. Lenfosit alt gruplarında CD3, CD4 ve CD8 düşük, CD16-56 yüksek saptanmış. Kombine immün yetmezlik olarak değerlendirilerek İVİG, Trimetoprim-sülfometaksozol profilaksisi başlanmış. Tüm egzom gen analizinde heterozigot PGM3 mutasyonu PGM3 (NM-015599):c.122G>Ap.(Arg41His) ve PGM3 (NM-015599.3):c.1094T>C p.(Ile365Thr) saptanması ile tam uyumlu kardeş donörü tespit edilen hastaya KİT planı yapıldığı öğrenildi. Klinik izlemimizde yapılan tetkiklerde lenfopenisi ve total Ig E yüksekliği sebat eden hastanın Recent Thymic Emigrant düşük, CD3+ / CD4+ / CD45RO yüksek, CD3+ / CD4+ / CD45RO düşük olup hafıza B Hücre, unswitched hafıza B Hücre, plasmablast, marjinal zon B hücre oranı düşük ve naif B hücre oranı artmıştı. İdrar kültürü sonucuna göre sefalosporin dirençli E.coli üremesi nedeniyle amikasin tedavisi başlandı. Gaitada Norovirüs üremesi ve bol lökositleri mevcut olan hastaya Metranidazol tedavisi verildi. EBV, CMV PCR negatif olarak görüldü. Flukonazol profilaksisi eklendi. Trombositoz sebebiyle daha önce hematoloji tarafından başlanan aspirin tedavisine devam edildi. Geriye dönük kayıtlarında 5 günlükken sarılık nedeniyle alınan tam kan sayımında WBC:4640 /mm³, ANS:1180 /mm³, ALS:1320 /mm³ olduğu ve çok daha erken tanı alınabileceği görüldü.

Sonuç: Hiper IgE sendromları içinde sınıflanan PGM 3 mutasyonu, daha çok otoimmünite ve ağır atopi kliniği ile izlenmekte olup, sitopeni ve ishal kliniği ile gelen çocuk hastada da akılda tutulması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Hiper IgE, İshal, PGM3 mutasyonu



BCG skar(+)



Taburculuk öncesi olgumuz

PS-180

Lenfopenisi olmayan DiGeorge sendromlu olguda T hücre düşüklüğü

Sipil Gençeli, Saniye Yasemin Yılmaz, İlknur Külhaş Çelik, Hasibe Artaç
Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: DiGeorge sendromu (DS), kromozom 22q11.2 delesyon sendromu veya velokardiyofasiyal sendrom olarak da bilinmektedir. Yaklaşık 4000 doğumda bir görülür ve etkilenen ebeveynlerin kendi etkilenen çocuklarını doğurması nedeniyle görülme sıklığı artmaktadır. Bu bildiride sık enfeksiyon, gelişme geriliği, dismorfik yüz bulguları, kardiyak defekti olup akımsitometri analizinde T hücre düşüklüğünü saptadığımız DS'lu bir olguyu sunuyoruz.

Olgu: On aylık erkek hasta, ateş nedeniyle 10 gün hastanede yatırılmıştı. Taburcu edildikten üç gün sonra tekrarlayan ateş şikayeti ile tarafımıza konsülte edildi. Özgeçmişinde, konjenital kalp hastalığı (sekundum atrial septal defekt, perimembranöz ventriküler septal defekt, pulmoner stenoz, biküspit aort kapağı), hidronefroz ve hipotiroidi tanıları vardı. İki kez alt solunum yolu enfeksiyonu, bir kez idrar yolu enfeksiyonu, bir kez nedeni bilinmeyen ateş tanıları ile hastanede yatış öyküsü mevcuttu. Soygeçmişinde annede romatoid artrit, hipotiroidi, atipik yüz görünümü mevcuttu, baba sağlıklı, akrabalık yoktu ve ailenin ilk çocuğuydu. Babaannesinin beş kız kardeşi, bir erkek kardeşi ve annenin bir erkek kardeşi bir yaş altında ölmüştü. Fizik muayenede vücut ağırlığı:10kg(%50-75), boy:70 cm(%3-10), baş çevresi:43,5cm(%3-10), orta-halsiz görünümde, 3/6 pansistolik üfürüm ve bilateral krepitan ralleri mevcuttu. Dismorfik yüz görünümü (burun kökü basık, depresör anguli oris kas yokluğu) vardı. Hipotonisitesi olup desteksiz oturma, emekleme yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde lenfopeni saptanmadı (lenfosit: 5830/mm³). Serum immünoglobulin düzeyleri normaldi (IgG:383 mg/dL, IgM:22 mg/dL, IgA:31 mg/dL, IgE:18 IU/mL idi. Akımsitometride CD3+T (%21,3-1048/mm³), CD4+T (%14,6-718/mm³), CD8+T (%6,6-325/mm³) hücre oranları çok düşük, B (%37-1820) ve doğal öldürücü (%29-1461) hücre oranları artmıştı. Recent timic emigrant (RTE) (%9,5, N; 56-87) ve naif T CD4+CD45RA+ (%14,9; N:62-87) oranı düşüktü. Hastadan microarray çalışıldı. Hastanın microarray sonucu: 11 no'lu kromozomun q11.21 bandında 2.2 Mb büyüklüğünde (97 markır) kopya sayısı kaybı (1 kopya) saptanmıştır şeklinde yorumlanmıştır. Hastanın DiGeorge sendromu tanısıyla düzenli immünoglobulin replasman tedavisi ve trimetoprim/sulfametoksazol profilaksisi ile izlemine devam edilmektedir.

Sonuç: DiGeorge sendromu olan hastayı yaşamın erken dönemlerinde tespit etmek, ilişkili çok sayıda tıbbi sorun ve gelişimsel zorluk göz önüne alındığında önemlidir. Bu olgu sık enfeksiyonu olan bazı olgularda lenfopeni ve hipogamaglobulinemi olmasa bile akımsitometri analizinin erken tanı açısından gerekli olduğunu göstermektedir. Erken tanı, hem tıbbi sorunlar için hastalık öncesi değerlendirme ve müdahaleye izin verir, hem de uygun aile danışmanlığı yapılmasına olanak tanır.

Anahtar Kelimeler: DiGeorge sendromu, dismorfik yüz bulguları, T hücre düşüklüğü

PS-181

Schimke İmmunoosseöz Displazi: Nadir Bir Genetik Bozukluk ve İmmün Yetmezlik

Aslı Berivan Topçak¹, Şefika İlknur Kökçü Karadağ¹, Hasan Dursun², Biray Ertürk³, Güler Yıldırım¹, Hamit Boluğur¹, Nilay Çalışkan¹, Hilal Güngör¹, Fatih Erbay¹, Merve Karaca Şahin¹, Deniz Özçeker¹

¹Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Alerji ve İmmunoloji Bilim Dalı

²Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

³Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi Tıbbi Genetik Bilim Dalı

Schimke sendromu (Schimke immüno-ossöz displazisi), 1:1.000.000 ile 1:3.000.000 arasında nadir görülen otozomal resesif bir hastalıktır. Genellikle SMARCAL1 genindeki mutasyonlardan kaynaklanır. Hastalığın özellikleri arasında kısa boy, böbrek yetmezliği, spondiloepifizal displazi ve immün yetmezlikler yer alır. En önemli klinik tablolardan biri, ölümlerden sorumlu olabilen ve son dönem böbrek yetmezliği ile sonuçlanan steroid dirençli nefropatidir. Schimke sendromunda hücrel ve humoral bağışıklık sisteminde anormallikler görülebilir. Özellikle T hücre fonksiyon bozuklukları ön plandadır. CD4+ T hücrelerinde azalma, enfeksiyonlara karşı direncin düşmesine yol açar. Hastalar sık tekrarlayan enfeksiyonlara yatkındırlar. Enfeksiyonlar ölümlerle sonuçlanabildiği için erken dönemde tedavi büyük önem taşır.

Olgu 1:

Suriye kökenli on dört yaşında erkek hastamız, 37. gestasyonel haftada 1900 gram doğmuştur. Doğum sonrası yenidoğan yoğun bakım ünitesinde 2 gün solunum sıkıntısı nedeniyle izlenmiş ve taburcu edilmiştir. Çocukluk dönemi boyunca sık tekrarlayan üst ve alt solunum yolu enfeksiyonları geçiren hastada 7 yaşında boy kısalığı belirginleşmiş, kısa süre hipotiroidi tedavisi almıştır. 10 yaşında çabuk yorulma şikayetiyle başvurduğunda evre 4 kronik böbrek yetmezliği tanısı almış ve 2021 yılında babasından böbrek nakli yapılmıştır. Genetik analiz sonucunda tek gen nokta mutasyonu ile Schimke immüno-ossöz displazi tanısı konulmuştur. Hipertansiyon, hiperkolesterolemi nedeniyle takip edilmektedir.

Olgu 2:

Hastamızın 5 yaşındaki kız kardeşi, 32. gestasyonel haftada intrauterin gelişme geriliği, plasental kan akımında azalma nedeniyle 1450 gram olarak dünyaya gelmiş ve 25 gün boyunca yenidoğan yoğun bakımda izlenmiştir. 3 yaşında boy kısalığı nedeniyle takibe alınmış ve abisinin genetik tanı almasının ardından yapılan genetik analiz sonucunda kendisine de Schimke immüno-ossöz displazi tanısı konulmuştur.

Ailede birinci derece evliliği mevcut olup ilk gebelik, erken trimesterde abortus ile sonlanmıştır. Ailede başka immün yetmezlik tanılı birey bulunmamaktadır. Yapılan genetik analizde, SMARCAL1 c.2417G>C (p.Trp806Ser) varyantı homozigot olarak saptanmıştır.

Tartışma:

Schimke immüno-ossöz displazi (SIOD), nadir görülen ve multisistemik tutulum gösteren otozomal resesif bir hastalıktır. Sunulan iki kardeşte büyüme geriliği, böbrek yetmezliği ve immün yetmezlik bulguları mevcuttur. Her iki olguda da T hücre fonksiyon bozukluğu belirgin olup, özellikle CD3 ve CD4+RA+ hücre sayılarındaki düşüklük enfeksiyonlara yatkınlık ile ilişkilidir. Kız kardeşte immünoglobulin değerlerinin düşüklüğü, humoral immün sistemin de etkilendiğini göstermektedir. Bu vakalar, SIOD hastalarında hem hücrel hem de humoral immün yetmezliğin rol oynadığını ve erken tanı ile komplikasyonların yakından takibinin prognozu iyileştirebileceğini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Schimke, İmmün Yetmezlik, Genetik

Şekil-1



Dismorfik bulgular: Geniş, basık burun köprüsü ve geniş burun ucu, kifoz, kısa boy

Tablo 1: Laboratuvar bulguları

	Erkek Kardeş	Kız Kardeş
WBC (10 ³ /uL)	4070	3950
ANS (10 ³ /uL)	2230	2660
LENF (10 ³ /uL)	910	890
HB (g/L)	13.2	11.9
PLT (10 ³ /uL)	330,000	341,000
IgG (g/L)	1340 (987-1958)	557 (745-1804)
IgA (g/L)	199 (96-465)	50 (52-232)
IgM (g/L)	127 (83-282)	156 (78-261)
IGE (U/ml)	45.1	3.5
Anti HBS (IU/L)	750	53.3
Rubeola Yanıtı (COI)	1.82	2.32
CD3 (%)	70.2 (57.8-86.2)	42.50 (55-86.2)
CD4(%)	42.73 (27.3-46.7)	47.24 (23.4-48.7)
CD4+RA+(%)	9.93 (13-68.2)	28.19 (41.7-77.8)
CD4+RO+(%)	87.93 (28.2-67.6)	71.48 (24.6-56)
CD8(%)	44.67 (16.5-39.4)	40.50 (16.8-46.5)
CD19(%)	25.10 (5.1-21.9)	46.16 (6.5-20.3)
CD19+27-IGD-(%)	7.93 (2.7-29)	8.34 (6.7-31.1)
CD19+27-IGD+(%)	78.66 (43.6-87.8)	80.70 (45-84.5)
CD16+56+(%)	9.92 (1.8-26.6)	12.11 (4-29)
CD4+31+45RA+(%)	7.07 (25.2-63.7)	24.92 (38.6-65.8)
Double Negatif T(%)	7.10 (0.4-3.4)	5.07 (0.2-4.5)

PS-182

**Psoas Absesi İle Başvuran Bir Vakada Nadir Bir Bağışıklık Bozukluğu:
Myeloperoksidaz (Mpo) Eksikliği**

Güler Yıldırım¹, Şefika İlknur Kökcü Karadağ¹, Biray Ertürk², Nilay Çalışkan¹, Hamit Boloğur¹, Hilal Güngör¹, Merve Karaca Şahin¹, Muhammed Fatih Erbay¹, Aslı Topçak¹, Deniz Özçeker¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi, Genetik Bilim Dalı İstanbul, Türkiye

Amaç

Myeloperoksidaz (MPO) eksikliği, nötrofillerde bulunan MPO enziminin eksikliği veya yetersizliği ile karakterize edilen nadir bir bağışıklık bozukluğudur. MPO, patojenlere karşı savunmada önemli rol oynar, çünkü reaktif oksijen türlerini üreterek mikroorganizmaları öldürür. Genellikle asemptomatik olan MPO eksikliği, bazı durumlarda enfeksiyonlara yatkınlığı artırabilir. Derin yerleşimli dokularda abse görüldüğünde akla ilk gelen tanılardan biri kronik granüloamatöz hastalık (KGD) olmaktadır. Ancak bu vakada, psoas absesi ile başvuran ve MPO eksikliği tanısı konulan bir hasta sunulmuştur.

Olgu:

12 yaşında karate sporu ile uğraşan erkek hasta, 6 gün önce başlayan yüksek ateş, bel ve bacak ağrısı, yürüme güçlüğü, vücutta döküntü, kusma ve ishal şikayetleri ile başvurdu. Özgeçmişinde 3 yaşında adenoidektomi operasyonu geçirdiği, astım nedeniyle takipli olduğu ve düzenli inhale kortikosteroid kullandığı öğrenildi. Aşılı ulusal takvime uygundu ve daha önce hastaneye yatışı olmamıştı.

Soygeçmişinde özellik yoktu.

Yürüme güçlüğü nedeniyle travma ile ilişkili değerlendirilmesi için yapılan kontrastlı pelvik MR'da, "sağ sakroiliak eklem, sakrum ve komşu kas planlarına uzanım gösteren, iliopsoas ve piriformis kasını tutan inflamatuvar sinyal artışı ve abse koleksiyonu" saptandı (Şekil 1). Laboratuvar tetkiklerinde CRP, sedimentasyon, üre ve kreatin yüksekliği bulundu. Kan kültüründe Staphylococcus aureus üredi. Hastaya psoas absesi nedeni ile geniş spektrumlu antibiyotik tedavisi başlandı.

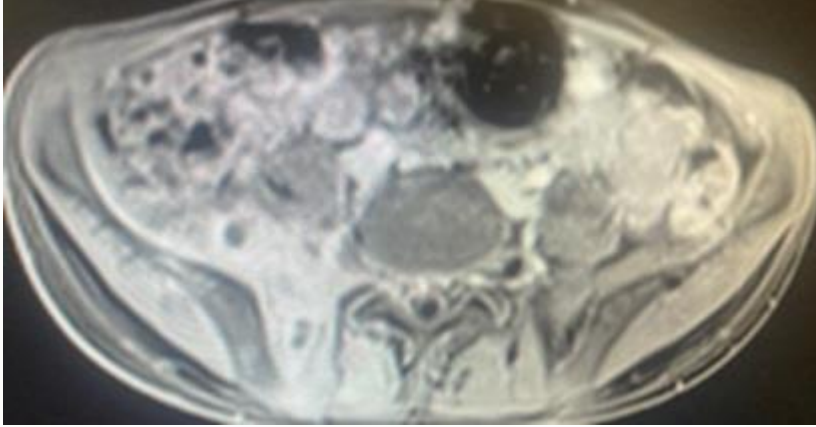
Ciddi bir enfeksiyon olan psoas absesi nedeniyle immünolojik inceleme yapılan hastanın tetkiklerinde CD8 hücre yüksekliği ve normal immünooglobulin değerleri tespit edildi (Tablo 1). Hastaya kronik granüloamatöz hastalık açısından DHR testi yapıldı ve normal saptandı. Genetik testinde ise hastada MPO c.1555_1568delp heterozigot mutasyonu tespit edildi.

Sonuç

Tekrarlayan veya derin doku yerleşimli abseler düşünüldüğünde, ilk akla gelen hastalıklardan biri KGD olup, bu vakada da öncelikli olarak DHR testi ile değerlendirme yapılmıştır. Her ne kadar DHR testi normal sonuç vermiş olsa da, yapılan genetik analiz sonucunda hastada MPO c.1555_1568delp heterozigot mutasyonu tespit edildi. Bu mutasyon, MPO geninde bir çerçeve kaymasına (frameshift) yol açarak erken bir durdurma kodonu oluşmasına neden olmakta ve sonuç olarak protein fonksiyon kaybına yol açmaktadır. Literatür incelemeleri, bu tür mutasyonların nötrofillerin immün yanıtını bozarak enfeksiyonlara karşı yeterli savunma geliştiremeyeceğini ortaya koymaktadır. MPO eksikliği, ciddi enfeksiyonların görüldüğü vakalarda enfeksiyon yatkınlığını artırarak ciddi komplikasyonlara neden olabilir. Bu nedenle, ayırıcı tanıda MPO eksikliği mutlaka göz önünde bulundurulmalı ve uygun genetik analizler yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: abse, immünoloji, Myeloperoksidaz (MPO) eksikliği

Şekil 1



Şekil 1: Psoas Bölgesinde Abse Oluşumunu Gösteren MR Görüntüsü

Tablo 1

Test Kategorisi	Parametre	Sonuç
Hemogram	Hemoglobin (g/dl)	11
	Beyaz küre($10^3/uL$)	26930
	Trombosit ($10^3/uL$)	129000
	Nötrofil	24270
	Lenfosit	3600
Biyokimya	Glikoz(mg/dl)	87
	Üre(mg/dl)	170
	Kreatinin(mg/dl)	2.9
	AST (U/L)	58
	ALT (U/L)	30
	CRP (mg/L)	237
Igler	IgG (mg/dL)	1100
	IgA (mg/dL)	130
	IgM (mg/dL)	135
	IgE (mg/dL)	140
Lenfosit Alt Grupları	CD3+ (%)	88
	CD4+(%)	46
	CD8+(%)	42
	CD19+(%)	6
	CD16+56+(%)	5

Tablo 1: Hastanın Laboratuvar Bulguları

PS-183

Yaygın Değişken İmmün Yetmezlik Olgusunda Sifiliz Enfeksiyonu

Betül Aksu, Papatya Bayrak Değirmenci
İzmir Şehir Hastanesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İmmünoloji ve Alerji, İzmir

Amaç: Yaygın değişken immün yetmezlik (Common variable immunodeficiency-CVID), defektif immünooglobulin üretimi ile birlikte bozulmuş B hücresi farklılaşması ile karakterize, doğuştan gelen bir immün sistem hastalığıdır. Hem çocuklarda hem de yetişkinlerde antikör eksikliğinin en yaygın şeklidir. "Değişken" kelimesi ise tekrarlayan enfeksiyonlar, kronik akciğer hastalığı, otoimmün bozukluklar, gastrointestinal sistem hastalığı ve lenfomaya karşı artan duyarlılığı içeren bu hastalığın heterojen klinik belirtilerini ifade eder. Sifiliz ise bir spiroket olan *Treponema pallidum*'a bağlı olarak gelişen, deri bulgularının ön planda olduğu sistemik bir enfeksiyon hastalığıdır. Vakamızda intravenöz immünooglobulin (IVIG) tedavisi alan CVID tanılı hastada gelişen sifiliz enfeksiyonunu ve yönetimini tartışmayı amaçladık. Literatürde CVID hastalarında sifiliz enfeksiyonu hiç raporlanmamış olup vakamız bu açıdan önem taşımaktadır.

Olgu: 2004 yılında CVID tanısı alan; kronik bronşektazi, alerjik konjonktivit, otoimmün tirodit, osteopeni tanıları da olan, 27 yaşında erkek hasta kliniğimizde 3 haftada bir 50 gr IVIG tedavisi almakta iken, son 2 haftadır mevcut olan yüz bölgesindeki monomorfik döküntüler ile başvurdu. Sifilizde görülen soluk eritemli maküllerden oluşan rozeol, sifiliz ikinci dönemin belirtilerinden biridir. Rozeol başlıca gövdede yerleşmekle birlikte yüz, fleksör bölgeler, palmoplantar bölge, el-ayak sırtı gibi herhangi bir bölgede de oluşabilir. Lezyonların simetrik yerleşmesi önemli bir özelliğidir. Hastamızda bu döküntüye eşlik eden ateş, baş ağrısı, lenfadenopati, karaciğer enzim yüksekliği ve böbrek fonksiyon testlerinde bozulma gibi diğer sistem bulguları izlenmedi. Dermatoloji, enfeksiyon hastalıkları ve tarafımızca değerlendirilen hastada şüpheli cinsel temas öyküsü, döküntülerin karakteristik özellikleri, *Treponema pallidum* antikör pozitifliği (1,61 COI) ve VDRL-RPR (Venereal Disease Research Laboratory-Rapid Plasma Reagin) 1/4 pozitif olması nedeniyle ön planda sifiliz düşünüldü. VDRL-RPR gibi nontreponemal testler, hasarlı konakçı hücrelerden ve bakterilerden salınan kardiyolipin ve lesitin gibi lipoidal antijenlere karşı oluşan toplam antikörleri (Igm ve IgG) tespit etmek için seri olarak seyreltilmiş serumda çalışılır. Niceliksel olup titresel olarak raporlanırlar. Aynı zamanda bu nontreponemal testler hastalık aktivitesini izlemek için de kullanılır. Hastanın son IVIG dozu ile bakılan *Treponema pallidum* antikörü arasındaki süre 28 gün idi. Sifiliz enfeksiyonu nedeni ile hastaya benzatin benzilpenisilin (deposilin) tedavisi verildi. Benzatin benzilpenisilin tedavisi sonrası izlemde hastanın döküntüleri tamamen geriledi. Üçüncü ayda hastalık aktivitesini izlemek için kullanılan nontreponemal testlerden VDRL-RPR testleri negatif olarak geldi. **Sonuç:** CVID hastalarında enfeksiyöz hastalıklar önemli morbidite ve mortalite nedenidir. CVID hastalarında enfeksiyöz ve deri döküntüleri ile giden hastalıklar içinde daha az rastlanmakla beraber sifiliz de ayırıcı tanılar içinde akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Döküntü, Sifiliz, Yaygın değişken immün yetmezlik

PS-184

Primer İmmün Yetmezlik ve Karaciğer Sirozu Birlikteliği Bulunan Bir Hastada Karaciğer Transplantasyonunun Değerlendirilmesi

Ferhat Sağun, Fatih Çölkesen, Şevket Arslan
Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, Konya

Amaç: Primer İmmün Yetmezlikler (PİY), genellikle tedaviye dirençli, rekürren enfeksiyonlarla karakterizedir. Bununla birlikte, hastaların bir kısmında malignite, lenfoproliferasyon, otoinflamatuvar, atopik ve otoimmün hastalıklar da görülebilir. Özellikle karaciğer patolojileriyle belirli PİY türleri arasında güçlü bir ilişki bulunmaktadır. Yaygın Değişken İmmün Yetmezlik(CVID) ve nodüler rejeneratif hiperplazi gibi karaciğer bozuklukları bu ilişkiye örnek teşkil eder. Karaciğer nakli, karaciğer sirozu(KS), akut karaciğer yetmezliği ve primer hepatik malignite gibi durumlar için etkili bir tedavi yöntemidir. Ancak KS ve PİY birlikteliğinde karaciğer nakli endikasyonu, nakil sonrası gelişebilecek komplikasyon riskinin artması nedeniyle tartışmalı bir konudur. Bu olgu sunumunda, kriptojenik karaciğer sirozu ile başlayan, PİY tanısına kadar ilerleyen ve karaciğer nakli uygulanan bir hasta sunulacaktır.

Olgu: 26 yaşında kadın hasta, dört yıl önce gebelik sırasında karaciğer fonksiyon testlerinde yükseklik tespit edilmesi üzerine ileri tetkiklerle kriptojenik karaciğer sirozu tanısı almış. Hastanın takibi sırasında tedavi dirençli, rekürren sinopulmoner enfeksiyonlar gelişmesi nedeniyle kliniğimize yönlendirilmiş. İmmünolojik değerlendirmelerde panhipogammaglobulinemi, aşı antikorlarının gelişmemesi, CD4/CD8 oranında tersine dönüş, CD19+ ve CD27+ hücre oranlarında belirgin düşüş saptanmıştır. Sekonder nedenler ekarte edildikten sonra hastaya CVID tanısı konulmuş, intravenöz immünglobulin(IVIG) tedavisine başlanmıştır. Ancak KS'de progresif seyir gözlenmiş; evre 3 özefagus varisleri, masif splenomegali, dirençli assit ve pansitopeni gelişmiştir. Bu nedenle gastroenteroloji kliniği tarafından karaciğer nakli planlanmıştır. PİY hastalarında yapılan solid organ transplantasyonlarının riskleri ve sonuçları hakkında hasta, hasta yakınları ve nakil ekibi detaylıca bilgilendirilmiştir. Yaklaşık dört ay önce hastaya başarılı bir karaciğer nakli yapılmıştır. Hasta taburculuğundan bir ay sonra üşüme, titreme, ateş, bulantı ve kusma şikayetleriyle başvurmuş; yapılan tetkiklerde karaciğer absesi saptanmıştır. İntravenöz antibiyotik tedavisi başlanmış ve perkütan drenaj uygulanmıştır. Taburcu olduktan sonra hasta IVIG, immünsupresif ilaçlar ve antibiyotik profilaksisi ile takip edilmektedir.

Sonuç: PİY hastalarında enfeksiyonlara yatkınlık, hastalığın temel özelliği olup, nakil sonrası uygulanan immünsupresif tedavi bu yatkınlığı daha da artırmaktadır. Ayrıca, karaciğer naklinin immün sistem üzerindeki etkileri ve bu hastalarda gelişebilecek graft-versus-host hastalığı riski dikkatle değerlendirilmelidir. PİY hastalarında karaciğer naklinin başarısı, nakil öncesi detaylı değerlendirme, nakil sonrası enfeksiyon ve hastalık nüksü riskinin azaltılması için yakın takip ve hastaya yönelik özel bakım süreçlerine bağlıdır. Bu tür hastalarda multidisipliner bir yaklaşım ile immün yetmezlik ve nakil sonrası komplikasyonların yönetimi, uzun dönem prognozu olumlu yönde etkileyebilir.

Anahtar Kelimeler: Karaciğer Sirozu, Karaciğer Transplantasyonu, Primer İmmün Yetmezlik

Hastanın Laboratuvar Tetkikleri

Tanı Dönemindeki Tetkikler				Nakil Sonrası Tetkikler (post-op 3. ay)			
IgG (gr/L)	2.56	CD3 (%)	82.5	IgG (gr/L)	6.23	BK (10 ³ /uL)	4.42
IgM (gr/L)	0.361	CD4 (%)	29.4	IgM (gr/L)	0.396	Lenfosit (10 ³ /uL)	0.49
IgA (gr/L)	<0.24	CD8 (%)	51.7	IgA (gr/L)	<0.251	Hb(g/dL)	10.1
IgG1 (µg/dL)	1.88	CD16/56 (%)	8.2	AST (U/L)	96.9	Platelet (10 ³ /uL)	67
IgG2 (gr/L)	0.579	CD19 (%)	1.7	ALT (U/L)	127.1	APTT (saniye)	30.5
IgG3 (gr/L)	0.117	CD27 (%)	0.9	Albumin (g/L)	34.8	INR	1.11
IgG4 (gr/L)	<0.055	BK (1000/uL)	4.11				
Hb (g/dL)	11.3	Lenfosit (10 ³ /uL)	0.86				
APTT (saniye)	92						

APTT: Aktive Parsiyel Tromboplastin Zamanı, BK: Beyaz Küre, INR:International Normalized Radio Hb:Hemoglobin

PS-185

Primer İmmün Yetmezlik ve İnflamatuvar Bağırsak Hastalığı Birlikteliği: NLRC4 Mutasyonu

Ferhat Sağun, Fatih Çölkesen, Şevket Arslan
Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, Konya

Amaç: NLR family CARD domain containing 4 (NLRC4), özellikle hücre içi patojenleri algılayan ve inflamatuvar yanıtları başlatan bir inflamazom sensörü olarak görev yapar. NLRC4 genindeki mutasyonlar, enfeksiyöz bir tetikleyici olmaksızın tekrarlayan inflamasyon ataklarına yol açan, bağışıklık sisteminin uygunsuz aktivasyonu ile karakterize otoinflamatuvar hastalıklara neden olur. Bu mutasyonların neden olduğu klinik bulgular arasında tekrarlayan ateş, cilt döküntüleri ve gastrointestinal semptomlar bulunur. Bu olguda, inflamatuvar bağırsak hastalığı ve diğer sistem patolojileri sebebi ile değişken klinik bulgular ile başvuran ve NLRC4 mutasyonu tanısı alan bir vaka sunulacaktır.

Olgu: 24 yaşında erkek hasta, bebeklik çağına başlayan büyüme-gelişme geriliği, karın ağrısı, ateş ve ishal şikayetleriyle hastane başvuruları mevcutmuş. 11 yaşına kadar benzer şikayetler nedeniyle tekrarlayan hastane yatışları olan, ailesinde Ailesel Akdeniz Ateşi(FMF) öyküsü bulunan hastaya FMF tanısı konularak kolşisin tedavisi başlanmış ancak hasta bu tedaviden fayda görmemiş. 17 yaşında, devam eden karın ağrısı ve ishal şikayetleri üzerine yapılan değerlendirmede Crohn hastalığı tanısı almış, mesalazin ile kortikosteroid tedavisine başlanmış. Tedaviye yanıt yetersiz olduğu için tedavisine azatioprin ve adalimumab eklenmiş ancak klinik remisyon sağlanamamış. Aynı yıl, sabah tutukluğu ve artrit bulgularıyla ankilozan spondilit tanısı almış, sülfasalazin ile indometazin tedavilerine başlanmış ancak kısmi yanıt alınmış. Hastanın tedavilere dirençli farklı sistem patolojileri sergilemesi üzerine Primer İmmün yetmezlik(PİY) açısından değerlendirilmek üzere kliniğimize yönlendirilmiş. Kliniğimizde yapılan immünolojik değerlendirmede CD19⁺ ve CD27⁺ hücre düzeylerinde düşüklük tespit edilmiştir. Endoskopik, radyolojik ve patolojik incelemelerde aktif kronik kolit, kript abseleri, enterokutan fistül, batın içi abse ve splenomegali saptanmıştır. Genetik patolojilerin tespiti amacıyla yapılan yeni nesil DNA dizileme analizinde(NGS) NLRC4 geninde patojenik mutasyon tespit edilmiştir. Hastaya Anakinra tedavisi ile birlikte intravenöz immünglobulin(IVIG) tedavisi başlandıktan sonra karın ağrısı, ateş ve ishal şikayetlerinde azalma görülmüş ve hastane yatışı ihtiyacı olmamıştır.

Sonuç: PİY'ler genellikle rekürren bakteriyel enfeksiyonlarla karakterizedir fakat akciğer, karaciğer ve gastrointestinal sistemi tutan otoinflamatuvar bozukluklar da görülebilir. NLRC4 mutasyonları, karmaşık kliniği ve tanı zorlukları ile dikkat çeken otoinflamatuvar hastalıklar arasında önemli bir yer tutmaktadır. Klinisyenlerin, rutin tedavilere dirençli otoinflamatuvar hastalıklarda altta yatan bir primer immün yetmezlik vakası olabileceğini akılda tutmaları önem arz etmektedir. NLRC4 ile ilişkili sendromların belirtilerini tanıma konusunda dikkatli olmaları, şüphe durumunda genetik testleri kullanarak zamanında ve doğru tanı koymaları, hastaların klinik sonuçlarının iyileşmesine önemli katkı sağlayacaktır.

Anahtar Kelimeler: İnflamatuvar Bağırsak Hastalığı, NLRC4 Mutasyonu, Primer İmmün Yetmezlik

Tablo 1. Hastanın Tanı Döneminde İmmünolojik Tetkikleri

IgG (gr/L)	8.61	CD3 (%)	87
IgM (gr/L)	2.7	CD4 (%)	50
IgA (gr/L)	2.64	CD8 (%)	32
IgE (IU/mL)	18.7	CD16/56 (%)	5
CD27 (%)	5.5	CD19 (%)	5

PS-186

Wiskott-Aldrich Sendromu(WAS) Tanılı Olguda CD8 Lenfopeni: Erişkin WAS Olgusunda İmmün Yetmezlik Takibi Nasıl Olmalı?

Yusuf Özeke, Eda Aslan, Ceyda Tunakan Dalgıç, Reyhan Gümüşburun, Fatma Ömür Ardeniz
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, immünoloji ve Alerji Bilim Dalı, İzmir

Amaç:

Wiskott-Aldrich Sendromu(WAS) Tanılı Olguda CD8 Lenfopeni: Erişkin WAS Olgusunda İmmün Yetmezlik Takibi Nasıl Olmalı?

Giriş:

Wiskott-Aldrich sendromu (WAS), X kromozomunda (Xp 11.22-23) bulunan genetik bir defektin sonucudur. Klinik spektrum, şiddetli/klasik WAS'dan hafif seyreden X'e bağlı trombositopeniye (XLT) kadar değişebilir. Klasik WAS, trombositopeni, egzama ve tekrarlayan enfeksiyonların yanında, otoimmünite ve maligniteye yatkınlık ile de klinikte bulgu verebilir. WAS olgularında hem hücresel hem de humoral immün sistem componentlerinde defektlere rastlanabilir. Biz de kliniğimizde ileri yaşta başvuran ancak atipik bulgularla presente olan bir WAS olgusunu sunmayı amaçladık.

Olgu:

Henoch-Schönlein Purpurası (HSP) ve buna bağlı kronik böbrek yetmezliği (KBY) nedeniyle rutin hemodiyalize giren 34 yaş erkek olguya, 2 yaşında iken, dış merkezde WAS tanısı konarak intravenöz immunglobulin (IVIG) tedavisi başlanmış ve 15 yıl uygulanarak 17 yaşında kesilmiş. Olguda 5 yaşında HSP nefriti gelişmiş ve sistemik kortikosteroid tedavisi uygulanmış. 17 yaş sonrası pediatrik immünoloji ve nefroloji takibinden çıkan olgu, 23 yaşında kronik böbrek yetmezliği (KBY) tanısı konarak 2024 Şubat ayında rutin hemodiyaliz programına alınmış. Olgu, izlemine sürdüren nefrolog tarafından kliniğimize yönlendirildi. Basvurusunda yapılan fizik bakışında periferik LAP ve/veya organomegali saptanmadı. Tekrarlayan/fırsatçı enfeksiyon ve kanama bulgusu yoktu. Soygeçmişinde akrabalık yanıtı normal aralıkta saptandı (bazal tetanoz antikor:0.72 IU/ml; aşı sonrası >5000 IU/ml, bazal pnömokok antikor:14.7 u/ml). Renal yetmezlikle uyumlu BFT yükseliği (üre:21 mg/dl, kre:4.2 mg/dl) ve WAS'a bağlı periferik yayma da mikrotrombositler (trombosit sayısı:46 bin/mm³) olan olguda izohemaglutininler yetersiz titrede saptandı (anti A:negatif anti B:1/4). Lenfosit akım sitometrisinde izole CD8 lenfopeni saptandı (absolut CD 8 sayısı 70/mm³). Genetik analizinde WAS geninde homozigot c.256C>T varyantı saptandı. Şu anki klinik ve laboratuvar bulguları ile allojenik kemik iliği transplantasyonu(AKİT) açısından gerekli hazırlıklara başlandı.

