

KLİNİKLERDEN ZOR VAKALAR

DR. ENES SEYDA ŞAHİNER
SBÜ ANKARA BİLKENT ŞEHİR SUAM
İÇ HASTALIKLARI KLİNİĞİ

ANAMNEZ

- 27 Y ♂ , ÖĞRENCİ
- KARINDA ŞİŞLİK, AĞRI, MİDEDE YANMA, MUKUSLU DIŞKILAMA, DİZLERDE AĞRI
- ANLAMLI KİLO KAYBI
- SOYGEÇMİŞ : ÖZELLİK YOK
- ÖZGEÇMİŞ : BİLİNEREN HASTALIK YOK , İLAÇ KULLANIMI YOK

FİZİK MUAYENE

- BİLİNÇ AÇIK KOOPERE ORYANTE
- SS : BAZALLERDE VE SAĞ TARAFTA ORTA ZONLARA KADAR İNS. RALLER
- KVS : EKG:NSR
EK SES ÜFÜRÜM YOK , PERİFERİK NABIZLAR DOĞAL , PTÖ YOK
TA : SAĞ 105/80 MMHG , SOL 90/75 MMHG
- BATIN : ,BATIN DİSTANDÜ , ASİT + HASSASİYET DEFANS REBOUND YOK. BARSAK SESLERİ NORMOAKTİF
- BMI : 17,6 KG/M2
- NM : DOĞAL
- ATEŞ : 36,5
- SPO2 : 89 (2LT./DK NAZAL O2)
- LAP : BİLATERAL İNGUİNAL + AKSİLLER LAP?
- GÖZ MUAYENESİ : N, ÜVEİT YOK

LABORATUAR

Glukoz	70 mg/dL
Ure/ Cre	87/3,47 mg/dL
Tot.Pro/Alb.	52/21 g/L
ALT/AST	34/32 U/L
ALP/GGT	561/80 U/L
LDH	205 U/L
K	3,8 mEq/L
T.Bil/D.Bil	0,6/0,3 mg/dL

INR	1,3
Fibrinojen	1,07 g/L
D-Dimer	2,2 mg/L
Ferritin	66 µg/L
Folat	4 ng/mL
B12	202 ng/L
Vitamin D,Total	25nmol/L
AFP	1 µg/L
CEA	1,1 ng/mL
CA 19-9	4,1 U/mL

Sıvı Örnekleme	
Albumin	12,6 g /L
T.Pro.	24,7 g/L
Glukoz	99 mg/dL
LDH	69 U/L
ADA	12,9 U/L
Mikobakteri PCR	Negatif
WBC	0,4x10 ⁹ /L

TRANSUDA NEDENLERİ

SIK NEDENLER

- KALP YETMEZLİĐİ
- SİROZ
- NEFROTİK SENDROM
- AKUT GLOMERÜLONEFRİT
- HİPOALBUMİNEMİ

SEYREK NEDENLER

- MİKSÖDEM
- PULMONER EMBOLİ
- SARKOİDOZİS
- PERİTON DİYALİZİ
- MEİGS SENDROMU
- ÜRİNOTORAKS
- ATELEKTAZİ
- KONSTRÜKTİF PERİKARDİT

GÖRÜNTÜLEME

TÜM ABDOMEN USG

- SAFRA KESESİ,İNTRAHEPATİK SAFRA YOLLARI VE KOLEDOK GENİŞLİKLERİ NORMAL SINIRLARDADIR.
- PANKREAS VE ORTA HAT OLUŞUMLARI YOĞUN GAZ SÜPERPOZİSYONU NEDENİ İLE DEĞERLENDİRİLEMEDİ.
- HER İKİ BÖBREK LOKALİZASYON VE BOYUTLARI NORMALDİR.
- PERİHEPETİK,PERİSPLENİK İNTESTİNAL ANASLAR ARASI VE PELVİSTE EN DERİN YERİNDE YAKLAŞIK **125 MM DERİNLİĞE ULAŞAN YAYGIN SERBEST MAYIİ** İZLENMİŞTİR

PORTAL VEN RENKLİ DOPPLER USG

- PORTAL VEN ÇAPI KARACİĞER HİLUSUNDA 14 MM ÖLÇÜLMÜŞ OLUP, NORMAL SINIRLARDADIR. RENK DOLUMU TAM, AKIM YÖNÜ HEPATOPEDALDIR. AKIM SPEKTRUMU FAZİK KARAKTERDEDİR. MAKSİMAL AKIM HIZI 29 CM/SN OLARAK ÖLÇÜLMÜŞTÜR. DALAK BOYUTU 135 MM ÖLÇÜLMÜŞ OLUP NORMAL SINIRLARDADIR.

