



Adölesan Dönemde Tanı Alan Bir Sistemik Lupus Eritematozus Olgusu

Systemic Lupus Erythematosus Case Diagnosed in Adolescence

Gökçen KÜLAHLI,¹ Sema ERDOĞMUŞ,¹ Zuhal Aydan SAĞLAM,¹ Müferet ERGÜVEN²

¹İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Aile Hekimliği Kliniği, İstanbul

²İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Anabilim Dalı, İstanbul

Özet

Sistemik lupus eritematozus (SLE) pediatrik yaş grubunda oldukça nadir tanı alan ağır bir tablodur. Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte tanısı laboratuvar değerleri ve klinik ile konulabilir. Bu yazıda, bacak ağrıları ve büyüme gelişme geriliği ile kliniğimize başvuran ve SLE saptanan 11 yaşındaki kız hasta sunuldu. Sonuç olarak, birinci basamak polikliniklerine sıklıkla bacak ağrılarıyla başvuran çocukluk yaş grubunda SLE atlanmaması gereken önemli bir hastalıktır.

Anahtar sözcükler: Adölesan; bacak ağrısı; sistemik lupus eritematozus.

Summary

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a severe condition that occurs rarely in pediatric age group. Etiology is unclear. Diagnosis may be made based on clinical presentation and laboratory findings. Described in the present report is the diagnosis of SLE in an 11-year-old girl with leg pain and growth retardation. As a result, SLE should be always kept in mind in children who present to primary care with leg pain, a frequent condition.

Keywords: Adolescent; leg pain; systemic lupus erythematosus.

Giriş

Sistemik lupus eritematosus (SLE), en sık görülen semptomu artrit olmak üzere birçok organ ve sistem tutulumu yapan otoimmün, kronik enflamatuvar bir hastalıktır.^[1] Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle beraber genetik, hormonal ve çevresel faktörlerin otoimmüniteye neden olduğu düşünülmektedir.^[1] Patofizyolojide B hücrelerin hiperaktivitesi ile otoantikor üretimi artışı, hipergamaglobulinemi ve anormal sitokin salınımı suçlanmaktadır.^[2] Hastalık çocuk ve adölesanlarda 1–6/100.000 oranında görülmeyle birlikte erişkinlerden oldukça az (20-70/100.000) görülmekte-

dir. Olguların %20'den fazlası 16 yaşından sonra tanı almaktadır. Çocukluk yaşlarında tanı alan olguların geneli adölesan dönemdedir. Beş yaşından önce oldukça nadir tanı alır. Jüvenil başlangıçlı SLE daha ağır bir tablodur.^[3]

Bu yazıda, SLE saptanan 11 yaşındaki kız hasta sunuldu.

Olgu Sunumu

On bir yaşında kız hasta üç yıldır devam eden bacak ağrıları şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Hikayesinde

İletişim: Dr. Gökçen Külahlı,
Dr. Erkin Cad., Şahika Sok., Dumlupınar Mah.,
No: 22/10, Göztepe, İstanbul
Tel: 0216 - 280 33 33

Başvuru tarihi: 23.10.2013
Kabul tarihi: 20.05.2014
Online baskı: 15.06.2014
e-posta: kgokcenk@windowslive.com



ağrılarının geceleri daha şiddetli olduğu, sabah uyanıldığında birçok eklemde tutukluk olduğu ve yaklaşık 30 dakika içerisinde normale geldiği öğrenildi. Derece ile ölçülmemekle birlikte geceleri ağrılarında ateş yükseliğinin eklendiğini bildirdi. Daha önce hiçbir sağlık kuruluşuna başvurmadığı, herhangi bir tedavi almadığı öğrenilen hastanın ilk geliş muayenesi ve incelemeleri yapıldı. Genel durum iyi, şuur açık, soluk ve halsizdi. Boy-kilo ölçümleri üç persentilin altında idi.

Baş-boyun muayenesinde lenfadenopati saptanmayıp, oral aftlar tespit edildi (Şekil 1). Batın muayenesinde kot altı yaklaşık 3 cm splenomegali bulunmaktaydı. Solunum sistemi ve kardiyovasküler sistem muayenesinde patolojik bulguya rastlanmadı. Ekstremitelerinde sağ bacak patella altında yaklaşık 1.5 cm çaplı sert fikse nodül tespit edildi.

Başvuru anındaki laboratuvar değerleri: Hemoglobin 9.4 g/dL; MCV: 66.5 μm^3 ; MCHC: 32 g/dL; HCT: %31.8; Beyaz Küre: 5500 / mm^3 ; Trombosit 359000 / mm^3 ; Glukoz: 79 mg/dL; Kreatinin: 0.3 mg/dL; Üre: 24 mg/dL; AST: 18U/L; ALT: 9 U/L; Albumin: 3.8 g/dL; Na: 140 mmol/L; K: 4.8 mmol/L; Cl: 101 mmol/L; CRP: 4.41 mg/dL; Sedim: 102 mm/saat idi (Tablo 1).