Tartışma:

Bu vaka WAS hastalığının daha ileri yaş grubunda da düşünülmesi gerektiği ve tekrarlayan enfeksiyon, kanama ve dermatit gibi klasik prezentasyon bulguları olmasa da trombositopeni ve lenfopeni tablosunda akılda tutulmasının önemini vurgulamaktadır. Erken genetik tanı ve AKİT uygulaması özellikle klasik WAS olgularında hayati önem taşır. WAS'a eşlik eden immün sistem defektleri yönünden bu olguları immünoloji ve hematoloji bilim dalları ortak izlem altında takip etmelidir.

Anahtar Kelimeler: Wiskott-Aldrich sendromu, CD8 lenfopeni, Erişkin yaş

Tablo 1-Vakanın İmmünglobulin,Biyokimya,Hemogram,Kan Gazı Değerleri

TETKİK ADI	SONUÇ	BİRİM	REFERANS ARALIĞI	TARİH
IG G	8.89	g/l	7.67-15.9	08.07.2024
IG A	3.05	g/l	0.61-3.56	08.07.2024
IG M	0.36	g/l	0.37-2.86	08.07.2024
IG E	97.5	ku/l	100>	08.07.2024
IG G1	5.07	g/l	4.9-11.4	08.07.2024
IG G2	3.97	g/l	1.5-6.4	08.07.2024
IG G3	0.395	g/l	0.11-0.85	08.07.2024
IG G4	0.097	g/l	0.03-2	08.07.2024
C3	91	mg/dl	90-180	08.07.2024
C4	27	mg/dl	10-40	08.07.2024
ALT	7	u/l	45>	08.07.2024
ÜRE	21	mg/dl	10-50	08.07.2024
KRE	4.2	mg/dl	0.7-1.3	08.07.2024
GFR	17.25	ml/dk/1.73 m2		08.07.2024
Ü.ASİT	1.92	mg/dl	3.5-7.2	08.07.2024
NA	140	meq/l	136-145	08.07.2024
K	3.6	meq/l	3.5-5	08.07.2024
CA	9.7	mg/dl	8.6-10.2	08.07.2024
P	2.4	mg/dl	2.3-4.5	08.07.2024
MG	2.05	mg/dl	1.5-2.6	08.07.2024
WBC	6.04	10 ³ µg/l	4.5-11	08.07.2024
NEU/LEU	3.9/1.6	10 ³ µg/l	1.5-7/0.6-2.8	08.07.2024
EOZ	0.06	10 ³ µg/l	0-0.45	08.07.2024
BAZ	0.03	10 ³ µg/l	0-0.2	08.07.2024
HB	10.5	g/dl	13.2-17.3	08.07.2024
MCV	91.9	fl	80-99	08.07.2024
MCHC	34.4	g/dl	32-37	08.07.2024
RDW-CV	13.2	%	11.5-14.5	08.07.2024
PLT	46	10 ³ µg/l	150-450	08.07.2024
INR	0.96		0.9-1.2	08.07.2024
APTT	22.8	sn	22.5-31.3	08.07.2024
PH	7.42		7.32-7.43	08.07.2024
CHCO3	28.4	mmol/l	23-27	08.07.2024

Tablo 2-Vakanın Periferik Lenfosit Akım Sitometrisi

TETKİK ADI	%	ABSOLUTE	Ege ÜTF Referans Aralığı %/Absolut	TARİH
CD3+	75	750	%55-83 700-2100	08.07.2024
CD19+	13	130	%6-19 100-500	08.07.2024
CD4+	65	650	%28-57 300-1400	08.07.2024
CD8+	7	70	%10-39 200-900	08.07.2024
CD16+56+	11	110	%7-31 90-600	08.07.2024

Tablo 3-Memory B Hücre Analizi

B Hücre Popülasyonu	09.07.2024	Ege ÜTF Referans Aralığı
CD19+	3.6	67.3-91.8
IgD+CD27-(naive)	74.3	43.2-82.4
IgD+CD27+(IgM memory)	3.1	7.2-30.8
IgD-CD27+(switched memory)	20.2	6.5-29.2
CD21-CD38-(CD21 low)	5.8	0.8-7.7
IgM++IgD++CD38++CD24++(Transisyonel)	4.5	0.6-3.5
IgM-/+CD24-CD38++CD27++CD19+(Plazmoblast)	1.8	0.4-3.6

Tablo 4-Tetanoz Antikor Yanıtı

Tetanoz aşısı	
Bazal	0.724 iu/ml
Aşı sonrası	>5000 iu/ml
Koruyucu seviye	0.1 iu/ml

PS-187

Erişkin Yaşta Teşhis Edilen Artemis Mutasyonu: Kombine İmmün Yetmezliğin Nadir Bir Yüzü

Elif Erat Çelik, Seçim Kolak, Fatih Çölkesen, Şevket Arslan
Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları BD, Konya

Amaç: Artemis (DCLRE1C), homolog olmayan çift sarmal DNA kırıklarının onarımı ve V(D)J rekombinasyon süreçlerinde kritik rol oynayan bir endonükleolitik enzimdir. Artemis genindeki mutasyonlar, hastalarda iyonize radyasyona karşı artmış duyarlılığa yol açar. Bu genin amorfik mutasyonları, erken bebeklikte T-B-NK+ tipi ağır kombine immün yetmezlik durumlarına neden olurken; hipomorfik mutasyonlar ise çeşitli klinik tablolarla ortaya çıkabilmektedir. Bu olguda, aynı ailede tespit edilen üçüncü Artemis mutasyonu taşıyan bir hasta incelenecektir.

Olgu: 19 yaşında kadın hasta, çocukluğundan bu yana ellerinde tekrarlayan siğil şikayeti mevcutmuş. Bu nedenle mükerrer dermatoloji ve plastik cerrahi kliniklerine başvurmuş, ancak uygulanan farmakolojik ve cerrahi tedavilere rağmen siğilleri tekrarlamış. Son iki yıl içinde, rekürren akciğer enfeksiyonları ve astım atakları yaşayan hasta üzerine kliniğimize yönlendirilmiş. Hastanın aile öyküsünde, dirençli siğiller nedeniyle yapılan incelemeler sonucunda bir ablasında DCLRE1C gen mutasyonu tespit edildiği ve sonrasında gelişen Non-Hodgkin lenfoma nedeniyle exitus olduğu öğrenilmiştir. Diğer ablasında da el ve genital bölge siğilleri gözlemlenmiş, DCLRE1C mutasyonu doğrulanmış ve hasta takibe alınmıştır. İlk değerlendirmede, hastanın fizik muayenesinde parmak uçlarındaki siğiller dışında patolojik bulgu saptanmamıştır. Hemogram ve biyokimya test sonuçları normal aralıklarda sonuçlanmıştır. İmmunolojik laboratuvar sonuçları Tablo-1'de yer almaktadır. Ailesinde iki Artemis mutasyonu öyküsü bulunan hastada yapılan genetik incelemeler sonucunda DCLRE1C geninde homozigot mutasyon tespit edilmiştir. Hastamız, immünolojik açıdan takibe alınmış ve malignite ile radyosensitivite riskleri dikkate alınarak yakından izlenmektedir.

Sonuç: Artemis, V(D)J rekombinasyonu sürecinde başlatılan DNA çift sarmal kırıklarının onarımında zorunlu olan bir ekzonükleazdır ve T ile B hücrelerinin olgunlaşması için gereklidir. Bu enzim, kromozom onarımı ve genomik stabilite açısından hayati öneme sahiptir. Artemis genindeki mutasyonlar, antikor eksikliğinden şiddetli kombine immün yetmezliğe (SCID) kadar geniş bir fenotip yelpazesine ilişkilendirilir. Ayrıca, bu hastalarda radyosensitivite ve malignite gelişim riskinin arttığı bilinmektedir. Sunulan olgu, erişkin yaşa ulaşabilmiş ve kombine immün yetmezlik mutasyonu saptanmış nadir bir örnektir.

Anahtar Kelimeler: Artemis mutasyonu, Sık Enfeksiyon, Tedaviye Dirençli Siğiller

Tablo-1

IgG	14,1 g/L	CD3+	%53
IgG1	8,29 g/L	CD3+ +CD4+	%26
IgG2	1,9 g/L	CD3++CD8+	%25
IgG3	0,78 g/L	CD45+	%96
IgG4	<0,06 g/L	CD16/56+	%18
IgM	0,50 g/L	CD27++ IgM-IgD-	%14
IgA	<0.26 g/L	Anti-A	1/8
IgE	<19 IU/mL	Anti-B	1/8

PS-188

Bruton Hastalığı Tanısı Alan Bir Olgunun Sunumu

Gülizar Demir¹, Fatih Sultan Mehmet Koç¹, Hilal Karabağ Çıtlak¹, Ayberk Türkyılmaz², Nalan Yıldız¹, Fazıl Orhan¹

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Bilim Dalı, Trabzon

²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Bilim Dalı, Trabzon

Giriş: Genellikle küçük erkek çocuklarda tekrarlayan, piyojenik ve bakteriyel enfeksiyonlarla ve immünglobulinlerde düşüklükle seyreden Bruton Hastalığı X kromozomunun uzun kolunda bulunan BTK (Bruton tirozin kinaz) genindeki bir mutasyondan kaynaklanır. İlk kez 1952' de Ogden C. Bruton tarafından tanımlanmıştır. BTK, kemik iliğinde, sekonder lenfoid organlarda ve periferde B hücresi gelişimi ve olgunlaşması için önemli bir role sahiptir (1, 2, 3, 4).

Olgu: 15 aylık erkek hasta pnömoni sebebiyle dış merkezde takip edilirken çekilen Toraks BT' de (bilgisayarlı tomografi) plevral effüzyon, yaygın kalsifikasyonlar ve budanmış ağaç görünümü saptanınca tarafımıza yönlendirildi. Öyküsünde sık öksürük ve ateş sebebi ile çoklu hastane başvuruları olduğu, anne ve babasının akraba olmadığı ve dayısının 6 yaşında öldüğü öğrenildi.

Gereçler ve Yöntem: Olguya yeni nesil dizileme yöntemi kullanılarak hedeflenmiş gen paneli gerçekleştirilmiştir.

Bulgular: Hastanın ilk başvuru fizik muayenesinde; vücut ağırlığı 9 kg(3-10 per), genel durumu orta, oskültasyonda ronküsleri olup rezervuarlı maskeyle oksijen almaktaydı. Palpabl lenf nodu yoktu. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar incelemesinde IgG 146 (488-1774) mg/dL, IgA <25(21-148) mg/dL, IgM <18 (49-310) mg/dL, lenfosit ve nötrofil sayıları normal, AntiHbs nonreaktif, lenfosit alt grupları incelemesinde CD19 hücreleri negatif saptandı. Hedeflenmiş gen panelinde daha önce literatürde bildirilmemiş muhtemel patojenik (NM_000061.3) c.75delC p.F25fs*8 hemizigot varyasyonu saptandı.

Sonuç ve Tartışma: Tekrarlayan piyojenik ve bakteriyel enfeksiyonlarda primer immün yetmezlik her zaman akılda tutulmalı ve araştırılmalıdır.

Kaynaklar:

- 1)H. B. Gaspar, M. E. Conley. Immunodeficiency Review, Early B Cell Defect. Clin. Exp. Immunol. 2000 Mar; 119(3): 383-389.
- 2)S. Tsukada, D. C. Saffran, D. J. Rawlings, et al. Deficient Expression of a B Cell Cytoplasmic Tyrosine Kinase in Human X-Linked Agammaglobulinemia. Cell. 1993;72:279-90.
- 3)O. C. Bruton. Agammaglobulinemia. Pediatrics. 1952;9:722-728.
- 4)N. Basile et al. Clinical and Molecular Analysis of 49 Patients with X-Linked Agammaglobulinemia from a Single Center in Argentina. J. Clin. Immunol. 2009;29:123-129.

Anahtar Kelimeler: immün yetmezlik, bruton, agammaglobulinemi

PS-189

Konjenital Glikozilasyon Bozukluğu Tip 1- SLC37A4 Gen Mutasyonu: İmmün Disregülasyonla Presente Olan Primer İmmün Yetmezlik Olgusu

Eda Aslan, Ceyda Tunakan Dalgıç, Reyhan Gümüşburun, Yusuf Özeke, Onurcan Yıldırım, Fatma Ömür Ardeniz
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İmmunoloji ve Alerji Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Konjenital glikozilasyon bozuklukları (KGB'ler), anormal lipid/protein glikozilasyonu ile karakterize, OR veya X'e bağlı kalıtılan heterojen bir bozukluk grubudur. SLC37A4, endoplazmik retikulumda lokalize bir glikoz-6-fosfat taşıyıcısını kodlar. Karaciğer-böbrek gibi glukoneojenik organlarda glikoz homeostazında görevlidir. SLC37A4'teki patojenik varyantlar glikojen depolama bozukluğu 1b'ye neden olur. Etkilenen bireylerde nötropeni, karaciğer disfonksiyonu, multifaktöriyel pıhtılaşma eksikliği gelişebilir.

Olgu: 26 yaşında kadın olgu, 16 yaşında, pediatrik hematoloji tarafından anemi etiyolojisi araştırılması amacı ile yapılan kemik iliği biyopsisinde hemofagositoz tanısı almış. İki yıl sonra, mediastinal LAP gelişmesi üzerine iğne biyopsisi ile non-kazeifiye granülom saptanmış ve sarkoidoz tanısı konularak 6 ay boyunca sistemik steroid uygulanmış. Klinik olarak izlem altındayken, 7 yıl sonra, görme kaybı ve gözlerde kızarıklık ile bilateral panüveit tanısı konularak pulse steroid, ardından idame sistemik steroid ve azatioprin almış. İmmünespresif tedavi altındayken baş dönmesi gelişen olgunun kranial MRG'de atipik demiyelinizan hastalık saptanmış. Ancak BOS'da oligoklonal band görülemez; enfeksiyon, multiple skleroz ve nörosarkoidoz dışlanmıştır. Olgunun tetkiklerinde hipogamaglobulinemi görülmesi üzerine Mayıs 2024'te immünolojiye yönlendirildi. Sorgulamasında, 4 yaşına kadar 4 defa otit ve 1 defa bronşiyolit geçirdiği öğrenildi. Soygeçmişinde, akraba evliliği yoktu. İlk başvurusunda azatioprin ve deltacortil kullanmaktaydı. Olgunun primer immün yetmezlik ile uyumlu klinik öykü ve laboratuvar bulguları (Tablo 1,2,3) saptanması üzerine 800mg/kg dozunda IVIG tedavisi başlanarak 21 günde bir idame edildi. Azatioprin kesildi ve prednisolon, nöroloji ile konsülte edilerek, idame edildi. Olgunun fitohemaglutinin; PHA ile T hücre proliferasyon yanıtları ve fago-burst testi normal sonuçlandı (nötrofil burst test %97). WES analizi ile SLC37A4 geninde heterozigot mutasyon saptandı ve Konjenital Glikozilasyon Bozukluğu (KGB) Tip 1 patojenik olarak raporlandı. Pediatrik metabolizma bölümünde olgu ve ailesi takibe alındı ve ileri analizler için yurtdışı immünoloji laboratuvarları ile analiz başlatıldı.

Sonuç: Klasik KGB Tip 1 olgularında tekrarlayan abseler ve T hücre anormallikleri yanında Protein C/S, Anti-Trombin 3 düşüklüğü ve koagülopati beklenmektedir. Ancak olgumuz klinik ve koagülasyon parametreleri açısından bu tabloya uymamaktadır. Olgumuz, literatürde KGB Tip 1 gen mutasyonu saptanan ve immüdisregülasyonla seyreden, ayrıca beraberinde hemafagositoza yatkınlığı olan ilk primer immün yetmezlik olgusudur.

Anahtar Kelimeler: glikozilasyon bozukluğu, immün disregülasyon, SLC37A4 gen mutasyonu

Tablo-1: Olgunun Hemogram, İmmünglobulin ve Koagülasyon Değerleri

Tetkik Adı	Sonuç	Birim	Referans Aralığı	Tarih
Lökosit	5.55	10 ³ μ g/L	4.5-11.0	29.03.2024
Nötrofil	4.49	10 ³ μ g/L	2.02-7.46	29.03.2024
Lenfosit	0.5	10 ³ μ g/L	1.01-3.38	29.03.2024
Eritrosit	4.69	10 ³ μ g/L	3.8-5.1	29.03.2024
Hemoglobin	12.7	g/dL	11.7-15.5	29.03.2024
Hematokrit	40.7	%	35-45	29.03.2024
Trombosit	264	10 ³ μ g/L	150-450	29.03.2024
IgG	<3	g/L	7.67-15.90	29.03.2024
IgA-sensitif	<0.10	g/L	0.610-3.560	29.03.2024
IgA	<0.5	g/L	0.610-3.560	29.03.2024
IgM	<0.25	g/L	0.370-2.860	29.03.2024
Total IgE	3.43	kU/L	<100	29.03.2024
IgG 1	2.37	g/L	4.90-11.40	29.03.2024
IgG 2	0.653	g/L	1.50-6.40	29.03.2024
IgG 3	0.217	g/L	0.11-0.85	29.03.2024
IgG 4	<0.071	g/L	0.03-2	29.03.2024
C3	108	mg/dL	90-180	29.03.2024
C4	18	mg/dL	10-40	29.03.2024
INR	0.95		0.9-1.2	12.02.2024
Protein C Aktivitesi	127.4	%	70-140	10.06.2024
Protein S Aktivitesi	57.5	%	60-130	10.06.2024
Antitrombin III Aktivitesi	122.7	%	79.4-112	10.06.2024

Tablo-2: Olgunun Periferik Lenfosit Akım Sitometrisi

Lenfosit Subtipi	Mart 2024 (T lenfosit:560/mm ³)		Ege ÜTF Referans Aralığı
	%	Absolut	%/Absolut
CD3+	87	435	% 55-83/ 700-2100
CD19+	9	45	% 6-19/ 100-500
CD4+	73	365	% 28-57/ 300-1400
CD8+	13	65	% 10-39/ 200-900
CD16+56+	1	5	% 7-31/ 90-600

Tablo-3: Memory B Hücre Analizi

B Hücre Populasyonu	Nisan 2024	Ege ÜTF Referans Aralığı (%)
CD19+	2.3	67.3-91.8
IgD+CD27- (naive)	75.8	43.2-82.4
IgD+CD27+ (IgM memory)	14.9	7.2-30.8
IgD-CD27+ (switched memory)	3.0	6.5-29.2
CD21-CD38- (CD21 low)	5.6	0.8-7.7
IgM++IgD++CD38++CD24++(Transisyonel)	0.7	0.6-3.5
IgM-/+CD24-CD38+++CD27++CD19+ (Plazmoblast)	0	0.4-3.6

PS-190

Primer İmmünyetmezlik Tanılı Hastalar veya Ebeveynlerinin Primer İmmünyetmezlikle İlgili Bilgi Düzeyi ve Farkındalığının Değerlendirilmesi

Nadira Nabiyeveva Çevik¹, Cansu Özdemiral², Saliha Esenboğa², Deniz Çağdaş², İlhan Tezcan²

¹Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Alerji ve İmmunoloji, Başakşehir, İstanbul, Türkiye

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmunoloji Bilim Dalı, 06230 Altındağ Ankara, Türkiye

Giriş: Primer immün yetmezlikler(PİY) konakçının immün savunması ve immün regülasyonunu sağlayan genlerdeki mutasyonlardan kaynaklanan hastalıklardır. Tekrarlayan enfeksiyonlar, otoimmün ve otoinflamatuvar hastalıklar, alerji ve maligniteler yatkınlık gibi çeşitli klinik bulgularla prezente olabilen oldukça heterojen bir hastalık grubudur. Hasta ve aile eğitimi, enfeksiyonların, enfeksiyon dışı komplikasyonların ve organ hasarının önlenmesi ve tedavisi için kritik öneme sahiptir. Bu çalışmada, PİY tanısı alan hastalar veya ebeveynlerinin PİY ilişkili bilgi düzeyini ve farkındalığını değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem: Araştırmaya, Hacettepe Üniversitesi Çocuk İmmünolojisi Bilim Dalı'ndan PİY tanısı almış olan yetişkin hastalar ile 18 yaş altı çocukların ebeveynleri dahil edildi. PİY ilişkili bilgi düzeyini ve farkındalığını değerlendirmek için 30 sorudan oluşan bir anket hazırlandı. Anketin ilk bölümünde demografik bilgiler sorulurken, ikinci bölümde ise immün sisteminin temel özellikleri, çocuk ve yetişkinlerdeki PİY uyarı işaretleri, tedavi yöntemleri, korunma stratejileri, aşılama ve beslenme konularında bilgiler yer aldı. Sorular "doğru", "yanlış" veya "fikrim yok" seçenekleriyle yanıtlandı. Poliklinik başvurusu sırasında anket uygulandı, daha sonra PİY bilgilendirme broşürü dağıtıldı. 2 ay sonraki kontrolde aynı anket ikinci kez uygulandı.

Bulgular: Toplam 51 hasta, anketini tamamladı. Anketi tamamlayan katılımcılardan %62.7(n=32) hastanın kendisi, %27.5(n=14) hastanın annesi ve %9.8(n=5) hastaların babasıydı. Katılımcıların ortalama yaşı 33 yıl. Araştırma bulgularına göre, hasta katılımcıların ortalama yaşı 31.5 yıl, annelerin ortalama yaşı 33.5 yıl ve babaların ortalama yaşı 40 yıl olarak belirlenmiştir. Ortalama yaş 34.55 (min:14- maks:61 yıl), %62.7'si kadındı (n=32). Hastaların %37.3'ü (n=19) üniversite mezunu, %35.3'ü (n=18) lise mezunu, %7.8'i (n=4) ilköğretim mezunu, %17.6'sı (n=9) ortaokul mezunu ve %2'si (n=1) okur-yazar değildi. İlk ankette katılımcıların %70.6'sı (n=36) PİY'in yalnızca çocukluk döneminde görülmediğinin farkında olduğunu belirtirken, %25.5'i (n=13) "fikrim yok" şeklinde ifade etmiştir. İkinci ankette ise katılımcıların %80.4'ü (n=41) bu hastalığın sadece çocukluk çağında görülmediğini belirtmiş ve "fikrim yok" diyenlerin oranı %9.8'e (n=5) düşmüştür. Hastalarımız arasında PİY tedavi seçenekleri en az bilinen alanlardan biri olmuştur. İlk ankette hastaların %68.6'sı (n=35) antikor eksikliği durumunda intravenöz immüno globulin (IVIG) tedavisinin kullanıldığını doğru bir şekilde yanıtlamıştır. Kitapçığı okuduktan sonra yapılan ikinci ankette ise hastaların %86.3'ü (n=44) IVIG tedavisi hakkındaki bilgilerini artırdıklarını belirtmiştir (p<0.019). Analizde verilerin normal dağılımadıklarını saptadık, bu nedenle non-parametrik test Wilcoxon testi ile eğitim öncesi ve sonrası farkı inceledik. Ayrıntılı değerleri Tablo 2'de belirtilmiştir.

Sonuç ve Tartışma: Erken tanı ve etkili tedaviye ek olarak, hasta ve aile eğitimi kritik öneme sahiptir çünkü PİY kronik, multisistemik bir hastalıktır. Doğru bilgi ve farkındalıkla hayat kalitesi önemli ölçüde artabilir. Hem ilk tanı sırasında, hem her kontrol ziyaretinde sözlü ve bilgilendirme broşürleri aracılığıyla eğitimler verilmelidir. Ek olarak, hastalara periyodik aralıklarla yüz yüze hasta eğitim toplantıları düzenlenmesi önerilmektedir, çünkü tek başına bilgi broşürleri farkındalık için yeterli olmayabilir.

Anahtar Kelimeler: immün yetmezlik bilgi düzeyi, primer immün yetmezlik, immün yetmezlik farkındalık, immün yetmezlik eğitimi

Tablo 1. Çalışmaya Katılan Katılımcıların Özellikleri

Değişken	Toplam
Katılımcı, (n; %)	51 (%100)
Anketi Dolduran (n;%)	51 (%100)
Hastanın kendisi	32 (%62.7)
Hastanın annesi	14 (%27.5)
Hastanın babası	5 (%9.)
Yaş Ortalaması (mean±SD; min.–max.)	34.55±12.832 (14-61 yıl)
Cinsiyet (n;%)	
Kadın	32 (%62.7)
Erkek	19 (%37.3)
Eğitim durumu (n;%)	
Üniversite mezunu	19 (%37.3)
Lise mezunu	18 (%35.3)
Ortaokul mezunu	9 (%17.6)
İlkokul mezunu	4 (%7.8)
Okur yazar olmayan	1 (%2)
Tanı alan hastalar (n;%)	
YDİY	25(49%)
KİY	12(23.5%)
KİY	5(9.8%)
İD	3(5.8%)
XLA	3(5.8%)
Sendromik+KİY	1(1.9%)
KGH	1(1.9%)
Otoinflamatuvar hastalıklar	1(1.9%)
AKİY	1(1.9%)

YDİY: Yaygın Değişken İmmün Yetmezlik, KİY: Kombine İmmün Yetmezlik, AKİY: Ağır Kombine İmmün Yetmezlik, XLA: X-Kalıtımlı Agamaglobulinemi, İD: İmmün Disregülasyon, KGH: Kronik Granüloamatöz Hastalık

Tablo 2.

Anket soruları	Birinci anket cevapları n;%	İkinci anket cevapları n;%	p değeri
Primer immün yetmezlik bağışıklık sisteminin yetmezliği veya düzensiz çalışması sonucu ortaya çıkar	Doğru: 46 (90.2%) Yalıtus: 0 Fikrim yok: 5 (9.8%).	Doğru: 48 (94.1%) Yalıtus: 1 (2%) Fikrim yok: 2 (3.9%)	0.291
Primer immün yetmezlikler bulaşıcıdır	Doğru: 0 Yalıtus: 48 (94.1%) Fikrim yok: 3 (5.9%).	Doğru: 1 (2%) Yalıtus: 45 (88.2%) Fikrim yok: 5 (9.8%).	0.655
Primer immün yetmezlikler her zaman ağır şikayetlere neden olur	Doğru: 16 (31.4%) Yalıtus: 22 (43.1%) Fikrim yok: 13 (25.5%)	Doğru: 11 (21.6%) Yalıtus: 26 (51.6%) Fikrim yok: 14 (27.5%)	0.298
Primer immün yetmezlikler çoğunlukla ailevi hastalıklardır ve ailede akrabalık olması primer immün yetmezliklerin ortaya çıkma riskini artırır	Doğru: 36 (70.6%) Yalıtus: 6 (11.8%) Fikrim yok: 9 (17.6%)	Doğru: 40 (78.4%) Yalıtus: 5 (9.8%). Fikrim yok: 6 (11.8%)	0.225
Primer immün yetmezlikli hasta veya Primer immün yetmezlikli hasta çocuğu olan bir aile tekrar çocuk sahibi olmak isterse öncesinde genetik danışma almalıdır	Doğru: 36 (70.6 %) Yalıtus: 2 (3.9 %) Fikrim yok: 13 (25.5 %)	Doğru: 41 (80.4%) Yalıtus: 2 (2.9%) Fikrim yok: 8 (15.7%)	0.112
Primer immün yetmezlikler yalnızca çocukluk çağında görülen hastalıklardır	Doğru: 2 (3.9%) Yalıtus: 36 (70.6%) Fikrim yok: 13 (25.5%)	Doğru: 5 (9.8%). Yalıtus: 41 (80.4%) Fikrim yok: 5 (9.8%).	<0.022
Primer immün yetmezlikler yalnızca erişkin yaşta görülebilir	Doğru: 4 (7.8%). Yalıtus: 40 (78.4%) Fikrim yok: 7 (13.7%)	Doğru: 4 (7.8%). Yalıtus: 43 (84.3%) Fikrim yok: 4 (7.8%).	0.439
Bağışıklık sisteminin en önemli görevi vücudu mikroplardan korumaktır	Doğru: 46 (90.2%) Yalıtus: 1 (2%) Fikrim yok: 4 (7.8%).	Doğru: 48 (94.1%) Yalıtus: 0 Fikrim yok: 3 (5.9%).	0.450

Primer immün yetmezlikli hastalar beslenmesinde çiğ, pişirilmemiş et, balık, yumurta tüketmemelidir	Doğru: 32 (62.7%) Yalıtı: 6 (11.8%) Fikrim yok: 13 (25.5%)	Doğru: 33(64.7%) Yalıtı: 6 (11.8%) Fikrim yok: 12 (23.5%)	0.743
Primer immün yetmezlikli hastalar beslenmesinde pastörize edilmemiş süt ve süt ürünü tüketmemelidir	Doğru: 26 (51.1%) Yalıtı: 2 (3.9%) Fikrim yok: 23 (45.1%)	Doğru: 34 (66.7%) Yalıtı: 5 (9.8%) Fikrim yok: 12 (23.5%)	<0.021
Primer immün yetmezlik tanısı olan hastaların veya ailelerinin da sigara kullanımı tekrarlayan enfeksiyonlar için risk oluşturur	Doğru: 38 (74.5%) Yalıtı: 1(2%) No idea: 12 (23.5%)	Doğru: 46 (90.2%) Yalıtı: 0 No idea: 5 (9.8%)	<0.035
Primer immün yetmezlik tanısı olan hastalar için düzenli diş fırçalama, ağız hijyeni, çürük diş tedavisi ve diş hekim muayenesi önemlidir	Doğru: 44 (86.3%) Yalıtı: 0 Fikrim yok: 7 (13.7%)	Doğru: 48 (94.1%) Yalıtı: 0 Fikrim yok: 3 (5.9%).	0.102
Primer immün yetmezlik tanısı olan hastalar toplu taşıma araçlarında ve kapalı kalabalık ortamlarda maske kullanmalıdır	Doğru: 44 (86.3%) Yalıtı: 1 (2%) Fikrim yok: 6 (11.8%)	Doğru: 49 (96.1%) Yalıtı: 1 (2%) No idea: 1 (2%)	<0.023
Primer immün yetmezlik tanısı olan hastalar kişisel hijyene, ev temizliğine dikkat etmeli, evde enfeksiyonu olan birey varlığında maske kullanımı, el yıkama gibi ayrıca önlemler	Doğru: 47 (92.2%) Yalıtı: 0 Fikrim yok:4 (7.8%)	Doğru: 50 (98%) Yalıtı: 0 Fikrim yok: 1 (2%)	0.083
Primer immün yetmezlik tanısı olan hastaya ve aynı evde yaşayan aile bireylerine ağızdan çocuk felci aşısı yapılmamalıdır	Doğru: 8 (15.7%) Yalıtı: 3 (5.9%) Fikrim yok: 40 (78.4%)	Doğru: 11 (21.6%) Yalıtı: 3 (5.9%) Fikrim yok: 37 (72.5%)	0.333
Primer immün yetmezlik tanısı olan hastalara aşı yapılmadan önce takip eden immünooloji doktoruna danışılması gereklidir	Doğru: 43 (84.3%) Yalıtı: 0 Fikrim yok: 8 (15.7%)	Doğru: 47 (92.2%) Yalıtı: 0 Fikrim yok: 4 (7.8%).	0.102

Primer immün yetmezliklerde sık tekrarlayan enfeksiyonlar görülebilir	Doğru: 47 (92.2%) Yalıtı: 2 (3.9%) Fikrim yok: 2 (3.9%)	Doğru: 48 (94.1%) Yalıtı: 1 (2%) Fikrim yok: 2 (3.9%)	0.915
Primer immün yetmezliklerde bağışıklığın düzensiz çalışmasına bağlı otoimmün hastalıklar, kanserler, alerjik hastalıklar görülebilir	Doğru: 37 (72.5%). Yalıtı: 1 (2%) Fikrim yok: 13 (25.5%)	Doğru: 39 (76.5%) Yalıtı: 2 (3.9%) Fikrim yok: 10 (19.6%)	0.560
Primer immün yetmezliklerde tedavi ile hastaların diğer bireyler gibi normal veya normale yakın bir hayat sürmesi sağlanabilir	Doğru: 45 (88.2%). Yalıtı: 2 (3.9%) Fikrim yok: 4 (7.8%).	Doğru: 46 (90.2 %) Yalıtı: 1 (2%) Fikrim yok: 4 (7.8%).	0.748
Bütün primer immün yetmezliklere kök hücre nakli yapılır	Doğru: 7 (13.7%) Yalıtı: 20 (39.2%) Fikrim yok: 24 (47.1%)	Doğru: 12 (23.5%) Yalıtı: 18 (35.3%) Fikrim yok: 21 (41.1%)	0.174
Kök hücre nakli ülkemizde immün yetmezliği olan hastalara yaklaşık 25 yıldır yapılabilmektedir.	Doğru: 14 (27.5%) Yalıtı: 0 Fikrim yok: 37 (72.5%)	Doğru: 20 (39.2%) Yalıtı: 0 Fikrim yok: 31 (60.8%)	0.180
Primer immün yetmezlikte tedavinin amacı enfeksiyonların sayısını ve şiddetini azaltmak, hayat kalitesini mümkün oldukça artırmaktır	Doğru: 45(88.2%) Yalıtı: 2 (3.9%) Fikrim yok: 4 (7.8%).	Doğru: 46 (90.2%) Yalıtı: 1 (2%) Fikrim yok: 4 (7.8%)	0.785
Primer immün yetmezliklerde antikor eksikliği varsa immünoglobulin yerine koyma tedavisi uygulanır	Doğru: 35 (68.6%) Yalıtı: 1 (2%) Fikrim yok: 15 (29.4%)	Doğru: 44 (86.3%) Yalıtı: 7 (13.7%) Fikrim yok: 0	<0.019

İmmünoglobulin yerine koyma tedavisi damardan(intravenöz) veya deri altına (subkütan) uygulanabilir	Doğru: 37 (72.5%) Yalıtı: 0 Fikrim yok: 14 (27.5%)	Doğru: 43 (84.3%) Yalıtı: 0 Fikrim yok: 8 (15.3%)	0.058
İmmünoglobulin yerine koyma tedavisinin etkisi 3-4 haftadır	Doğru: 29 (56.9%) Yalıtı: 3 (5.9%) Fikrim yok: 19 (37.3%)	Doğru: 40 (78.4%) Yalıtı: 3 (5.9%) Fikrim yok: 8 (15.7%)	<0.003
Hastalar, immünoglobulin yerine koyma tedavisini evinde de alabilir	Doğru: 28 (54.9%) Yalıtı: 6 (11.8%) Fikrim yok: 17 (33.3%)	Doğru: 37 (72.5%) Yalıtı: 4 (7.8%) Fikrim yok: 10 (19.6%)	<0.007
Hastalar deri altı (subkütan) immünoglobulin tedavisini kendileri uygulayabilirler	Doğru: 28 (54.9%) Yalıtı: 8 (15.7%) Fikrim yok: 15 (29.4%)	Doğru: 40 (78.4%) Yalıtı: 3 (5.9%) Fikrim yok: 8 (15.7%)	<0.003
Bazı primer immünyetmezliklerde ortaya çıkan komplikasyonlara yönelik fizyoterapi gerekebilir	Doğru: 19 (37.3%) Yalıtı: 0 Fikrim yok: 32 (62.7%)	Doğru: 30(58.8%) Yalıtı: 0 Fikrim yok: 21 (41.2%)	<0.008
Primer immün yetmezlikler açık havada yürüyüş yapabilir	Doğru: 44 (86.3%) Yalıtı: 1 (2%) Fikrim yok: 6 (11.8%)	Doğru: 44 (86.3%) Yalıtı: 0 Fikrim yok: 7 (13.7%)	0.796
Primer immün yetmezlik tanısı olan hastalar hastalığının özelliğine göre spor dahil seçilmelidir. Her spor dahil her hasta için uygun değildir	Doğru: 30 (58.8%) Yalıtı: 1 (2%) Fikrim yok: 20 (39.2%)	Doğru: 43 (84.3%) Yalıtı: 1 (2%) Fikrim yok: 7 (13.7%)	<0.002

PS-191

Homozigot Piezo1 Gen Mutasyonu Olan Vakanın İmmünolojik Fonksiyonlarının İleri Değerlendirmesi

Anıl Işık¹, Alp Kazancıoğlu², Canan Caka², Gülnur Aliyeva², Ceren Üstün², Saliha Esenboğa², Deniz Çağdaş²

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Temel Bilimler Anabilim Dalı, Çocuk İmmünoloji Bölümü, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk İmmünoloji Bölümü, Ankara

Giriş:

Piezo proteinleri, hücrelerde yaygın olarak üretilen ve mekanosensitif katyon kanalı polipeptitleri olarak tanımlanan önemli moleküllerdir. Bu proteinler, +1 ve +2 değerlikli katyonlara karşı geçirgenlik gösteren katyon kanalları olarak görev yapar. Özellikle Piezo1 genindeki mutasyonlar, kalıtsal kserositoz, konjenital lenfatik displazi, demir metabolizmasındaki değişiklikler ve sıtmaya karşı direnç gibi durumlarla ilişkilendirilmiştir.

