

Nedeni Bilinmeyen Ateş

Dr. İrem AKDEMİR-KALKAN
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Mart, 2019, ANTALYA

Sunum Planı

- Dış merkez&Anamnez
- Fizik muayene
- Laboratuvar
- Görüntüleme
- Tanıya yönelten tetkikler
- Tedavi planı

OLGU

45 yaş

M.A.

Erkek

Ankara

Esnaf

Halsizlik, yaygın
vücut ağrısı ve
ateş

6 AY

Ankara'da başka bir üniversite
hastanesinde yatarak izlendikten sonra
yönlendiriliyor.

Karın ağrısı, gece terlemesi ve yine ateş
ve kilo kaybı ile dış merkezde 2 ay
boyunca izlenmiş.

Dış merkezde-1

Şikayetleri

- Yaygın vucut ağrısı, **ateş**
- Günde bir defa , akşam saatlerinde yükselen 38.5°C dereceye kadar çıkabilen, genel durumunu bozmayan ,üşüme tireme eşlik etmeyen **ateş**
- Gece terlemesi
- Kilo kaybı (6 ayda 35 kg vermiş!)
- Boyun ve koltuk altında şişlikler

Özgeçmiş:

Son 6 ay içinde diyabet tanısı almış, oral anti diyabetik Diamicron MR 60 mg 1x1 (Gliklazid) başlanmış.

Dış merkezde-2

Muayene:

*Lenfadenopatiler ve kaşektik görünüm dışında özellikli muayene bulgusu yok.

Dış merkezde-3

- Neredeyse tüm tetkikleri yapılmış!
- Tekrarlanan kan kültürlerinde üreme olmamış.
- **Tularemi, tüberküloz, bruselloz, toksoplazma, sfiliz , Human Herpes Virüs-8** de dahil olmak üzere pek çok enfeksiyöz ateş nedenleri araştırılmış. - Hasta HIV ile infekte değil.
- İnfektif endokardit açısından ekokardiyografi yapılmış, vejetasyon saptanmamış.
- **Nedeni bilinmeyen ateşin olası tüm infeksiyon tanıları!**

Dış merkezde-4

- Takibinde gelişen plevral efüzyon etyolojinin araştırılması amacı ile sitolojik inceleme de yapılmış, malignite yönünden negatif sonuçlanmış.
- Anemisi de olması üzerine hastaya endoskopi ve kolonoskopi de yapılmış.
- Endoskopi sonucunda gastrit, kolonoskopi sonucunda ise malign nitelikte olmayan hiperplastik nodül dışında bulgu saptanmamış

Dış merkezde-5

- Boyun ve aksiller lenf bezlerinden ince iğne aspirasyon biyopsisi ile örnek alınmış, örnek suboptimal olması nedeni ile diagnostik değil.
- Torakoabdominopelvik tomografi :
- Akciğer: Metastaz ile de uyumlu olabilecek yaygın infiltratif bulgular olarak raporlanmış.
- Dalak boyutu: 13 cm olarak ölçülmüş.(üst sınır)
- Akciğer bulguları saptanınca bronkoalveolar lavaj da yapılmış ; **etken izole edilmemiş**, farklı bir diagnostik sonuç yok.

A.Ü İbni Sina Hastenesi Geliş -1 :

- **Aktif şikayetleri;** Karın ağrısı,kabugalarında ve bel bölgesinde ve çene kemiklerinde ağrı, idrar yaparken yanma, kabızlık ve kilo kaybı
- **Vital Bulguları;**
- Şuur açık oryante ve koopere, kaşektik görünümde
- Ateş :37° C Tansiyon: 110/70mmHg Nabız:90'



A.Ü İbni Sina Hastenesi Geliş -2:

- Baş boyun :Sol tarafta servikal ve supraklavikular bölgede 2x3 cm boyutlarında fibrotik doku? , sağ doğal ve lenfadenopati yok
 - Solunum sistemi: Doğal
 - Dolaşım sistemi: Doğal
- Karın: Sağ üst kadrın ve ingünial bölge palpasonda ağırlı ve hassas , defans yok, rebound yok, kostovertebral açı hassasiyeti yok
 - Traube : Açık
 - Ekstremiteler : Doğal





A.Ü. İbni Sina Hastanesi Geliş -3 Ön Tanı:

- Hastada neredeyse olası tüm enfeksiyon etkenleri araştırılmış.
- Ateş seyri, klinik durumu, bulgular ile enfeksiyon dışı ateş nedenleri?
- Henüz tanı almamış bir enfeksiyon hastalığı?
- Malign ateş?
- Romatolojik hastalık?

Genel Hematoloji - İBNİ SİNA MERKEZ LABORATUVARI

Tam Kan Sayımı

Lökosit (WBC)		10,88	x10 ⁹ /L	4,5 - 11	11,83 (31/03/17)	13,54 (30/03/17)	12,06 (14/03/17)
Eritrosit (RBC)	*	3,01	x10 ¹² /L	4,3 - 5,7	3,26 (31/03/17)	3,13 (30/03/17)	3,7 (14/03/17)
Trombosit (PLT)	*	648	x10 ⁹ /L	150 - 400	962 (31/03/17)	796 (30/03/17)	889 (14/03/17)
Hemoglobin (Hb)	*	8	g/dL	13,2 - 17,3	8,3 (31/03/17)	8,3 (30/03/17)	9,5 (14/03/17)
Hematokrit	*	27	%	39 - 49	27,9 (31/03/17)	28,4 (30/03/17)	31,5 (14/03/17)
Ortalama Eritrosit Hacmi (MCV)		89,6	fL	80 - 99	85,8 (31/03/17)	90,5 (30/03/17)	85 (14/03/17)
Ortalama Eritrosit Hemoglobini (MCH)	*	26,7	pg	27 - 34	25,6 (31/03/17)	26,6 (30/03/17)	25,6 (14/03/17)
Ortalama Eritrosit Hemoglobin Kons.(MCHC)	*	29,7	g/dL	32 - 37	29,8 (31/03/17)	29,4 (30/03/17)	30,1 (14/03/17)
Eritrosit Dağılım Genişliği (RDW)	*	19,2	%	11,5 - 14,5	17,5 (31/03/17)	19 (30/03/17)	17,1 (14/03/17)

[illegible]