EKO

- EF : %60, PAB : 25MMHG ,MIN TY

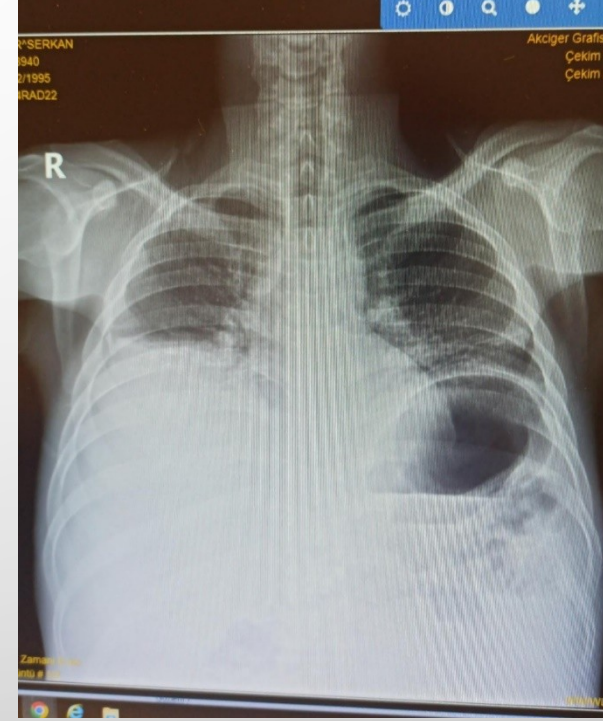
GÖRÜNTÜLEME

YÜZEYEL USG

- AKSİLLER BÖLGEDE EN BÜYÜĞÜ SAĞDA **16X6 MM** BOYUTUNDA SOLDA **18X5.5 MM** BOYUTUNDA **EKOJEN HİLUSLARI BELİRGİN KORTEKSLERİ İNCE OVOİD ŞEKİLLİ DAHA ÇOK REAKTİF** İZLENİMİ VEREN BİRKAÇ ADET LENF NODU İZLENMİŞTİR.
- HER İKİ İNGUİNAL BÖLGEDE EN BÜYÜĞÜ SAĞ DA **19X4 MM** SOLDA **18X5 MM** BOYUTUNDA EKOJEN HİLUSLARI BELİRGİN **OVOİD ŞEKİLLİ DAHA ÇOK REAKTİF** İZLENİMİ VEREN BİRKAÇ ADET LENF NODU İZLENMİŞTİR.

BOYUN USG

- LEVEL 2 DE SAĞDA **13.5X4 MM** BOYUTTA VE SOLDA **16.5X4 MM** BOYUTTA EKOJEN HİLUSLARI İZLENEN **OVOİD ŞEKİLLİ DAHA ÇOK REAKTİF** İZLENİMİ VEREN BİRKAÇ ADET LENF NODU İZLENMİŞTİR.



GÖRÜNTÜLEME

ÖZOFAGOGASTRODUODENOSKOPİ

- ANTRUM MUKOZASI HİPEREMİK VE ÖDEMLİ İDİ. ANTRUMDAN BİYOPSİ ALINDI. PİLOR SANTRALİZE İDİ. BULBUS VE DUODENUM İKİNCİ KİTADA MUKOZA MOZAIK GÖRÜNÜMÜNDEYDİ, DUODENUMDA PİLİLER SİLİKLEŞMİŞTİ. BİYOPSİLER ALINDI.(ÇÖLYAK HASTALIĞI?)