Gereçler ve Yöntem:

Piezo1 mutasyonuna sahip her iki kardeşin immünolojik değerlendirilmelerinin yapılması amacıyla hastalardan toplanan periferik kan örneklerinden lenfosit aktivasyon ve proliferasyon testleri yapıldı. Ardından genin ilişkili olduğu hücre içi kalsiyum alımının değerlendirilmesi amacıyla Calcium influx testi yapılarak kontrol grubu ile hastaların immünolojik bulguları karşılaştırılmıştır.

Bulgular:

İki aylık erkek hasta, kardeşinde diseritropoetik anemi öyküsü olması nedeniyle başvurduğu Hematoloji bölümünde Piezo1 (homozigot c.427G>A/p. Ser1425Asn) gen mutasyonu saptanması ve eşlik eden hipogamaglobulinemisi olması nedeniyle on üç aylıkken tarafımıza konsülte edildi. İzlemede sık otit ve tonsillit geçirmesi nedeniyle değerlendirildiğinde nötropenisi ve hipogamaglobulinemisi saptandı ve trimetoprim-sulfametaksazol profilaksisi başlandı. Adenoidektomi ve bilateral kulak zarına ventilasyon tüpü yerleştirilen hasta takipte tekrarlayan ateşleri olması nedeniyle periyodik ateş sendromları açısından değerlendirildi, MEFV gen analizinde mutasyon saptanmamış, PFAPA ve otoinflamatuar hastalıklar açısından takibi devam etmektedir. İzlemede pnömoni nedeniyle tekrarlayan hastane yatışı olan hastaya 4.5 yaşındayken immunoglobulin replasman tedavisi başlandı.

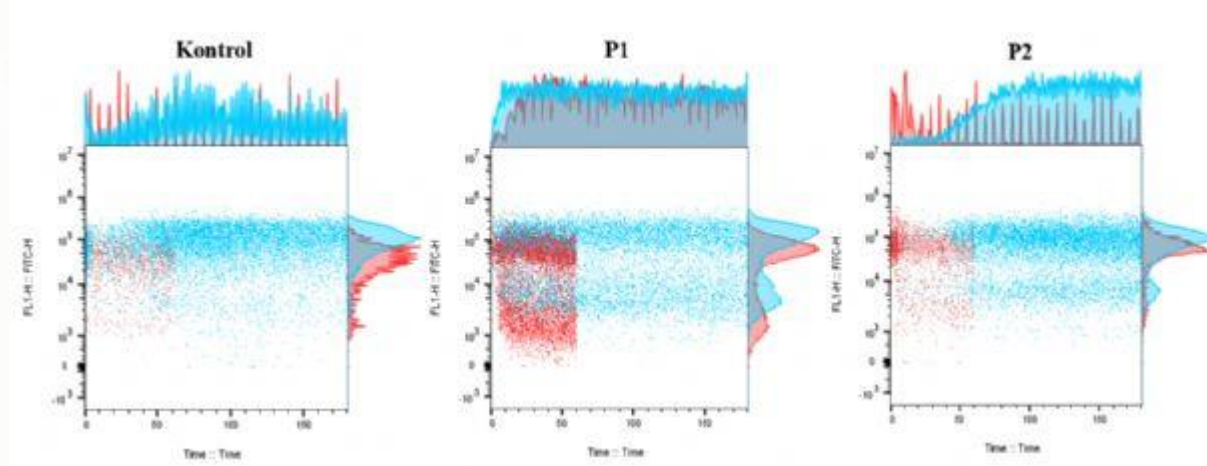
Ek olarak hastanın kız kardeşinin de aynı mutasyonu taşıdığı belirlenmesinin ardından, hem hastaya hem de hastanın kız kardeşine fonksiyonel immünolojik çalışmalar yapıldı. Yapılan fonksiyonel çalışmalardan elde edilen bulgular doğrultusunda her iki hastanın da lenfosit aktivasyonu alt sınıra yakın olmakla birlikte, lenfosit proliferasyonunun kontrole kıyasla düşük olduğu belirlendi ve bir diğer çalışma olan kalsiyumun hücre içine girişi değerlendirilmiş olup, hastalara ait olan PBMC hücrelerde kontrol PBMC'lerine göre kalsiyum alımında azalma gözlenmiştir.

Sonuç ve Tartışma:

Piezo1 gen mutasyonları, makrofajlar, dendritik hücreler, lenfositler gibi immün hücrelerin aktivasyonunu, sitokin üretimini ve hücre sel yanıtlarını etkileyebilir; inflamasyon süreçlerinde bozulmalara yol açabilir ve enfeksiyonlara karşı immün yanıtı zayıflatabilir.

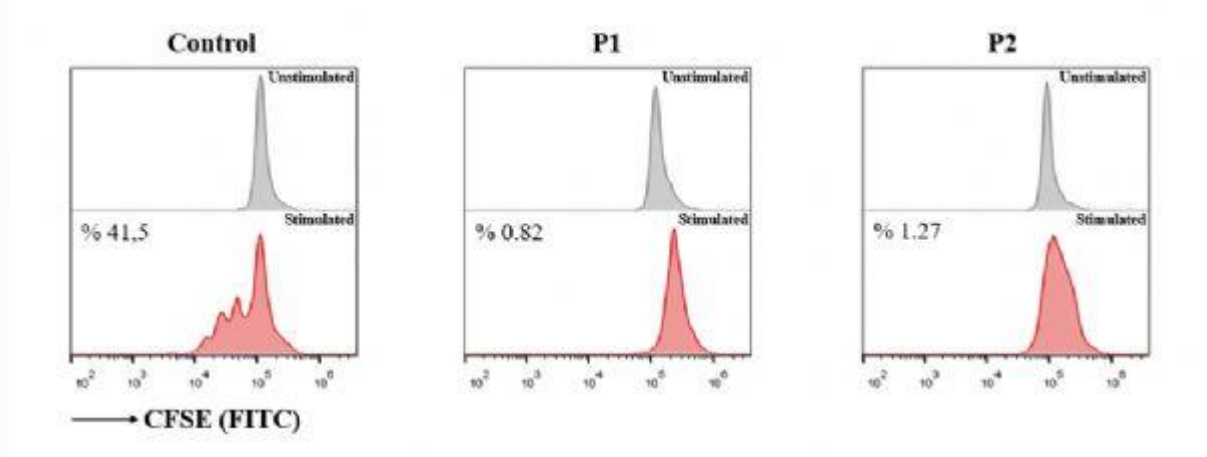
Anahtar Kelimeler: Piezo1, Lenfosit Aktivasyon, Proliferasyon, Calcium influx

Hasta ve kontrolde hücre içi kalsiyum alımının karşılaştırılması.



Hastaların ve sağlıklı kontrolün periferik kanından elde edilen PBMC'lerin hücre için kalsiyum alımları Calcium influx testi ile karşılaştırılmıştır.

Hastalara ait lenfositlerin proliferasyon yeteneklerinin sağlıklı kontrol ile karşılaştırılması.



Bir çoğalma takip boyası olan CFSE ile işaretlenmiş hücrelerin uyarım öncesi ve uyarım sonrasındaki çoğalmaları takip edilmiştir. Kontrolle kıyasla her iki hastanın da lenfositlerinde uyarıma verilen yanıtın oldukça düşük olduğu belirlenmiştir.

PS-192

İmmunoglobulin G Subgrup Eksikliğinin Klinik ve Laboratuvar Olarak Değerlendirilmesi

Filiz Demir Şahin, Mehmet Kılıç, Ozan Kapçay
Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Alerji ve İmmünoloji, Elazığ

Giriş: İmmunoglobulin G (IgG) alt sınıf eksiklikleri, çocuklarda yaygın görülen primer immün yetmezliklerdir ve enfeksiyon riskini arttırabilir. Bu çalışma, etkilenen çocuklarda klinik özellikleri, ilişkili immünolojik durumları ve tedavi yanıtlarını araştırmayı amaçlamaktadır.

Gereçler ve Yöntem: Ocak 2019 ile Temmuz 2024 tarihleri arasında Fırat Üniversitesi Alerji ve İmmünoloji Polikliniği'nde IgG alt sınıf eksikliği tanısı almış 43 hasta üzerinde retrospektif bir analiz yapılmıştır. Klinik kayıtlar, demografik veriler, immünglobulin seviyeleri ve enfeksiyon öyküsü açısından gözden geçirilmiştir. İntravenöz immünglobulin (İVİG), oral bakteriyel lizat ve antibiyotikler gibi profilaksi tedavilerinin enfeksiyon sıklığı üzerindeki etkileri değerlendirilmiştir.

Bulgular: Hastaların 32'si (%74,4) erkek, 11'i (%25,6) kadındır ve tanı anındaki ortalama yaş $6,77 \pm 2,30$ yıldır. En yaygın sorun, 23 hastayı (%53,5) etkileyen tekrarlayan üst solunum yolu enfeksiyonlarıdır. İzole IgG3 eksikliği 34 hastada (%79,1) görülmüş ve 39 hastada (%90,7) IgG seviyeleri normalleşmiştir; ortalama normalleşme süresi $2,1 \pm 1,19$ yıldır. Profilaktik tedbirler, yıllık enfeksiyon oranını $18,12 \pm 10,37$ 'den $3,09 \pm 2,40$ 'a ($p < 0.001$) önemli ölçüde azaltmıştır.

Sonuç ve Tartışma: IgG alt sınıf eksiklikleri, çocuklarda tekrarlayan enfeksiyonlara yol açan önemli sağlık sorunlarıdır. Erken tanı ve uygun profilaktik tedavi, enfeksiyon oranlarını büyük ölçüde azaltabilir ve yaşam kalitesini artırabilir. Ayrıca, gelecekte yapılacak çalışmalarda bu konunun daha geniş vaka serilerinde ayrıntılı olarak değerlendirilmesi gerektiğini düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: İmmunoglobulin G subgrup eksikliği, enfeksiyon, profilaksi

Ig G subgrup tanıları

Tanı	Sayı (Yüzde)
İzole IgG3 eksikliği	34 (79.1)
IgG3 ve IgG4 eksikliği	5 (11.6)
İzole IgG4 eksikliği	2 (4.7)
G2 ve G3 eksikliği	1 (2.3)
G2 ve G4 eksikliği	1 (2.3)

İmmünglobulin G subgrup eksikliğinde klinik prezentasyonlar

Tanı	Sayı (Yüzde)
Nüks ÜS YE	23 (53.5)
ÜS YE+pnömoni	12 (27.9)
Yalnızca pnömoni	4 (9.3)
ÜS YE+diyare	2 (4.7)

ÜS YE; üst solunum yolu enfeksiyonu

İmmunoglobulin G subgrup eksikliğine eşlik eden hastalıklar

Eşlik Eden Durum	Sayı (Yüzde)
Astım	13 (30.2)
Alerjik rinit	5 (11.6)
Atopik dermatit	2 (4.7)
Besin alerjisi	5 (11.6)
Epilepsi	3 (7.0)
Ailevi Akdeniz Ateşi	1 (2.3)
Hipertansiyon	1 (2.3)

İmmunoglobulin G subgrup eksikliğinde tekrarlayan enfeksiyonun önlenmesi

Profilaksi	n (%)	Yıllık enfeksiyon sıklığı	p
İVİG	23 (53,5)	2,52±1,34	0,05
Bakteriyel lizat	6 (14,0)	2,83±1,17	
Antibiyotik	4 (9,3)	2,25±1,26	
İVİG+Antibiyotik	10 (23,3)	4,90±4,04	

İVİG;intravenöz immunoglobulin

PS-193

Adenozin Deaminaz Eksikliğine Bağlı Ağır Kombine İmmün Yetmezlik Hastalarının Değerlendirilmesi: Tek Merkez Deneyimi

Selcen Bozkurt, Melek Yorğun Altunbaş, Salim Can, Razin Amirov, Necmiye Öztürk, Sevgi Bilgiç Eltan, Safa Barış, Elif Karakoç Aydın, Ahmet Özen
Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Yüksek Lisans/Doktora Programı, Jeffrey Modell Vakfı Primer İmmün Yetmezlik Tanı Merkezi, Işıl Barlan Translasyonel Tıp Merkezi, İmmün Yetmezlik Uygulama ve Araştırma Merkezi, İstanbul

Giriş: Adenozin deaminaz eksikliği (ADA), toksik pürin yıkım ürünlerinin birikmesi sonucu lenfosit gelişimini ve fonksiyonunu etkileyen pürin metabolizması bozukluğudur. Bu durum, infantil dönemde ağır kombine immün yetmezlik (AKİY) ile sonuçlanabilir. Bu çalışmada, ADA eksikliğine bağlı AKİY hastalarının klinik sonuçları ve hastalık seyirlerini ortaya koymayı amaçladık.

Gereçler ve Yöntem: ADA eksikliğine bağlı yedi AKİY hastasının demografik verileri, klinik bulguları, laboratuvar sonuçları ve hastalık seyirleri retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya altı erkek ve bir kadın hasta dahil edildi. Hastaların tanı yaşı ortanca olarak 5,5 ay (IQR: 2-7,5) idi. Hastaların altısında (%86) akraba evliliği öyküsü mevcuttu. Tanı anında dört hastada (%57) moniliazis, iki hastada (%29) sendromik yüz görünümü, üç hastada (%42) hepatomegali, dört hastada (%57) dermatit ve iki hastada (%14) iskelet displazisi mevcuttu. En sık görülen enfeksiyon alt solunum yolu enfeksiyonu olup, hastaların %72'sinde (n:5) tespit edildi. Komorbiditeler değerlendirildiğinde; dört hastada (%57) büyüme ve gelişme geriliği, üç hastada (%40) nöromotor gelişim bozuklukları, iki hastada (%29) kronik ishal, bir hastada (%16) bronşektazi ve bir hastada (%16) lenfoproliferasyon izlendi. Laboratuvar değerlendirmelerinde; ortanca mutlak lenfosit sayısı 100 (IQR:100-440)/mm³, mutlak nötrofil sayısı 3200 (IQR:1100-5050)/mm³, mutlak eozinofil sayısı 835 (IQR:225-1468)/mm³ saptandı. Ortanca IgG düzeyi 369 (IQR:214-469) mg/dL, IgA düzeyi 22 (IQR:16.5-32.5)mg/dL, IgM düzeyi 15 (IQR:7.5-53.5) mg/dL idi. İmmüfenotiplemede tüm hastalarda (T-B-NK-) AKİY fenotipi gözlemlendi. X-ray görüntülemelerinde hastaların tamamında timüs yokluğu tespit edildi. Tanı, kırmızı kan hücrelerindeki ADA aktivitesi (n:6) ve/veya genetik testlerle (n:6) konuldu. Tüm hastalara immünoglobulin replasman tedavisi, etkene spesifik profilaksiler ve köprü tedavisi olarak polietilen glikol ile konjuge edilmiş ADA enzim replasman tedavisi başlandı. Altı hastaya (%86) allojenik hematopoetik kök hücre nakli (HKHN) uygulandı. Uygun donör bulunamayan bir hastaya otolog hematopoetik kök hücre ADA gen tedavisi uygulandı. Hastalar ortanca 34 ay (IQR:9-72) takip edildi ve iki hastada (%29) HKHN sonrası komplikasyona bağlı ölüm gözlemlendi.

Sonuç ve Tartışma: Tedavi edilmemiş ADA-AKİY hastaları, yaşamın ilk haftalarından itibaren hayatı tehdit eden fırsatçı enfeksiyonlar ile geri dönüşü olmayan organ yetmezliği ve ölüme karşı karşıya kalabilir. Erken tanı ve etkili yönetim, hayatta kalma oranlarını önemli ölçüde artırabilir. Bu nedenle, ADA-AKİY hastalarının erken tanı ve tedaviye ulaşması büyük önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: ADA eksikliği, ağır kombine immün yetmezlik, doğuştan bağışıklık kusuru

PS-194

Polianjitis ile birlikte Eozinofilik Granülamatozis (EGP) Eşlik Eden IGG4 İlişkili Hastalık Olgusu

Şeyma Özden, Aysun Aynacı, Fatma Terzioğlu Şahin, Mustafa Asım Demirkol, Nihal Yıldırım, Yunus Bozkurt, Hasan Furkan Avcı, Özge Argın, Fatma Merve Tepetam
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Kliniği, İstanbul

Amaç: Polianjitis ile birlikte Eozinofilik Granülamatozis (EGPA) (Churg-Strauss sendromu), multisistemik bir hastalık olup, allerjik rinit, astım ve belirgin periferik eozinofili birlikte. EGPA'nın majör histopatolojik bulguları; eozinofilik infiltrasyon, belirgin ve yaygın nekrozdur. Hastalığın; prodromal, eozinofilik ve vasküler olmak üzere üç evresi vardır. Astım, EGPA'nın ana bulgusudur. Periferik eozinofili $\geq 1500/\mu\text{L}$, astım ve allerjik riniti olan hastalarda EGPA şüphelenmelidir. Akciğer grafisinde lobar veya segmenter tutulum olmaksızın geçici ve yamalı tarzda opaziteler görülür. IgG4 ilişkili hastalık, esas olarak herhangi bir organı aynı anda veya farklı zamanlarda tutabilen fibroinflamatuvar bir hastalıktır. Hastalık genellikle bir tümörü taklit ederek gözyaşı bezlerini, orbitaları, major tükürük bezlerini, pankreası, safra kanallarını, retroperitoneal alanı, akciğerleri, böbrekleri, aortu, meninksleri ve tiroid bezini etkileyebilen organ büyümesi ile karşımıza çıkmaktadır. bu olguda EGPA ve IgG4 birlikteliğini sunmak istedik.

Olgu: 20 yaşında kadın hasta, yurtdışı seyahati sonrası öksürük ve nefes darlığı yakınması ile değerlendirilip alt solunum yolu enfeksiyonu tedavisi uygulanmış. Takiplerinde nefes darlığı ve öksürük şikayetlerinin gerilmemesi üzerine astım tanısı almış. Yaklaşık 2 yıldır astım ve AR tanısı ile takip edilmekte. Optimal tedaviye rağmen astım kontrolü sağlanamayan hasta ileri tetkik ve değerlendirme için alerji ve immünoloji polikliniğine yönlendirilmiş. Tarafımıza ilk başvurusundaki laboratuvar parametreleri şöyledi: WBC:13.9300 hücre/uL, Eos:2670hücre/uL, Hg:11.7g/dL, Total IgE:665 IU/mL, sedimentasyon 58 mm/sa, CRP:3.36 mg/dL, c-ANCA,p-ANCA,ANA:Negatif, TİT:Normaldi. Toraks BT'de bilateral akciğer parankim sahalarında dağınık coğrafik yer yer ters halo bulgusu şeklinde görünüm paterni arz eden dağınık buzlu cam tarzında pnömonik infiltrasyon alanları saptanmış(şekil1). Sinüzit semptomları ve ağız içinde tekrarlayan yaralar nedeni ile KBB'ye danışılan hastanın nasal endoskopisinde inferior konaklar hipertrofik ve sağ nasal pasaj tıkalı olarak raporlanmıştı.İleri tetkiklerinde ise FOB yapılmış,görüntüleme normal olup mikrobiyoloji sonucunda mantar şifa saptanmamıştı. IgG4 1720 mg/dL, ağız içi yaralardan yapılan bx sonucu IgG4 ilişkili hastalık olarak raporlandı. Takiplerinde senkop gelişmesi üzerine kardiyoloji ile tetkik edilen hastanın trop: 8.09(<0.02)ng/mL saptanmış olup EKO'da minimal perikardiyal efüzyon gözlemlendi.Hematoloji K.İ.bx ile hastayı değerlendirdi ve anlamlı mutasyon saptanmadı. Hasta tüm bu bilgiler ışığında EGPA ve IgG4 ilişkili hastalık tanısı aldı.

Sonuç: Astım+nasal polip+periferik kan eozinofilisi ile başvuran hastalar mutlaka vaskülit açısından sistemik tutulum değerlendirilmelidir. Bu hastada kardiyak tutulum olması vaskülit ile ilişkilendirilmiştir. Ayrıca EGPA gibi otoimmün hastalıklarda IgG4 ile ilişkili hastalık düşündürecek salgı bezlerindeki şişlik dikkate alınmalıdır.

Anahtar Kelimeler: EGPA, IgG4 ilişkili hastalık, astım

Şekil 1



Hastanın Toraks BT görüntüleri

PS-195

PGM3 Gen Mutasyonuna Bağlı Hiper IgE Sendromu: Olgu Sunumu

Canberk İpsir¹, İsmail Yaz¹, Ceren Üstün², Saliha Esenboğa², Deniz Çağdaş²

¹Hacettepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı Enstitüsü Pediatrik Temel Bilimler ABD İmmünoloji Bilim Dalı, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi Pediatrik İmmünoloji Bölümü, Ankara

Amaç: Hiperimmünoglobulin E sendromu (HİES) serum IgE yüksekliği, eozinofili ve tekrarlayan enfeksiyonlar ile karakterize multiorgan tutulumu, atopik egzema başta olmak üzere alerjik bulguların da eşlik ettiği bir primer immün yetmezliktir. HİES'in ülkemizde en sık görülen nedenleri arasında otozomal resesif (OR) kalıtım gösteren biallelik DOCK8 eksikliği ve otozomal dominant (OD) kalıtım gösteren bir transkripsiyon faktörü olan STAT3'ün heterozigot mutasyonları yer almaktadır. IL6ST (GP130), ZNF341, ERBIN ve PGM3 gen bozukluklarının da HİES`ten sorumlu olduğu belirlenmiştir. Bunlardan PGM3 posttranslasyonel glikozilasyonda görev alan bir enzimdir. PGM3, N-asetilglukozamin-6-fosfatın (Glc-NAC-6-P) N-asetil-glukozamin-1-fosfata (Glc-NAC-1-P) dönüşümünü katalize eder. PGM3 aktivitesi temel olarak proteinlerin O-GlcNAcylation sürecini düzenlediğinden, PGM3 genindeki fonksiyon kaybı mutasyonları hücresel sinyal mekanizmaları ve transkripsiyonel düzenlemeyi etkilemekte ve bir glikozilasyon bozukluğu olarak karşımıza çıkmaktadır. Burada HİES nedeniyle izlenen ve PGM3 eksikliği saptanan bir olgu sunulmaktadır.

Olgu sunumu: On üç aylık erkek hasta, ilk kez iki aylıkken bronşiolit nedeniyle hospitalizasyon ve izleminde tekrarlayan bronşiolit ve pnömoni ile başvurdu. Besin (süt) alerjisi saptanan hastanın yatışı sırasında nötropeni, lenfopeni ve trombositoz saptanarak iki gün IVIg tedavisi verilme öyküsü mevcuttu. Anne ve babası amca çocukları olan hastanın immünolojik değerlendirmesinde (Tablo 1) CD3 lenfopeni ve (Tablo 2) lenfosit aktivasyon testinde düşüklük saptandı. Kombine immün yetmezlik tanısı ile aylık IVIg yanısıra TMP-SMX ve flukonazol profilaksisi başlandı. İzlemde onikomikoz saptandı, immünolojik değerlendirmesinde IgG ve IgM düşüklüğü, CD19+ lenfopeni görüldü. Hastaya yapılan tüm ekzom dizileme analizinde PGM3 geninde yeni bir homozigot missense c.472G>T (p.Asp158Tyr) varyant saptandı.

Sonuç: PGM3 eksikliği ilk olarak Zhang ve arkadaşları tarafından iki aileden sekiz hastada tanımlanmıştır. Hastaların klinik bulguları, tekrarlayan bakteriyel ve viral enfeksiyonlar, serum IgE yüksekliği, şiddetli atopi ve sistemik metabolik santral sinir sistemi ilişkili etkiye bağlı hipomiyelinizasyon sonucu motor ve nöro bilişsel işlevlerde bozulmalardı. Hastamızda nörolojik bulgular görülmemekle birlikte izlem süresince immün parametrelerinde oluşan değişiklik dikkat çekiciydi. PGM3 geninin neden olduğu klinik tablo spektrumunun genişletilmesi açısından bu vaka sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: HİES, PGM3, Primer immün yetmezlikler

Tablo 1. Hastaların laboratuvar sonuçları

	Hasta	
	13 ay	7 yaş
Hemoglobin (g/dL)	8,9 (11,7-14,1)	12,7 (10,7-13,4)
Lökosit (/mm ³)	4200 (6000-16.000)	6220 (4310-11.000)
MLS(/mm ³)	2300 (3200-12.300)	2610 (1200-4700)
MNS (/mm ³)	160 (1000-7000)	1120 (1630-7550)
MES (/mm ³)	1500 (100-100)	1650 (0-520)
Trombosit (/mm ³)	1.163.000 (200.000-500.000)	584.000 (206.000-369.000)
IgA (mg/dL)	124 (30-107)	219 (70-303)
IgG (mg/dL)	1520 (605-1430)	599 (764-2134)
IgM (mg/dL)	63 (66-228)	21(69-387)
Total IgE (UI/mL)	10,6 (1,31-165)	120 (1,31-165)
CD3 (%s)	%48 (56-87) 1104 (2400-8300)	%81 (55-97) 2114 (770-4000)
CD4 (%s)	%33 (25-86) 759 (1000-7200)	%34 (26-61) 887 (400-2500)
CD8 (%s)	%19 (7-58) 437 (400-4100)	%36 (13-47) 939 (200-1700)
CD16+56 (%s)	%16 (1-16) 368 (71-3500)	%11 (2-31) 287 (70-590)
CD19 (%s)	%25 (3-77) 575 (110-7700)	%1 (4-33) 26 (100-800)
NBT	%100	-
CMV Virüs Yüklü (kopya/ml)	31	42

Tablo 2. T, B lenfosit subselleri ve aktivasyon sonuçları

	13 Ay	Referans Değerleri
Naive T cell (CD4+CCR7+CD45RA+)	37,4	57,1-84,9
Central Memory T cell (CD4+CCR7+CD45RA)	38,6	11,3-26,7
Effector Memory T cell (CD4+CCR7 CD45RA)	17,4	3,3-15,2
Temra (CD4+CCR7 CD45RA+)	6,4	0,4-2,6
RTE (CD4+CD31+CD45RA+)	23	61-93
Naive T cell (CD8+CCR7+CD45RA+)	6,9	19-29
Central Memory T cell (CD8+CCR7+CD45RA)	0,4	1-4,5
Effector Memory T cell (CD8+CCR7 CD45RA)	20,8	6,2-29,3
Temra (CD8+CCR7 CD45RA+)	71,7	9,1-49,1
Memory B cell (CD19+CD27+)	3,8	4-20
Switch Memory B cell (CD19+CD27+IGD)	2,2	1,4-11,9
Marginal Zone B cell (CD19+CD27+IGD+)	1,6	3-10,7
Naive B cell (CD19+CD27 IGD+)	93,5	76-94
Activated B cell (CD19+CD38 CD21 ^{low})	0,3	0,5-4,5
Plazma blast (CD19+CD38 HIGH IGM)	6,2	0,4-5,5
Transitional B cell (CD19+CD38 ^{high} IGM ^{high})	35	3,6-12,7
CD25	51	86-99
CD69	58	61-91

PS-196

RANBP2 Gen Mutasyonunun Nörolojik ve İmmunolojik Etkileri: İki Olgu İncelemesi

Muhammed Fatih Erbay¹, Şefika İlknur Kökcü Karadağ¹, Biray Ertürk², Nilay Çalışkan¹, Güler Yıldırım¹, Hamit Boloğur¹, Hilal Güngör¹, Merve Karaca Şahin¹, Aslı Topçak¹, Deniz Özçeker¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk İmmünoloji ve Alerji bilim Dalı, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi, Genetik Bilim Dalı İstanbul

Amaç: RANBP2 geni, hücre içi nükleer sinyal iletimi, mitokondriyal enerji yönetimi ve protein taşınmasında kritik bir rol oynar.

Bu genin mutasyonları, otozomal dominant geçişli akut nekrotizan ensefalopati (ANEC) gibi nörolojik bozukluklara yol açabilir, çok nadir görülmektedir.

Genellikle viral enfeksiyonlardan sonra tetiklenen şiddetli inflamasyonla ilişkilendirilir. İmmünolojik açıdan, bu mutasyonlar aşırı sitokin üretimini (sitokin fırtınası) tetikleyerek, özellikle IL-6 ve TNF- α aracılığıyla bağışıklık sisteminin aşırı yanıt vermesine neden olabilir.

ANEC vakaları hızlı ilerleyen bir süreçte nörolojik ve immünolojik etkilerle karakterizedir ve tanı gecikirse, ağır hasarlara yol açabilir, hastalar tanı konulamadan kaybedilebilir.

Olgu: Olgu-1:

5 yaşında erkek

Başvuru Şikayeti: sık hastalanma

Özgeçmiş: Kekemelik, konuşma geriliği, gözlerde kayma.

Soygeçmiş: Amcada nöromotor gelişim geriliği mevcut, anne baba uzak akraba, ailede bilinen immün yetmezlik öyküsü yok, aşıları tam.

Olgu-2:

6 yaşında erkek

Başvuru Şikayeti: sık hastalanma, tekrarlayan hastane yatışları

Özgeçmiş: Nöromotor gelişim geriliği ve nöbet öyküsü

Soygeçmiş: Teyzede benzer nöromotor gelişim geriliği ve nöbet öyküsü mevcut, anne baba arasında akrabalık yok, ailede bilinen immün yetmezlik öyküsü yok, aşıları tam.

Genetik inceleme: Her iki olguda da RANBP2 geninde heterozigot mutasyon tespit edilmiştir. Aile taramaları için Sanger dizileme testleri istenmiş ve olgular nöroloji biriminde düzenli takip altına alınmıştır.

Sonuç: Bu olgular, RANBP2 mutasyonunun geniş bir klinik spektruma sahip olduğunu ve nörolojik ve immünolojik belirtilerin bir arada görülebileceğini göstermektedir. Nörolojik semptomların tedavisinde kortikosteroidler, IVIG (intravenöz immüno globulin) ve plazmaferez gibi immünomodülatör tedaviler kullanılabilir. Akut nekrotizan ensefalopati (ANEC) gibi ağır nörolojik semptomlar görüldüğünde, erken ve agresif müdahale daha iyi sonuçlar sağlayabilir. Tedavi, genellikle nöroloji ve immünoloji uzmanlarından oluşan multidisipliner bir ekip tarafından yönetilir.

Anahtar Kelimeler: ranbp2, immünoloji, akut nekrotizan ensefalopati

Labaratuvar Parametreleri

	Olgu 1 RANBP2 heterozigot c.9158C>T	Olgu 2 RANBP2 heterozigot C.3593G>A
WBC (10 ³ /uL)	9.58	12.63
ANS (10 ³ /uL)	2.61	2.49
LENF (10 ³ /uL)	4.67	7.82
HB (g/L)	119	124
PLT (10 ³ /uL)	403	553
IgG (g/L)	10.12	11.06
IgA (g/L)	0.99	0.94
IgM (g/L)	1.24	2.87
IGE (kU/L)	5157	4618
Anti HBS (IU/L)	399	66.2
Rubeola Yanıtı (COD)	3,05	3.24
CD3 (%)	69.2	77
CD4 (%)	36.7	51
CD4+RA+(%)	60	
CD4+RO+(%)	35.6	
CD8(%)	23	26
CD19(%)	22.7	19
CD19+27-IGD-(%)	17.8	
CD19+27-IGD+(%)	64.4	
CD16+56+(%)	11	3
CD4+31+45RA+(%)	57	
Double Negatif T(%)	3.3	

PS-197

Nörolojik Hemofagositik Lenfohistiyositozu Olan Griscelli Sendromu Tip 2 Vakası

Zeynep Gizem Gündüz¹, Emin Abdullayev¹, Esra Çepniler¹, Adem Topcu¹, Lala Guliyeva¹, Derya Bako², Alişan Yıldırım¹

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Samsun

²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Samsun

Amaç:

Griscelli Sendromu (GS) immün yetmezlik ve nörolojik bozukluklarla seyreden otozomal resesif geçişli nadir bir hastalıktır (1). 3 alt tipi vardır ve sadece GS tip 2'de hemofagositik lenfohistiyositoz (HLH) ilişkili immün yetmezlik tanımlanmıştır (2). GS2'de, lenfosit ve doğal öldürücü (NK) hücrelerdeki fonksiyon bozukluğu RAB27A gen mutasyonu ile ilişkilendirilmiştir. Bu hastalarda T lenfosit ve makrofajların kontrolsüz proliferasyonu sonucu çeşitli organlarda HLH tablosu gelişebilir (3).

Olgu:

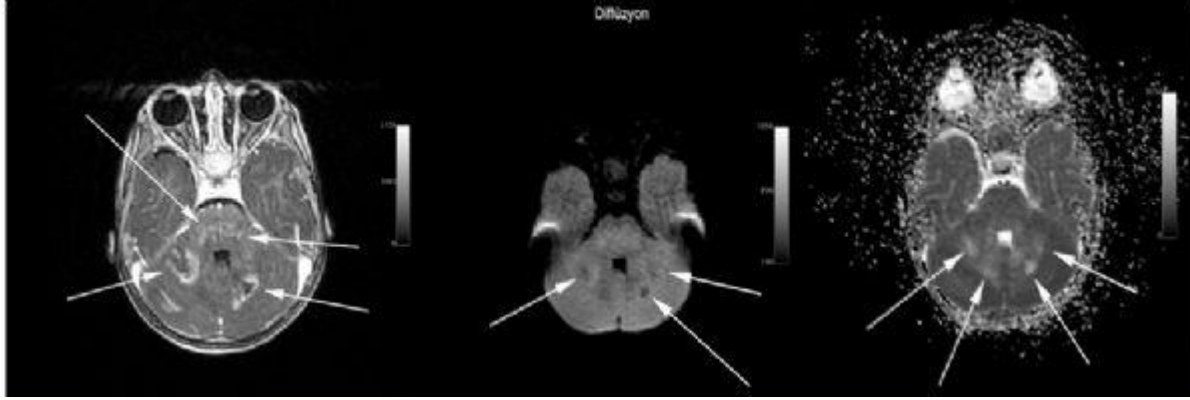
45 günlükten itibaren tekrarlayan ateşi ve muayenelerde lenfadenopatileri olan, gümüş-gri renkli saçları saptanan, anne-baba 1.derece akraba olan hastaya bir yaşında GS2 tanısı konulmuş (RAB27A homozigot). Hasta 4 yaşındayken son 1 aydır olan ellerde ve bacaklarda tremor, birkaç gündür gelişen baş kontrolünde ve dengede bozulma, ataksik yürüyüş ve sağ gözde içe kayma yakınmaları ile tarafımıza başvurdu. Başvuru zamanı çalışılan tetkikleri normal saptandı. Klinik seyrinde aralıklı ateşleri de olan hastanın takip süresince HLH'yi destekleyecek laboratuvar bulguları gözlenmedi (Tablo 1). Hastaya yapılan nörogörüntülemelerde "bilateral serebellar hemisfer, pons ve mezensefalonda hiperintens, heterojen kontrastlanan multiple lezyonlar" saptandı (Şekil 1). Bulgular Merkezi Sinir Sistemi (MSS) HLH'si ile uyumlu olarak raporlandı. Hastanın Beyin Omurilik Sıvısı (BOS) patoloji sonucunda çok sayıda matür lenfosit ve seyrek histiyositler görüldü. Bunun üzerine hastaya HLH-2004 protokolü indüksiyon fazı ve intratekal tedavi ilk haftadan başlandı. 4 hafta boyunca haftada bir intratekal tedavisi uygulandı. Etoposid ve steroid protokole uygun olacak şekilde verildi ancak siklosporin nörolojik yan etkileri nedeniyle uygulanmadı. Hastada indüksiyon fazı bitiminde tremoru düzelmiş, göz kayması kaybolmuş, sadece hafif ataksik yürüyüş devam etmekteydi.