Açlık Kan Glukozu	*	136	mg/dL	74 - 100	199 (31/03/17)	221 (14/03/17)
	*	7,548	mmol/L	4,107 - 5,55		
Kan Üre Azotu (BUN)		14	mg/dL	6 - 20	25 (30/03/17)	13 (14/03/17)
		5	mmol/L	2 - 7		
Hesaplanmış Glomerüler Filtrasyon Hızı (hGFH)		>90	mL/dk/1,73 m2	> 60	>90 (30/03/17)	>90 (14/03/17)
Kreatinin	*	0,57	mg/dL	0,7 - 1,3	0,9 (30/03/17)	0,57 (14/03/17)
	*	50,39	μmol/L	61,88 - 114,9		
Sodyum (Na)		137	mEq/L	136 - 145	136 (30/03/17)	
		137	mmol/L	136 - 145		
Potasyum (K)		3,6	mEq/L	3,5 - 5,1	4,1 (30/03/17)	
		3,6	mmol/L	3,5 - 5,1		
Klor (Cl)		98	mEq/L	98 - 108	101 (30/03/17)	
		98	mmol/L	98 - 108		
Kalsiyum (Ca)	*	8,3	mg/dL	8,7 - 10,4	9,0 (30/03/17)	
	*	2,1	mmol/L	2,2 - 2,6		

Fosfor (P)	3,76	mg/dL	2,4 - 5,1	4,17 (30/03/17)		
	1,214	mmol/L	0,775 - 1,647			
Magnezyum (Mg)	1,75	mg/dL	1,6 - 2,6	1,89 (30/03/17)		
	0,72	mmol/L	0,658 - 1,07			
Total Protein	* 8,3	g/dL	5,7 - 8,2	7,9 (31/03/17)	8,8 (30/03/17)	9,2 (14/03/17)
	* 83	g/L	57 - 82			
Albümin	* 2,6	g/dL	3,2 - 4,8	2,5 (31/03/17)	2,8 (30/03/17)	2,97 (14/03/17)
	* 26	g/L	32 - 48			
Total Bilirubin	0,40	mg/dL	0,30 - 1,20	0,40 (31/03/17)	0,45 (14/03/17)	
	6,84	µmol/L	5,13 - 20,52			
Direkt Bilirubin	0,20	mg/dL	0,00 - 0,30	0,20 (31/03/17)	0,26 (14/03/17)	
	3,42	µmol/L	0,00 - 5,13			
İndirekt Bilirubin	0,20	mg/dL	< 1,00	0,20 (31/03/17)		
	3,42	µmol/L	< 17,10			
Alanin Aminotransferaz (ALT)	11	U/L	10 - 49	11 (31/03/17)	15 (30/03/17)	30 (14/03/17)
	0,187	µKat/L	0,17 - 0,833			
Aspartat Aminotransferaz (AST)	17	U/L	< 34	11 (31/03/17)	14 (30/03/17)	24 (14/03/17)
	0,289	µKat/L	< 0,578			
Gama Glutamil Transferaz (GGT)	* 172	U/L	< 73	174 (31/03/17)	213 (30/03/17)	240 (14/03/17)
	* 2,924	µKat/L	< 1,241			
Laktat Dehidrojenaz (LDH)	* 97	U/L	120 - 246	73 (31/03/17)	75 (30/03/17)	90 (14/03/17)
			2,04 4,182			

Spesifik Proteinler - İBNİ SİNA MERKEZ LABORATUVARI

CRP	*	179,0	mg/L	0,0 - 5,0	204,3 (31/03/17)	232,3 (30/03/17)	186,6 (14/03/17)
-----	---	-------	------	-----------	---------------------	---------------------	---------------------

Genel Hematoloji - İBNİ SİNA MERKEZ LABORATUVARI

Sedimentasyon	*	129	mm/saat	0 - 20	114 (17/04/17)	129 (30/03/17)
---------------	---	-----	---------	--------	-------------------	-------------------

Spesifik Proteinler - İBNİ SİNA MERKEZ LABORATUVARI

CRP	*	204,3	mg/L	0,0 - 5,0	232,3 (30/03/17)	186,6 (14/03/17)
RF		11,0	IU/mL	0,0 - 14,0		
IgA	*	6,08	g/L	0,82 - 4,53		
IgM		0,75	g/L	0,46 - 3,04		
IgG	*	27,2	g/L	7,51 - 15,6		
IgG Sub Grupları						
IgG1	*	9,36	g/L	3,824 - 9,286		

Spesifik Proteinler - İBNİ SİNA MERKEZ LABORATUVARI

IgG2	*	11,1	g/L	2,418 - 7,003		
IgG3		1,75	g/L	0,218 - 1,761		
IgG4		0,651	g/L	0,039 - 0,864		
C3		1,5	g/L	0,79 - 1,52		
C4		0,284	g/L	0,16 - 0,38		
Beta-2 Mikroglobulin	*	4,26	mg/L	1,09 - 2,53		
Serbest Kappa (Serum)	*	126	mg/L	3,3 - 19,4		
TESTİN REFERANS ARALIĞI 14.10.2015 TARİHİNDEN İTİBAREN DEĞİŞTİRİLMİŞTİR.						
Serbest Lambda (Serum)	*	118	mg/L	5,71 - 26,3		

Otoantikolar (İmmunoblot yöntemi) - İMMÜNOLOJİ LABORATUVARI

Nükleer Antijenlere Karşı Antikolar IgG KISA PANELİ

dsDNA (İmmunoblot)	Negatif
Anti Nucleosome (İmmunoblot)	Negatif
Anti Histon (İmmunoblot)	Negatif
Anti Sm (İmmunoblot)	Negatif
PCNA(İmmunoblot)	Negatif
PO	Negatif
Anti SS-A (İmmunoblot)	Negatif
Anti Ro-52 (İmmunoblot)	Negatif
Anti SS-B (İmmunoblot)	Negatif
Cenp-B	Negatif
Anti Scl-70 (İmmunoblot)	Negatif
Anti nRNP/Sm (İmmunoblot)	Negatif
AMA-M2(İmmunoblot)	Negatif

A.Ü İbni Sina Hastenesi Geliş -4

- Tümör markerları: Normal
- ANA: Zayıf pozitif
- ANCA: Negatif
- *İmmünglobulin seviyeleri*: Normal
- Serum Kappa ve Lambda seviyeleri yüksek ama oranları normal
- İmmunblot : Negatif
- Protein Elektrofarezi : Poliklinolal gamapati