Boy ve kilo değerleri üç persentilin altında olması, bacak ağrılarının olması nedeniyle raşitizm düşünülerek kemik dansitometrisi istendi. Tüm vücut dansitometride kemik yoğunluğu Z skoru -2.8 gelip yaşlılarından düşük değerlere sahip olduğu belirlendi. 25-hidroksi vitamin D: <3 ng/mL olup normalin altında, PTH: 27.80 pg/ml, spot idrarda kalsiyum/kreatinin: 0.01 mg/dL olarak normal sınırlarda bulundu.



Şekil 1. Olgunun oral aft bulguları. Renkli şekil derginin online sayısında görülebilir (www.keahdergi.com).

Çekilen batın ultrasonografide dalak boyutlarında 112 mm artış tespit edildi. Splenomegali ve anemisi olan hastada hemolitik anemi şüphesiyle istenen direkt coombs negatif idi. Talasemi açısından çalışılan hemoglobin elektroforezinde hemoglobin A: %97, hemoglobin F; %0.3, hemoglobin A2: %2.7 olup normal sınırlardaydı. Diğer anemi tetkikleri Fe: 20 $\mu\text{g/dL}$; UIBC: 255 $\mu\text{g/dL}$; Ferritin: 20 ng/mL; Folat: 4.04 ng/mL; Vitamin B12: 174 pg/mL şeklindeydi. Hastada mikrositik anemi düşünüldü.

Tablo 1. Hemogram, kan biyokimya değerleri ve bakteriyoloji markerları

Hemoglobin (g/dL)	9.4	Glukoz (mg/dL)	79	Anti HAV	(-)
MCV (μm^3)	66.5	Kreatinin (mg/dL)	0.3	Anti HCV	(-)
MCHC (g/dL)	32	Ure (mg/dL)	24	Anti HBs	(-)
HCT (%)	31.8	AST (U/L)	18	HBs Ag	(-)
Fe ($\mu\text{g/dL}$)	20	AST (U/L)	9	Brucella	(-)
UIBC ($\mu\text{g/dL}$)	255	Alb (g/dL)	3.8	Salmonella	(-)
Ferritin (ng/mL)	20	Na (mmol/L)	140		
Folat (ng/mL)	4.04	K (mmol/L)	4.8		
Vitamin B12 (pg/mL)	174	Cl (mmol/L)	101		
Beyaz Küre (/ mm^3)	5500	Spot idrarda kalsiyum/kreatinin (mg/dL)	0.01		
Trombosit (/ mm^3)	359000	PTH (pg/ml)	27.80		
CRP (mg/dL)	4.41	25-hidroksi vitamin D (ng/mL)	<3		
Sedim (mm/saat)	102				

Saptadığımız değerler splenomegaliyi ve tekrarlayan ateşi açıklamamaktaydı. Yapılan kemik iliği aspirasyonu sonucu maligniteden şüphelenilmedi. İstenilen viral belirteçlerin tamamı negatif geldi.

Hastanın takiplerinde ateşi 37.8 °C civarında seyretti. Ağrıları verilen nonsteroid anti enflamatuvar ilaç tedavisine cevap vermedi. Sağ bacak patella altındaki lezyonu yaklaşık beş gün içinde kendiliğinden gerileyip kaybolurken, sağ el bileği dorsal yüzünde ve sağ tibia üzerinde yaklaşık 1–2 cm çaplarında yeni lezyonlar belirdi. Gezici lezyonları ve eklem ağrıları olması nedeniyle romatolojik belirteçleri istendi. Anti-SS A/RNP ve ANA (1/80) pozitif, C3–C4 düzeyleri düşük olup, diğer sonuçları negatif bulundu. Yirmi dört saatlik idrarında 8.4 mg/m²/saat proteinüri saptanan hastanın böbrek biyopsisi planlandı fakat hastanın rızası olmaması üzerine ileri bir tarihe ertelendi. Yeterli kriterleri taşıyan hastanın tanısı SLE olarak netleştirildi. Bu çalışma için hastanın velisinden onam alındı.

Tartışma

Sistemik lupus eritematosus çok sayıda otoantikörün mevcut olduğu kronik, multisistemik ve epizodik bir hastalıktır. Her yaşta başlayabileceği bilinse de en sık 15–40 yaşlarında ortaya çıkar. Olguların %15'i çocukluk ve adölesan dönemde tanı alır.^[4,5] On beş yaş altı yıllık insidans 5–6/1.000.000 olarak bildirilmiştir.^[1] Bizim olgumuzun tanı yaşı 11 olup nadir görülen bir olgudur.