Sonuç:

GS2'den sorumlu olan RAB27A geni nöronal hücrelerde ifade edilmediğinden bu hastalarda bildirilen nörolojik tutulumlar HLH'nin klinik ve biyokimyasal bulguları ile birlikte MSS'nin histiyositik infiltrasyonuna atfedilmektedir (4). HLH'nin hematolojik belirtileri olmadan nörolojik tutulumu olan vakalar nadirdir. GS2 hastalarında ani gelişen nörolojik durum bozukluğunda HLH laboratuvar olarak desteklenmese bile HLH'nin MSS tutulumu göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Griscelli sendromu tip 2, Hemofagositik lenfohistiyositoz, Merkezi sinir sistemi tutulumu, RAB27A

Nörogörüntüleme bulguları



Hastanın yatışının 5. günündeki laboratuvar değerleri

Parametre	Sonuç	Referans aralığı
WBC	2850/mm ³	3910-10.900
ANS	890/mm ³	2100-8890
ALS	1500/mm ³	1260-3350
Hb	10,7 g/dL	11,9–14,6
Plt	148.000/mm ³	173.000-390.000
AST	32 U/L	0-32
ALT	20 U/L	0-33
Kreatinin	0,38 mg/dL	0,31-0,47
CRP	<3,08 mg/L	0-5
Ferritin	72 ng/mL	4-67
Fibrinojen	221 mg/dL	200-400
Trigliserit	45,5 mg/dL	0-200

PS-198

CARD9 EKSİKLİĞİ ve IgG4-RD BİRLİKTELİĞİ

Hülya Anıl¹, Sinem Aslan¹, Selcan Demir², Muhammet Kaya¹, Ozan Anıl Akın², Niyazi Onur Şapcı¹, Zeynep Canan Özdemir³, Koray Harmancı¹

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı

Amaç: Kronik mukokutanöz kandidiazis ve sistemik kandidiyazise sebep olan CARD9 eksikliği, nadir görülen bir immün yetmezliktir. İmmünglobulin G4 ile ilişkili hastalık (IgG4-RD), birden fazla organı etkileyebilen immün aracılı fibroinflamatuvar durumdur. İki nadir görülen hastalığın birlikte görüldüğü bir olguyu sunmak istedik.

Olgu: 14 yaşındaki erkek, antibiyoterapiye yanıtız sağ servikal lenfadenopati nedeniyle dış merkezden yönlendirildi. Hipertansiyon, dilate kardiyomyopati, atrofik sağ böbrek, büyüme geriliği nedenleriyle takipli olduğu, lenfadenopatilerinin 5 aydır devam ettiği öğrenildi. Malignite ön tanısıyla yatırılan hastanın ve fizik muayenesinde büyüme geriliği, bilateral servikalde multiple 2 cm çaplı lenfadenopatileri mevcuttu. Absolü eozinofil değeri 6690 u/L görüldü, viral serolojisi ve mikobacterium tüberkülozis pcr, bartonella hensai, tularemi, histoplazma, blastomyces tetkiklerinde özellik saptanmadı. Hipergamaglobülinemisi (IgG:3660 mg/gl IgA:320 mg/gl IgM: 210 mg/gl) ve Total IgE 2500 IU/ml olan hastanın lenfosit alt grupları normaldi, hiperimmünglobulin E skoru 16ydı. Ultrasonografisinde mediastinal / hiler multiple lenf nodları, batında bilateral üst alt paraaortik alan ve common iliak alanın proksimalinde konglomere multiple lenf nodları mevcuttu. Sağ servikal lenf nodu biyopsisi kandida grubu mikroorganizma açısından destekleyici saptandı. Alt abdomen BT anjiyografide vasküler yapılar da belirgin daralmaya neden olan düzensiz sınırlı olası fibrotik yumuşak doku dansite artımlarının mevcut olması ve retroperitoneal fibrozisinin olması nedeniyle IgG4-RD düşünüldü. USG eşliğinde çöliak trunkus civarı retroperitoneal alandan alınan biyopside yoğun lenfoplazmositik infiltrasyon, storiform fibrozis, IgG4 pozitif plazma hücresinde artış görülmesi üzerine IgG4-RD kesinleştirildi. Servikal lenfadenopati doku biyopsi kültüründe Candida dubliensis ürettiği bildirildi. Tüm ekzom gen analizinde CARD9 geninde R70W homozigot mutasyon saptandı. CARD 9 eksikliği ile IgG4-RD tanılarıyla takip, tedaviye alındı.

Sonuç: CARD9, fungal tanıma yollarında önemli adaptör moleküldür. CARD-9 eksikliği (OR) yüzeysel veya derin dermatofitoz, kutanöz mukormikoz, ekstrapulmoner aspergilloz, mukokutanöz veya invaziv kandidiyaz gibi çeşitli fungal enfeksiyonlar ile ilişkilendirilmiştir. CARD9 eksikliğinde en sık görülen enfeksiyonlar Candida spp. kaynaklıdır. IgG4-RD ise esas olarak herhangi bir organı aynı anda veya farklı zamanlarda tutabilen fibroinflamatuvar bir hastalıktır. Retroorbital kitle, ekzokrin organ tutulumu, sklerozan kolanjit, lenfadenopati, retroperitoneal fibrozis, vasküler tutulum ile karşımıza çıkabilir. Bu olguda da retroperitoneal alandan yapılan biyopside hem mantar hifleri hem de IGG4-RD uyumlu bulgular bildirilmiştir. Hastalık genellikle steroide iyi yanıt verir bazen yüksek risk faktörleri taşıyan hastalarda nöksler görülmektedir ve aktif hastalığı olanlarda rituksimab gerekebilmektedir.

Anahtar Kelimeler: CARD 9 eksikliği, IgG4 ilişkili hastalık, immün yetmezlik

PS-199

15 Yıl Önce Hodgkin Lenfoma Tanısı Alıp Ritüksimab Tedavisi Alan Humoral İmmün Yetmezliği Olan Olgu

Yunus Bozkurt, Şeyma Özden, Aysun Aynacı, Mustafa Asım Demirkol, Nihal Yıldırım, Fatma Terzioğlu Şahin, Hasan Furkan Avcı, Özge Argın, Fatma Merve Tepetam
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Kliniği, İstanbul

Amaç: Sekonder İmmün yetmezliklerin en önemli sebeplerinden biri de ilaç kullanımınıdır. Rituximab CD20 hücrelerini hedefleyerek B hücre yetmezliğine sebep olabilir. Bu olguda ritüksimab aldıktan yaklaşık 15 yıl sonra tarafımıza immün yetmezlik kliniği ile başvuran olgu sunumu incelenecektir.

Olgu: 48 yaşında kadın hasta bilinen bronşektazi tanılı, 2007 yılında hodgin lenfoma nedeniyle kemoterapi (R-CHOP) ve radyoterapi almış daha sonrasında nefes darlığı şikayetleri gelişmesi üzerine göğüs hastalıkları polikliniğinde değerlendirilip astım tedavisi başlanmıştır. 2008 ve 2014 yıllarında pnömoni nedeniyle hastane yatış öyküleri mevcut. 2015 yılında hastaya bronşektazi teşhisi konmuş ve 2018 yılında sık enfeksiyon olması sebebiyle azitromisin profilaksisi başlanmıştır. Hasta tarafımıza sık enfeksiyon öyküsü olması üzerine istenen IgG ve IgM değerlerinde düşüklük saptanması üzerine immün yetmezlik açısından değerlendirilmek üzere yönlendirildi. Hastanın öyküsü incelendiğinde anne baba akraba evliliği değil fakat aynı köyden, 6 yaşında menenjit nedeniyle kardeş ölüm öyküsü mevcut, son 1 yılda 3 kez alt solunum yolu enfeksiyonu 2 kez idrar yolu enfeksiyon öyküleri mevcuttu. Tekrarlayan cilt absesi, diş absesi, sık ishal, karın ağrısı, ağız içi yara ve sık uçuk öyküsü yok. 2022 yılında balgamda pseudomonas aureginosa üremesi olmuş. Tetkikleri incelendiğinde IgG2:1.04 g/L IgG4:<0.03 g/L IgM: 0.47 g/L olması üzerine flow sitometri, aşı yanıtları ve izohemaglutinin istendi. İzohemaglutinin:0, flow sitometride CD19:%0.04 CD20:%0.04 saptanması üzerine ileri genetik inceleme istendi. Hastadan istenen immüdisregülasyon gen paneli beklenmektedir.

Sonuç: İlaçlara bağlı olarak gelişen sekonder immün yetmezlikte izohemaglutinin düzeyi etkilenmez. Ayrıca CD20'yi hedef alan rituximab Tedavisi sonrası B hücrelerinde bu kadar uzun süre (14 yıl) düşüklük beklenmemektedir. Bu nedenle immün yetmezlik kliniği ile başvuran hastaların öyküleri detaylı incelenmeli ve geçmiş dönemde aldığı ilaç tedavileri iyi sorgulanmalıdır. Ayrıca maligniteler ile immün yetmezlikler immüdisregülasyonun bir göstergesi olarak birlikte görülebilir ve bu nedenle malignite tesbit edilen hastalarda immün yetmezlik açısından takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: sekonder immün yetmezlik, Ritüksimab, bronşektazi

PS-200

Alfa-1 Antitripsin Eksikliği (AATD) ve Yaygın Değişken İmmün Yetmezlik (CVID) Birlikteliği: Bir Olgu Sunumu

Aysun Aynacı¹, Fatma Merve Tepetam¹, Erdoğan Çetinkaya², Nihal Yıldırım¹, Şeyma Özden¹, Fatma Terzioğlu Şahin¹, Mustafa Asım Demirkol¹

¹Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Allerji ve İmmunoloji Ana Bilim Dalı, İstanbul

²Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Alfa1 antitripsin eksikliği(AATD) ve yaygın değişken immün yetmezlik(CVID), farklı klinik belirtilere sahip oluşumlardır;birlikte görülmeleri nadiren bildirilmiştir.AATD, SERPINA1 genindeki mutasyonlardan kaynaklanır ve alfa-1antitripsin üretiminde bozulmaya yol açar.Bu yazıda, sigara ve KOAH öyküsü olan, AATD'nin PI*MZ genotipi tanısı konulan ve İnsan Alfa1-Proteinaz İnhibitörü replasman tedavisi başlanan hasta sunulmuştur.

Olgu: 47 yaşında erkek hasta 5 yıldır KOAH nedeniyle tedavi edilmektedir.33 yıldır günde bir paket sigara içme öyküsü olan hasta bir ay önce sigarayı bırakmıştır.

Hastaya 2023 yılında AATD tanısı konmuş ve genetik test sonucunda M/Z alel eksikliği (PI*MZ) tespit edilmiştir.AAT seviyesi 67 mg/dl(90-200 mg/dl) olarak ölçülmüştür. Hastaya AATD için İnsan Alfa1-Proteinaz İnhibitörü (PROLASTIN-C®,Grifols Therapeutics,ABD) replasman tedavisi başlanmıştır.Hasta yılda 15-20 solunum yolu enfeksiyonu geçirmekte olup son bir yıl içinde bir pnömoni atağı geçirmiş ve beş kez hastaneye yatırılmıştır.

Ailesinde immün yetmezlik öyküsü,akraba evliliği,ailede erken yaşta ölen kardeş yoktu.PA grafide diyafram konturları düzleşmiş, bilateral bronkovasküler izlerde ve bazallerde havalanma artışı mevcuttu(Şekil 1).Toraks BT'de bilateral orta ve alt zonlarda yaygın santral ve periferik nodüler infiltrasyonlar,orta derecede bronşektazi,atelektatik değişiklikleri ve buzlu cam alanları gözlendi(Şekil 2). Laboratuvar testlerinde tam kan sayımında lenfopeni (1.10/L), tüm otoimmün belirteçler negatiftir. Antikor seviyelerinde IgG,IgM,IgA,IgG1,IgG2,IgG3,IgG4 seviyeleri düşük olarak bulunmuş, aşağıdaki gibi raporlanmış ve sonuçlar testlerin tekrarlanmasıyla doğrulanmıştır(Tablo2). Aspergillus fumigatus spesifik IgE, küf karışımı spesifik IgE ve balgam mantar kültürü negatifti.Aşı yanıtları negatifti. İmmüendisregülasyon genetik panelinde herhangi bir varyant bulunmamıştır.

Hastaya verilen PROLASTIN-C®(Human Alpha1 -Proteinase Inhibitor) replasman tedavisi sonrasında solunum fonksiyon testi sonuçlarında düzelme görülmüş ve klinik olarak da anlamlı iyileşme gözlenmiştir.

Lenfosit alt grupları incelendiğinde CD19, CD20, CD4/CD8 oranı ve switch memory B hücreleri (periferik B lenfositlerinde CD27+IgM-IgD- hücreleri) düşük bulunmuştur.)Tablo:2.

Hastaya immün yetmezlik tanısı kondu ve İntravenöz immünoglobulin (IVIG) 0,5 gr/kg (30 gr) replasman tedavisi başlandı. IVIG replasman tedavisinden sonra şiddetli solunum yolu enfeksiyonlarında belirgin bir azalma oldu ve pnömoni atağı geçirmedi.

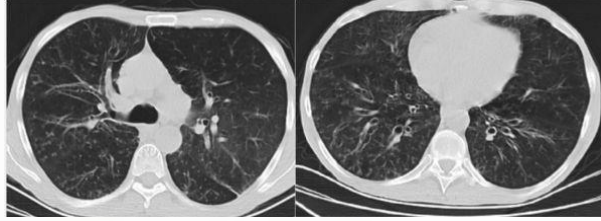
Sonuç: Bu vaka, karmaşık solunum ve immünolojik semptomlarla başvuran hastalarda kapsamlı genetik ve immünolojik değerlendirmelere duyulan ihtiyacı vurgulamakta ve AATD ve immün yetmezlik gibi nadir solunum yolu hastalıklarının tanısal zorluklarını göstermektedir. AATD ve CVID'yi birbirine bağlayan moleküler mekanizmaları aydınlatmak ve etkilenen bireylerde terapötik müdahaleleri optimize etmek için daha fazla çalışma yapılması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Alfa-1 antitripsin eksikliği, yaygın değişken immün yetmezlik, immün yetmezlik, mz fenotipi

Resim 1: Pa akciğer grafisi



Resim 2: Toraks Bt



Toraks BT

İmmunglobulin seviyeleri sonuçları

IgG: 0.75 g/L (7-16 g/L)	IgM: 0.77 g/L (0.4-2.3 g/L)	IgA: <0.21 g/L (0.7-4 g/L)	Total IgE: 0,2 IU/mL (0-100 IU/mL)
IgG1: 0.96 g/L (4.05-10,11 g/L)	IgG2:0,41 g/L (1,69- 7,86 g/L)	IgG3:0,003 g/L (0,11- 0,85 g/L)	IgG4:0,004 g/L (0,03-2,01 g/L)

Tablo 1

Flow sitometri sonuçları

CD3: %88.79 (62-88)	CD4: %24.58 (35,3-61,1)	CD 8: %61.50 (11.2-37.3)	CD4/CD8: 0.39
CD19: %1.08 (6.3-20)	CD 20: %1.09 (7.1-23.8)	Switch. memory B hücreleri: %5 (9.2-18.9)	CD16-56: %9.3 (3.2-23.7)

Tablo 2

PS-201

İleri Yaşta Tanı Konulan Good Sendromu: Timoma ve İmmün Yetmezliğin Birlikteliği

Mehmet Emin Gerek, Fatih Çölkesen, Şevket Arslan
Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları BD, Konya

Amaç:

Good sendromu (GS), hem humoral hem de hücre aracılı bağışıklıkta önemli kusurlara yol açan timoma ve hipogamaglobulineminin bir arada bulunmasıyla karakterize nadir bir immün yetmezlik bozukluğudur. GS'nun patogenezi yeterince anlaşılmamıştır, ancak timoma ve immün sistem disregülasyonu arasında karmaşık etkileşimler olduğu düşünülmektedir. Özellikle timoma, T ve B lenfositlerinin normal gelişimini ve işlevini bozarak kombine bir immün yetmezlik durumuna yol açabilir. GS güncel sınıflamada doğuştan immün kusurların fenokopileri başlığı altında otoantikörler ile ilişkili durumlar alt başlığında yer almaktadır. Bu olguda ileri yaşta tanı alan bir GS vakası tartışılacaktır.

Olgu:

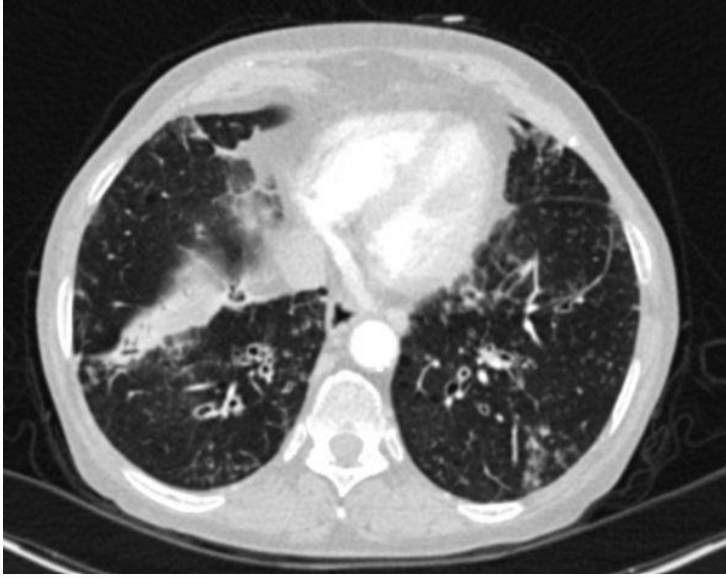
72 yaşında kadın hasta son 4 yılda 15 kez, son 1 yıl içinde 5 kez hastane yatışı gerektirecek alt solunum yolları enfeksiyonu kliniği olması nedeniyle tarafımıza yönlendirilmiş. Hasta kronik hepatit C enfeksiyonuna bağlı kronik karaciğer hastalığı nedeniyle gastroenteroloji, trombositopeni nedeniyle hematoloji tarafından takip edilmekteymiş. Kliniğimizce yapılan immünolojik tetkiklerinde immünglobulin düzeyleri düşük tespit edildi, akım sitometrik incelemede ise CD3, CD4, CD19, CD16/56 ve CD27'nin düşük olduğu görüldü (Tablo-1). Hastanın güncel toraks BT görüntülemesinde anterior mediastende çevresi kalsifiye 2.5x2 cm ebatlı 55 HU dansitesinde nodüler lezyon izlendi (timoma?). Ayrıca subkarinal alanda kısa aksı 1cm ve daha küçük lenf nodları, alt loba giden bronşlarda belirgin olmak üzere bronş duvarlarında kalınlaşma, bilateral kistik-tübüler bronşiektaziler olduğu görüldü. (Resim-1) Timoma şüphesi nedeniyle istenen toraks MR'da tanı doğrulandı. (Resim-2,3) Nöroloji tarafından yapılan değerlendirmede nöropatoloji tespit edilmedi. Hastaya Good sendromu tanısı ile intravenöz immünglobulin tedavisi başlandı. Göğüs cerrahisi tarafından timoma cerrahisi planlandı.

Sonuç:

Good sendromunun klinik belirtileri çoğunlukla şiddetli ve yaşamı tehdit edici olabilen tekrarlayan enfeksiyonlardan kaynaklanmaktadır. Hastalar, hipogamaglobulinemi ile ilişkili bozulmuş humoral bağışıklık nedeniyle, özellikle kapsüllü organizmalardan kaynaklanan enfeksiyonlar yaşarlar. Ayrıca timoma etkisinden kaynaklanan öksürük, dispne ve disfaji de görülebilir. Ek olarak, sistemik lupus eritematozus, romatoid artrit ve Sjögren sendromu gibi otoimmün bozukluklar GS ile birlikte bildirilmiştir ve bu durum klinik tabloyu daha da karmaşık hale getirir. GS'nun tedavisinde genellikle timoma ile ilişkili durumların yönetimi için standart bir yaklaşım olan timomanın cerrahi rezeksiyonu önerilir. Ancak, miyastenia gravis gibi diğer durumların aksine, GS'yla ilişkili immün yetmezlik timektomiden sonra düzelmez. Bu nedenle, yeterli immünglobulin seviyelerini korumak ve enfeksiyon riskini azaltmak için genellikle ömür boyu immünglobulin replasman tedavisi gereklidir. Otoimmün belirtilerin mevcut olduğu durumlarda ek immünsüpresif tedaviler gerekebilir. Bu hastalarda enfeksiyon riskinin artması nedeniyle dikkatli olunması gerekir.

Anahtar Kelimeler: Good Sendromu, İmmün Yetmezlik, İleri Yaş, Rekürren Enfeksiyon, Timoma

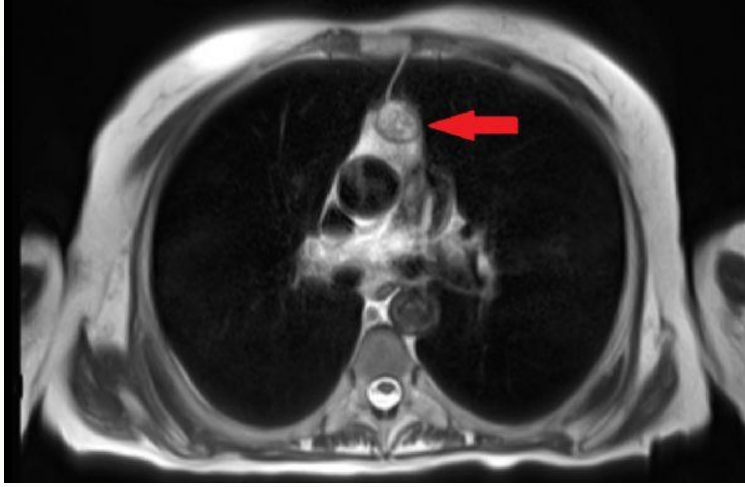
Resim-1. Toraks BT Transvers Kesit Görüntüsü



Resim-2. Toraks MR Sagittal Kesit Timoma Görüntüsü



Resim-3. Toraks MR Transvers Kesit Timoma Görüntüsü



Tablo-1. Hastanın Güncel Laboratuvar Sonuçları

Parametre	Hasta Sonucu	Referans Değerler
Beyaz Küre (103/uL)	3.32	4-10
Nötrofil (103/uL)	2.74	1.5-7.3
Lenfosit (103/uL)	0.48	0.8-5.5
Hemoglobin (g/dL)	10.6	12.1-17.2
Hemotokrit (%)	33.8	36.1-50.3
MCV (fL)	90.9	82.2-99
Platelet (103/uL)	86	150-400
IgG (g/L)	3.18	7-16
IgM (g/L)	0.399	0.46-3.04
IgA (g/L)	< 0.233	0.7-4
IgE IU/mL	7	0-100
IgG1 (g/L)	2.36	4.05-10.11
IgG2 (g/L)	0.814	1.69-7.86
IgG3 (g/L)	0.312	0.11-0.85
IgG4 (g/L)	< 0.0755	0.03-2.01
CD3 (%)	50	57-85
CD4 (%)	28	30-61
CD8 (%)	16	12-42
CD 16/56 (%)	3.4	4-25
CD19 (%)	4	6-29
CD 27 (%)	2.81	9.2-18.9
Anti-B	1/16	

PS-202

UNC13D Mutasyonu Olan CVID tanılı Olgu

Hasan Furkan Avcı, Nihal Yıldırım, Fatma Terzioğlu Şahin, Mustafa Asım Demirkol, Yunus Bozkurt, Özge Argın, Ravza Bayraktar Barın, Aysun Aynacı, Şeyma Özden, Fatma Merve Tepetam
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Kliniği

Amaç: Bronşektazi gibi tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonlarına sebep olan hastalıkların altında immün yetmezlik tablosu saptanabilmektedir. Bu yazıda nakil düşünülen ancak IVIG tedavisi sonrası semptomları gerileyen bronşektazi hastası sunulmuştur.

Olgu: 39 yaşında bilinen kronik hastalıkları olmayan non-smoker kadın hasta, sık tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları ve sık antibiyotik kullanım ihtiyacı olması nedeniyle Göğüs Hastalıklarında tetkik edildiğinde bronşektazi teşhisi almış olup akciğer nakli açısından da değerlendirilmeye alınmış. Tarafımıza yönlendirilen hastanın etyolojik olarak bakılan kanlarında immünglobulin eksiklikleri saptanmıştır. Kan tetkiklerinde IgG seviyesi 600 mg/dL, IgM 20 mg/dL, IgA:120 mg/dL, Total IgE: <20 IU/mL; IgG alt grup analizinde IgG2:128 mg/dL, IgG4:1.7 mg/dL; lenfosit sayısı 740 10⁶/L seviyelerinde ölçüldü. Anamnezinde anne ve babasının akraba evliliği olduğu, bebekken enfeksiyon nedeniyle vefat eden kardeşinin olduğu öğrenildi. İzohemaglutinin değeri 2 ölçümde 1/16 ve 1/32 titrede pozitif saptandı. Kızamık, kabakulak, tetanoz, varisella zoster IgG değerleri pozitif görüldü. Flow sitometrisinde CD4:%55, CD8:%26, CD3: %92, CD19:%3.5, CD20:%3.62, CD16,56:%12, CD27+IGD- CSM B:%3.59 olarak sonuçlandı. CVID düşünülen hastaya IVIG tedavisi başlandı. IVIG tedavisi sonrası antibiyotik kullanımında azalma oldu. Moleküler genetik analizinde UNC13D geninde missense varyant homozigot olarak görüldü. OMIM veritabanında familial hemofagositik lenfositosis 3 ile ilişkili olabileceği görülen mutasyon için hasta ileri tetkikler için hematolojiye yönlendirildi.

Sonuç: Bronşektazi, akciğer dokusunun tekrarlayan enfeksiyon ve inflamatuvar yanıtta kaynaklanan irreversibl skarlaşmasıdır. Tekrarlayan enfeksiyonlar ve mukus tıkaçları, mukosilier klirensin bozulması bu tablonun oluşmasını sağlar. Bronşektazi saptanan hastaların %1-17 kadarında primer immün yetmezlik (PİY) bulunur. Bu hastalarda etyolojik değerlendirme mutlaka yapılmalı, immün yetmezlik varsa belirlenmeli ve uygun hastada tedavisi başlanmalıdır. En yaygın görülen PİY, yaygın değişken immün yetmezliktir (CVID). Olgumuzda, CVID tanısı ile başlanan IVIG tedavisi sonrası hastamızın tekrarlayan pulmoner enfeksiyonlarında ve antibiyotik kullanımında azalma olmuştur. Ek olarak aile öyküsü nedeniyle istenen genetik tetkikte saptanan varyant nedeniyle de hematoloji tarafınca tetkik sürecindedir.

Anahtar Kelimeler: bronşektazi, CVID, immün yetmezlik

PS-203

Büyüme Gelişme Geriliği, Kraniofasiyal Dismorfizm ve Kombine İmmün Yetmezlik ile Seyreden Bir Olgu: KMT2C Mutasyonu

Jana Fathelbab¹, Ayşegül Demirsu², İsmail Yaz², Alp Kazancıoğlu², Elif Soyak², Saliha Esenboğa², Deniz Çağdaş²

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İmmünoloji Bilim Dalı, Ankara; İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Hacettepe Üniversitesi, Ankara

Amaç: Lizin spesifik metiltransferaz 2C (KMT2C) ve KMT2D epigenetik mekanizmaların önemli bileşenleri olup gen ifadesinin düzenlenmesinde rol oynamaktadır. KMT2C mutasyonları ve Kabuki sendromu olarak bilinen KMT2D mutasyonu mental retardasyon, boy kısalığı, konjenital anomaliler, tekrarlayan enfeksiyonlar ve kraniofasiyal dismorfizm gibi klinik bulgulara yol açmaktadır. Burada, KMT2C mutasyonu tespit edilen bir hastanın klinik, immünolojik ve genetik özellikleri sunulmaktadır.

Olgu: Dört yaşında kız hasta beslenme güçlüğü, kilo alamama, diş çürükleri ve sık tekrarlayan enfeksiyon şikayetleri ile başvurdu. Öyküsünden 6 aylıkken septik artrit geçirdiği, sol kulakta geçmeyen akıntı, tekrarlayan ateş, pnömoni ve gastroenterit nedeniyle çok sayıda hastanede yatış öyküsü olduğu, iki yaşında yapılan klinik değerlendirmede immünolojik tetkikler kombine immün yetmezlik ile uyumlu olması nedeniyle trimetoprim/sülfametoksazol ve intravenöz immünglobulin tedavisi başlandığı öğrenildi. Yaşına göre gelişim basamakları geri olan hastanın fizik muayenesinde mikrosefali, frontal çıkıntı, kaşlarda seyreklik, hipertelorizm, burun kökünde basıklık, ince üst dudak ve mikrognati (*Şekil 1*) görüldü. Laboratuvar sonuçlarında anemi, lenfopeni ile CD3 ve CD4 T hücrelerde düşüklük, düşük immünglobulin M (IgM), yüksek IgA ve normal IgG saptandı (*Tablo 1*). Tüm ekzom sekanslama analizi ile KMT2C (NM_170606.3) geninde de novo missense c.12589T>C (p.Trp4197Arg) varyantı tespit edildi. Genom agregasyon veri bankasında (Genome Aggregation Database) bulunmayan bu varyant in-silico patojenisite değerlendirme araçlarına göre muhtemel patojeniktir (CADD: 28, MutationTaster: patojenik, Polyphen: muhtemel patojenik, SIFT: patojenik).

Sonuç: KMT2C eksikliği esas olarak gelişimsel gerilik ve belirgin yüz özellikleriyle kendini gösteren, değişken fenotiplerle karakterize heterojen bir bozukluktur. KMT2D eksikliğine bağlı görülen Kabuki sendromu ise, dismorfik yüz görünümü, hipotoni, büyüme ve gelişme geriliği ve immün yetmezlik ile karakterize multisistemik bir hastalıktır. Bu olgu, KMT2C mutasyonlarının immünolojik etkilerini vurgulamakta ve her iki hastalık arasındaki patofizyolojik ve fenotipik benzerliği göstermektedir. KMT2C mutasyonlarının immünolojik etkilerini tanımlamak için daha fazla araştırmaya ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: gelişimsel gecikme, immün yetmezlik, KMT2C mutasyonu

Şekil 1



Hastada mikrosefali, frontal çıkıntı, lateral kaşlarda seyreklik, hipertelorizm, burun kökünde basıklık, ince üst dudak ve mikrognati bulguları

Tablo 1. Olgunun immünolojik değerlendirilmesi

	Olgu	Normal
Hemoglobin (g/dl)	10.8	11.5-14.5
Beyaz küre sayısı (mm ³)	13,390	5,200-11,000
Nötrofil sayısı (mm ³)	9720	1,500-8,500
Lenfosit sayısı (mm ³)	1,490	3,000-9,500
Platelet sayısı (mm ³)x10 ³	471,000	150,000-400,000
IgG (mg/dl)	1,720	640-2010
IgA (mg/dl)	419	44-244
IgM (mg/dl)	44.2	52-297
Toplam IgE (IU/ml)	8.54	<199
CD3+CD16-56- (%)	40	56-75
CD3+CD4+ (%)	21	28-47
CD3+CD8+ (%)	16	16-30
CD3-CD16+56+ (%)	10	4-17
CD19+ (%)	49	14-33
CD4+CD45RA+ (%)	7	53-86
CD4+CD45RO+ (%)	83	11-50
TCR α/β+CD4-CD8- (%)	33	3-5

PS-204

Nötropeni sebebi ile yönlendirilen hastaların immünolojik açıdan değerlendirilmesi

Gülşah Kalay, Simge Kılıçoğlu, Şeyda Köse Özcan, Pınar Gökmirza Özdemir, Çiğdem Aydoğmuş
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk İmmunoloji ve Alerji
Ünitesi

Giriş: Nötropeni çocukluk çağında sık rastlanan bir laboratuvar bulgusu olup, mutlak nötrofil sayısının $< 1500/mm^3$ olarak tanımlanmaktadır. Her yaş grubunda en sık sebep enfeksiyonlardır. Bunun yanısıra kemik iliği infiltrasyonu, otoimmünite gibi sekonder durumlar ile konjenital kaynaklı da olabilir. Biz de kliniğimize nötropeni nedeniyle yönlendirilen hastaları değerlendirerek altta yatan sebepleri, konjenital kaynaklı olanların klinik, demografik ve laboratuvar bulgularını irdeleyerek sunmayı amaçladık.

Gereçler ve Yöntem: 2020-2024 yılları arası hastanemiz çocuk immunoloji ve alerji polikliniğine nötropeni nedeniyle yönlendirilen hastalara ait bilgiler, hastanemiz elektronik veri tabanından retrospektif olarak elde edilerek, altta yatan en sık nedenler, konjenital kaynaklı olanların ise klinik demografik ve laboratuvar bulguları değerlendirildi.

Bulgular: 2020-2024 yılları arasında polikliniğimize nötropeni nedeniyle 2320 hasta yönlendirilmişti. Değerlendirme sonucunda bu hastaların %90'da altta yatan sebep enfeksiyonlardı. % 7'de otoimmünite, % 2'de B12 vitamin eksikliği ve % 0,99 da konjenital sebeplerden kaynaklanıyordu. Konjenital kaynaklı hastaların 8'i kız, 15'i erkek olmak üzere toplam 23 dü. On beş hastada akraba evliliği mevcuttu, en sık saptanan genetik defekt ise HAX1 gen defektiydi. Yanısıra ADA2 eksikliği, JAGN1, SRP54, USB1 gen defektleri ve Diskeratoz konjenita diğer nedenler arasında yer alıyordu.