A.Ü İbni Sina Hastenesi Geliş -5

- Torakoabnominopelvik tomografi:

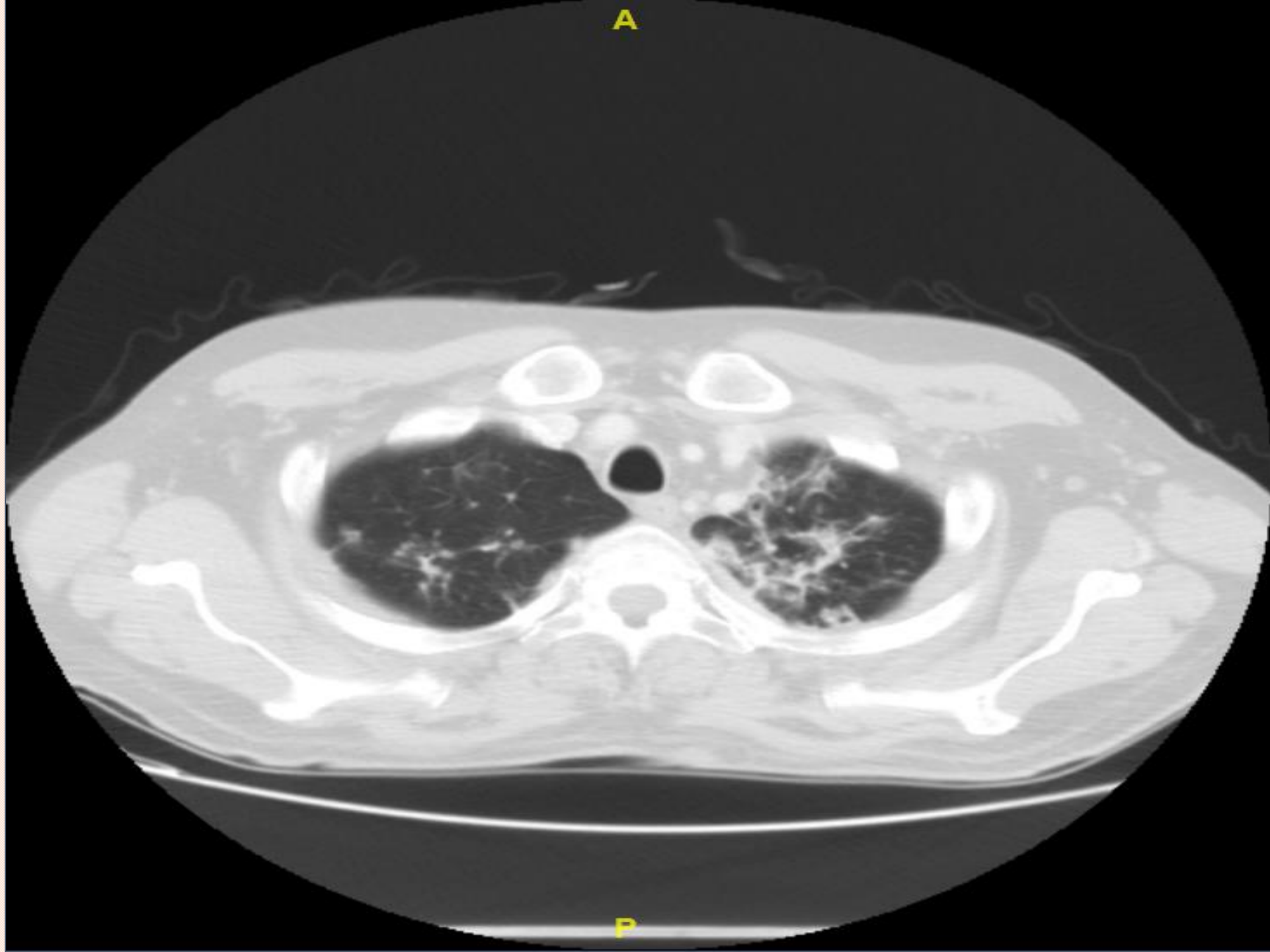
*Boyun ve mediastende yaygın lenfadenopatiler

*Akciğerde düzensiz konsolidasyon alanları ve çok sayıda nodül

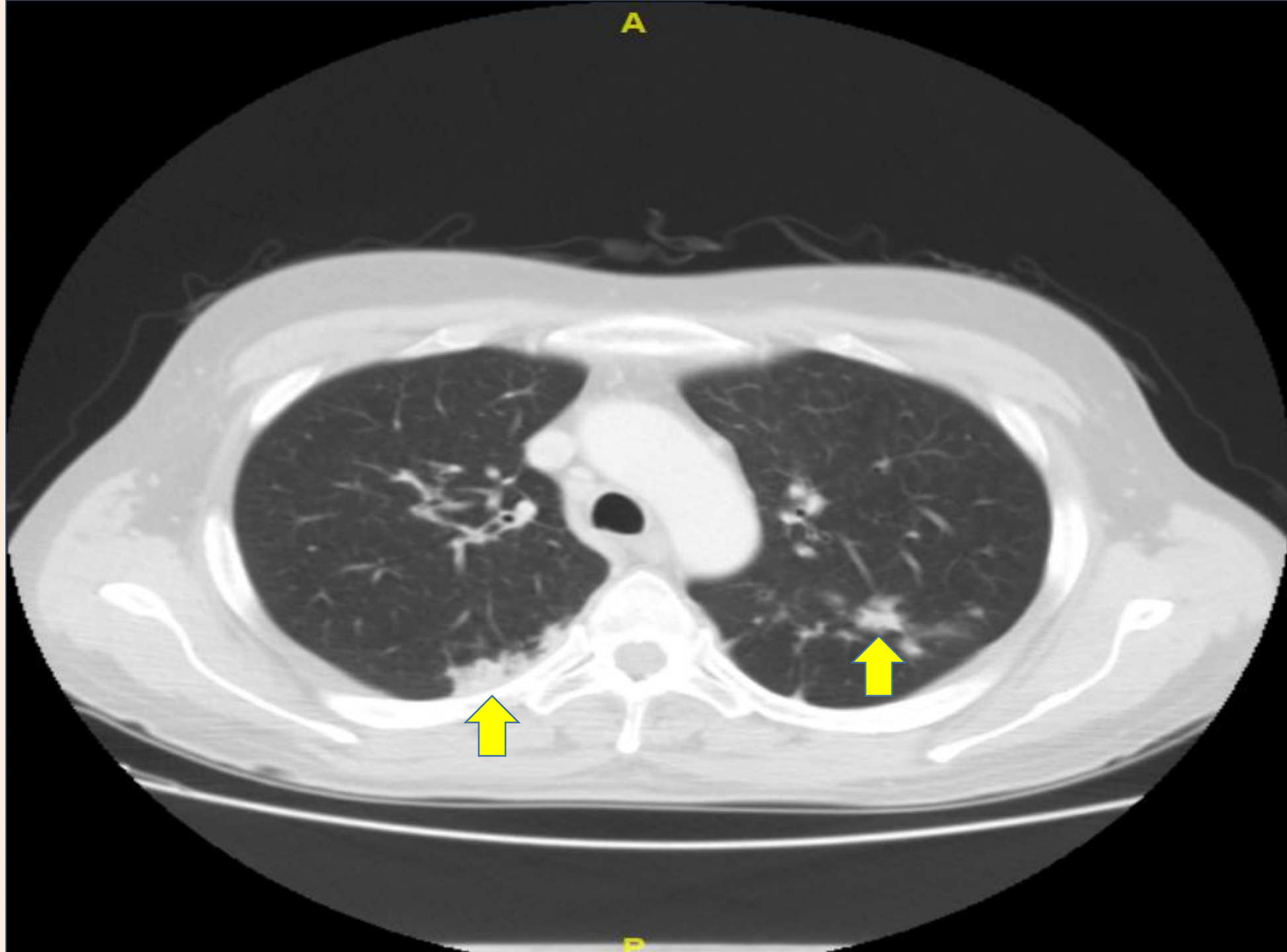
*Hepatomegali ve splenomegali pankreasda *kronik pankreatit* düşündüren bulgular