KOLONOSKOPİ

- 1.DERECE İTERNAL HEMOROİD

KONTRASTSIZ TORAKS BT

- SUBKARİNAL ALANDA PARAAORTİK , PARAKARDİYAK ALANDA KISA AKSI 9 MM OLAN LENF NODLARI İZLENMEKTEDİR.SAĞDA BELİRGİN ÜST ZONLARA ÇIKAN 9CM DERİNLİĞİNDE BİLATERAL PLEVRAL EFÜZYON İZLENMEKTEDİR. SOL AKCİĞER ALT LOB ANTEROMEDIALDE PLEVRA TABANLI 6 MM BOYUTUNDA SOLİD KARAKTERDE NODÜL İZLENMEKTEDİR

KONTRASTSIZ BATIN BT : ÇÖLYAK TRUNKUS SEVİYESİNDE, PANKREATİKODUEDONAL MULTİPL LAP GÖRÜNÜMLERİ

LABORATUAR

T.Pro,Spot İdrar	701,4mg/L
Lökositüri	+1
HbsAg	Negatif
Anti HBs	47,7(Pozitif)
Anti HCV	Negatif
Anti HIV	Non-Reaktif
Anti HBc Total	Negatif
Brucella Paraziter Enf. Paneli	Negatif

WBC	5,5 x10 ⁹ /L
HGB	12,5 G/Dl
CRP	7 mg/L
IgA	3,6 g/L
IgG	11,1 g/L
IgM	0,86 g/L
ESR	5mm/saat
Beta-2 Mikroglobulin	22,6 mg/L
Amiloid A Serum	0,19 mg/dL
P-ANCA C-ANCA	Negatif

Doku Transglutaminaz IgG	0,22 (Negatif)
Doku Transglutaminaz IgA	67,11 (Pozitif)
ANA	Negatif
AMA	Negatif
Anti-LKM, ASMA	Negatif
ENA Paneli	Negatif
Endomisyum IgA	1:32 (Pozitif 2+)
Endomisyum IgG	Negatif

LABORATUAR

Kalsiyum (Ca), 24 Saatlik idrar	39mg/24 saat (100-300)
Serum Ace Düzeyi	294,49 U/L (13.3 - 63.9)
IGRA	Negatif
PPD	Negatif

PATOLOJİ

SIVI SİTOLOJİ SONUCU

- YAYMALARDA ÇOK SAYIDA LENFOSİT, SEYREK HİSTİYOSİT VE TEK TÜK MEZOTEL HÜCRESİ İZLENMEKTEDİR. HÜCRE BLOĞU KESİTİLERİNDE FİBRİN KİTLELERİ İÇERİSİNDE **AZ SAYIDA LENFOSİT VE HİSTİYOSİT** GÖZLENMEKTEDİR.
- MALİGNİTE YÖNÜNDEN NEGATİF

ÖN TANI?

- 1- GLUTEN SENSİTİF ENTEROPATİ ?
- 2- SARKOİDOZ ?
- 3- TBC ?
- 4- LENFOMA ?
- 5- TUBULOİNERSTİSYEL NEFRİT ? ETİOLOJİ?
- 6- VASKÜLİT ?
- 7- OVERLAP ?

PATOLOJİ

ENDOSKOPİK BİOPSİ

- İNTRAEPİTELYAL LENFOSİT ARTIŞI GÖSTEREN İNCE BARSAK MUKOZASI; TERMİNAL İLEUM
- BULGULAR **GLUTEN SENSİTİF ENTEROPATİ** (MODİFİYE MARSH SİSTEMİNE GÖRE TİP3A) İLE UYUMLUDUR.