Sonuç ve Tartışma: Sonuç olarak nötropenik hastaları değerlendirmek, altta yatan sebebi bulmaya çalışmak hastalara verilecek tedavi ve takip açısından son derece önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Kongenital nötropeni, HAX-1, JAGN1

PS-205

Hemofagositik Lenfhistiositoz ile Prezente Olan İmmün Sistemin Doğuştan Kusurları Hastalarının Klinik ve Laboratuvar Özellikleri: 20 Yıllık Tek Merkez Deneyimi

Gökcan Öztürk¹, Şule Haskoloğlu¹, Hasan Fatih Çakmaklı², Candan İslamoğlu¹, Talia İleri², Elif İnce², Sonay Özdemir³, Handan Dinçaslan³, Nurdan Taçyıldız³, Emel Ünal³, Figen Doğu¹, Mehmet Ertem², Aydan İkinciğulları¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji İmmünoloji Bilim Dalı, Ankara

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Hemofagositik lenfhistiositoz (HLH), hiperferritinemi, sitopeni, yaygın damar içi koagülopati, karaciğer ve merkezi sinir sisteminin fonksiyonel bozukluklarıyla karakterize, yaşamı tehdit eden hiperinflamatuvar bir sendromdur. Primer HLH, immün sistemin doğuştan kusurlarının genetik nedenlerinin neden olduğu bir grup hastalıktır. Sekonder HLH ise malignite, enfeksiyon ve primer HLH'ye neden olan genetik nedenler dışındaki IEI'ler tarafından ortaya çıkabilir. Ateş (%90-100), makülopapüler ve/veya peteşial döküntü (%10-60), kilo kaybı ve iritabilite en sık görülen semptomlardır. Tedavi altta yatan nedene ve tetikleyicilerin kontrolüne yönelik ve multidisipliner olmalıdır.

Gereçler ve Yöntem: Biz de merkezimizde çocuk immünoloji, çocuk hematoloji/onkoloji bölümlerince ortak takip ettiğimiz 28 HLH ile karakterize IEI hastasının klinik ve laboratuvar özelliklerini ve sonuçlarını retrospektif olarak değerlendirmeyi amaçladık.

Bulgular: Hastaların (16K/12E) başvuru yaşı ortalaması 21.81±33.59 aydı. Aile öyküsü %37.5'inde, %60.9'unda akraba evliliği öyküsü vardı. Fizik muayenede ateş ve splenomegali tüm hastalarda bulunmaktaydı. Ateş süresi ortalama 10 gündü (5-60gün). Dört hastada nörolojik tutulum saptandı. Pansitopeni %79, bisitopeni %30, trombositopeni %100, anemi %91, nötropeni %83, lenfopeni %55 oranında görüldü. Trigliserit yüksekliği %96, hiperferritinemi % 100, hipofibrinojemi %61 oranında saptandı. Üç hastanın kemik iliği aspirasyonunda hemofagositoz izlenmedi.. Genetik çalışma yapılan 18 hastada en sık perforin ve UNC13D gen mutasyonları saptandı. %79.2'sine HLH 2004 tedavisi verilmişti, %58.2'inde tam remisyona sağlandı. %46'sına HKHN yapıldı. 13 hastanın çocuk yoğun bakım servisi gereksinimi ve mekanik ventilasyon ihtiyacı oldu. 4 hastaya ekstrakorporeal tedavi yöntemlerinden en az biri uygulandı. Nörolojik tutulum olan hastalarda prognoz anlamlı olarak daha kötüydü. HKHN yapılan hastalarda yapılmayanlara göre yaşam oranı anlamlı olarak daha yüksekti. (p<0.05).

Sonuç ve Tartışma: Hemofagositik lenfhistiositoz, erken tanısı konulmazsa ölümcül olabilen klinik bir sendromdur. Şüphede tanısız ve genetik testler yapılmalı, tedaviye hızla başlanmalı ve ilk remisyonda HKHN yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: hemofagositik lenfhistiositoz, immün sistemin doğuştan kusurları, primer immün yetmezlik

PS-206

Primer hipogamaglobulinemili yetişkin hastalarda Fib-4 indeksi ve klinik fenotiplerle ilişkisi

Emre Özbek¹, Tuba Erdoğan², Dudu Merve Anşın Durak², Zümrüt Mehdi², Uğur Muşabak²

¹Etlik Şehir Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Kliniği, Ankara

²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Karaciğer, farklı sistemlerin etkilendiği primer immün yetmezliklerde (PİY) tutulan önemli bir organdır. Biyopsisi karaciğer hastalıkları için altın standart olmasına rağmen her zaman uygulanabilir ve kolay değildir. Bu nedenle noninvaziv yöntemler araştırılmış ve karaciğer fibrozisinin şiddetini dolaylı olarak gösteren Fib-4 indeksi geliştirilmiştir. Bu çalışmada primer hipogamaglobulinemili yetişkin hastalarda Fib-4 indeksinin klinik fenotiplerle ilişkisini ve karaciğer fibrozisi açısından erken bir gösterge olarak değerini araştırdık.

Gereçler ve Yöntem: Çalışmaya 2017-2024 yılları arasında takip edilen 52 hasta (13 erkek, 39 kadın) alındı. Bu hastaların 40'ı CVID ve 12'si IgG alt grup eksikliğine (AGE) sahipti. Tüm hastalar immünoloji kliniği dışında takip edildikleri kliniklere göre dört gruba ayrıldı: a) hematoloji, b) romatoloji/dermatoloji, c) gastroenteroloji ve d) solunum yolu hastalıkları (göğüs, kulak burun boğaz). Fib-4 indeksi, yaş, trombosit, alanin aminotransferaz (ALT) ve aspartat aminotransferaz (AST) parametrelerini içeren bir formüle dayalı olarak hesaplandı.

Bulgular: Gruplar arasında hem demografik hem de immünolojik parametreler bakımından önemli istatistiksel farklılıklar tespit edildi. Fib-4 indeksi, CVID'li hasta grubunda IgG AGE olan hastalardan anlamlı derecede daha yüksek bulundu ($p=0.003$). CVID'li hasta grubunda Fib-4 indeksi ile akut faz göstergeleri arasında pozitif korelasyon vardı (Eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) ile $r=0,348$, $p=0,014$; CRP ile $r=0,385$, $p=0,007$). Fib4 indeksinin ESH ve CRP üzerindeki etkisi regresyon analizi ile istatistiksel olarak anlamlı bulundu (sırasıyla $p=0,028$, $0,014$). Fib-4 indeksi, hematoloji ve gastroenteroloji gruplarında birbirinden farklı değildi. Ancak bu gruplarda tespit edilen değerler romatoloji+dermatoloji ve solunum yolu hastalıkları gruplarından anlamlı derecede yüksekti ($p<0.01$).

Sonuç ve Tartışma: CVID'li hastalarda Fib-4 indeksinin IgG SGE olan hastalardan daha yüksek olması, ilk grupta karaciğerin daha şiddetli bir şekilde etkilendiğini göstermektedir. Ayrıca CVID'li hastalarda Fib-4 indeksi ile akut faz reaktanları arasında tespit edilen pozitif korelasyon, karaciğer fibrozisini göstermede bu indeksin değerine ilave bir katkı sağlamıştır. Hematoloji ve gastroenteroloji gruplarında Fib-4 indeksinin diğer klinik fenotiplerden anlamlı derecede yüksek bulunması karaciğer fibrozisi açısından bu grupların daha riskli olduğunu göstermiştir.

Primer immün yetmezliklerde karaciğer tutulumunu mortaliteyi artırmaktadır. Hastalarda biyopsi yerine noninvaziv bir gösterge olan Fib-4 indeksinin izlenmesi erken tanı açısından kullanışlı görünmektedir. Bu çalışma, primer hipogamaglobulinemili yetişkin hastalarda Fib-4 indeksinin önemini ortaya koyan ilk çalışmadır. Primer immün yetmezliklerin takibine Fib-4 indeksi eklenerek hastalık yönetiminde maliyet-etkin bir kazanım sağlanacaktır.

Anahtar Kelimeler: hipogamaglobulinemi, Fib-4 indeksi, yaygın değişken immün yetmezlik, karaciğer fibrozisi

PS-207

İmmnoglobulin Replasman Tedavisi Alan Primer İmmün Yetmezlikli Hastalarda Uyku ve Yaşam Kalitesinin Değerlendirilmesi

Ceren Üstün, Saliha Esenboğa, Deniz Çağdaş
Hacettepe Üniversitesi, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Kronik uyku sorunlarının, özellikle kronik hastalığı olan bireylerde yaşam kalitesini olumsuz etkilediği bilinmektedir. Primer immün yetmezlikli (PİY) hastalar sıklıkla daha yüksek oranda uyku bozuklukları, yorgunluk, depresyon ve anksiyete yaşamaktadır. Bu çalışmanın amacı, PİY tanısı almış bireylerde uyku kalitesini ve bunun yaşam kalitesi üzerindeki etkisini araştırmaktır.

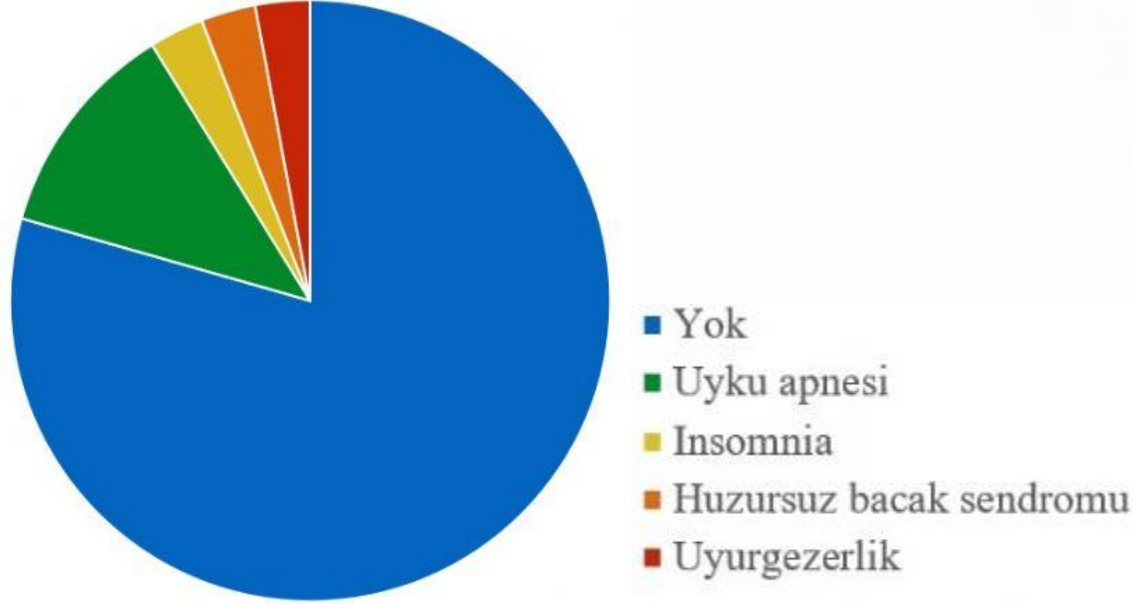
Gereçler ve Yöntem: Çalışmamızda, IgRT alan PİY tanılı erişkin hastalarda Pittsburgh uyku kalitesi indeksi (PSQI) ve sağlık anksiyetesi ölçeği kullanarak uyku kalitesini araştırdık.

Bulgular: Çalışmaya ortanca yaşı 38.25 yıl (aralık: 18-60 yıl) ve %57.5'i erkek olan 40 katılımcı dahil edilmiştir. Çalışmaya dahil edilen hasta tanıları arasında en yaygın tanı antikor eksikliği (n=18), ardından kombine immün yetmezlik (n=13) ve immün disregülasyon (n=9) gelmektedir. Hastaların %17.5'inde psikiyatrik bozukluk mevcut olup, en yaygın görülen depresyondur (%12.5). Başta insomnia (%17.5) ve apne (%10) olmak üzere hastaların %22.5'inde uyku bozuklukları teşhis edilmiştir. Ortalama uyku süresi 6.5 ± 1.6 saat ve ortalama uyku latansı 30 ± 20.5 dakika idi. Klinik olarak anlamlı yorgunluk katılımcıların %47.5'i tarafından bildirilmiştir. Bireylerin %80'i kötü uyku kalitesi (PSQI skoru ≥ 5) sergilemiştir ve ortalama skor 9.6'dır (SD = 7.4). Hastaların sağlık anksiyetesi ölçeğinin ortancası 19.2 (SD = 7.2) idi.

Tartışma: Bu bulgular, PİY tanılı hastalar arasında teşhis edilmemiş uyku bozukluklarının yüksek prevalansını vurgulamakta, yorgunluğun artmasına ve sağlıkla ilgili yaşam kalitesinin düşmesine katkı sağlamaktadır. Uyku kalitesi ve sağlık anksiyetesi için rutin tarama, PİY tanılı hastaları yönetmek ve genel refahlarını iyileştirmek için çok önemlidir. Hastaların uyku kalitesini iyileştirecek yöntemlerin belirlenmesi için daha büyük ve çok merkezli çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Pittsburgh uyku kalitesi, primer immün yetmezlik, yaşam kalitesi

Şekil 1: Uyku bozukluğu tanısı dağılımı



Tablo 1: Demografik bulgular

	N=40
Yaş (ortanca)	38.2
Cinsiyet (E/K)	23/17
Ebeveynler arası akraba evliliği (%)	72
İşsizlik (%)	32
Eğitim düzeyi (n)	
• İlkokul mezunu	4
• İlköğretim mezun	4
• Lise mezunu	12
• Üniversite mezunu	20
Gelir durumu (n)	
• Yüksek	3
• Dengeli	21
• Düşük	16
PİY tanısı (n)	
• Antikor eksikliği	18
• Kombine immün yetmezlik	13
• İmmüdisregülasyon	9

PS-208

Mikrosefali ve büyüme gelişme geriliği ile takip edilirken "NHEJ1" gen mutasyonu saptanan bir olgu sunumu

Büşra Hatice Fidan, Nilgün Bahar Teker, Hüseyin Başpınar, Mahir Serbes, Dilek Özcan, Derya Ufuk Altıntaş
ÇUKUROVA ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK İMMUNOLOJİ VE ALERJİ BİLİM DALI, ADANA

Ağır Kombine İmmün Yetmezlik (SCID) çeşitli genetik bozukluklar sonucunda ortaya çıkan ve hayatı tehdit eden bir durumdur. Bu olgu sunumunda, büyüme gelişme geriliği ve mikrosefali nedeniyle takip edilen, enfeksiyon bulgusu göstermeyen 9 aylık bir kız hastada NHEJ1 mutasyonunun saptanması ve SCID tanısı konulması incelenmiştir.

Giriş: Büyüme ve gelişme geriliği ile mikrosefali, çocukluk çağında sıklıkla karşılaşılan bulgulardan olup, altında yatan nedenler geniş bir yelpazeye sahiptir. Bu olguda, bu bulgulara sahip bir hastada yapılan detaylı değerlendirme sonucunda nadir görülen bir immün yetmezlik olan SCID tanısı konmuştur.

Olgu: 9 aylık kız hasta, mikrosefali ve büyüme gelişme geriliği nedeniyle pediatrik immünoloji kliniğimize yönlendirildi. Hasta, doğumdan itibaren düşük kilo ve boy ile karakterize edilmiş, ancak ailede benzer bir öykü saptanmamıştır. Fizik muayenede herhangi bir enfeksiyon bulgusuna rastlanmamıştır. Laboratuvar tetkiklerinde, başlangıçta düşük seviyelerde olan IgG'nin tedavi sonrası önemli ölçüde yükseldiği; IgM, IgA ve IgE seviyelerinin düşük kaldığı; lenfosit subpopülasyonlarında hafif değişiklikler olduğu görülmüştür. Bu bulgular, hasta için başlatılan IVIG tedavisinin etkili olduğunu göstermektedir. Genetik analizler, tün eksom sekanslaması kullanılarak yapılmış ve NHEJ1 geninde patojenik bir mutasyon saptanmıştır. Bu bulgu, hastanın SCID tanısını doğrulamaktadır.

Tartışma: NHEJ1 mutasyonu, Ağır Kombine İmmün Yetmezlik (SCID) ile ilişkilendirilmiş nadir genetik bir bozukluktur. Bu olgu, büyüme ve gelişme geriliği ile mikrosefali gibi nörolojik bulguların, özellikle enfeksiyon bulgusu olmayan pediatrik hastalarda, immün yetmezliklerin erken tanısında önemli ipuçları sağlayabileceğini vurgulamaktadır. Erken tanı ve uygun tedavi, bu hastalarda prognozu önemli ölçüde iyileştirebilir.

Sonuç: Büyüme ve gelişme geriliği ile mikrosefali bulguları olan çocuklarda, enfeksiyon bulguları olmasa dahi, immün yetmezlikler açısından değerlendirme yapılması önemlidir.

Anahtar Kelimeler: SCID, NHEJ1, MIKROSEFALİ

PS-209

**Atipik Ağır Kombine İmmünyetmezlik Fenotipi ile Hiperfenilalaninemi birlikteliği:
Olgu Sunumu**Uğur Muşabak¹, Tuba Erdoğan¹, Şule Akçay², Serdar Ceylaner³¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, Ankara²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ankara³Lokman Hekim Tıp Üniversitesi, Tıbbi Genetik Ana Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Doğuştan gelen bağışıklık kusurları ve metabolizma bozuklukları ile ilgili birliktelikler sık görülmektedir. Burada atipik ağır kombine immün yetmezlik ve hiperfenilalaninemiye sahip erişkin bir olgu sunularak genetik taşıyıcılık durumuna dikkat edilmesi amaçlanmıştır.

Olgu: 25 yaşında erkek hasta tekrarlayan üst solunum yolu enfeksiyonu ve ağır pnömoni öyküsüyle immünoloji polikliniğine başvurmuş, yapılan tetkiklerde serum immünoglobulin izotiplerinin (IgG: 16.7 g/L (6.5-16.3), IgA: 1.3 g/L (0.6-4.2), IgM: 1.4 g/L (0.3-2.9)) seviyeleri normal sınırlarda iken total IgE < 10 IU/mL (<87), IgG1: 11.1 g/L (4,05-10,11), IgG2: 1,4 g/L (1,69-7,86), IgG3: 0,3 g/L (0,11-0,85) ve IgG4 < 0,02 g/L (0,03-2,01) olarak saptanmıştır. Moleküler tanı için tüm ekzom dizileme kullanılmıştır. Hastamızda ikisi homozigot ve biri heterozigot olmak üzere üç farklı varyant tespit edilmiştir. Bunlar DCLRE1C; NM_001033855.3 c.207_209del (p.Leu70del) - rs753202682- homozigot ve TNF Receptor Superfamily Member 13B (TNFRSF13B); NM_012452.3 c.260 T>A (p.Ile87Asn) - rs72553877 hiperfenilalaninemi ile ilgili genlerde heterozigot varyant; NM_000277.3 c.688G>A (p.Val230Ile) - rs62516152 homozigot varyant saptanmıştır. Bunun üzerine likit kromatografi kütle spektrometresi yöntemiyle bakılan plazma fenilalanin düzeyi 272.4 µmol/L (30-80) anlamlı yüksek, izolösin ve lösin düzeyleri hafif artmış (sırasıyla 112.7 µmol/L (36-107); 202.4 µmol/L (68-183)) bulunmuştur. Hastaya klinik ve laboratuvar bulgular sonucunda DCLRE1C/Artemis eksikliği ve hiperfenilalaninemi tanısı konmuştur. IVIG tedavisi ve profilaktik antimikrobiyal tedavi başlanmıştır. Sonuç: Atipik ağır kombine immün yetmezlik T- hücre eksikliği ile karakterizedir ve tanısı yetişkinliğe kadar gecikebilir. Atipik hastalığa DNA çapraz bağ onarımı 1C (DCLRE1C) genlerinde tespit edilen varyantların da neden olduğu gösterilmiştir. Doğuştan metabolizma bozukluklarından biri olan hiperfenilalaninemi, fenilalanin hidroksilaz enziminin yokluğu veya yetersizliğinden kaynaklanan kalıtsal bir aminoasit metabolizması bozukluğudur. Olgumuzun erişkin yaşta atipik ağır kombine immün yetmezlik tanısı almış olması ve bebeklik döneminde kök hücre nakli yapılmamış olması, taşıdığı mutasyonun hipomorfik olduğunu desteklemektedir. Sonuç olarak, hem immün sistemi hem de metabolizmayı etkileyen genetik varyantların tanısında ve yönetiminde multidisipliner bir yaklaşım gereklidir.

Anahtar Kelimeler: Artemis geni, ağır kombine immün yetmezlik, hiperfenilalaninemi, fenilketonüri

PS-210

**Kombine İmmün Yetmezlik Fenotipinde Ortaya Çıkan Doğal İmmünite Kusuru:
TRAF3 Gen Mutasyonu**

Razin Amirov¹, Melek Yorğun Altunbaş¹, Salim Can¹, Necmiye Öztürk¹, Selcen Bozkurt¹, Sevgi Bilgiç Altan², Elif Karakoç Aydın², Ahmet Oğuzhan Özen², Safa Barış²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi Pediatrik İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, Jeffrey Modell Vakfı Primer İmmün Yetmezlik Tanı Merkezi, İmmün Yetmezlik Uygulama ve Araştırma Merkezi, Işıl Barlan Translasyonel Tıp Merkezi, İstanbul

Amaç: Doğal immünite, etkenlere karşı ilk direnci oluşturan immün sistemin önemli bir parçasıdır. Burada görülen bozukluklar hafif klinik bulgularla görülebilse de bazen immün disregülasyon, ağır enfeksiyon ve çoklu organ tutulumu kliniği ile ortaya çıkabilir. Bu durum tanı koymada ve ayrıca tanıda zorluklara neden olabilmektedir. Bu olguda tekrarlayan enfeksiyonlar ve otoimmün bulgular ile seyreden ve TRAF3 eksikliği tanısı alan bir vaka sunulmaktadır.

Olgu: 7 yaş 3 aylık erkek hasta, 5 yaşında iken ateş, halsizlik, öksürük şikayeti üzerine pnömoni tanısıyla hastaneye yatırılmış. Daha sonraları aynı sene içerisinde ardışık olarak 2 kez pnömoni nedeniyle yatırılarak tedavi aldığı öğrenildi. Ayrıntılı öyküsünde uzun süredir devam eden halsizlik, gece terlemeleri, sık hastalanma, kilo kaybı olan hastanın fizik muayenesinde, boy 114 cm (25-50.p), kilo 19 kg (25.p), cildinde yer yer dermatit, tırnaklarda belirgin çomak parmak ve hepatosplenomegali mevcuttu. Özgeçmişinde ağız kenarında zaman zaman aft öyküsü saptandı. Soy geçmişinde akraba evliliği yok, babada epilepsi ve mental retardasyon öyküsü var idi.. Yapılan tetkiklerinde aralıklı nötropeni (0,38x10³/µL), anemi (8,8 g/dl), direkt coombs zayıf (+), CMV-PCR kopya sayısı 74,833 (+) saptandı. Periferik yaymasında eritrosit parçalanma bulguları saptandı. Serum IgG: 2859 mg/dl (764-2134), IgA: 23 mg/dl (78-383), IgM: 277 mg/dl (69-387), total IgE: 327 IU/L olarak bulundu. Mutlak lenfosit sayısı 2,7x10³/µL olan hastanın detaylı immün fenotiplemesinde CD4/8 oranı ters, CD4 ve CD8 naif /hafıza oranı ters, CD4 ve CD8 naif hücre oranları düşük, recent timic emigrant (RTE) düşük saptandı. Otoimmün bulgulara yönelik yapılan LRBA ekspresyonu normal, T foliküler hücre yanıtı artmış olarak gözlemlendi. Dihidrorodamin sonucu normal bulundu. Genetik değerlendirme için yapılan tüm ekzom dizileme analizinde TRAF3 geninde (NM_145725.3):c.1259G>A(p.Trp420*), de novo, nonsense olası patojenik mutasyon saptandı. Sık tekrarlayan enfeksiyonu, büyüme gelişme geriliği, uç organ hasarı tespit edilen hastaya uygun dozda antibiotik profilaksisi ve IGRT başlandı, yakın takibe alındı.

Sonuç: Doğal immünite, bağışıklık sistemin öncü kuvveti olmakla beraber, adaptif immüniteyi uyarmak ve regülasyonunu sağlamakta önemli rol almaktadır. Farklı klinik şekillerde karşımıza çıkabilir, bu nedenle ayırıcı tanıda akılda tutulması erken tanı açısından faydalı olacaktır.

Anahtar Kelimeler: kombine immunyetmezlik, otoimmünite, doğal bağışıklık, TRAF3

PS-211

Otozomal Resesif Agamaglobulinemi Ve Çölyak Hastalığı Olan Olgu Sunumu

Abdullah Arık¹, Hande Üçler Çınar¹, Arzu Gülseren², Hatice Eke Güngör¹

¹kayseri şehir hastanesi çocuk alerji ve immünoloji kliniği

²kayseri şehir hastanesi çocuk gastroenteroloji

Amaç: Otozomal resesif (OR) agamaglobulinemi, bağışıklık sisteminin primer immün yetmezliklerinden olup, B hücrelerin gelişiminin ve fonksiyonunun bozulmasıyla karakterizedir. Hastalar yeterli antikor üretmediği için tekrarlayan gastrointestinal sistem, sinopulmoner, cilt ve yumuşak doku enfeksiyonları, kronik ishal ve gelişme geriliği gibi semptomlarla başvurabilirler. Serum immünooglobulin düzeylerinde belirgin bir azalma, kemik iliğinde B hücre gelişiminin duraksaması ve periferik kanda B hücrelerinin yokluğu gözlenir. B hücrelerinin gelişimi ve farklılaşmasında kritik rol oynayan IGLL1, BLNK, PIK3R1, LRBA ve TACI gibi genlerdeki mutasyonlar öne çıkar. Bu genlerdeki mutasyonlar, B hücrelerinin olgunlaşmasını durdurur ve antikor üretimini engeller.

Olgu: 15 aylık kız hasta sık hastalanma şikayeti ile başvurdu. Öyküsünden 8. aydan itibaren sık enfeksiyon geçirdiği öğrenildi. Ayda 2 kere üst solunum yolu enfeksiyonu, ateş ve kusma şikayetleri ile tekrarlayan acil servis başvuruları vardı. İshal, kusma ve ateş atakları ile hastane yatışlarının olduğu öğrenildi. Özgeçmişinde özellik yoktu. Soygeçmişinde anne baba arasında 2. derece akrabalık mevcuttu. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı: 8,5 kg (3-10 p), boy:73 cm (3-10p), baş çevresi:45 cm (10p) idi. Karaciğer kot altı 2 cm palpabl, traube kapalı olması dışında diğer sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar incelemesinde beyaz küre:15000 mm³, absolü nötrofil sayısı:7780 mm³, lenfosit:6330 mm³, hemogloblin:10.6 gr /dL trombosit sayısı:545000 mm³. İmmünooglobulin değerleri; IgG:15 mg/dl, IgM:0.05 mg/dl, IgA:2 mg/dl olarak ölçüldü. Flow sitometri ile bakılan lenfosit alt grupları; CD3:%95, CD4:%72, CD8:%16, CD16+56:%4, CD19:<%1, CD45:%99 olarak ölçüldü. Mevcut bulgularla OR agamaglobulinemi düşünülerek 3 haftalık aralıklarla 0,5 gr/kg intravenöz immünooglobulin tedavisi başlandı. Genetik analizinde BLNK geninde homozigot c.1174C>T mutasyonu ve IGLL1 geninde heterozigot c.261delG mutasyonu saptandı. Hastanın takiplerinde üst solunum yolu enfeksiyonu ateş ve kusma semptomları azaldı ancak ishal ataklarının devam etmesi üzerine çocuk gastroenteroloji ile görüşülerek endoskopi ve kolonoskopi yapıp biyopsi alındı. Biyopsi incelemesinde parsiyel villöz atrofi saptandı. Çölyak genetiğinde HLA DQ2 pozitif olması ile çölyak hastalığı düşünülüp tedavisi başlandı.

Sonuç: Agamaglobulinemi saptanan kız çocuklarında, BTK mutasyonları gösterilemeyen agamaglobulinemili erkek çocuklarında OR agamaglobulinemiden şüphelenilmelidir. Literatürde Bruton hastalığı, yaygın değişken immün yetmezlik ve selektif IgA eksiklikleri ile çölyak hastalığının birlikteliğini gösteren yayınlar olsa da OR agamaglobulinemi ile çölyak hastalığının birlikteliği gösterilmemiştir. Biz de bu olgu ile nadir görülen bu birlikteliği sunmak istedik.

Anahtar Kelimeler: çölyak hastalığı, iimmün yetmezlik, otozomal resesif agamaglobulinemi

PS-212

STAT1 Eksikliği: Çoklu Otoimmünite ile Başvuran Ailedeki Bulgular

Ceren Üstün¹, Alp Kazancıoğlu¹, Deniz İlgün Gürel¹, Saliha Esenboğa¹, Sevil Oskay Halaçlı², Hülya Demir³, Alev Özön⁴, Deniz N. Çağdaş Ayvaz¹

¹Hacettepe Üniversitesi, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Sağlığı Enstitüsü, Çocuk İmmünoloji Bilim Dalı

³Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Ankara

⁴Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Endokrin Bilim Dalı, Ankara

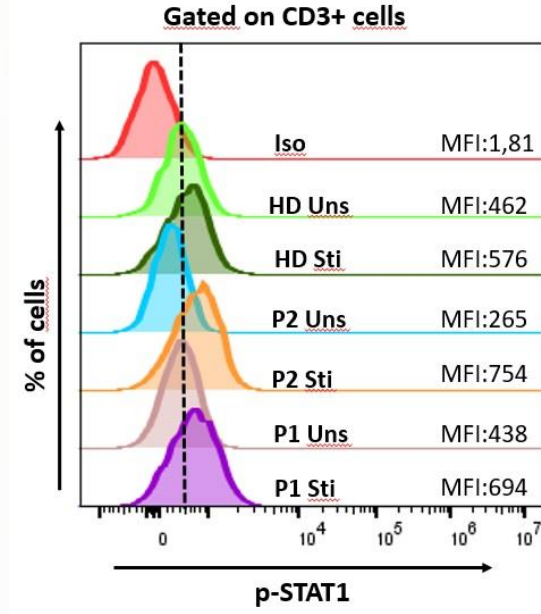
Giriş: Sinyal dönüştürücü ve transkripsiyon aktivatörü 1 (STAT1), STAT ailesinin en önemli üyelerinden biridir. STAT1, JAK-STAT yolu aracılığıyla hücre büyümesi, farklılaşması, çoğalması, metabolizması ve apoptozunun düzenlenmesinde kritik bir rol oynar. STAT1 genindeki heterozigot fonksiyon kazanım (gain of function-GOF) mutasyonları, çocukluk çağında başlayan kronik mukokutanöz kandidiyazis (KMK) ile başvururken, adölesan ve erişkin dönemde otoimmünite ile de karşımıza çıkmaktadır. JAK inhibitörleri gibi biyolojik tedaviler STAT 1 GOF mutasyonu olan hastalarda enfeksiyon ve/veya otoimmün bozukluk semptomlarını iyileştirir.

Olgu: 13 yaşında erkek hasta (Olgu 1), iki yıldır Çölyak hastalığı ile izlenirken halsizlik, kilo kaybı ve çarpıntı şikayetiyle başvurdu. TSH düşüklüğü, T4 yüksekliği ve anti-TPO pozitifliği nedeniyle Graves hastalığı tanısı ile metimazol tedavisi başlandı. İzlemede halsizlik şikayeti devam eden hastada ACTH yüksekliği ve kortizol düşüklüğü saptandı, Addison hastalığı tanısıyla oral prednizolon ve tuz tedavisi başlandı. Çoklu otoimmünite saptanması nedeniyle immünoloji polikliniğinde değerlendirilen hastanın bazal immünolojik tetkiklerinde Ig E yüksekliği vardı. İmmüdisregülasyona yönelik ileri genetik analiz planlandı. Ağabeyi poliklinikte araştırılırken 6 yaşında kız kardeşi (Olgu 2), karaciğer transaminaz yüksekliği nedeniyle hastaneye yatırıldı. Karaciğer biyopsisi otoimmün hepatit ile uyumluydu. Sistemik kortikosteroid ve mikofenolat mofetil tedavisi başlandı. Tedaviye dirençli izlenen hastanın CD4 düşüklüğü saptanması üzerine IVIG replasmanı başlandı. Olgu 1'in WES analizinde STAT1 heterozigot mutasyon saptanması nedeniyle olgu 2'den sanger analiz gönderildi, STAT1 heterozigot mutasyon saptandı. STAT1 fosforilasyon çalışması GOF ile uyumluydu (Şekil 1). IVIG replasmanı ile izlenen hastalarda, tedaviye JAK inhibitörü olan Ruxolitinib eklenmesi planlandı. Ebeveynler arası akraba evliliği olmayan kardeşlerin babası (olgu 3), 9 yıldır Graves tanısıyla takipliyken çocuklarında STAT1 mutasyon saptanması nedeniyle polikliniğimizde değerlendirildi. Sanger analizde STAT1 heterozigot mutasyon saptandı.

Tartışma: Erken başlangıçlı KMK, bakteriyel solunum yolu enfeksiyonları ve otoimmünite bulguları olan hastalarda STAT1 GOF mutasyonları göz önünde bulundurulmalıdır. STAT1 GOF mutasyonunda otoimmün ve inflamatuvar hastalıkların eşlik ettiğini gösteren bir çalışmada hastaların yaklaşık %61'inde klinik otoimmün belirtiler görülmüştür. IVIG tedavisine ilaveten JAK inhibitörlerinin kullanımı tedavide başarı sağlar. Bu hastalarda HKHN halen öne çıkan bir tedavi seçeneği olarak görülmemektedir.

Anahtar Kelimeler: Otoimmünite, Ruxolitinib, STAT1

Şekil 1: STAT 1 fosforilasyon (GOF)



Tablo 1: Klinik ve laboratuvar bulguları

	Olgu 1 (P1)	Olgu 2 (P2)	Olgu 3
Yaş	13	6	46
Cinsiyet	Erkek	Kız	Erkek
Otoimmünite	Çölyak, Graves, Addison hastalığı	Otoimmün hepatit	Graves hastalığı
Hemoglobin (g/dL)	15.8	9.6	16.2
Lökosit (/mm ³)	11970	17710	7350
Lenfosit (/mm ³)	3450	4070	2240
Nötrofil (/mm ³)	6970	11200	4270
Eozinofil (/mm ³)	300	70	280
Trombosit (/mm ³)	475000	593000	276000
İmmünglobulinler mg/dL (Ref.)			
IgG	1070 (907-1958)	1130 (764-2134)	1450 (907-1958)
IgM	86 (88-322)	197 (69-387)	98 (88-322)
IgA	174 (139-278)	285 (70-303)	117 (139-278)
IgE (ul/mL)	1895	8.6	2936
Lenfosit Alt Grupları % (Ref.)			
CD3+ T hücre	73 (56-84)	47 (60-76)	79 (56-84)
CD4+ T hücre	38 (31-52)	22 (31-47)	58 (31-52)
CD8+ T hücre	27 (18-35)	21 (18-35)	20 (18-35)
CD16+56 NK hücre	11 (3-22)	2 (4-17)	10 (3-22)
CD19+ B hücre	14 (6-23)	50 (13-27)	10 (6-23)
CD45 RA/RO	36/53	33/42	24/57
HLA ABC-DR	-	100/50	-
DNT	0	-	2

PS-213

Non-epizodik Gleich Sendrom: Türkiye'den 3. Vaka Bildirimi

Sedat Demirsoy, Cengiz Kırmaz, Tuğba Kıratlı Yolcu, Dilan Şirin, Volkan Bozkurt, Handan Aksoy
Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Alerji ve Klinik İmmünoloji B.D., Manisa

Amaç: Gleich sendrom (epizodik-anjioödem ile eozinofili-EAE) bildirilmiş <100 vakayla nadir bir klinik. Epizodik-anjioödem ve hipereozinofiliyle ataklarda ateş, kilo artışı, oligüri görülebiliyor. İyi prognoz, organ tutulumu olmamasıyla hipereozinofilik sendromdan(HES) farklı seyrediyor. Nonepizodik formu(NEAE) artarak bildiriliyor. Kesin tanısıl kriteri olmadığından daha az tanımlanıyor. Türkiye'den henüz 2 bildirim yapılmış. Konuya dikkatleri çekmek, ileri araştırmalara epidemiyolojik veri amacıyla 3. vakayı sunuyoruz.