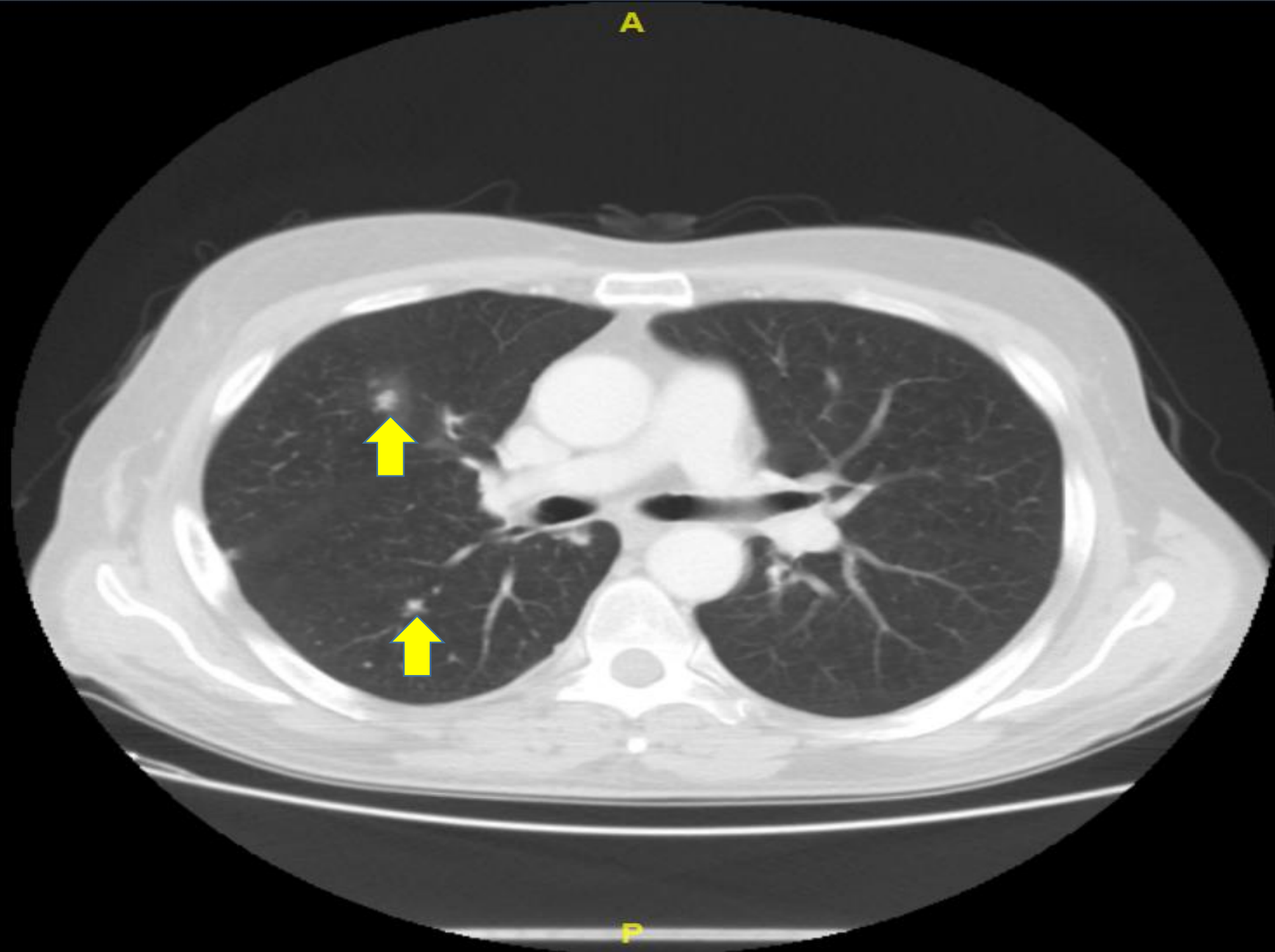
**** Radyoloji yorumu; Ön planda malign süreç, lenfoma olasılığı için ileri tetkik önerisi...**

A



P







A.Ü İbni Sina Hastenesi Takip süreci

- *Pankreatit* nedeniyle oral antidiyabetik ilacı kesilerek insülin tedavisine geçildi.
- Dış merkez tetkikleri tekrar incelendi, diognositk bulgu yok!
- *Skrotal şişlik* gelişti, skrotel USG , normal
- Sol kol ön yüzünde ani gelişen hiperemi ve ödem , tetkik edildi, *tromboflebit* , enoksaparin sodyum Clexane başlandı.