LABORATUAR

- İmmüfiksasyon elektroforezi , serum monoklonal protein saptanmadı(serum)
- İmmüfiksasyon elektroforezi, idrar (24 saatlik) monoklonal protein saptanmadı
- 24 saatlik idrar proteini : 1,05 g/gün
- IgG alt grupları : Normal aralıkta

F-18 FDG-PET-BT

- ÇÖLYAK TRUNKUS, SUPERİOR MEZENTERİK ALAN VE PORTAL HİLUSTA BELİRGİNLEŞEN, BOYUNDA, ANTERİOR MEDIÁSTENDE, ANTERİOR FRENİK ALANDA, SOL EKSTERNAL İLİAK ALANDA İZLENEN **MULTİPL ABDOMEN VE MEDIÁSTENDE KONGLOMERE GÖRÜNÜM OLUŞTURMUŞ LENF NODU KİTLELERİNDE ARTMIŞ FDG TUTULUMU** İZLENMİŞTİR (SUVMAKS:7,09).
- LENFOPROLİFERATİF MALİGNİTE ?

PATOLOJİ

KEMİK İLİĞİ BİYOPSİSİ

- İLİKTE **NONNEKROTİZAN GRANÜLOM** FORMASYONLARI İZLENMİŞTİR.
- EZN İLE ASİDE RESİSTAN BASİL SAPTANMAMIŞTIR. CD30 NEGATİFTİR. PAX5 İLE SEYREK B LENFOSİTLERDE, CD3 İLE GRANÜLOM ÇEVRESİ VE İNTERSTİSYEL T LENFOSİTLERDE BOYANMA GÖZLENMİŞTİR.

PANKREOTODUODENAL LAP BİOPSİ

- **NON-NEKTORİZAN GRANÜLAMATÖZ İNFLAMASYON**

GÖRÜNTÜLEME

BRONKOSKOPİK BİOPSİ

- BENİGN SİTOLOJİK BULGULAR
- BU ÖRNEKLERDE GRANÜLÖMATÖZ İNFLAMASYON VARLIĞINI TELKİN EDEN TANISAL BULGU **SAPTANMAMIŞTIR.**

SARKOİDOZ

1. UYUMLU BİR KLİNİK PREZENTASYON
2. BİR VEYA DAHA FAZLA DOKU ÖRNEĞİNDE NEKROTİZAN OLMAYAN GRANÜLOMATÖZ İNFLAMASYON BULGUSU
3. ALTERNATİF GRANÜLOMATÖZ HASTALIK NEDENLERİN DIŞLANMASI

AYIRICI TANI

- TÜBERKÜLOZ, BERİLYOZİS, PNÖMOKONYOZLAR
- LENFOMA
- EOZİNOFİLİK GRANULOM
- İLAÇ REAKSİYONLARI
- BAĞ DOKU HASTALIKLARI VE VASKULİTLER
- MANTAR, BRUSELLOZ ATİPİK MİKOBAKTERİ İNFEKSİYONLARI PCP, TOKSOPLAZMOZ, KİKUCHİ HASTALIĞI, KEDİ TIRMIĞI HASTALIĞI
- PRİMER BİLİYER SİROZ
- ŞİSTOZOMİYAZİS
- CHRON HASTALIĞI
-

EKTRAPULMONER HASTALIKLAR İÇİN TARAMA

- 1. OKÜLER SEMPTOMLARI OLMAYAN SARKOİDOZLU HASTALAR İÇİN, OKÜLER SARKOİDOZU TARAMAK İÇİN TEMEL BİR GÖZ MUAYENESİ ÖNERİYORUZ (ŞARTLI ÖNERİ, ÇOK DÜŞÜK KANIT).
- 2. RENAL SEMPTOMLARI VE RENAL SARKOİDOZU OLMAYAN SARKOİDOZLU HASTALAR İÇİN, RENAL SARKOİDOZU TARAMAK İÇİN BAŞLANGIÇ SERUM KREATİNİN TESTİNİ ÖNERİYORUZ (ŞARTLI ÖNERİ, ÇOK DÜŞÜK KANIT).
- 3. HEPATİK SEMPTOMLARI VE HEPATİK SARKOİDOZU OLMAYAN SARKOİDOZLU HASTALAR İÇİN, HEPATİK SARKOİDOZ TARAMASINDA BAŞLANGIÇ SERUM ALKALEN FOSFATAZ TESTİNİ ÖNERİYORUZ (ŞARTLI ÖNERİ, ÇOK DÜŞÜK KANIT).
- 4. HEPATİK SEMPTOMLARI VE HEPATİK SARKOİDOZU OLMAYAN SARKOİDOZLU HASTALAR İÇİN, BAŞLANGIÇ SERUM TRANSAMİNAZ TESTİ LEHİNE VEYA ALEYHİNE BİR TAVSİYEDE BULUNMUYORUZ.