Literatür taramasıyla olgu değerlendirildi. Lenfositik(HES_L) veya idiyopatik (HES_i) altgrubunda tanımlanan EAE tanısı diğer etyolojiler, primer HES dışlanarak konulabilir. 6 aydan fazla >1500/mm³ kan eozinofiliyle parazitik, alerjik veya organ tutulumu bulguları olmayışı EAE'yi düşündürür. 3. dekatta daha sık. Tipik klinik yüz/ekstremitte ödemiyle aşikar hipereozinofili. %25 ateş, %28 kilo artışı, %17 lenfadenopati bildirilmiş. Sıklıkla ESR, CRP, IgM-IgE, LDH yükseliyor, C3-C4 düşüyor. Tanımlanan nonepizodik formdaysa IgM yükselmüyor, %29 hastada normal. Birkaç günde gerileyen 3-4 haftalık epizodlarla gerçekleşen ataklarda kortikosteroidler etkili. Ancak nöksler sık ve steroid-bağımlı, önerilen 2.sıra tedaviler IFN- α , busulfan, imatinib, siklosporin, anti-IgE, anti-IL-5.

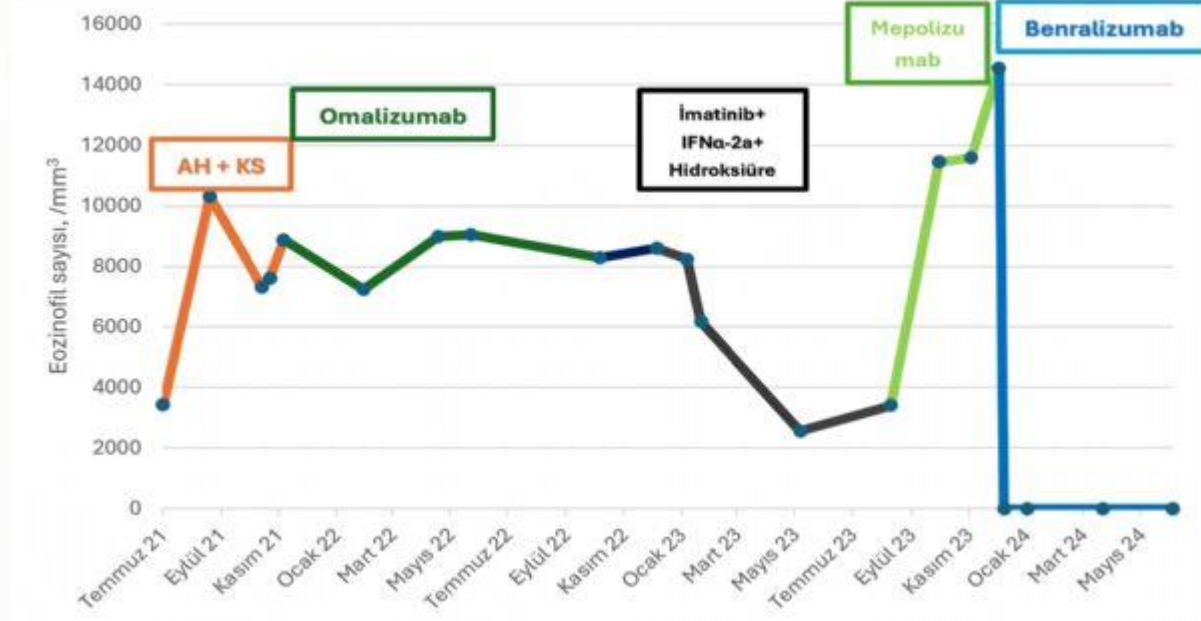
Patofizyolojinin net olmadığı ataklarda T_{yardımcı} kaynaklı IL-5 ve IL-6'nın eozinofil aktivasyonu ile dermiste MBP, ECP birikimi sonucu vasküler kaçak, anjioödem, kilo artışı geliştiği bildiriliyor. Prognozu iyi gözükse de HES_L hastaları T-hücreli lenfoma transformasyonu için artmış risk altında ve organ hasarı persistan eozinofilili hastalarda olası.

Olgu: Olgumuz 3. dekatta erkek, 3 yıl önce başlayan nonepizodik-anjioödem ataklarına ek semptom eşlik etmiyor. VKİ normal, nonsmoker. Atopi/aile hikayesi, mesleki, alerjen, gıda, ilaç etyolojisi yok. Hipereozinofili dışında anormallik saptanmıyor, IgM normal. Viral, parazitik, otoimmün seroloji, biyokimya normal. Antihistaminik/kortikosteroidlere yanıtız, 300 mg omalizumabla semptomlar düzeliyor. Ancak gerilemeyen eozinofili, HES şüphesiyle tetkiklerinde Kİ biyopsisi; >%50 matür eozinofille normoselüler myeloid predominant raporlanıyor. FIP1L1/PDGFR α /CHIC2, Bcr/Abl, MPL, Jak2 mutasyonları negatif. İmatinib, hidroksiüre, interferon- α tedavilerine yanıtız. Bu aşamada kliniğimize başvuruyor. Alerjik/otoimmün araştırma sonrası nonepizodik Gleich sendrom tanısıyla mepolizumab 3 ayda yanıtızdı. Takiben benralizumab tedavisiyle eozinofil sıfırlandı, semptomatik iyileşmeyle anjioödemler antihistaminik yanıtız hale geldi, steroidsiz takipte.

Sonuç: Anjioödemle belirgin eozinofili mevcutsa Gleich sendrom düşünülmeli; ilaç, parazitöz, malignite, vaskülitler, HES gibi diğer etyolojiler dışlanmalıdır. Sık ataklı, yüksek eozinofil sayılı hastalarda remisyon sağlanamıyor. Mepolizumabın kısmi etkinliği bildirilse de Khory'nin çalışmasında mepolizumab semptomları iyileştiremedi, Gleich ver ark. benralizumabla önemli iyileşme bildirdi. Hastamız diğer tedavilerden fayda görmedi, benralizumab semptomları düzelterek eozinofil sayısını sıfırladı.

Anahtar Kelimeler: Epizodik anjioödem ile eozinofili, Gleich, Hipereozinofili, İdiyopatik HES, Nonepizodik anjioödem ile eozinofili

Hastanın periferik kan eosinofil sayıları ve uygulanan tedavilerin etkinliği



Üst ekstremitede anjioödem



Üst ekstremitede anjioödem

PS-214

DOCK8 Eksikliği Olan Hastada İlerleyici Oküler Lezyonun İnterferon Alfa Tedavisi ile Başarılı Yönetimi

Gizem Gündüz¹, Gamze Sönmez¹, Cansu Kafes², Deniz Çağdaş²

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Pediatrik İmmunoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Bu olgu sunumunun amacı, DOCK8 eksikliği olan bir hastada ilerleyici oküler lezyonun interferon alfa tedavisi ile yönetimini ve genetik hastalıklarda hedefe yönelik tedavi yaklaşımlarının önemini vurgulamaktır.

Olgu: 11 yaşında kız hasta, bir yıl içinde giderek büyüyen oküler lezyon ile başvurdu (Figür 1). Lezyon, göz kapaklarını tutarak gözün tamamen kapanmasına ve görme kaybına yol açmıştı. Hastanın homozigot DOCK8 gen kusuruna sahip olduğu biliniyordu. DOCK8 eksikliği, viral cilt enfeksiyonlarına yatkınlık ile karakterize primer immün yetmezliktir. Aile, uzak bir şehirde yaşaması nedeniyle hastaneye gelmekte tereddüt ettiğinden, lezyonun gelişim süreci uzamıştı. Lezyonun, DOCK8 gen eksikliği bağlamında gelişen bir viral cilt enfeksiyonu sonucunda ortaya çıktığı düşünülmüştür. Tanıyı doğrulamak amacıyla göz kapağı lezyonundan biyopsi yapılması göz doktoru tarafından önerilmiştir. Ancak aile biyopsiyi reddettiği için, hastaya interferon alfa tedavisi başlanmıştır. Bu tedavi kararı, DOCK8 eksikliği olan hastaların tipik olarak interferon alfa salgılama bozukluğu gösterdiği bilgisine dayanarak alınmıştır.

Sonuç: Bu vaka, nadir genetik hastalıklarda hedefe yönelik tedavi stratejilerinin kritik önemini göstermektedir. DOCK8 eksikliği olan hastalarda, interferon alfa tedavisi etkili bir seçenek olabilir.

Anahtar Kelimeler: DOCK8 eksikliği, interferon alfa, oküler lezyon

Figür 1.



Hastanın oküler lezyonunun aile tarafından çekilmiş görüntüleri

PS-215

CD3 Geninde Keşfedilen Üç Yeni Homozigot Varyant: 5 Olgu Sunumu

Gamze Sönmez¹, Alp Kazancıoğlu², Yiğit Yazarkan¹, Ateş Kutay Tenekeci¹, İsmail Yaz³, Diclehan Orhan⁴, Saliha Esenboğa², Özden Şanal², İlhan Tezcan², Deniz Çağdaş²

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Pediatrik İmmunoloji Bilim Dalı, Ankara

³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Pediatrik Temel Bilimler Bilim Dalı, Ankara

⁴Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Amaç: Amacımız, CD3 eksikliği olan beş hastanın klinik, laboratuvar ve genetik özelliklerini tanımlamaktır.

Olgu:

Olgu 1:

46 günlük kız hasta ateş ve akciğer enfeksiyonu ile başvurdu, aynı zamanda Candida enfeksiyonu mevcuttu. Akraba evliliği öyküsü (figür 1) ve düşük mutlak lenfosit sayısı nedeniyle (tablo 1) primer immün yetmezlik şüphesiyle tam ekzom dizilimi yapıldı. CD3ε geninde homozigot mutasyon (c.173delT) tespit edildi (figür 2). 3 ay sonra hastaya kardeşinden kemik iliği transplantasyonu yapıldı. Nakil sonrası CMV reaktivasyonu ve aralıklı hematüri gözlemlendi, ancak hematürinin nedeni belirlenemedi.

Olgu 2:

4 yaşındaki erkek çocuk sık tekrarlayan üst ve alt solunum yolu enfeksiyonları nedeniyle başvurdu. Hastada mitojenlere karşı zayıf proliferatif yanıtlar gözlemlendi ve CD3 ekspresyonu düşük bulundu (tablo 2). CD3γ geninde homozigot varyant (c.205A>T) tespit edildi. 7 yaşında sedef hastalığı, 10 yaşında astım tanısı aldı ve topikal kortikosteroidlerle tedavi edildi. 15 yaşından itibaren enfeksiyonlar azaldı ve sağlık durumu düzeldi.

Olgu 3:

12 aylık erkek çocuk sık tekrarlayan gastroenterit, sinopulmoner enfeksiyonlar ve mantar enfeksiyonu ile başvurdu. CD3+ T hücre sayısı çok düşük bulundu. CD3γ geninde homozigot varyant (c.390_391delTGinsCT) tespit edildi (figür 2). 14 aylıkken HSCT yapıldı. İki hafta sonra Crohn hastalığı tanısı aldı. Donör kimerizmi düşük olduğundan 18 aylıkken ikinci nakil yapıldı ve sonuç başarılı oldu.

Olgu 4:

15 aylık kız çocuk büyüme geriliği, sinopulmoner enfeksiyonlar ve mantar enfeksiyonları ile başvurdu. Akraba evliliği öyküsü vardı. CD3 sayısı sıfır bulundu. CD3δ geninde homozigot bir varyant (c.56-1G>T) tespit edildi (figür 2). HLA uyumlu annesinden HSCT yapıldı. Nakil sonrası BCG lenfadeniti gelişti ve anti-mikobakteriyel tedavi uygulandı.

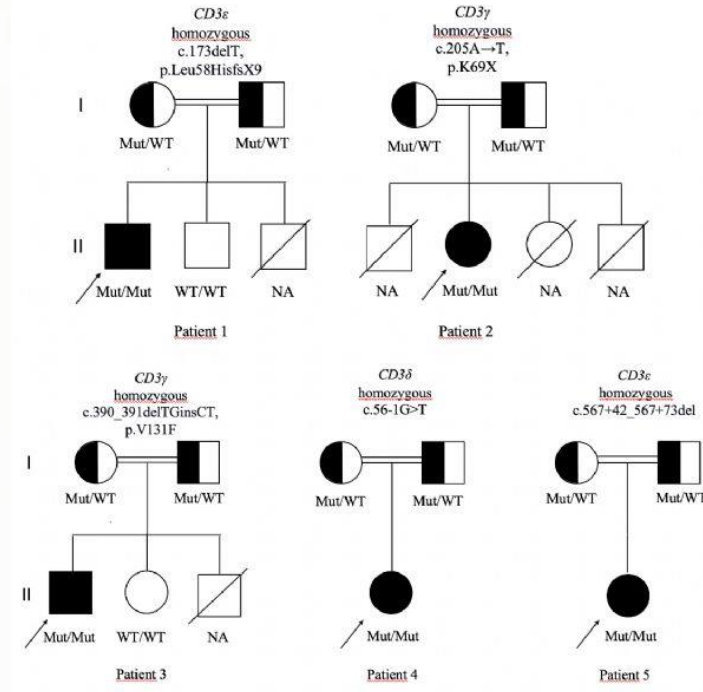
Olgu 5:

5 aylık kız hasta mantar enfeksiyonu ve CMV pnömonisi ile başvurdu. Lenfosit sayısı normal, IgA düşük, IgG yüksek bulundu ve SCID tanısı kondu. CD3ε geninde homozigot bir varyant (c.567+42_567+73del) tespit edildi (figür 2). HSCT sonrası GVHD ve CMV reaktivasyonu gelişti, ancak tedavi sonrası durum stabil hale geldi. Taburcu olduktan bir ay sonra hasta kaybedildi.

Sonuç: CD3δ, CD3ε ve CD3ζ eksikliği olan hastalar tipik olarak klasik SCID fenotipi ile başvururlar. Buna karşılık, CD3γ eksikliği olan hastalar SCID fenotipi gösterebilir veya hastalığın daha hafif bir formuna sahip olabilirler. Ciddi vakalarda, kemik iliği transplantasyonunun mümkün olan en erken dönemde yapılması önemlidir ve komplikasyonlara dikkat edilmelidir.

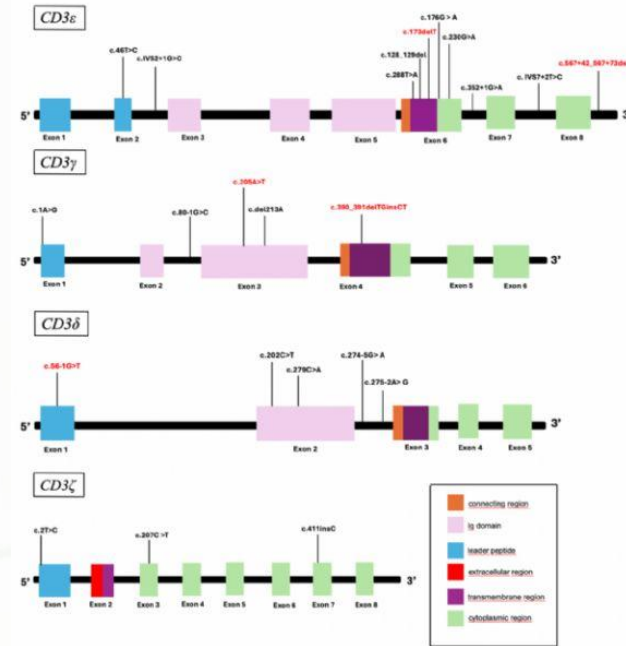
Anahtar Kelimeler: CD3 yetmezlik, primer immün yetmezlik, otoimmünite, kemik iliği transplantasyonu

Figür 1.



Vakaların aile ağaçları.

Figür 2



Literatürdeki CD3ε, CD3γ, CD3δ ve CD3ζ varyantlarının şematik temsili gösterilmiştir. Kırmızı yazılanlar, vakalarımızın varyantlarıdır.

Tablo 1. Hastaların immünolojik değerlendirme sonuçları

	Olgu 1		Olgu 3		Olgu 4		Olgu 5		Normal Değerler
Tam Kan Sayımı	KİT öncesi	KİT sonrası	KİT öncesi	KİT sonrası	KİT öncesi	KİT sonrası	KİT öncesi	KİT sonrası	
Hemoglobin (g/dl)	9,6	12,7	9,8	16	9,7	7,9	9,5	11	9,5-13,5
PLT ($\times 10^3/\mu\text{L}$)	247	310	450	266	613	888	292	452	150-450
WBC ($\times 10^3/\mu\text{L}$)	7,8	10,9	10,6	8,2	8,9	16,9	15,7	9	5-15
Mutlak lenfosit sayısı	2600	8900	4800	4000	6800	11000	10600	2400	1700-6900
Mutlak nötrofil sayısı	4100	5600	3700	1200	2000	5000	4400	5300	1500-8000
Mutlak eozinofil sayısı	300	100	100	0	0	100	300	0	20-850
İmmunoglobulinler.									
IgG (mg/dl)	236	834	962	1006	125	145	4440	1190	745-1804
IgM (mg/dl)	82,6	94,3	130	76	34	1514	107	137	78-261
IgA (mg/dl)	6,67	34,3	60,1	41	19	93	<6		57-287
IgE (IU/ml)	1,23	18,7	21	16,7	-	-	<1	<1	0-100
Lenfosit alt grupları									
CD3+	10	52	7	73	0	57	1	36	43-76
CD4+	1	13	4	41	0	24	1	12	23-48
CD8+	17	39	3	36	0	27	1	21	14-33
CD16+CD56+	69	7	30	26	1,35	9	33	46	4-23
CD19+	20	36	61	1	86	34	22	18	14-44
TCR/CD3 kompleksi									
TCR $\alpha\beta$	8	34	0	66	-	-	2	7	-
TCR $\gamma\delta$	5	3	4	6	-	-	0	1	-

KİT= kemik iliği transplantasyonu

Tablo 2. Olgu 2'nin 30 yıl boyunca immünolojik takibi

Tablo 2. Olgu 2'nin 30 yıl boyunca immünolojik değerleri						
	1. yıl	6. yıl	12. yıl	18. yıl	24. yıl	30. yıl
Enfeksiyon	7-8 / yıl	6-7 / yıl	4-5 / yıl	3-4 / yıl	2-3 / yıl	2-3 / yıl
Üst solunum yolu enfeksiyonu						
Alt solunum yolu enfeksiyonu	5-6 / yıl	3-4 / yıl	1-2 / yıl	--	--	2-3 / yıl
İmmunoglobulinler (mg/dL)						
Ig A	41,3 (57-282)	89 (62-390)	53,9 (100-447)	159 (139-378)	106 (82-453)	134 (70-400)
Ig M	76,1 (78-261)	77 (54-392)	85,5 (75-448)	28 (88-322)	22,5 (46-304)	83,8 (40-230)
Ig G	1060 (745-1804)	1627 (842-1943)	1414 (876-2197)	2180 (913-1884)	1210 (751-1560)	1160 (700-1600)
Lenfositler (mm^3)	4320 (1.700-6.900)	2160 (1.100-5.900)	1840 (1.000-5.300)	1900 (1.000-2.800)	1700 (1300-3500)	
CD hücreleri (%)						
CD3	30 (43-76)	43 (55-78)	54 (52-78)	46 (55-83)	45 (55-83)	52 (55-83)
CD4	22 (23-48)	30 (27-53)	36 (25-48)	39 (28-37)	35 (28-37)	44 (28-37)
CD8	19 (14-33)	20 (19-34)	19 (9-35)	14 (10-39)	12 (10-39)	13 (10-39)
CD19	25 (14-44)	23 (10-31)	12 (8-24)	20 (6-19)	33 (6-19)	14 (6-19)
Proliferatif cevaplar (hasta yaş kontrol)						
PHA (cpm)	755 vs 94842	--	--	--	--	--
Concanavalin A (cpm)	556 vs 36794	--	--	--	--	--

PS-216

CARD11 gen varyantı olan olguların klinik özelliklerinin değerlendirilmesi

Çiğdem Ertuğrul, Gülnar Aliyeva, Saliha Esenboğa, Begüm Çiçek, Deniz Çağdaş
Hacettepe Üniversitesi Çocuk İmmünoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş:

CBM(CARD-BCL10-MALT1) kompleksi NF-kB, c-JunN-terminal kinaz ve mTOR dahil olmak üzere hücre sinyal yollarında görevli bir adaptör protein kompleksidir. BCL10 ve MALT1 her CBM kompleksinde yer alırken, sinyalin olduğu hücrenin tipine göre dört farklı CARD molekülü (CARD9, CARD10, CARD11, CARD14) bu komplekse dahil olabilmektedir. CBM kompleksinde CARD molekülleri esas olarak iskele (scaffold) proteini olarak görev yapmaktadır. Hematopoetik sistemde görev alan temel CARD molekülü CARD11'dir. CARD11 gen mutasyonları çok çeşitli klinik bulgulara neden olmaktadır: homozigot mutasyonlar güdük protein oluşumuna neden olup, ağır kombine/kombine immün yetmezlik fenotipinde hastalığa neden olurken; dominant kalıtılan heterozigot varyantlar ve hipomorfik mutasyonlar ağır atopik dermatit, astım, IgE yüksekliği ve eozinofili ile seyreden CADINs (CARD11 Associated Atopy with Dominant Interference on NF-KB Signaling) tablosuna; heterozigot fonksiyon kazanım mutasyonları splenomegali, lenfadenopati, B hücreli lenfositoz, T hücre anejisi ve tekrarlayan hafif enfeksiyonlarla seyreden, BENTA (B cell expansion NF-KB signaling with T cell anergy) klinik tablosuna; somatik fonksiyon kazanım mutasyonları B ve T hücreli lenfomalara neden olmaktadır.

Hastalar ve Metod:

2010 - 2024 yılları arasında Çocuk İmmünoloji kliniğinde izlenen ve CARD11 geninde patojenik varyant saptanan toplam 5 hasta sunulmuştur. Hastalardan ikisi kombine immün yetmezlik fenotipindeyken, üçü lenfoproliferatif bulguların hakim olduğu BENTA fenotipindeydi. Hastalara ait klinik ve laboratuvar özellikleri, mutasyon detayları ve tedavi özellikleri Tablo 1' de sunulmuştur.

Sonuç ve Tartışma:

Farklı klinik bulgularla başvuran, CARD11 gen varyantı saptanan hastalarda fonksiyonel testler yapılmalıdır. Bu alandaki yeni bilgiler otoimmünite, malignite ve atopi ile seyreden PİY' li hastaların sonuçlarını iyileştirmek için, bu proteinleri hedef alan hassas tıp yaklaşımlarının geliştirilmesi ve uygulanması konusunda bilgi sağlayacaktır.

Anahtar Kelimeler: CARD11, Kombine immün yetmezlik, Lenfoproliferatif hastalıklar

1.Hastaların klinik ve laboratuvar özellikleri

	Olgu 1	Olgu 2	Olgu 3	Olgu 4	Olgu 5
Cinsiyet/yaş	Erkek / 5 yaş	Kadın / 14,5 yaş	Erkek / 14 yaş	Erkek / 14,5 yaş	Erkek / 6,5 yaş
Akrabalık	Var	Yok	Var	Var	Yok
Semptom yaşı (yıl/ay)	6 ay	8 yaş	2 yaş	4 ay	6 ay
Tanı yaşı	2 yaş 6 ay	12 yaş	11 yaş	2yaş	1 yaş
Klinik bulgular	Atopik dermatit, tekrarlayan bronşiolit, CMV retinitisi, CMV pnömonisi, SSS vaskülopatisi	Sık enfeksiyon, Evans sendromu, pansitopeni, mediastinal LAP Akciğerde nodüller	Tekrarlayan rektal apse	Malnütrisyon, Tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, Atopik dermatit, onikomikoz	Lenfadenopati, splenomegali
Laboratuvar bulguları	IgM ve IgG düşük, RTE düşük Memory, switched memory B hücre düşük, Naive B hücreler artmış.	Lenfopeni, hipogamaglobulinemi, CD3+ ve CD4+ T hücre düşüklüğü, TREC düşük, Lenfosit aktivasyon düşük	Hipogamaglobulinemi, L.aktivasyon düşük	IgM ve CD19 düşüklüğü	CD3+ T ve CD4+ T hücre düşük, B hücre lenfositozu
Tedavi	IVIG, MMF, TMP/SMX profilaksisi	IVIG, TMP/SMX profilaksisi	IVIG, TMP/SMX profilaksisi	IVIG, Flukonazol, TMP/SMX profilaksisi	Siklosporin, Rapamisin
Hastalık Tipi	Kombine immün Yetmezlik	BENTA	BENTA	Kombine immün yetmezlik	BENTA
Mutasyonlar CARD11 geni	c.1018-1-G>C splicing homozigot	c.942 G>C heterozigot	c.220-1G>A heterozigot	c.779 G>T homozigot	c.752 T>C heterozigot

PS-217

MYSM1 Geninde Novel Varyasyon Saptanan Olgu

Hilal Karabağ Çıtlak¹, Fatih Sultan Mehmet Koç¹, Tuna Apuhan², Ayberk Türkyılmaz², Gülizar Demir¹, Nalan Yıldız¹, Ayşenur Bahadır³, Fazıl Orhan¹

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Bilim Dalı

²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Genetik Anabilim Dalı

³Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı

Giriş-Amaç:

Kalitsal kemik iliği yetmezliği sendromları; hematopoetik kök hücrelerde işlev bozukluğuyla ilişkili heterojen bir hastalık grubudur. Genetik analiz yöntemlerindeki ilerlemeler, kalıtsal kemik iliği yetmezliği ile görülen hastalıkların kapsamının genişlemesine imkân sağlamıştır.

MYSM1 geninde tanımlanan genetik defektler yakın zamanda, kemik iliği yetmezliği sendromu tip 4 (BMF 4) ile ilişkilendirilmiştir (OMIM #618116).

BMF 4, ilerleyici kemik iliği yetmezliği, immün yetmezlik ve gelişimsel anormalliklerle karakterizedir. Bazı hastalarda yüzde deformiteler, kemik anomalileri, büyüme geriliği gibi bulgular eşlik edebilir. Literatürde sınırlı sayıda vaka bildirilmiştir.

Bu çalışmada anemi, trombositopeni, nötropeni bulguları ile başvuran ve MYSM1 geninde muhtemel patojenik varyant saptanan olguyu sunmayı amaçladık.

Olgu: 13 aylık erkek hasta, sitopeni bulgusu ile immünolojik değerlendirme için tarafımıza başvurdu.

Miad doğum öyküsü olan hastanın, postnatal dönemde bir hafta beslenememe ve solunum sıkıntısı nedeniyle yenidoğan yoğun bakım yatış öyküsü vardı. Ayrıca pes ekinovarus deformitesi nedeniyle opere edilmişti. Hastanın fizik muayenesinde; fasyal dismorf (antevert burun delikleri, epikantus, brakisefali), sol gözde dışa bakışta kısıtlılığı vardı. İşitme testi normaldi. Orbital ve kranial MR görüntülemeleri normaldi. Anne baba arasında akrabalık yoktu ve bir sağlıklı kardeşi vardı. Yapılan laboratuvar tetkiklerinde; Hb 7,9 g/dL, nötrofil 730/mm³, trombosit 114.000 olup düşüktü.

İmmunoglobulin değerleri IgG 582 mg/dL, IgA 38 mg/dL, IgM 70 mg/dL, IgE 115 kU/L olup yaşına göre normal aralıktaydı. Lenfosit alt grubu incelemesinde; CD 19+ B hücrelerinde düşüklük izlendi. Yapılan kemik iliği incelemesinde atipik hücre izlenmedi.

Tüm ekzom dizileme analizinde (Whole Exome Sequencing (WES)) MYSM1 geninde novel muhtemel patojenik c.102 del, p.Asp35Ilefs*63 homozigot varyasyonu saptanmış olup olgunun anne ve babası bu varyasyon açısından heterozigot olarak saptanmıştı.

Sonuç: MYSM1 hematopoz ve B hücre gelişiminde önemlidir. MYSM1 eksikliği, kompleks gelişimsel anormallikler, kalıtsal kemik iliği yetmezliği ve B hücre gelişimindeki kusurlarla ilişkili immün yetmezliklere neden olur.

Anahtar Kelimeler: BMF4, çocuk, immün yetmezlik, MYSM1, sitopeni

Resim 1

Fasyal Dismorfi ve Dışa Bakış Kısıtlılığı Bulguları

PS-218

Çocukluk Çağında Hipogamaglobulinemi: Geçici Hipogamaglobulinemi Mi? Yaygın Değişken İmmün Yetmezlik Mi?

Selin Sevinç¹, Şule Haskoloğlu¹, Şule Altınır², Gökcan Öztürk¹, Burcu Sarıgül Çimi¹, Candan İslamoğlu¹, Halil Gürhan Karabulut², Figen Doğu¹, Aydan İkincioğulları¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: Bebeklerde görülen fizyolojik hipogamaglobulinemi durumunun belirginleşmesi ve 6. aydan sonra da devam etmesi "süt çocuğunun geçici hipogamaglobulinemisi" (SÇGH) olarak adlandırılır. Avrupa İmmün Yetmezlik Topluluğu (ESID), SÇGH'ni; yaşamın ilk üç yılında en az iki ölçümde IgG serum seviyesinin yaşa göre olması gereken değerlerin altında saptanması, bilinen hipogamaglobulinemi nedenlerinin dışlanmış olması ve dört yaşa kadar kendiliğinden düzelmiş olması olarak tanımlamaktadır. Yaygın değişken immün yetmezlik (YDİY), erişkin dönemde en sık karşılaşılan primer immün yetmezlik nedenidir. YDİY, klinik olarak; tekrarlayan sinopulmoner enfeksiyonlar, otoimmünite ve lenfoproliferasyonla, laboratuvar olarak ise beraber IgG ve IgA'da belirgin düşüklük, aşırı zayıf antikor yanıtı veya switched memory B hücre düşüklüğü, ağır T hücre yetmezliği bulgularının olmaması ile karakterizedir. YDİY fenotipine neden olan çok sayıda genetik defekt tanımlanmıştır. Burada, 2,5 yaşında SÇGH tanısı alan, izlemde immünglobulin düzeyleri normale dönen ve babasının YDİY tanısı alması üzerine genetik analiz sonucu NFkB1 geninde heterozigot patojenik varyant saptanmış bir hastamızı sunuyoruz.

Olgu: 2,5 yaş erkek hasta, tekrarlayan ishal, tekrarlayan otit ve hipogamaglobulinemi nedeniyle kliniğimize yönlendirildi. Hastanın değerlendirmesinde IgG düşük, IgA ve IgM normal aralıkta, aşılara karşı antikor yanıtları pozitif idi. SÇGH tanısı ile kliniğimizde takibe alınan hastanın izleminde, babasının tekrarlayan sinüzit ve pnömoni öyküsü, lenfadenopati ve trombositopeni bulguları olması nedeniyle YDİY tanısı konuldu ve IVIG tedavisi başlandı. Trimetoprim-sulfametoksazol (TMP-SMX) profilaksisi ile 6 ayda bir takiplerine devam eden hastamızın izleminde tekrarlayan enfeksiyon şikayetleri geriledi, antropometrik ölçümleri yaşitları ile uyumlu seyretti, immünglobulin düzeyleri normal aralığa ulaştı. Hastanın 6,5 yaş kontrolünde, babasına ait genetik analizde otozomal dominant geçişli NFkB1 geninde heterozigot patojenik varyant saptanmış olması üzerine yapılan dizi analizinde NFkB1 geninde aynı patojenik varyant saptandı. Hastanın son kontrolünde tekrarlayan üst solunum yolu enfeksiyonları dışında yakınması yoktu; laboratuvar incelemelerinde ise tam kan sayımı, IgG-IgA-IgM değerleri, T lenfosit ve B lenfosit oranları ve absolü sayıları, Trec oranı, B lenfosit alt grupları normal aralıkta izlendi. TMP-SMX profilaksisi alan hastamızın enfeksiyon sıklığı, şiddeti, lenfoproliferatif bulgular ve otoimmünite açısından yakın takibine devam edilmektedir.

Sonuç: SÇGH, altta yatan daha ciddi bir doğuştan immünite kusurunun ilk bulgusu olabilir. Aile öyküsü varlığında mutlaka genetik inceleme yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: hipogamaglobulinemi, süt çocuğunun geçici hipogamaglobulinemisi, yaygın değişken immün yetmezlik, NFkB1

PS-219

Doğumsal Bağışıklık Kusuru Olan Hastalarda Oral İmmunoglobulin Tedavisi

Ceren Üstün, Alp Kazancıoğlu, Elif Soyak Aytekin, Saliha Esenboğa, Deniz Çağdaş
Hacettepe Üniversitesi, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Doğumsal bağışıklık kusuru (DBK) olan hastalarda kronik ishal sık görülür. Özellikle rotavirüs, norovirüs ve adenovirüs gibi virüsler, immün sistemi baskılanmış hastalarda bulaşıcı ishali en yaygın nedenlerdir. Oral yolla verilen immunoglobulinin, virüse bağlanıp virusun bağırsak duvarına yapışmasını engelleyerek, viral replikasyonu inhibe ettiği düşünülmektedir. DBK olan hastalarda ishallerin yönetiminde oral immünoglobulinlerin potansiyel faydasının kabul edilmesi, iyileşmenin hızlanmasına ve hastanede yatış süresinin kısalmasına yardımcı olabilir. Bu çalışmada, DBK olan hastalarda oral IgRT'nin klinik faydasını değerlendirmeyi amaçladık.

Gereçler ve Yöntem: Çalışmaya bölümümüzde oral immunoglobulin (OİG) verilen DBK tanılı kronik ishal ile yatarak izlenen hastalar dahil edildi. Demografik veriler ve klinik özellikler (yaş, cinsiyet, tanı, tedavi) elektronik hasta kayıtlarından retrospektif olarak kaydedildi. Yatış sırasında dışkı kültür ve viral PCR ile tanımlanan mikroorganizmalar değerlendirildi. OİG verilmeden önce verildikten 10 gün sonra dışkı çıkışı ve kıvamındaki değişiklikler dosya gözlemlerinden kaydedilmiştir. Klinik fayda dışkı çıkışında %50 azalma ile tanımlanmıştır.

Bulgular: Çalışmaya dahil olan 8 hastanın ortanca yaşı 9 yıl (aralık: 0.5-29 yıl) olup, hastaların % 50'si erkekti. Hastaların tamamında kronik ishal mevcuttu, iki hasta inflamatuvar bağırsak hastalığı (İBH) tanısıyla izleniyordu. Hastaların tamamı IVIG tedavisi alırken, %37'si immunsupresif tedavi alıyordu. İki hasta HKHN sonrası izlemdeydi. Saptanan mikroorganizmalarda en sık (%62) viral etkenler izole edilirken, bir hastada etken izole edilememiştir. Tüm hastalara 3 gün boyunca 200 mg/kg/gün aralığında dozlarla, nazogastrik yol ile OİG tedavisi verildi. OİG tedavi öncesinde hastaların ortalama ishal sayısı 9.8 kez/gün (aralık 4-25) iken; tedavi sonrasında 3.5 kez/gün (aralık 1-8) saptandı. İzlemde bir hasta (hasta 6) sepsis nedeniyle kaybedildi. Hastaların %87.5'i OİG tedavisinden klinik fayda görüldü. OİG aldıktan sonra klinik yanıt görülme süresi ortanca 3.6 (1-9) gündü.

Tartışma: Kronik ishal ile başvuran DBK olan hastalarda OİG uygulanması, hastaların çoğunda dışkı çıkışını %50 oranında azaltmada yararlı görünmektedir. OİG, özellikle viral etken izole edilen kronik ishallerin DBK tanılı hastaların tedavisinde iyi bir seçenektir. OİG hastanede kalış sürelerini, komplikasyonları ve morbiditeyi azaltmakta birlikte yaşam kalitesini arttırmaktadır.