Tromboz gelişince

- **Tromboz etyolojisi?**
- Lösemi ve diğer miyeloproliferatif hastalıklarda saptanabilen bcr-abl ve JAK2 mutasyonları çalışıldı, **negatif**

A.Ü İbni Sina Hastenesi Geliş – Takip Süreci:

- Ateş: Günde bir defa olan, akşam saatlerinde yükselen en çok 38.5 C dereceye kadar çıkan, genel durumunu bozmayan, üşüme titreme eşlik etmeyen ateş
- İdrarda yanma nedeniyle yapılan tetkiklerde piyüri yok, kültürde üreme yok.
- Önce piperasilin-tazobaktam 3x4.5 gr iv başlanıp, sonra da levofloksasine 1x750 mg iv olarak değiştirildi. Hasta 7 gün boyunca tedavi alıyor .
- Kültürlerinde üreme olmaması ve ateş niteliği nedeniyle enfeksiyöz nedenlerden uzaklaşıldı ve anitibiyoiksiz izlendi.

PET

18F-FDG TM VCUT POZİTRON EMİSYON TOMOGRAFİSİ

Klinik Bilgi:

Akciğer Ca?-Lenfoma? - ICD-10 kodu:C34, C81 - Hızlı kilo kaybı ve yaygın kemik ağrıları bulunan hastada BT'de mediastende supraklaviküler bölgede lenf nodları, her iki akciğerde nodüler lezyonlar tanımlanmaktadır. Tanı ve evreleme amacıyla PET/BT istenmiştir.

Teknik:

Hastaya 6 saat açlığı takiben kan glukoz düzeyi 130mg/dl iken iv yoldan 7.96mCi 18F-FDG (fluorodeoksiglukoz) bileşdiği verilmiştir. 1 saat sonra tüm vcut protokol kullanılarak verteksten uyluk seviyesine kadar PET grntleri elde edilmiştir. Kontrast kullanılmaksızın elde edilen aksiyel BT grntleri gama ışını azaltımı dzeltilmesi ve 18F-FDG uptake'inin lokalizasyonunu belirlemek amacıyla kullanılmıştır.

Bulgular:

Verilen radyofarmastiğin normal fizyolojik birikim yerlerinde toplandığı gzlenmiştir. Ayrıca;

- Solda daha belirgin olmak zere her iki akciğer apikal kesimlerinde, her iki akciğer orta zonda yaygın multipl nodler lezyonda deėişik yoėunlukta patolojik aktivite artışı (SUVmax: 8.4'e ulaėan) izlenmiştir.
- Sol st jugler ve parafarenėial (SUVmax: 4.2), saė superior jugler (SUVmax: 3.2), her iki supraklavikler blge mediali (SUmaz: 4.4), batında peripankreatik alanda (SUVmax: 3.5), saėda daha belirgin olmak zere her iki eksternal iliak ve inguinal lenf nodlarında (SUVmax: 5.6) greceli metabolizma artışı dikkati çekmiştir.
- Kemik iliėinde nonhoomjen genel aktivite artışı (SUVmax: 3.2) gzlenmiştir.
- Vcutta diėer alanlarda patolojik 18F-FDG tutulumu saptanmamıştır.

SONUÇ: Her iki akciğerde deėişik byklkte yaygın multipl nodler lezyonda, boyun her iki yanda supraklavikler blgede, her iki tarafta eksternal iliak ve inguinal blgede lenf nodlarında ve kemik iliėinde hafif genel metabolizma artışı

A.Ü İbni Sina Hastanesi Takip:

- Doku örneklemesi şart
ama nereden?

Pek çok yerden!

- Boyundaki
lenfadenopatilerden
- Kemik iliğinden
- Akciğer dokusu biyopsisi

.1: 1- ANTRAKOZİS VE FOLİKÜLER HİPERPLAZİ GÖSTEREN REAKTİF LENF NODÜLLERİ, Konsültasyon (4009- 17), 4 nolu lenf nodülü

2- TANISAL ÖZELLİKLER BULUNDURMAYAN, DEJENERE HÜCRELERİ İÇEREN YAYMA PREPARATLAR, Konsültasyon (S-28949.16), Sol boyun bölgesi

Özel Not:R: .1: .

Yorum:R: .1: .

Prof.Dr. Işinsu Kuzu
Dr. Merve Temmuz Bostan

EK RAPOR - 1:HİSTOPATOLOJİK TANI

1- ANTRAKOZİS VE FOLİKÜLER HİPERPLAZİ GÖSTEREN REAKTİF LENF NODÜLLERİ, Konsültasyon (4009- 17), 4 nolu lenf nodülü

2- TANISAL ÖZELLİKLER BULUNDURMAYAN, DEJENERE HÜCRELERİ İÇEREN YAYMA PREPARATLAR, Konsültasyon (S-28949.16), Sol boyun bölgesi

Patoloji No: S.03506.17

Rapor Tarih: 03/05/2017 08:58

Histopatolojik Tanı:R: AÇIK BİR MALİGNİTE BULGUSU GÖSTERMEYEN SOL SERVİKAL LENF NODU İİAB YAYMALARI VE HÜCRE BLOĞU

Özel Not:R: .

Yorum:R: Yaymalarda bol miktarda reaktif lenfositler izlenmektedir. Hücre bloğu materyalinde ise fibrotik dokuyu yansıtır değişiklikler ve küçük bir alanda histiyositik proliferasyon gözlenmektedir..

Histopatolojik Tanı:R: İNTERSTİSYEL VE ODAKSAL BELİRGİN PLAZMASİTOİD HÜCRE ARTIŞI, MEGAKARYOSİTLER VE GRANÜLOSİTER SERİDE ORAN ARTIŞI GÖSTEREN HİPERSELLÜLER KEMİK İLİĞİ BİYOPSİ MATERYALI
- % 16 ORANINDA PLAZMA HÜCRESİ İZLENMİŞTİR.