AMERİKAN TORAKS DERNEĞİ 2020 SARKOİDOZ REHBER ÖNERİLERİ

PATOLOJİ

BÖBREK BİOPSİSİ

- Non nekrotizan granüloamatöz tübülointerstisyel nefrit

RENAL SARKOİDOZ

- SARKOİDOZDA BÖBREK DOĞRUDAN TUTULUM GÖSTEREBİLECEĞİ GİBİ HİPERKALSEMİ, HİPERKALSİÜRİ VEYA NEFROKALSİNOZİSE SEKONDER OLARAK GELİŞEBİLECEK BÖBREK YETMEZLİĞİ TABLOSU İLE DE KARŞILAŞILABİLİR.
- GRANÜLOMATÖZ İNTERTİSYEL NEFRİTLERİN DE %29'UNUN SARKOİDOZA BAĞLI OLDUĞU BİLDİRİLMİŞTİR.

- JAVANUD N, BELENFANT X, STIRNEMANN J, ET AL. RENAL GRANULOMATOSUS: A RETROSPECTİVE STUDY OF (BALTIMORE) 2007;86:170-80.
- BERGNER R, HOFFMANN M, WALDERR R, UPPENCAMP M. FREQUENCY OF KİDNEY DİSEASE İN CHRONİC

CASES AND REVİEW OF THE LİTERATURE. MEDİCİNE

SARCOİDOSİS. SARCOİDOSİS VASC DİFFUSE LUNG DİS

	Hastalar (n:293)	Yüzde
Akciğer	290	99
Cilt(eritema nodosum dışı)	48	16.4
Lenf nodu (periferik)	39	13.3
Eklemler	17	6.8
Göz	15	5.1
Nörolojik	8	2.7
Kalp	6	2.2
Gastrointestinal sistem	3	1.1
Üst solunum yolu	3	1.1
Böbrek	2	0.9

- PULMONER %95
- EXTRAPULMONER %36
 - CİLT %20
 - BÖBREK %5-8

Review > [Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis. 2005 Jun;22\(2\):83-6.](#)

ACCESS: A Case Control Etiologic Study of Sarcoidosis

OKUMUŞ G, MÜSELLİM B, ÇETİNKAYA E, ET AL. EXTRAPULMONARY İNVOLEMENİT İN PATİENTİS WİTH SARCOİDOSİS İN TURKEY. 2011;16:446-50.

SARKOİDOZ, MULTİSİSTEMİK BİR HASTALIKTIR.

ÇÖLYAK + SARKOİDOZ

- CD tanısı almış 14.349 kişide ve CD tanısı olmayan 69.998 kişide sonraki hayatında sarkoidoz riski hesaplanmış.
- CD'nin immün özellikleri artmış sarkoidoz riski ile bağlantılı bulunmuş.

LUDVIGSSON JF, WAHLSTROM J, GRUNEWALD J, EKBOM A, MONTGOMERY SM. COELIAC DISEASE AND RISK OF SARCOIDOSIS. SARCOIDOSIS VASC DIFFUSE LUNG DIS 2007; 24: 121-126.

ÇÖLYAK + SARKOİDOZ

Organ tutulumu	n	%
Cilt tutulumu	10	20.8
Eritema nodosum	5	
Sarkoid nodül	5	
Göz tutulumu	2	4.2
Miyokard tutulumu	1	2.1
Artralji	4	8.3
Periferik lenf bezi tutulumu	5	10.4
Servikal lenf bezi	5	
Epitroklear	1	

Göztepe Tıp Dergisi 18: 139-141, 2003

ÖZET

- KİLO KAYBI
- BÖBREK FONKSİYON BOZUKLUĞU
- MASİF EFÜZYON
- HİPOALBUMİNEMİ
- MULTİPL LAP

Alan	Biopsi Sonucu
Endoskopi	Gluten Sensitif Enteropati
Pankreatoduodenal LAP	Non-nekrotizan granülamatöz inflamasyon
Kemik İliği Biyopsisi	Nonnekrotizan Granülom
Bronkoskopik Biopsi	Nonspesifik Bulgular
Böbrek	Granülamatöz tübülointerstisyel nefrit