Anahtar Kelimeler: doğuştan bağışıklık kusuru, nörovirus, oral immunoglobulin

Tablo 1: Hastaların Demografik Özellikleri

Hasta No	Yaş (yıl)	Cinsiyet	Tanı	Genetik	Oral IgRT Verilme Nedeni	Saptanan mikroorganizma	Veriliş Dozu	Verilme süresi	Klinik fayda
Hasta 1	2	Erkek	MSMD	IL12R1	Bakteriyemi, kronik ishal	Salmonella	200mg/kg/g	3 gün	var
Hasta 2	29	Kız	Sendromik KİY	KMT2D	İBH, kronik ishal	-	200mg/kg/g	3 gün	var
Hasta 3	3	Erkek	MHC sınıf 2 eksikliği	RFXANK	HKHN sonrası kronik ishal, elektrolit imbalansı, nöbet	Norovirus	200mg/kg/g	3 gün	var
Hasta 4	16	Kız	Griselli sendromu	RAB27A	HKHN sonrası kronik ishal, elektrolit imbalansı, HLH	Adenovirus	200mg/kg/g	3 gün	var
Hasta 5	16	Erkek	XLA	BTK	İBH, Kronik ishal	Giardia	200mg/kg/g	3 gün	var
Hasta 6	0.5	Kız	Komplet Di George Sendromu	22q11de1	Sepsis, kronik ishal	CMV	200mg/kg/g	3 gün	yok
Hasta 7	14	Erkek	XLA	BTK	Ensefalopati, kronik ishal	Norovirus	200mg/kg/g	3 gün	var
Hasta 8	4	Kız	KİY	PRKDC	Kronik ishal	Norovirus	200mg/kg/g	3 gün	var

PS-220

Novel Rekombinasyon Aktive Edici Gen (RAG) Varyantları: Tek Merkez DeneyimiGüney Küçük Külice¹, Ayşe Öz², Aysel Ünal³, Sultan Aydın², Fatih Çelmeli¹¹Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Hastalıkları Kliniği, Antalya²Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Kliniği, Antalya³Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Genetik Kliniği, Antalya**Giriş:**

Rekombinasyonu aktive eden genler (RAG1 ve RAG2) tarafından kodlanan proteinler, V(D)J rekombinasyon sürecini başlatarak, antijene özgü reseptörlerin çeşitlendirilmiş bir repertuarına sahip T ve B lenfositlerinin oluşumunu sağlar. RAG1 ve RAG2 proteinlerinin eksikliği, farklı klinik tablolara yol açan kombine T ve B hücre eksikliğine neden olur.

Gereçler ve Yöntem:

S.B.Ü. Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Alerji ve İmmünoloji Kliniği'nde 2017-2024 yılları arasında RAG varyantı tanısı alan hastaların demografik ve klinik özellikleri, laboratuvar sonuçları, sağkalım ve genetik bilgileri retrospektif olarak incelendi. Hastalar üç ana gruba ayrıldı: T- B- NK+ AKİY (Ağır Kombine İmmün Yetmezlik), Atipik AKİY ve OS (Omenn Sendromu).

Bulgular:

Altı RAG varyantı saptanan hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların tanı anındaki ortalama yaşı 2,25 ay (IQR: 1-21 ay) idi. Dört hasta erkekti. Altı hastanın beşinde ebeveynler arasında akraba evliliği mevcuttu. Aile öykülerinde immün yetmezlik bulunmuyordu. Dört hasta AKİY, bir hasta atipik AKİY ve bir hasta OS tanısı aldı. Üç hastaya yoğun bakım ünitesinde ilk tanı konuldu.

AKİY hastaları BCGitis, sepsis ve ağır sinopulmoner enfeksiyonlarla başvurdu. Tümünde lenfopeni ve agamaglobulinemi saptandı. Akım sitometrisi ile lenfosit dağılımları T- B- NK+ şeklindeydi.

Atipik AKİY hastası, en geç tanı alan ve daha hafif seyirli tekrarlayan sinopulmoner enfeksiyonlarla başvurdu. Hastada hipomorfik varyant saptandı.

OS hastamız, tedaviye dirençli yaygın egzama ve tekrarlayan ağır sinopulmoner enfeksiyonlarla başvurdu. Hastada hipereozinofili ve IgE yüksekliği mevcuttu. Yeni bir RAG2 varyantı saptandı.

Genetik analiz sonucunda dört hastada daha önce tanımlanmamış RAG varyantları belirlendi. Tüm hastalara intravenöz immüno globulin replasmanı ve antibiyotik profilaksisi uygulandı. İki hastaya hematopoetik kök hücre nakli (HKHN) yapılabildi. Yenidoğan döneminde sepsis kliniği ile tanı alıp HKHN yapılan hasta hayatta kaldı. Üç hasta ağır viral enfeksiyonlardan, bir hasta nakil sonrası birinci ayda kaybedildi.

Sonuç ve Tartışma:

RAG varyantlı hastaların çoğunluğunun AKİY fenotipinde olduğu ve hipomorfik RAG varyantına sahip hastanın atipik AKİY fenotipiyle hafif seyrettiği gözlemlendi. Ağır viral enfeksiyonlar en sık ölüm nedeniydi. Genetik analiz ile yeni RAG varyantları saptanmış olup, erken tanı ve uygun koruyucu yaklaşımlarla sağkalım oranları artırılabilir. Özellikle akraba evliliğinin yaygın olduğu toplumlarda, yenidoğan taramaları ve genetik taramalar ile taşıyıcı ailelere danışmanlık hizmetlerinin verilmesi, hastalık sıklığını azaltacak ve sağkalım oranlarını yükseltecektir.

Anahtar Kelimeler: ağır kombine immün yetmezlik, novel, omenn sendromu, rag

Tablo 1: Hastaların demografik, klinik, genetik, sağkalm verileri.

	Başvuru şikayeti	Tanı	Tanı yaşı (ay)	Genetik	Varyant	Akrabalık	Ağır viral enfeksiyon	Tedavi	HKHN	Sağkalm
Hasta 1	Ağır Sirospulmoner enfeksiyon	SCID T- B- NK+	2,5	RAG1 homozigot c.2746T>C (p.Ser916Pro)	Yeni	-	RSV, influenza	İlg.	-	Ölüm
Hasta 2	Ağır Sirospulmoner enfeksiyon	SCID T- B- NK+	2	RAG1 compound c.5724el/c.984T>A (p.Pro191HisfsTer10;p.Cys328Ter)	Yeni	-	RSV	İlg. bostun, flukonazol	-	Ölüm
Hasta 3	Sık enfeksiyon	Atipik SCID Hipomorfik mutasyon	30	RAG1 homozigot c.2095C>T p.Arg699Trp	Bilinen	1.derece kuzen	Yok	İlg.	-	Sağ
Hasta 4	Ağır Sirospulmoner enfeksiyon	SCID T- B- NK+	12	RAG1 homozigot c.1895_1896del; p.1632Nfs*11	Yeni	1.derece kuzen	Parainfluenza, tinozika	İlg.	-	Ölüm
Hasta 5	Sepsis Bcgitis	SCID T- B- NK+	1	RAG1 homozigot c.937T>A p.Cys313Ser	Bilinen	+	yok	İlg.	+	Sağ
Hasta 6	Ağır Sirospulmoner enfeksiyon	OS	1	RAG2 homozigot e.1285A>C p.Tr429Pro	Yeni	1.derece kuzen	yok	İlg.	+	Ölüm

HKHN: hematopoetik kök hücre nakli

PS-221

Selektif IgA eksikliği olan hastalarda alerjen duyarlılığın araştırılması

Selami Ulaş, Serdar Al, Sezin Naiboğlu, Işıl Turan, Gülşah Kalay, Nermin Kapçı, Meryem Özçelik, Ahmet Sert, Burcu Çil, Kübra Yırgın, Erkan Çakmak, Şeyda Köse, Simge Kılıçoğlu, Pınar Gökmirza Özdemir, Çiğdem Aydoğmuş
İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir hastanesi, Çocuk alerji ve immünoloji kliniği

Giriş: Selektif IgA eksikliği (SIgAD), popülasyona bağlı olarak yaklaşık 1:3000-1:150 arasında görülme sıklığına sahip en yaygın görülen primer immün yetmezliktir. Asemptomatik olabileceği gibi, tekrarlayan enfeksiyonlar, alerjiler, otoimmün hastalıklar ve artmış kanser riski de görülebilir. Pediatrik SIgAD hastalarında; alerjik ve alerjik olmayan hastaların klinik, laboratuvar ve immünolojik özelliklerini karşılaştırmayı amaçladık.

Gereçler ve Yöntem: Bu çalışmada, Ocak 2021 ile Ocak 2024 tarihleri arasında İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Pediatrik İmmünoloji ve Alerji Kliniği tarafından değerlendirilen Selektif IgA eksikliği tanısı konmuş çocukların elektronik dosyaları retrospektif olarak incelendi. Çalışmaya 4-18 yaş arasındaki hastalar dahil edildi. Yaş, cinsiyet, enfeksiyon öyküsü, atopik hastalıklar, deri prick test, immünolojik sonuçlar, spesifik immünglobulin gibi bilgileri içeren bir anket formu kullanıldı.

Bulgular: Çalışmaya, selektif IgA eksikliği tanısı konmuş 110 hasta (67 erkek, 43 kadın, ortanca yaş: 104 ay) dahil edildi. Hastalığın ilk belirtisi vakaların %60'ında (n:66) sık enfeksiyonlar oldu. Vakalarda %86,4'ünde (n:95) atopik hastalık öyküsü vardı. Hastaların %69,7'sinde (n:76) alerjik rinit, %55'inde (n:60) astım ve %32,4'ünde (n:35) atopik dermatit görüldü. %12,7'sinde (n:14) gıda alerjisi, %6,9'unda (n:7) ilaç alerjisi öyküsü vardı. Vakaların %10,7'sinde eozinofili ve %33'ünde (n:36) yüksek total IgE seviyeleri saptandı. Selektif IgA eksikliği olan hastaların genel özellikleri Tablo 1'de özetlenmiştir.

Solunan alerjenler arasında en sık ev tozu akarı duyarlılığı (Dermatophagoides pteronyssinus: %41,8, Dermatophagoides farinae: %38) görülmüş, bunu %24 oranıyla çimen poleni duyarlılığı takip etmiştir. Gıda alerjenleri arasında en sık %5,4 oranıyla yumurta akı duyarlılığı tespit edilmiştir. Alerjen duyarlılığı dağılımı Tablo 2'de özetlenmiştir.

Hastaların %23,2'sinde (n:25) otoimmün hastalık vardı ve bunlar arasında en sık görülen Hashimoto tiroiditi idi.

Alerjen duyarlılığı; ailede alerjik hastalık öyküsü olan, eozinofil sayıları yüksek olan, yüksek total IgE seviyelerine sahip olan, yüksek serum IgM seviyelerine sahip selektif IgA eksiklikli bireylerde, olmayanlara göre daha sık saptandı. (p değerleri sırasıyla: (0,04), (0,001), (0,00), (0,01))

Otoimmün hastalığı olan, nötrofil sayıları yüksek olan selektif IgA eksiklikli bireylerde, olmayanlara göre alerjen duyarlılığı daha düşük bulundu (p değerleri sırasıyla (0,03), (0,03)). Sonuçlar Tablo 3'te özetlenmiştir.

Sonuç ve Tartışma: Hem tanı sırasında hem de takip sırasında selektif IgA eksikliği olan hastalarda alerjinin değerlendirilmesi ve erken teşhisi, kronik hastalığın ve ilişkili komplikasyonların başlangıcını sınırlamak ve SIgAD hastalarının ve ailelerinin yaşam kalitesini iyileştirmek için önemlidir. Özellikle; ailede atopi öyküsü, eozinofili, total IgE yüksekliği, serum IgM yüksekliği olan ve otoimmünitesi olmayan selektif IgA eksikliği olan hastalar alerjik komorbiditeler açısından yakın takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: selektif IgA eksikliği, alerji, otoimmünite

Tablo 1. Selektif Iga eksikliği olan hastaların genel özellikleri

	n(%)
Yaş,ort.(min-max)	103,81(49-256)
Cinsiyet,erkek,kız	67(60,9)-43(39,1)
Doğum Şekli:vaginal-C/S	60(54,2)-50(45,8)
Gebelikte evcil hayvan maruziyeti	8(7)
Gebelikte antibiyotik kullanımı	41(37)
Gebelikte sigara maruziyeti	76(69)
Evcil hayvan maruziyeti	21(18,9)
Sigara maruziyeti	64(58,2)
Rutubet maruziyeti	21(19,1)
Yün maruziyeti	56(51,1)
Yaşamın ilk yılında antibiyotik kullanımı	85(77,5)
Evde yaşayan kişi sayısı 4 ve üzerinde olanlar	100(91)
Yılda 3 ve üzeri enfeksiyon geçirme	100 (91)
Yılda 8 ve üzeri enfeksiyon geçirme	37 (33,3)
Ailede atopi öyküsü	55(50)
Ailede immünyetmezlik öyküsü	7(6,3)
Kreşe gitme öyküsü	55(50)
İlk bulgu:sık enfeksiyon geçirme-alerji-otoimmünite-diğer	66(60)-25(23)-8(7)-11(10)
Besin alerji öyküsü	14 (12,7)
Atopik dermatit öyküsü	35(32,4)
Alerjik rinit	76 (69,7)
Astım	60(55)
Solunum fonksiyon testi:normal-hafif obstruksiyon-(orta-ciddi obstruksiyon)	98(89,7)-5(5,1)-6(5,1)
İlaç alerjisi	7(6,9)
Bronşektazi	1(1)
Otoimmün hastalık	25(23,2)
Otoinflamatuvar hastalık	4(4,3)
Tekrarlayan otit	29(27,1)
Tekrarlayan pnömoni	15(14,2)
Tekrarlayan sinüzit	12(11,2)
Tekrarlayan tonsillofarenjit	77(70,1)
Tekrarlayan bronşit	52(47,7)
Malignite	1(1,1)
Eozinofili	11(10,7)
Yüksek Total Ig E	36(33)
Atopik hastalık	95(86,4)
Alerjen duyarlanma	69(62,7)

Tablo 2 Alerjen duyarlılık dağılımı

	n(%)
Dermatophagodes pteronyssinus	46(41,8)
Dermatophagodes farinae	41(38)
Alternaria	14(13)
Grass pollen	26(24)
Weed pollen	7(6,7)
Tree pollen	8(7,6)
Cockroach	8(7,6)
Cat	12(11)
Dog	11(10)
Cow's milk	4(3,6)
Egg white	6(5,4)
Egg yolk	4(3,6)
Peanuts	2(2)
Wheat	1(1)
Soybean	1(1)
Fish	1(2)

Tablo 3. Alerjik duyarlanması olan ve alerjik duyarlanması olmayan selektif IgA eksiklikli hastaların özelliklerinin karşılaştırılması

	Alerjen duyarlılığı olanlar	Alerjen duyarlılığı olmayanlar	P
Yaş(Ay)	101,5±42,8	107,8±55,9	0,84
Doğum kilosu (gr)	3266±500	3115±549	0,18
Doğum haftası	39,5±1,3	39,5±1,1	0,47
İlk bulgu yaşı(ay)	61,4±45,4	70,4±58	0,67
Kardeş sayısı	1,8(0-5)	1,74(0-5)	0,62
Evde yaşayan kişi sayısı	4,82(3-8)	4,74(3-8)	0,69
Bir yıldaki enfeksiyon sayısı	6(2-12)	6(1-12)	0,94
Eozinofil sayısı	351(0-2070)	171(8-510)	0,001
Eozinofil düzeyi (%)	4,5± 4,3	2,3±1,5	0,001
Lenfosit sayısı	2898±1138	2958±1388	0,82
Lenfosit düzeyi (%)	36±11,4	34±12	0,32
Nötrofil sayısı	4127±1987	4980±2263	0,03
Nötrofil düzeyi(%)	50,7±13,1	55,2±13,4	0,06
IgG (mg/dl)	1419±304	1435±376	0,88
IgA (mg/dl)	2(0-6)	2(0-6)	0,94
IgM (mg/dl)	134±56	108±47	0,01
Total IgE (IU/ml)	385(0,2-4272)	72(0,2-572)	0,001
IgG1 (mg/dl)	976±169	962±219	0,8
IgG2 (mg/dl)	298±141	320±176	0,62
IgG3 (mg/dl)	42,4±19	46±31	0,98
IgG4 (mg/dl)	60(0-277)	50,4(0-178)	0,48
CD3 (%)	70±6	71±8	0,37
CD3 sayısı	1966±822	2089±832	0,4
CD4(%)	35±5,8	34,1±6,5	0,57
CD4 sayısı	959±454	1019±408	0,19
CD8 (%)	25,4±5,3	27±6	0,23
CD8 sayısı	671±271	766±375	0,5
CD19(%)	15±5	13±4	0,11
CD19 sayısı	412±225	428±270	0,96
CD16-56(%)	9±3,3	11±7,2	0,39
CD16-56 sayısı	276±161	280±146	0,7

RTE(%)	67,5±10,8	46±13,2	0,77
RTE sayısı	459±336	504±238	0,08
CD45 RA(%)	73±7,2	70,9±8,3	0,5
CD45 RA sayısı	1169±900	2240±843	0,09
CD45 RO (%)	24,9±7	27±9,1	0,33
CD45 RO sayısı	709±264	717±322	0,95
CD27 ıgD(-) (%)	10,7±5,1	17,4±8,1	0,017
CD27 ıgD(-) (sayı)	44±33	56±44	0,47
CD27 ıgD+ (%)	7,8±4,6	6,6±3,3	0,58
CD27 ıgD+(sayı)	35±32	17±7	0,17
CD27- ıgD+(%)	71,1±9,8	56±11,4	0,002
CD27- ıgD+(sayı)	287±180	234±178	0,2
Double T (%)	3,1±1,4	3,1±1,4	0,93
Takip süresi(ay)	36±33	36±26	0,33

PS-222

Primer İmmün Yetmezlik ve Malignite Birlikteliği

Emine Ülgen, Pınar Şahin, İlke Baş, Güzide Aksu, Necil Kütükçüler, Neslihan Edeer Karaca
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünoloji Bilim Dalı, İzmir

Giriş: Primer immün yetmezliklerde (PİY) artmış enfeksiyon sıklığı, otoimmünite, maligniteler ve atopik hastalıklara eğilim görülür. Primer immün yetmezlikli hastalarda bilinmeyen mekanizmalar ve kusurlu DNA onarım süreçleri nedeniyle oluşan genomik instabilite kanser riskinde artışa neden olur. PİY tanılı hastalarda genel olarak kanser gelişme riski % 4,7- 5,7 arasında bildirilmektedir. PİY olgularında enfeksiyonlardan sonra en sık ölüm nedeni malignitelerdir. Bu çalışmada PİY zemininde malignite gelişen olguların klinik ve laboratuvar özellikleri incelenmiştir.

Gereçler ve Yöntem: Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk İmmünoloji Bilim Dalında 2004-2024 yılları arasında izlenen olguların dosyaları retrospektif olarak tarandı. Primer immün yetmezlik tanısı olup izleminde malignite gelişen 21 hastanın dosyalarından veriler toplandı.

Bulgular: İncelenen hastaların cinsiyet oranı K/E, 7/14 idi. Yedi hasta ataksi telenjiektazi ve 1 hasta Artemis gen defekti nedeniyle takipli olup DNA onarım kusurları çoğunlukta idi. Diğer tanılar arasında yaygın değişken immün yetmezlik, immün lenfoproliferatif hastalıklar, Wiskott-Aldrich sendromu, STAT1 GOF defekti, IL21R eksikliği, CD40L eksikliği yer almaktaydı. En sık görülen malignite lenfomalar olup, lösemi, tiroid papiller karsinomu, EBV ilişkili düz kas tümörü, kütanöz T hücreli lenfoma ve Schwannoma diğer tanılar arasındaydı. Malignite gelişme yaşı 8-21 arasındaydı. Patolojik incelemede 8 olguda EBER pozitifliği izlendi. Beş olguya kemik iliği transplantasyonu uygulandı.

Sonuç ve Tartışma: DNA hasarı ile seyreden primer immün yetmezlikler malignite için daha yüksek riske sahip olabilir. PİY zemininde malignite gelişebileceği gibi maligniteyle başvurup tanı alan PİY tanısı alan hastalar görülmektedir. Primer immün yetmezlik zemininde malignite gelişimi için, primer hastalığın karakteri ile izlemde özellikle organomegali ve lenfadenopati bulgularına dikkat edilmesi, EBV gibi onkojenik enfeksiyonların rutin aralıklarla taranması erken tanıda yol gösterici olabilir.

Anahtar Kelimeler: EBV, Malignite, Primer İmmün yetmezlik

PS-223

TACİ Gen Varyantı Saptanan Hastaların Klinik, İmmünolojik ve Genetik Özelliklerinin Değerlendirilmesi

Begüm Özbek Çiçek, Sevda Tüten Dal, Ceren Üstün, Saliha Esenboğa, Feyzi İlhan Tezcan, Deniz Çağdaş
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İmmünoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: TNF reseptör ailesinin bir üyesi olan transmembran aktivatörü ve kalsiyum modülatörü ve siklofilin ligand interaktör molekülü (TACİ), APRİL/BAFF aracılı terminal B lenfosit farklılaşması ve sağkalımında etkili olan bir moleküldür. *TNFRSF13B* geni TACİ proteinini kodlar. TACİ mutasyonları, CVID tanısı alan bireylerde en sık görülen moleküler kusurlardan biridir. TACİ mutasyonlarında hem monoallelik hem de biallelik varyantlar tanımlanmıştır. Ailesel çalışmalarda birkaç TACİ varyantı için eksik penetrans gözlemlenebilir. Bu kalıtım modeli, TACİ'nin gen dozajı, mutasyon tipi, çevresel faktörler ve epigenetik değişiklikler gibi çeşitli faktörlerle ilişkili olabilir. Bu çalışma ile, WES ile tanımlanan TACİ varyantı olan 31 hastada klinik, genetik ve immünolojik bulguların değerlendirilmesi ve TACİ'nin bir hastalık faktörü mü yoksa modifiye edici bir gen mi olduğu sorusuna yanıt aranması amaçlanmıştır.

Gereçler ve Yöntem: WES çalışması için DNA kütüphaneleri üreticinin protokolü izlenerek hazırlanmıştır. Sekanslama, Illumina NextSeq 500 sisteminde gerçekleştirilmiştir. Varyantların karakterizasyonu ve filtrelenmesi için QCI Interpret Yazılımı kullanılmıştır. WES sonuçları Sanger analizi ile doğrulanmıştır. T/B hücre alt grupları flow sitometri cihazı ile gerçekleştirilmiştir. Klinik ve immünolojik datalar değerleri IBM SPSS Statistics versiyon 23'te hesaplanmıştır.

Sonuç: Hastaların ortanca yaşı 30'du. 13 hastanın ebeveynleri akrabaydı. On hasta aile segregasyonu ile tanı aldı. Hastaların çoğunda enfeksiyonlar (pnömoni, Candida vb), otoimmün hastalıklar ve lenfoproliferatif bulgular gözlenmiştir. T/B alt grupları incelendiğinde; hastaların çoğunun memory-switch memory-transisyonel B hücreleri ve naïve T hücrelerinde düşüklükler saptanırken, naïf B ve efektör memory T hücre sayıları artmıştır. Hastalarda saptanan TACİ gen varyantları Tablo 1'de sunulmuştur. Literatüre baktığımızda en sık görülen C104R ve A181E varyantları, CVID'li hastalarda tüm *TNFRSF13B* varyantlarının % 80'ini oluşturur. C104R, ligand bağlanmasına müdahale ederek; A181E ise, reseptör oligomerizasyonunu etkileyerek patoloji göstermektedir. Bu çalışmada da hastaların % 26.7 (n=8) C104R ve hastaların %26.7 (n=8) A181E varyantları saptanmıştır. Diğer varyantlar da intrasellüler domaini etkileyerek MyD88'nin recruit edilmesini engelleyerek antikor üretiminin bozulmasına neden olmaktadır.

Tartışma: Literatürde tanımlanan monoallelik varyantların, genetik altyapı ve çevresel strese bağlı olarak çeşitli patolojik koşullar ortaya çıkarabildiği gösterilmiştir. Çalışmamızda da görüldüğü üzere heterozigot TACİ varyantı taşıyan hasta/aile bireyleri de özellikle antikor defektleri ile ilişkili klinik patogeneze açısından dikkatle incelenmelidir. Sonuç olarak, TACİ varyantları enfeksiyonlara yakınlık ve otoimmün hastalıkların oluşması açısından önemli bir genetik faktör olarak karşımıza çıkmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Enfeksiyon, Modifiye edici gen, TACİ, WES

Saptanan TACI varyantlarının dağılımı

Aile No	Hasta No	Zigosite	Exon	cDNA	Amino Asit
A1	H1	Homozigot	3	c.310T>C	Cys104Arg
A1	H2	Homozigot	3	c.310T>C	Cys104Arg
A2	H3	Heterozigot	3	c.310T>C	Cys104Arg
A3	H4	Heterozigot	3	c.310T>C	Cys104Arg
A4	H5	Heterozigot	3	c.226G>A	Gly76Ser
A5	H6	Heterozigot	3	c.226G>A	Gly76Ser
A6	H7	Heterozigot	3	c.260T>A	Ile87Ala
A7	H8	Heterozigot	3	c.260T>A	Ile87Ala
A8	H9	Homozigot	3	c.204_205insA	Leu69fs
A8	H10	Heterozigot	3	c.204_205insA	Leu69fs
A8	H11	Heterozigot	3	c.204_205insA	Leu69fs
A8	H12	Heterozigot	3	c.204_205insA	Leu69fs
A9	H13	C. Heterozigot	1/3	c.58C>T/c.310T>C	Arg20Cys/Cys104Arg
A9	H14	Heterozigot	3	c.310T>C	Cys104Arg
A10	H15	Heterozigot	4	c.542C>A	Ala181Glu
A10	H16	Heterozigot	4	c.542C>A	Ala181Glu
A10	H17	Heterozigot	4	c.542C>A	Ala181Glu
A10	H18	Heterozigot	4	c.542C>A	Ala181Glu
A11	H19	Heterozigot	3	c.310T>C	Cys104Arg
A12	H20	Heterozigot	3	c.310T>C	Cys104Arg
A13	H21	Heterozigot	4	c.577T>C	Cys193Arg
A14	H22	Heterozigot	3	c.437C>T	Ala146Val
A15	H23	Heterozigot	2	c.201G>T	Arg67Ser
A16	H24	Heterozigot	3	c.260T>A	Ile87Ala
A17	H25	Heterozigot	4	c.542C>A	Ala181Glu
A17	H26	Heterozigot	4	c.542C>A	Ala181Glu
A17	H27	Heterozigot	4	c.542C>A	Ala181Glu
A18	H28	Heterozigot	3	c.431C>G	Ser144Ter
A19	H29	Heterozigot	4	c.605G>A	Arg202His
A20	H30	Heterozigot	4	c.515G>A	Cys172Tyr
A20	H31	Heterozigot	4	c.515G>A	Cys172Tyr

PS-224

Geniş Klinik Spektrumu ile Adenozin Deaminaz 2 (ADA2) Eksikliği

Tutku Baylan¹, Zehra Şule Haskoloğlu¹, Hasret Erkmen¹, Candan İslamoğlu¹, Can Akal¹, Fatma Aydın², Avniye Kübra Baskın¹, Sevgi Köstel Bal¹, Serdar Ceylaner³, Nilgün Çakar², Kaan Boztuğ⁴, Birsin Özçakar², Esin Figen Doğu¹, Kamile Aydan İkinçioğulları¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatolojisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

³İntergen Genetik ve Nadir Hastalıklar Tanı ve Uygulama Merkezi, Ankara, Türkiye

⁴Ludwig Boltzmann Institute for Rare and Undiagnosed Diseases (LBI-RUD), Viyana, Avusturya

Amaç: ADA2 eksikliği, ADA2 genindeki fonksiyon kaybı mutasyonlarından kaynaklanan, otozomal resesif geçiş gösteren otoenflamatuar bir hastalıktır. İlk kez 2014 yılında monogenik bir vaskülit hastalığı olarak tanımlanmıştır, günümüze kadar 400'den fazla hasta bildirilmiştir. Bu hastalıkta görülen enflamasyon ve vaskülit birçok doku/organi etkileyerek çok geniş bir klinik spektrumda karşımıza çıkabilmektedir. Tekrarlayan ateş atakları, livedo retikularis/racemosa, kutanöz nekroz/ülserasyon, aftöz stomatit, poliarteritis nodosa, erken başlangıçlı iskemik ve/veya hemorajik inme, nöropati, ensefalit, karaciğer hastalığı, hipogammaglobulinemi, kemik iliği yetmezliği, nötropeni, trombositopeni, saf eritroid hücre aplazisi, tekrarlayan enfeksiyonlar, otoimmünite, lenfoproliferasyon ve malignite görülebilmektedir. Plazma/serum ADA2 enzim aktivitesinin azalması veya yokluğu tanıyı desteklese de kesin tanı genetik ile konulmaktadır. Enflamasyon ve vaskülit ilişkili bulguların tedavisinde Anti-TNF ajanlarının faydalı olduğu bildirilmiştir. Hematolojik ve/veya immünolojik bulguları ön planda olan hastalarda ise hematopoetik kök hücre nakli (HKHN) önerilmektedir. Burada, 2016-2024 yılları arasında ADA2 eksikliği tanısı koyduğumuz sekiz hastanın klinik, immünolojik ve izlem özelliklerini sunmaktayız.

Olgu: Hastaların (3E/5K) tanı yaşları 5.5-32 yaş arasındaydı. Ebeveyn akrabalığı hepsinde mevcuttu. Tanı zamanında tekrarlayan ateş atakları (n=5/8), livedo retikularis/racemosa (n=6/8), sık enfeksiyon (n=6/8), organomegali (n=6/8), artralji/miyalji (n=5/8), PAN (n=1/8) ve malignite (n=1/8) mevcuttu. İmmünolojik incelemelerinde; hipogammaglobulinemi (n=5/8), lenfopeni (n=5/8), switched memory B hücre düşüklüğü (n=6/8) izlendi. ADA2 tanısından önce bir hasta FMF+SLE, üç hasta FMF, iki hasta Diamond-Blackfan anemisi, bir hasta PFAPA ve bir hasta da T hücreli büyük granüler lösemi ön tanıları ile izlenmişti. Bir hastanın ise ilk başvuru tablosu EBV-ilişkili non-Hodgkin lenfoma idi. İmmün yetmezliği olan 6 hastaya İVİG ve trimetoprim-sülfametoksazol profilaksisi başlandı. Vaskülit ve otoenflamasyon ilişkili bulgular için beş hasta anti-TNF tedavi başlandı. Bir hastada tedavi öncesinde el parmaklarından birinde dijital nekroz gelişmişti. Pansitopeni, tekrarlayan pnömoni ve sepsisleri olan bir hastaya HKHN yapıldı.

Sonuç: ADA2 eksikliğinin farklı yaş gruplarında, çok geniş klinik spektrumda karşımıza çıkması hastalığa tanı koymayı zorlaştırmaktadır. Hastalar ADA2 tanısı almadan önce yıllarca farklı tanımlarla izlenmekte ve uygun tedavi alamamaktadır. Yüksek morbiditesi ve hatta mortalitesi olan bu hastalık; tekrarlayan ateş atakları, akut faz yüksekliği, vaskülit, immüdisregülasyon ve çeşitli serilerde sitopenileri olan hastalarda mutlaka akılda tutulmalı ve bu açıdan tetkik edilmelidir. Enflamatuar bulguların tedavisinde anti-TNF ajanların faydalı olduğu bildirilmiştir. Ciddi immün yetmezlik bulguları olan hastalar ile ağır sitopenileri olan hastalarda HKHN düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Adenozin Deaminaz 2 (ADA2) Eksikliği, Vaskülit, Poliarteritis Nodosa (PAN), İmmün Yetmezlik

PS-225

Nadir Bir Ağır Konjenital Nötropeni Nedeni: SRP54 Mutasyonu

Can Akal¹, Candan İslamoğlu¹, Zehra Şule Haskoloğlu¹, Hasret Erkmen¹, Ahmet Gökcan Öztürk¹, Merve Süleyman¹, Anar Salimov¹, Sadiye Ekinci², Timur Tuncalı², Esin Figen Doğu¹, Kamile Aydan İkinciogulları¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Amaç: Ağır konjenital nötropeni (AKN), erken şiddetli ve tekrarlayan enfeksiyonlarla seyreden, mutlak nötrofil sayısının <500/mm³ olduğu nadir bir hastalıktır. AKN'e neden olan 24'den fazla mutasyon tanımlanmıştır. Sinyal tanıma partikülü (SRP) 54 GTPaz proteinini kodlayan SRP54 genindeki heterozigot mutasyonlar nadir bir AKN nedenidir. İlk kez 2017'de Shwachman-Diamond Sendromu benzeri bir AKN olarak tanımlanmıştır ve bu zamana kadar 39 olgu bildirilmiştir. SRP54 proteini ribonükleoprotein kompleksinin bir bileşenidir. Salgı ve membran proteinlerinin endoplazmik retikulumla kotranslasyonu ve translokasyonunda rol almaktadır. SRP54 genindeki mutasyonlar miyeloid öncüllerin farklılaşmasını bozmakta, apoptoz ve otofajiye neden olmaktadır. Ayrıca, ekzokrin pankreas yetmezliği, nörogelişimsel gecikme ve iskelet displazisi gibi fenotiplerle ilişkilendirilmiştir. Burada SRP54 mutasyonu saptanan bir kız hastamızı sunmaktayız.

Olgu: Miadında 2670 gr doğan kız bebek, ilk kez 1.5 aylıkken döküntü şikayeti ile başvurdu. Tam kan sayımında (TKS) lökositozu ve eozinofilisi saptandı. Periferik yayma incelemesinde; lenfosit ve eozinofil hakimiyeti mevcuttu ve nötrofil görülmedi. Altı hafta boyunca yapılan TKS takibinde siklik nötropeni paterni saptanmadı, ağır nötropenisi (0-340/mm³) sebat etti. Vitamin B12, folik asit düzeyleri normal; CMV, EBV, parvovirüs PCR değerleri negatif sonuçlandı. SYVBP'de adenovirüs saptandı. Antinötrofil antikoru negatifti. İmmünolojik değerlendirmesinde hipogammaglobulinemisi olan hastanın periferik kan lenfosit alt grupları, lenfosit aktivasyon testi ve burst testi normaldi. Eozinofili etyolojisine yönelik yapılan alerji testleri, gaita ve doku parazit incelemeleri negatif saptandı. Ailede scabies olduğu öğrenildi, hastaya buna yönelik tedavi verildi. Kemik iliği aspirasyonunda miyeloid seride matürasyon arresti saptandı. Bu dönemde bakılan HAX1 ve ELANE genlerinde mutasyon saptanmamıştı. Takibinde iki kez febril nötropeni ile hastaneye yatırıldığı dönemlerde GCSF uygulandı. Yenidoğan döneminden itibaren ağır nötropenisi olan hastaya WES analizi yapıldı ve SRP54 geninde heterozigot mutasyon saptandı. Hastanın son kontrolünde hafif nörogelişimsel gerilik ve gingivit saptandı. Annesinin de tam kan sayımında nötropenisi, muayenesinde de gingiviti olduğu için genetik test planlandı.