.1: BELİRGİN ARTMIŞ POLİTİPİK PLAZMA HÜCRELERİ VE İNTERSTİSYEL ARTMIŞ REAKTİF KÜÇÜK T LENFOSİTLER BULUNDURAN HİPERSELLÜLER KEMİK İLİĞİ BİYOPSİ MATERYALI

- REAKTİF T LENFOSİT VE PLAZMA HÜCRESİ ARTIŞIYLA KARAKTERLİ DEĞİŞİKLİKLER

.2: BİR KISMI IGG4 YAPILAN BULUNDURAN, IGG VE IGA AĞIR ZİNCİRLERİ HAKIM PLAZMA HÜCRESİ ARTIŞI İLE KARAKTERLİ HİPERSELLÜLER KEMİK İLİĞİ BİYOPSİ MATERYALI

- IGG4 İLİŞKİLİ LENFOPROLİFERATİF HASTALIK AYIRICI TANISI GEREKTİREN BULGULAR

Özel Not:R: .1: .2: .

Yorum:R: Bulgular hastada öncelikle plazma hücreli neoplastik hastalıkları (multiple myelom, lenfoplazmasitik lenfoma, marginal zon lenfoma) ayırıcı tanısını gerektirmektedir. Ayırıcı tanı için immünohistokimyasal inceleme yapılacak, sonuç EK RAPOR olarak verilecektir..1: immünofenotipik bulgular kemik iliğinde tanımlanan artmış plazma hücrelerinin neoplastik bir proliferasyonu yansıtmadığını desteklemektedir. Hastanın öncelikle enfeksiyöz patolojiler ve otoimmün hastalıklar açısından araştırılması önerilir..2: Mevcut bulgular IGG4 ilişkili lenfoproliferatif hastalık ayırıcı tanısını gerektirmektedir. Bu nedenle serum IGG ve IGG4 düzeylerinin araştırılacak hastanın klinikopatolojik özellikleri ile birlikte bu yönde ayırıcı tanısı gerekmektedir..

EK RAPOR - 1:YORUM

immünofenotipik bulgular kemik iliğinde tanımlanan artmış plazma hücrelerinin neoplastik bir proliferasyonu yansıtmadığını desteklemektedir. Hastanın öncelikle enfeksiyöz patolojiler ve otoimmün hastalıklar açısından araştırılması önerilir.

EK RAPOR - 1:HİSTOPATOLOJİK TANİ

BELİRGİN ARTMIŞ POLİTİPİK PLAZMA HÜCRELERİ VE İNTERSTİSYEL ARTMIŞ REAKTİF KÜÇÜK T LENFOSİTLER BULUNDURAN HİPERSELLÜLER KEMİK İLİĞİ BİYOPSİ MATERYALI

- REAKTİF T LENFOSİT VE PLAZMA HÜCRESİ ARTIŞIYLA KARAKTERLİ DEĞİŞİKLİKLER

EK RAPOR - 2:YORUM

Mevcut bulgular IGG4 ilişkili lenfoproliferatif hastalık ayırıcı tanısını gerektirmektedir. Bu nedenle serum IGG ve IGG4 düzeylerinin araştırılacak hastanın klinikopatolojik özellikleri ile birlikte bu yönde ayırıcı tanısı gerekmektedir.

EK RAPOR - 2:HİSTOPATOLOJİK TANİ

BİR KISMI IGG4 YAPILAN BULUNDURAN, IGG VE IGA AĞIR ZİNCİRLERİ HAKIM PLAZMA HÜCRESİ ARTIŞI İLE KARAKTERLİ HİPERSELLÜLER KEMİK İLİĞİ BİYOPSİ MATERYALI

- IGG4 İLİŞKİLİ LENFOPROLİFERATİF HASTALIK AYIRICI TANISI GEREKTİREN BULGULAR

Histopatolojik Tanı:R: 1,2- BAKINIZ YORUM, Frozen artığı ve sağ akciğer alt lob wedge rezeksiyon materyali

1: 1,2- IGG4 İLİŞKİLİ HASTALIK İLE UYUMLU BULGULAR GÖSTEREN AKCİĞER DOKUSU, BAKINIZ YORUM, Frozen artığı ve sağ akciğer alt lob wedge rezeksiyon materyali.

Ameliyatta Tanı(Frozen) : 1- Frozen artığı (İbni Sina Hastanesi 500 Nolu Frozen): Parafin
Uzm.Dr.Cevriye Ersöz

Özel Not:R: .1: .

Yorum:R: Aşkar bir malignite bulgusunun bulunmadığı ve klinik olarak IgG4 yüksekliği olduğu bildirilen hastada, akciğer dokusunda izlenen bulgular IgG4 ilişkili hastalıkla da uyumlu olabilecek niteliktedir. Kesin tanı amacıyla ek immünohistokimyasal/moleküler çalışmalar yapılacak, sonuç EK RAPOR ile bildirilecektir.

1: Olguda izlenen IgG4 yoğunluğu, IgG4/IgG oranı ve morfolojik bulgular IgG4 ilişkili hastalık ile uyumlu özelliktedir. Ancak bu bulgular IgG4 ilişkili hastalığa spesifik olmadığından bu tanı için klinik veriler ile birlikte değerlendirilmesi önerilir..