TEDAVİ

- 40 MG PREDNOL TEDAVİSİNİN 14. GÜNÜNDE KLİNİK VE LABORATUAR OLARAK KISMİ DÜZELME TESPİT EDİLDİ
- MYFORTIC 360 MG (MİKOFENOLAT SODYUM) 2X1 EKLENDİ

TEDAVİ

Renal Manifestations	Initial Treatment	Alternative Treatment	Alt. Treatment	Alt. Treatment	Comments
Hypercalcemia Hypercalciuria	Glucocorticoids Initial: 0,3-0,5mg/kg/d Maintenance: 5-10mg/d	Hydroxychloroquine 200-400mg/day	Ketoconazol 200-800mg/day		IV hydration Limit sunlight Low intake calcium, vitD and oxalate Avoid thiazide
Granulomatous Interstitial Nephritis - GIN	Glucocorticoids Major: 1mg/kg/d Mild: 0,5mg/kg/d Maintenance: 5-10mg/d	Azathioprine 2mg/kg/day (50-200mg/d)	Mycophenolate mofetil 1g twice a day (500-3000mg/d)	Infliximab 3-5mg/kg week 0, 2, 6 for 4-8weeks	Add a steroid-sparing agent to the treatment if relapse or difficulty to taper
Glomerular Disease	Glucocorticoids Initial: 1mg/kg/d Maintenance: 5-10mg/d	After GIN alternatives	Methotrexate 10-20mg/week		Folic acid supplementation
Tubular Dysfunction	Glucocorticoids Initial: 1mg/kg/d Maintenance: 5-10mg/d	After GIN alternatives	Methotrexate 10-20mg/week		Folic acid supplementation
Nephrolithiasis	Metabolic control	Surgical treatment of lithiasis			Hypercalcemia and hypercalciuria control
Nephrocalcinosis	Metabolic control				Hypercalcemia and hypercalciuria control Higher rate of renal failure
Treatment					

- FILIFE A. SALIBA C. CORREIA, GIOVANNI S. MARCHINI, FÁBIO C. TORRICELLI , RENAL MANIFESTATIONS OF SARCOIDOSIS: FROM ACCURATE DIAGNOSIS TO SPECIFIC TREATMENT, INT BRAZ J URO. 2020 JAN-FEB; 46(1): 15–25.DOI: 10.1590/S1677-5538.IBJU.2019.0042

TEDAVİ

Ure/Cre	90 / 1,6 mg/dL
Tot.Pro. / Albumin	65 /41 d/ L
ALP	95 U/L
Proteinüri	Negatif

- BATIN RAHAT (SERBEST SIVI YOK)
- PTÖ ESER
- SS MUAYENESİ : N

- PREDNOL 40MG , 1. AY
- MMF 2*360MG , 14.GÜN

TAKİP

TESTLER	YENİ TUTULUM İÇİN RUTİN TESTLER	EXTRAPULMONER TUTULUM NEDENİYLE TESTLERİ TETİKLEYEN YENİ DURUMLAR
Kalsiyum	Yıllık	Böbrek Taşı
Kreatinin	Yıllık	-
Alkalen Fosfataz	Yıllık	-
Göz Muayenesi	Yok	Görmede değişiklik <ul style="list-style-type: none">• Floaters (Gözde sinek uçuşması)• Bulanık görme• Görme alanında daralma
		Göz ağrısı, fotofobi veya kızarıklık (sürekli)
Kardiyak Testler	Yok	Göğüs Ağrısı
		Çarpıntı
		Yeni Senkop/Senkop
		Sürekli bradikardi ya da taşikardi
		Pulmoner nedenli olmayan Dispne
		Yeni EKG bulguları
Pulmoner Hipertansiyon Testleri	Yok	Pulmoner Hipertansiyon klinik bulguları

TEŐEKKÜRLER...