Sonuç: Ağır nötropeni yanında nörogelişimsel gerilik, pankreas yetmezliği bulguları olan ve GCSF'e yanıtı yetersiz hastalarda SRP54 defekti akla gelmelidir. Klinik bulguları ağır seyreden ve yüksek GCSF ihtiyacı olan hastalarda hematopoetik kök hücre nakli düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Konjenital Nötropeni, SRP54 Defekti, Hematopoetik Kök Hücre Nakli

PS-226

CD40 genindeki homozigot c.430G>A mutasyonu ile Hiper-IgM Sendromu Tip-3: İki kardeşin hikayesi

Hasan Tunç Sarman¹, Şefika İlknur Kökçü Karadağ¹, Hamit Boloğur¹, Biray Ertürk², Nilay Çalışkan¹, Güler Yıldırım¹, Hilal Güngör¹, Muhammed Fatih Erbay¹, Merve Karaca Şahin¹, Aslı Topçak¹, Deniz Özçeker¹

¹SBU Prof. Dr. Cemil Taşçioğlu Şehir Hastanesi, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Eğitim Kliniği

²SBU Prof. Dr. Cemil Taşçioğlu Şehir Hastanesi, Genetik Bilim Dalı

Amaç: Hiper-IgM sendromu (HIGM), bağışıklık sistemindeki antikor sınıf değiştirme mekanizmasında bozukluk sonucu gelişen nadir bir primer immün yetmezlik hastalığıdır. X'e bağlı ve otozomal resesif formları bulunur. X'e bağlı HIGM (XHIGM), genellikle CD40 ligand eksikliği nedeniyle ortaya çıkar ve yalnızca erkek çocuklarını etkiler. Bu hastalarda IgM seviyeleri normal veya yüksek olabilirken IgG, IgA ve IgE seviyeleri çok düşüktür veya yoktur. HIGM sendromlu hastalar, sık tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları, Pneumocystis jirovecii pnömonisi, nötropeni ve kryptosporidyal enfeksiyonlar nedeniyle karaciğerde ciddi komplikasyonlarla karşılaşabilirler. Bu vakada, tekrarlayan pnömoni nedeniyle sık hastaneye yatış öyküsü bulunan iki kardeş sunulmaktadır.

Olgu:

Olgu 1

Yedi yaşındaki kız hasta sık enfeksiyon geçirme öyküsü nedeniyle yönlendirilmişti. Öyküsünde iki kez pnömoni nedeniyle hastaneye yatışı ve bir kez pnömoni kaynaklı yoğun bakım yatışı olduğu öğrenildi. 10-15 gün sürebilen tekrarlayan ishal öyküsü mevcuttu. Aile anamnezinde anne- baba arasında birinci derece kuzen evliliği bulunduğu saptandı. Fizik muayenesinde sağ elde siğil, dişlerde çürük ve vücutta vitiligo izlendi. Tetkiklerinde hemogram normaldi; IgA: 0,1 g/L (N: 0,78-3,8), IgG: 4,8 g/L (N: 7,6-21,3), IgE: 1,37 g/L ve IgM: 5 g/L (N: 0,69-3,8) olarak belirlendi. Lenfosit alt grupları yaşa göre normal sınırlarda izlendi.

Olgu 2

Dokuz yaşındaki erkek hasta, pnömoni nedeniyle yoğun bakım yatışı ve tekrarlayan otit şikayetleri ile başvurdu. Muayenesinde sol parmakta siğil ve diş çürükleri gözlemlendi. Tetkiklerinde hemogram normaldi; IgA: 0,1 g/L (N: 0,62-3,9), IgG: 3,37 g/L (N: 8,4-19,4), IgM: 10,8 g/L (N: 0,5-3,9), IgE: 5 g/L olarak belirlendi. Lenfosit alt grupları yaşa göre normal aralıkta sonuçlandı.

Her iki kardeşte immün yetmezlik panelinde CD40 geninde homozigot c.430G>A mutasyonu saptandı ve her iki hasta Tip-3 Hiper-IgM tanısı aldı. Hastalara profilaktik IVIG tedavisi başlandı. Aile taraması için sanger testleri istendi.

Sonuç: Bu iki kardeşin tekrarlayan bakteriyel enfeksiyonlar ve hastane yatış öyküleri yaşamın ilk yıllarında başlamaktadır. Bu tür belirtiler gösteren hastalar immün yetmezlikler açısından araştırılmalıdır. Serumda IgM seviyeleri artmış veya normal iken, IgG ve IgA düzeylerinin belirgin şekilde düşük olduğu durumlarda Hiper-IgM sendromu düşünülmelidir. Ailede benzer öyküsü olan bireylerin değerlendirilmesi gerekmektedir. Erken tanı ve tedavi komplikasyonların gelişimini engellemekle kalmayıp hastaların daha kaliteli bir yaşam sürmesini sağlayacaktır.

Anahtar Kelimeler: CD40, Hiper IgM sendromu, immün yetmezlik

Olguların tetkik sonuçları

	Olgu 1	Olgu 2
WBC ($10^3/uL$)	9,1	9,35
ANS ($10^3/uL$)	5,2	4,8
LENF ($10^3/uL$)	3	3,2
HB (g/L)	12,1	12,5
PLT ($10^3/uL$)	287	396
IgG (g/L)	4,8	3,37
IgA (g/L)	0,1	0,1
IgM (g/L)	5	1,8
IGE (g/L)	1,37	5
Anti HBS (IU/L)	2	6
CD3 (%)	61	64
CD4(%)	30	32
CD8(%)	21	24
CD19(%)	9	8
CD16+56+(%)	5	4

PS-227

Dirençli epilepsi ve mikrosefali ile başvuran DIAPH1 eksikliği olan kombine immün yetmezlik olgusu

Ayşe Cavidan Sonkur
İSTANBUL MEDENİYET ÜNİVERSİTESİ

Dirençli Epilepsi ve Mikrosefali ile Başvuran DIAPH1 Eksikliği Olan Kombine İmmün Yetmezlik Olgusu
Nurhan Kasap Cavidan Sonkur, Fatma Bal, Mustafa Arga, Özlem Cavkaytar
Amaç: Diaphanous ilişkili formun 1 genindeki (DIAPH1) mutasyonlar hücre göçü ve aktin sitoskeleton dinamiklerinde rol oynar. DIAPH1 fonksiyon kaybı (LOF) mutasyonları nöbetler, kortikal körlük ve mikrosefali sendromu (SCBMS) ve yakın zamanda kombine immün yetmezlik (KİY) ile ilişkilendirilmiştir. Bu sunumda nadir görülen DIAPH1 LOF mutasyonu olan bir primer immün yetmezlik olgusu sunulmaktadır.

Olgu: Akraba evliliği olan ebeveynlerden doğan altı yaşında kız hasta, tekrarlayan pnömoni, yoğun bakım yatışları ve dirençli epilepsi nedeniyle başvurdu. Özgeçmişinde dört aylıkken göz kırpmı şeklinde nöbetleri başlayan hastada mikrosefali, mental gerilik ve görme kaybı mevcuttu. Soygeçmişinde; ebeveynlerin üçüncü dereceden akraba olduğu, iki kuzeninde de aynı klinik bulgular olduğu, birinin şu anda 21 yaşında ve DIAPH1 LOF mutasyonunun kendisinde saptandığı ve diğerinin 13 yaşında eksitus olduğu öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde baş çevresi üç persentilin altındaydı, dismorfik yüz görünümü, sol el orta ve yüzük parmağının distal kısmında paronişi bulguları, solunum sistemi muayenesinde yaygın ince raller ve hepatomegali saptandı. Hastanın laboratuvar bulgularında mutlak lenfosit ve nötrofil sayıları normal, immünfenotiplemesinde CD4+ T hücreleri, naif B hücreleri ile sınıf çevrimi yapmış B hücreleri belirgin düşük, otoreaktif B hücreleri yüksekti, CD4+/CD8+ RA/RO oranı ters dönmüştü ve RTE (recent thymic emigrant) hücreleri belirgin düşük bulundu. Aşı yanıtlarından hepatit B, suçiçeği ve kızamık immünglobulin G düzeyi düşük saptandı. Bu sonuçlara göre kombine immün yetmezlik tanısı aldı. Yapılan tek gen nokta mutasyonu analizinde DIAPH1c1051>T (p.Arg351*) varyantı homozigot olarak saptandı.

Sonuç: DIAPH1 LOF mutasyonlarının, anormal B ve T hücre olgunlaşmasına ve T hücre işlevselliğinde azalmaya neden olduğu ve SCBMS klinik bulgularına yol açarak KİY'e yol açan bir 'Aktinopati' olduğu 2021 yılında bildirilmiştir. Literatür incelendiğinde DIAPH1 fonksiyon kaybı LOF mutasyonu olan bir kısmı Türkiye'den olmak üzere sadece 20 hasta bildirilmiştir. DIAPH1 eksikliği olan hastalarda dirençli enfeksiyonlar ve lenfoma riski yüksektir ve bu hastaların erken tanı ve tedavisinin sağlanması bu açıardan da değerlendirilmesini ve etkin tedavi edilerek kronik komplikasyonların gelişimini azaltacaktır.

Anahtar Kelimeler: Epilepsi, DIAPH1 mutasyonu, immün yetmezlik

PS-228

Good Sendromu: Olgu Sunumu

Alp Kazancıoğlu¹, Canan Caka¹, Gülnar Aliyeva¹, Ceren Üstün¹, Elif Soyak Aytekin², Saliha Esenboğa², Deniz Çağdaş Ayvaz²

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı Ankara

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk İmmünoloji Bilim Dalı Ankara

Amaç:

Good sendromu (GS) ilk olarak 'timoma ile erişkin başlangıçlı hipogamaglobulinemi birlikteliği' olarak tanımlanmıştır. Başlangıç yaşının geç olması, timik neoplazi, sık fırsatçı enfeksiyonlar ve sitopeni ile birliktelik göstermesi GS'yi CVID ve diğer primer antikor eksikliklerinden ayırmaktadır. GS'nin klinik ve laboratuvar kriterlerinin olmaması nedeniyle tanı aşamasında zorluk yaşanmaktadır ve vakaların geç tanı alması kötü prognozla ilişkilendirilmiştir. Bu raporda GS tanısı konulan iki erişkin olgu sunulmaktadır.

Olgu:

Olgu 1: 52 yaşında erkek hasta son 3 aydır olan kilo kaybı, gece terlemesi, öksürük, nefes darlığı şikayeti ile başvurusunda oksijen ihtiyacı olması ve genel durumunun orta-kötü olması nedeniyle ileri tetkik ve tedavi amacı ile servise yatırıldı. Hastanın balgam kültüründe Klebsiella oxytoca, Candida albicans üremesi ve Pneumocystis pneumonia PCR pozitifliği saptandı. Serum CMV virüs yükü - 17.6124 kopya/ml ve Aspergillus antijen- 5,6 olarak sonuçlandı. Hastanın eşlik eden oral moniliazisi ve ağır mukoziti mevcuttu. Hipogamaglobulinemi ve CD19- % 0 (Tablo 1) saptanan hastaya IVIG replasmanı başlandı. Toraks tomografisinde kaviter ve nodüler lezyonlar saptanması üzerine nodülden yapılan biyopsi sonucu granülomatöz lezyon olarak sonuçlandı. Ön mediastende timoma ile uyumlu kitle saptanması nedeniyle GS olarak değerlendirildi. Hastanın gönderilen WES analizinde IL 20R geninde heterozigot mutasyon saptandı.

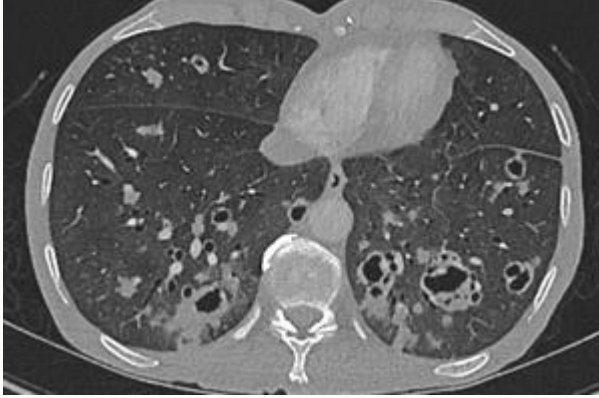
Olgu 2: 55 yaşındaki erkek hasta sabah tutukluğu, eklemelerde ağrı ve şişlik şikayetleri ile başvurusunda romatoid artrit tanısı koyularak; prednol, hidroklorokin, ritüksimab tedavileri başlanmış. Takibinde bilinç bulanıklığı ve ateş sebebi ile Herpes ensefaliti olarak değerlendirilip yatırılarak tedavi edilmiş. Taburculuk sonrası halsizlik, çarpıntı ve nefes darlığı şikayetleriyle hastaneye tekrar başvurusunda hemoglobulin değeri 4,7 g/dl olarak saptanmış ve kemik iliği biyopsisi saf eritroid aplazi olarak değerlendirilmiş. Hastanın o dönemde tekrarlayan eritrosit süspansiyonu alma ve çoklu immünsupresif kullanımı mevcutmuş. Hastanın 2023 yılında epileptik nöbet ve akciğerde aspirasyon pnömonisi nedeniyle yatışı sırasında çekilen toraks tomografisinde mediastende kitle saptanmış. Kitlenin eksizyonel biyopsisi timoma ile uyumlu bulunmuş ve buna yönelik radyoterapi almış. Bunun üzerine İmmünoloji bölümüne konsülte edilen hastanın immünolojik değerlendirilmesinde hipogamaglobulinemi ve CD19 % 0 (Tablo 1) saptandı. GS olarak değerlendirilen hastaya IVIG replasmanı başlandı. WES sonucu bekleniyordu.

Sonuç:

Good sendromunun erken tanısı, komplikasyonları önlemek ve tekrarlayan enfeksiyonları mümkün olduğunca kontrol altına almak için oldukça önemlidir. Bu nedenle timoması ve tekrarlayan enfeksiyonları olan hastalar GS açısından değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: CVID, Good Sendromu, timoma

Şekil 1



Olgu 1 toraks tomografisi; ön mediastende kitle, kaviter nodül

Şekil 1



Olgu 1 toraks tomografisi; ön mediastende kitle, kaviter nodül

Şekil 2



Olgu 2 toraks tomografisi; ön mediastende kitle

Tablo 1

	Olgu 1	Olgu 2
Hemoglobin - gr/dl	10,5	8,5
Lökosit - 103/ μ l	14,20	9,50
Lenfosit - 103/ μ l	1,81	1,66
Nötrofil - 103/ μ l	11,82	6,80
Trombosit - 103/ μ l	421	293
IgA - g/L	< 0,169*	< 0,169*
IgG - g/L	4,65*	5*
IgM - g/L	0,14*	0,744*
Total IgE - UI/mL	1,22	1,56
CD3 - %	95	93
CD4 - %	41	26*
CD8 - %	44	55
CD16+56 (NK) - %	4*	4*
CD19 - %	0*	0*
Naive T Hücre (CD4+CCR7+CD45RA+) - %	44,5	49,6*
Santral Memory T hücre (CD4+CCR7+CD45RA-) - %	37,1*	16,9
Efektör Memory T hücre (CD4+CCR7-CD45RA-) - %	15,5 %	31,1*
Temra (CD4+CCR7-CD45RA+) - %	2,8*	2,4*
TREC (CD4+CD31+CD45RA+) - %	51	32
CD25 - %	-	98
CD69 - %	-	99

İmmünolojik laboratuvar parametreleri

PS-229

Ritüksimab tedavisine sekonder gelişen immün yetmezlik olgusu

Mehmet Emin Kocabaş, Aysu Okumuş, Betül Aksu, Papatya Bayrak Değirmenci
İzmir Şehir Hastanesi, Alerji ve İmmünoloji Kliniği

Amaç: B hücreleri, immün sistemin antikör üretiminden sorumludur. Bu hücrelerin kaybı antikör üretimini azaltarak immün yanıtın zayıflamasına yol açmaktadır. Ritüksimab; B hücrelerine yönelik bir anti-CD20 monoklonal antikoru olarak, B hücre kaynaklı hastalıkların tedavisinde kullanılır. Bu etkisi sekonder immün yetmezlik riskini de beraberinde getirir. Romatoid Artrit için uygulanan Ritüksimab tedavisine sekonder gelişen immün yetmezlik vakasını sunacağız.

Olgu: 15 yıldır Romatoid Artrit, Behçet hastalığı tanıları ile romatoloji takibinde olan, 57 yaşında kadın hasta; uzun süredir Metotreksat, Sülfasalazin, Prednizolon, Leflunomid, Kolşisin tedavileri almaktayken, 2020 yılındaki kontrollerinde interstisyel akciğer hastalığı saptanması sonrası Metotreksat ve Leflunomid kesilerek 2000 mg Ritüksimab tedavisi başlanmış ve 6 ayda 1 uygulanmaya devam edilmiş. Eylül 2023'de IgG düzeyi 5.36 g/L olarak ölçülmüş ve Ritüksimab tedavisi kesilmiş. Aralık 2023-Ocak 2024 aralığında, pnömoni nedeniyle, yoğun bakım takibi gerektiren çoklu yatışları olmuş. Şubat 2024'de yapılan tetkiklerinde IgG:3.25 g/L (Normal:7.67-15.9) saptanması sonrasında tarafımıza yönlendirilmiş. Hastanın tetkiklerinde WBC:8.72 $10^3/\mu\text{L}$, Neu:5.7 $10^3/\mu\text{L}$, Lym:2.03 $10^3/\mu\text{L}$, Total protein:63 g/L, Albumin:42 g/L, IgG:4.08 g/L, IgM:0.54 g/L, IgA:1.13 g/L, kan grubu antikorları negatif (kan grubu ABRH+) ve tetanoz antikoru pozitif olarak görüldü. Hastanın flow sitometrik incelemesinde CD19+ B hücrelerinde anlamlı düşüklük görüldü. Geçmiş tetkiklerinde; 2017 ve 2018 yılında ölçülen IgG düzeyleri sırasıyla 7.65 g/L ve 8.16 g/L ile normal aralıkta olduğu görüldü. Ritüksimab tedavisi öncesinde IgG düzeylerinin normal aralıkta görülmesi, primer immün yetmezlik açısından yapılan sorgulamasında pozitiflik olmaması, tetanoz IgG antikorlarının pozitif saptanması, güncel CD19 B Lenfosit oranının %0.12 görülmesi nedeniyle ön planda Ritüksimab tedavisine sekonder immün yetmezlik olarak değerlendirildi. Ağırlığı 60 kg olarak ölçülen hastaya tarafımızca 21 günde 1, 40 gr intravenöz immünglobulin (IVIG) tedavisi başlandı.

Sonuç: Ritüksimab kaynaklı sekonder immün yetmezlik, tedavinin potansiyel yan etkilerinden biri olup, dikkatli izlem ve yönetim gerektirir. Ritüksimaba bağlı hipogamaglobulinemi görülme oranı, tedavi süresi, dozaj ve bireysel bağışıklık yanıtına bağlı olarak değişiklik gösterebilir. Otoimmün hastalıklar için Ritüksimab tedavisi alan hastalarda %20-30 arasında hipogamaglobulinemi görülme oranı rapor edilmiştir. Tüm endikasyonlar için kullanımında; kalıcı immün yetmezlik oranı %3-5 olarak bildirilmiştir. Literatürde Ritüksimab tedavisi sonrası hipogamaglobulineminin 8-44 ay süresinde normale döndüğünü bildiren çalışmalar vardır. Ritüksimab tedavisi sonrasında hastaların immünglobulin seviyeleri ve enfeksiyon sıklığı kontrol edilmeli ve gerekirse immünglobülin tedavisine başlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Hipogamaglobulinemi, İmmün yetmezlik, Ritüksimab

Flow Sitometri ölçümleri

	%	Sayım	Normal
CD16+56	%2.72	55	90-600
CD3	%96.88	1965	700-2100
CD19	%0.12	24	100-500
CD4	%54.61	1108	300-1400
CD8	%39.38	797	200-900

PS-230

ARPC1B Mutasyonu ile Ortaya Çıkan Tekrarlayan Eozinofili ve İmmün Disfonksiyon

Barış Ulum¹, Gamze Sönmez⁵, Ateş Kutay Tenekeci⁵, Canan Caka³, Ali Şahin⁴, Alp Kazancıoğlu³, Begüm Özbek², İsmail Yaz², Saliha Esenboğa¹, Deniz Çağdaş¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı Enstitüsü, Çocuk Temel Bilimleri, Pediatrik İmmünoloji Anabilim Dalı, Ankara

³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik İmmünoloji Bilim Dalı, Ankara

⁴Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Konya

⁵Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara,

Amaç:

Hücre iskelet ağının düzensizliği, çeşitli immün yetmezlikler ve otoinflamatuar hastalıkların ortaya çıkmasında önemli bir belirleyici faktördür. Hücre iskeleti ağlarında meydana gelen kusurlar, çeşitli immün yetmezliklere ve otoinflamatuar hastalıklara yol açabilir. ARPC1B, kan hücrelerinde aktin dallanmasını düzenleyen bir proteindir ve bu genin eksikliği, bağışıklık hücrelerinin işlevini ciddi şekilde etkileyebilir.

Olgu:

İki aylık bir kız çocuğunda nadir görülen bir ARPC1B gen varyantının keşfi ve buna bağlı immün yetmezlik ve tekrarlayan eozinofili ile ilgili klinik seyri olan hasta, tekrarlayan ateş, kanlı ishal ve kusma nedeniyle hastaneye başvurmuştur. Başlangıç tedavisinde IV amikasin, vankomisin ve sefotaksim verilmiştir. Hastada besin alerjisi şüphesiyle inek sütü diyetten çıkarılmıştır. Laboratuvar incelemelerinde immünoglobulin seviyeleri normal olusu maternal antikorlara bağlanmış, immün yetmezlik şüphesi ile hastaya intravenöz immünoglobulin (IVIG) tedavisi uygulanmıştır. Yüksek ateş ve karaciğer fonksiyon testlerinde bozulma ile birlikte tekrarlayan eozinofilileri olmuştur, CMV PCR test pozitifliği ile gansiklovir tedavisi uygulanmıştır. Ek olarak, hastada Enterococcus faecalis'e bağlı bakteriyemi saptanmış ve antibiyotik tedavisi başlanmıştır. Eozinofili atakları herpetik lezyonlarla ilişkili olarak tekrarlamış ve asiklovir tedavisiyle düzelme gözlenmiştir.

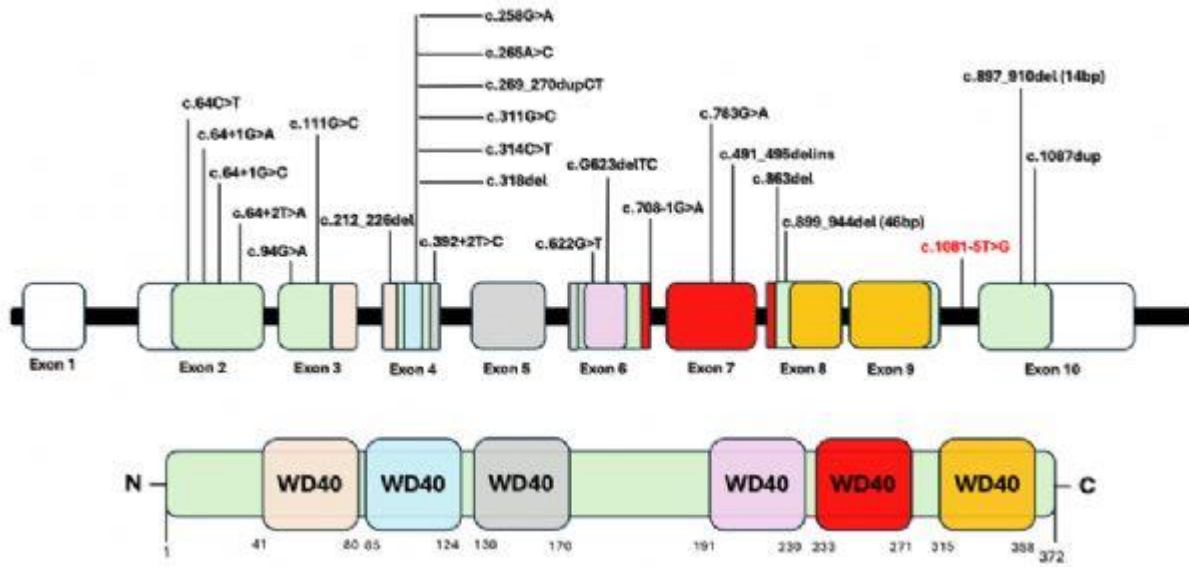
Genetik analizde, ARPC1B geninde c.1081-5T>G varyantı ve CFTR geninde p.Leu997Phe ve p.Phe1052Val varyantları tespit edilmiştir (Figür 1). ARPC1B eksikliğine bağlı hematopoietik kök hücre nakli planlanmış olup, hastada HLA uyumlu akraba-disi bir donör tespit edilmiştir. İmmünofloresan boyaması yapılan hastada, ARPC1B ekspresyonunun olmadığı gösterilmiş ve tanımlanan homozigot ARPC1B mutasyonunun patojenitesi immün floresan mikroskopide proteinin olmadığının gösterilmesi ile doğrulanmıştır (Figür 2).

Sonuç:

Bu bulgular, ARPC1B'nin bağışıklık hücre fonksiyonlarındaki kritik rolünü ve tekrarlayan eozinofili ve immün yetmezlik de dahil olmak üzere hastanın klinik fenotipine katkısını vurgulamaktadır. ARPC1B eksikliğinin, aktin polimerizasyonu ve bağışıklık hücrelerinin sürdürülebilirliği açısından hayati bir öneme sahip olduğu ortaya konmuştur. Veriler, ARPC1B eksikliğinin normal hücresel işlevleri bozarak immün disregülasyon ve enfeksiyonlara yatkınlığa yol açtığını göstermektedir. Sonuçlar, genetik mutasyonlar ve klinik bulgular arasındaki güçlü bağı ortaya koyarak, bu etkileri hafifletebilecek hedefe yönelik tedaviler üzerinde daha fazla araştırma yapılması gerektiğini desteklemektedir.

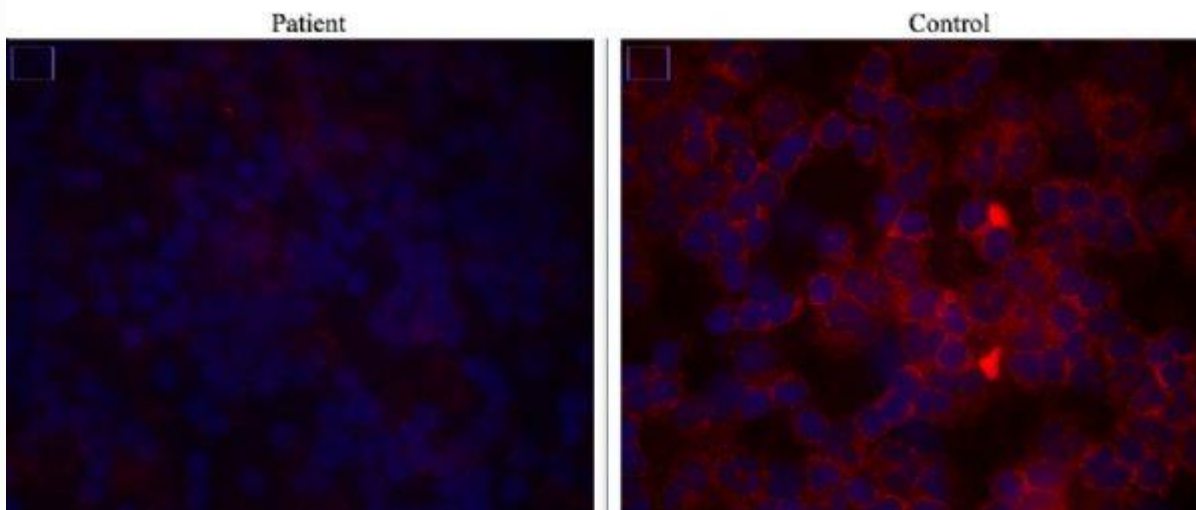
Anahtar Kelimeler: ARPC1B, Eozinofili, İmmün Disfonksiyon, Hücre iskeleti

ARPC1B varyantları gösterimi



Şekil 1. Literatürde tanımlanan ARPC1B varyantları gösterilmiştir ve kırmızıyla vurgulanan varyant, hastamızda tespit edilen varyantı belirtmektedir..

immünofloresan mikroskop görüntüsü



Şekil2: Hastamız ve kontrol grubuna ait periferik kan lenfositlerinde ARPC1B'nin çekirdekler (DAPI) ile birleştirildiği immünofloresan mikroskopi görüntüsü.

PS-231

Kombine İmmün Yetmezlik ve Erken Başlangıçlı İnflamatuvar Bağırsak Hastalığı Vakası: CORO1A, NLRP3 ve NLRP6 mutasyonu

Emre Fırat, Berna Uzunoğlu, Necmican Yüksel, Figen Çelebi Çelik, Nesrin Gülez, Ferah Genel
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dr Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Çocuk İmmünolojisi Ve Alerji Hastalıkları Kliniği, İzmir

Amaç: Kombine immün yetmezlikler (KİY), immün yanıtın ciddi şekilde bozulduğu bir grup kalıtsal monogenik hastalıktır. Genellikle şiddetli, invaziv ve tekrarlayan enfeksiyonlarla ortaya çıkar, ancak alerji, otoimmünite ve otoinflamasyon da eşlik edebilir. Ek olarak mevcut diğer patolojik varyantlar nedeniyle karmaşık bir seyir gösterebilir. Bu yazı ile, kombine immün yetmezliği ve erken başlangıçlı inflamatuvar bağırsak hastalığı olan, birden fazla patolojik varyant geni bulunan 7 yaşında bir hastayı sunmayı amaçladık.

Olgu: Akriba evliliğinden doğan olgu, ilk defa 13 aylıkken ateş ve vajinal ülser şikayetleri ile hastanemize başvurdu. Yapılan tetkiklerinde lenfopeni (T-B+NK+) ve hipogamaglobulinemi saptanan olgunun diferansiyasyonu lenfosit paneli aşağıdaki gibidir: CD4:%6.5 (40/mm³), CD8:%12.2 (76/mm³), CD3:%25.9 (160/mm³), CD19:%31.6 (196/mm³), NK:%36.7 (224/mm³), IgG: 224 mg/dl, IgM: <4.5 mg/dL, IgA:41 mg/dL, IgE <1 mg/dL. Olguya düzenli intravenöz immünoglobulin (IVIG) replasmanları, antibakteriyel ve antifungal antibiyotik profilaksisi uygulandı. T hücre lenfopenisini açıklayan; CORO1A geninde yeni bir homozigot varyant (p.Gly413Arg), tüm ekzom dizileme analizi ile belirlenmiştir. Ayrıca NLRP6'da homozigot bir varyant ve NLRP3'te heterozigot bir varyant vardı. Uygun donör bulunamadığı için HKHN yapılmadı. Takip sırasında hastada artrit, tekrarlayan dişeti enfeksiyonları, kronik ishal atakları, abdominal distansiyon, malabsorpsiyon, perianal apse, perinede fistül traktları gelişti. Olguya yapılan kolonoskopide inflamatuvar bağırsak hastalığı ile uyumlu değişiklikler saptandı. Hasta sistemik steroid ve anti-TNFα tedavisine yanıtızsıdı. IL-1 inhibitörleri ödeme yapılamaması nedeniyle uygulanamadı. Vedolizumab tedavisi uygulandı ve kolit bulguları kısmen düzeldi.

Sonuç: Coronin 1A (CORO1A), sitokinez, hücre polarizasyonu, göç ve fagositoz gibi aktin hücre iskeletine bağlı süreçleri düzenleyen evrimsel olarak korunmuş aktin bağlayıcı protein ailesine aittir. CORO1A'nın tamamen yokluğu şiddetli kombine immün yetmezlikle ilişkilendirilirken, hipomorfik mutasyonlar naif T hücrelerinde derin bir kusura ve oligoklonal hafıza T hücrelerinin genişlemesine yol açar. Monositler ve makrofajlarda eksprese edilen NLRP3 ve bağırsak epitel hücrelerinde eksprese edilen NLRP6, sitozolik mikrobiyal molekülleri veya hücre hasarı tespit eden ve hücre ölümünü başlatan inflamazomlardır. İnflamazomal patolojiler, inflamatuvar bağırsak hastalıkları gibi kronik inflamatuvar hastalıklarda önemli bir rol oynamaktadır. Bu vaka bize, doğuştan gelen bağışıklık bozukluğu hastalıklarında, birden fazla farklı mutasyonun, hastalığın prezentasyonunu ve seyrini değiştirebileceğini, dolayısıyla multidisipliner bir yaklaşım gerektirdiğini göstermiştir.

Anahtar Kelimeler: Coronin 1A (CORO1A), NLRP3, NLRP6, doğuştan gelen bağışıklık bozukluğu, inflamatuvar bağırsak hastalığı

PS-232

Otoimmün Hemolitik Anemiyle Prezente Olan T+ Kombine İmmün Yetmezlik Olguları

Pınar Şahin, Emine Ülgen, İlke Baş, Necil Kütükçüler, Güzide Aksu, Neslihan Eder Karaca
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk İmmünoloji Ana Bilim Dalı, İzmir

Giriş: Ağır kombine immün yetmezlikler (AKİY) genotipik ve fenotipik olarak heterojen bir hastalık grubudur; bulguları arasında otoimmün hemolitik anemi, immün sitopeniler de mevcuttur. Burada otoimmün hemolitik anemi ile prezente olan 3 olgu sunulmuştur.

Gereçler ve Yöntem: Çalışmamıza otoimmün hemolitik anemi olup sonrasında immün yetmezlik tanısı alan; 2006-2024 arasında başvuran 3 hasta alındı. Hastaların muayene bulguları, laboratuvar sonuçları, aldıkları tedaviler, takip süreçleri hasta dosyalarından alındı.

Olgu -1

6 aylık erkek hasta dış merkezde hemolitik anemi sebebi ile takip edilirken öyküsünde yenidoğan döneminden itibaren enfeksiyöz sebebi hastane yatışları olması üzerine tarafımıza yönlendirildi. Hasta 1 yaşında iken rekombinasyon aktive edici gen1 (RAG1) mutasyonu tanısı aldı. Hastada aynı zamanda soğuk ürtikeri vardı ve soğuk aglütinasyon testi pozitif. Hastanın CD4+ lenfopenisi mevcuttu(CD4+:%9,6). CD4+CD45RA+: %0,6 olarak düşüktü.

Olgu-2

71 aylık kız hasta hemolitik anemi tanısı alıp tekrarlayan üst solunum yolu enfeksiyonları olması sebebi ile tarafımıza yönlendirildi. Hastada 75 aylıkken RAG1 mutasyonu saptandı. Hastanın lenfosit panelinde özellik yok iken T lenfosit diferansiyasyon panelinde CD4+CD45RA+: %3 olarak düşük, CD3+TCR $\gamma\Delta$: %25 olarak yüksek saptandı.

Olgu-3

162 aylık kız hasta hematüri sebebi ile başvurduğu hastanede sıcak tip otoimmün hemolitik tanısı aldı, takibinde refrakter olarak anemi devam etti. Direkt coombs 4+ saptandı, metilprednizolon tedavisi almakta idi, hastadan gönderilen lenfosit panelinde özellik yoktu, hastanın genetik analizinde ARTEMİS gen mutasyonu saptandı. Hastanın T lenfosit diferansiyasyon panelinde CD4+CD45RA+: %5 olarak düşük saptandı.

Sonuç: Doğuştan bağışıklık bozukluğuna sahip hastalarda kronik immün sitopeni geliştirme ihtimali normal popülasyona göre fazladır; tersi pencereden baktığımızda erken başlangıçlı, tedaviye refrakter ya da kronik seyreden hemolitik anemi olgularında immün yetersizlikler göz önünde bulundurulmalıdır. Erken tanı halinde kemik iliği transplantı ya da gen tedavisi ile hastalarda uzun vadeli kür sağlanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: otoimmün, hemolitik, anemi, immün, yetmezlik