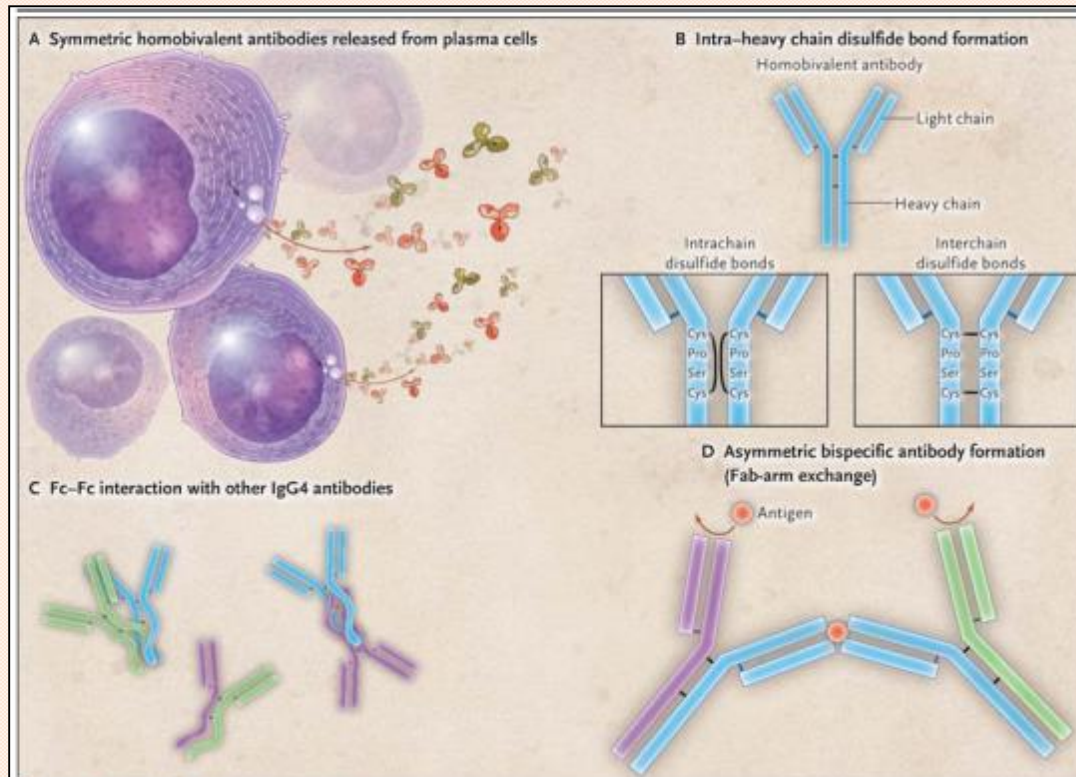
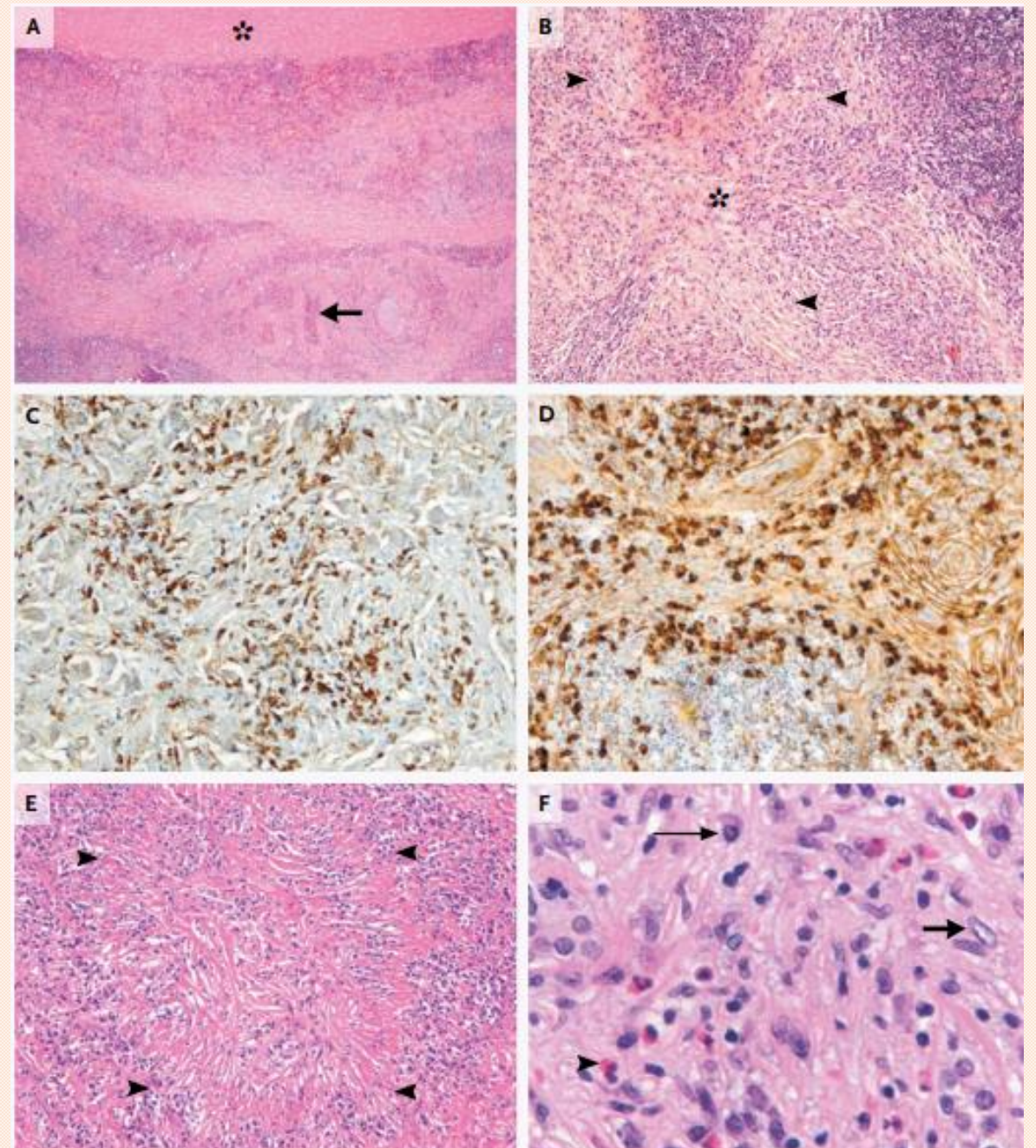


Figure 1. Biologic Characteristics of IgG4.

IgG4 molecules are released from plasma cells as symmetric homobivalent antibodies (Panel A). Because of the instability of the disulfide bonds between heavy chains of IgG4, some IgG4 antibodies form intrachain disulfide bonds in the hinge region and consist of heavy chains linked by noncovalent interaction (Panel B). In vitro analyses suggest that Fc interactions between IgG4 molecules are an intermediate stage preceding Fab-arm exchange (Panel C). These interactions may prevent inflammatory responses by shielding Fc portions from other immune-related molecules. IgG4 is transformed to an asymmetric, bispecific antibody by exchanging half-molecules with other IgG4 molecules (Panel D). IgG4 with two different antigen-combining sites behaves as a monovalent antibody. Fab-arm exchange results in the loss of the antibody's ability to cross-link antigens and to form immune complexes, leading to ineffective immune-complex formation with other IgG4 antibodies and other antibody isotypes.



Spesifik Proteinler - İBNİ SİNA MERKEZ LABORATUVARI

IgG Sub Grupları

IgG1	*	10,6	g/L	3,824 - 9,286	9,36 (31/03/17)
IgG2	*	10,3	g/L	2,418 - 7,003	11,1 (31/03/17)
IgG3	*	2,06	g/L	0,218 - 1,761	1,75 (31/03/17)
IgG4	*	> 10,15	g/L	0,039 - 0,864	0,651 (31/03/17)

A medical-themed background image. In the foreground, a hand holds a stethoscope. In the background, a syringe and several pills (blue and white) are visible. The overall color palette is light blue and white.