Etiyolojisi tam olarak bilinmeyen SLE'de patolojinin otoantikörler, sitokinler ve anormal lenfosit aktivasyonundan kaynaklandığı düşünülmektedir.^[3] B lenfositlerde hiperaktivasyon, poliklonal immünglobulin üretimi, T lenfositlerde sayıca azalma, alt grup oranlarında değişme ve fonksiyonlarında bozulma, IL–10 sayısında artma önemli bir rol oynamaktadır. Hastalığın patofizyolojisinde hormonal, genetik, besinler, ilaçlar, ultraviyole ışınlarına aşırı maruziyet ve viral etkenler gibi çevresel faktörlerin etkisi büyüktür.^[2] Olgumuzda da düşük sosyoekonomik düzey, tıbbi hizmetlere erişim güçlüğü gibi olumsuz yaşam koşulları mevcuttu.

Amerikan Romatoloji Derneği'nin 1997 yılında belirlediği 11 kriterden en az dört tanesinin bulunması SLE tanısı koydurur (Tablo 2).^[1,5] Üç yıldır devam eden eklem ağrıları ile gelen hastamızda fotosensitivite, oral aftlar, yüksek ateş, splenomegali, subkutan nodül, nefrit, ANA pozitifliği, Anti-SS A/RNP pozitifliği, C3–C4 düşüklüğünün olması nedeniyle SLE tanısı konuldu.

Tablo 2. Sistemik lupus eritematosus tanı kriterleri

1. Malar rash
2. Diskoid rash
3. Fotosensitivite
4. Oral ülser
5. Artrit (non eroziv)
6. Serozit
 - a. Plörit
 - b. Perikardit
7. Renal hastalık
 - a. 0.5 g/gün proteinüri
 - b. Hücresel silendirler
8. Nörolojik hastalık
 - a. Konvülsiyon
 - b. Psikoz
9. Hematolojik hastalık
 - a. Hemolitik anemi
 - b. Lökopeni (<4000/mm³)
 - c. Lenfopeni (<1500/mm³)
 - d. Trombositopeni (<100000/mm³)
10. İmmünolojik hastalık
 - a. AntidsDNA
 - b. AntiSm
 - c. Pozitif AFA (AKA, LA, VDRL)
11. ANA pozitifliği

Anti nükleer antikor pozitifliği SLE hastalarının %95–99'unda mevcuttur. Sağlıklı insanların da %20'den fazlasında ANA pozitif saptanır.^[1,3] Bu nedenle diğer klinik ve laboratuvar bulgularının eşliği tanıda değerlidir. Tedavi ile yükselen C3–C4 düşüklüğü ise hastalık için tipiktir.^[6]

Tedavide otoimmunitiyi baskılamak başlıca hedeftir ve tedavi protokolü kliniğe göre belirlenir. Kliniğinde cilt tutulumu, ateş yüksekliği, serozit olan olgularda hidroklorokin+NSAİD/düşük doz steroid verilebilirken, böbrek ve merkezi sinir sistemi tutulumu olan ağır olgularda yüksek doz steroid+siklofosamid+azotiopurin gibi sitotoksik ilaçlarla agresif tedavi uygulanır.^[1,3,7] Hastamızın tanısının kesinleşmesiyle klorokin+steroid tedavisi başlandı. Yirmi dört saatlik idrarda proteinüri saptanması üzerine tedaviye azotiopurin eklendi. İlerleyen günlerde hastanın ağrılarında ve sabah tutukluğunda azalma saptandı. Subkutan nodülleri kayboldu ve tedavi süresince tekrarlamadı.

Çıkar Çatışması

Yazar(lar) çıkar çatışması olmadığını bildirmişlerdir.

Kaynaklar

1. Ozgur K, Nil A. Ergenlik çağında bağ dokusu hastalıkları. *Türk Pediatri Arşivi* 2011;(46):118–27.
2. Esen B, İnanç M. The role of viruses in the etiopathogenesis of systemic lupus erythematosus. *İstanbul Tıp Fakültesi Dergisi* 2005;68:85–91.
3. Kliegman RM, Geme JS, Schar N, Behrman RE. Nelson textbook of pediatrics. 19th ed., Elsevier; 2011. p. 841–5.
4. Kefeli M, Akpolat İ, Uzun O, Kandemir B. Lupus erythematosus (LE) cell in pleural effusion: A case report. *Türk Patoloji Dergisi* 2007;23:56–9.
5. Ayala ZM, Martinez R, Mendieta S, Benadon E, Faugier E, Velazquez MRM. Acute myocardial infarction in a child with systemic lupus erythematosus and syndrome. *Turk J Rheumatol* 2009;24:156–8.
6. Ekşi F, Gayyurhan ED, Karşılıgil T, Bayram A. Comparison of two methods used in the detection of anti-nuclear and anti-double stranded DNA antibodies in the serum of patients with prediagnosed as sytemic lupus erythematosus. *Türk Mikrobiyoloji Cem Dergi* 2008;38:95–9.
7. Çapkın E, Karakucak M, Tosun M, Guler M. Jaccoud artritli bir sistemik lupus eritematoz olgusu ve sistemik lupus eritematozda artropati algoritmi. *Romatizma* 2005;20:39–42.