Tanı

IGG4 ilişkili hastalık!



Hastanın tedavisinde:

- 3 gün boyunca 2 mg /kg
- Sonrasında 1 mg/ kg prednizolon

Hastanın klinik seyri

- Tedavi başlangıcı ile hastanın yaygın ağrı ve ateş semptomları geriledi.
- Hastanın genel durumu düzelmeye başladı.
- Hasta tedavisini ayaktan alacak şekilde taburcu edildi.
- Zaman içerisinde kilo alımı oldu ve kaşektik görünümü kayboldu.
- Lenfadenopatileri zaman içerisinde kayboldu.

What are the treatments?

NEDENİ BİLİNMEYEN ATEŞLER

1. İnfeksiyonlar
 - Sistemik
 - Fokal
 2. Maligniteler
 - Hematolojik maligniteler(Lösemi, lenfoma)
 - Solid organ maligniteleri (hipernefroma, karaciğer tümörleri,kolon tümörü..)
 3. Non enfeksiyöz inflamatuvar hastalıklar:
 - Kollajen-vasküler hastalıklar
 - Erişkin Still Hastalığı
 - Mikst Kriyoglobulinemi
 - Diğer
- Diğer**
- Vaskilitler; Temporal arterit
 - Granülamatoz Hastalıklar
 - İnflamatuvar Bağırsak Hastalıkları
 - Sarkoidoz

Diğerleri?

- İlaç ateşi
- Yabancı ateş



İnfeksiyöz olmayan inflamatuvar hastalıklar:

- Genellikle %20 civarında
- En sık görülen Erişkin Still Hastalığı

Klinik

- Pankreatit*
- Silyaadenit
- Gezici tromboflebit*
- Ateş*
- Yaygın lenfadenopati*
- Skrotal sıvı*

IgG4 İlişkili Hastalık:

- IgG4 ile ilişkili hastalık grubu son 10 yılda tanımlanmış, ancak daha önceleri başka isimlerle literatürde yer almış bir grup hastalıktır.
- Hastalık spektrumu oldukça geniştir.

Laboratuvar :

- Rutin testlerde belirgin ve patognomonik bir özellik beklenmez
- Serum IgG4 seviyesi genellikle yüksek, ama bu olguda başlangıç döneminde olduğu gibi normal de saptabilir.
- Akut faz yanıtı göstergelerinde artış olmayabilir.

Literatürdeki isimleri: :

- IgG4-related disease
- IgG4-related systemic disease
- IgG4-syndrome
- IgG4-associated disease
- IgG4-related sclerosing disease
- IgG4-related systemic sclerosing disease
- IgG4-related autoimmune disease
- IgG4-positive multiorgan lymphoproliferative syndrome
- Hyper-IgG4 disease
- Systemic IgG4-related plasmacytic syndrome
- Systemic IgG4-related sclerosing syndrome
- Multifocal fibrosclerosis
- Multifocal idiopathic fibrosclerosis

Pataloji

IgG4 positif yoğun lenfoplazmositik infiltrasyonlar, storiform paternde fibrozis Granülom ya da nekroz hemen hiç görülmez.

Article types

Clinical Trial

Review

Customize ...

Text availability

Abstract

Free full text

Full text

Publication dates

5 years

10 years

Custom range...

Species

Humans

Other Animals

[Clear all](#)

Format: Summary ▼ Sort by: Most Recent ▼ Per page: 20 ▼

Send to ▼

Best matches for IGG4 related disease:

[IgG4-related Disease and the Liver.](#)

Chen JH et al. Gastroenterol Clin North Am. (2017)

[IgG4-related disease: with emphasis on the biopsy diagnosis of autoimmune pancreatitis and sclerosing cholangitis.](#)

Detlefsen S et al. Virchows Arch. (2018)

[IgG4-related disease: A concise review of the current literature.](#)

Ardila-Suarez O et al. Reumatol Clin. (2017)

Switch to our new best match sort order

Search results

Items: 1 to 20 of 2741

<< First < Prev Page 1 of 138 Next > Last >>



A35. CASE REPORTS IN AUTOIMMUNE LUNG DISEASE

Home > ATS Conferences > ATS 2016 > A35. CASE REPORTS IN AUTOIMMUNE LUNG DISEASE

American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine 2016;193:A1380

IgG4 Related Disease (IgG4-RD): A Differential Diagnosis for Fever of Unknown Origin

Sheila Zanolia , Raymond Foley ,

[First Page](#)

[PDF](#)

A35 CASE REPORTS IN AUTOIMMUNE LUNG DISEASE / Thematic Poster Session / Sunday, May 15/9:00 AM-4:15 PM / Area G, Hall D (North Building, Lower Level) MOSCONE CENTER

Igg4 Related Disease (igg4-Rd): a Differential Diagnosis For Fever Of Unknown Origin

S. Zanolia¹, R. Foley¹

¹University of Connecticut, Farmington, CT

Introduction

We present a case of a 46 year old previously healthy male with 10 weeks of persistent fever with negative workup for infection, malignancy, thromboembolism, and vasculitis. He was diagnosed with IgG4 related disease with good response to steroids.

Case

Tedavi sonrası takip

- Romatoloji Poliklinik
 - Göz Hastalıkları Poliklinik
 - Tekrar hospitalizasyon ihtiyacı yok
-
- A.Ü. İbn-Sina Hastanesinde toplam 15 IGG4 ilişkili hastalık ile izlenen hasta var . Hepsi son 5 yılda tanı almış.



Sonuç Olarak:

- Nedeni bilinmeyen ateş olgularında enfeksiyon dışı nedenleri de düşünmeye aslına alıştık!
- Tanı yöntemlerinin gelişmesi bilinen hastalıklara tanı koyulmasını kolaylaştırmakta ve yeni hastalık tanımlamalarını da beraberinde getirmekte.
- Özellikle immünoloji alanındaki gelişmelere enfeksiyon hastalıkları ve klinik mikrobiyoloji uzmanları olarak hakim olmalıyız!



Hastayı izleyen hekimler
Dr. Alpay Azap
Dr. Işinsu Kuzu
Dr. Merve Temmuz Bostan
Dr. Tazegül Gül

Teşekkürler...