

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 189

189. On üç yaşındaki kız hasta, yanaklarında döküntü, ağız içinde yaralar, sağ dizinde ve el parmak eklemlerinde şişlik ve ağrı yakınmalarıyla getiriliyor. Fizik muayenesinde kan basıncı 140/90 mmHg, oral ülserler, malar döküntü, sağ dizde ve her iki el proksimal interfalangial eklemlerde artrit saptanıyor. Laboratuvar incelemesinde anemi, trombositopeni, yüksek eritrosit sedimentasyon hızı ve normal CRP düzeyi saptanıyor.

Bu hastada tanı koymak için aşağıdaki testlerden hangisinin istenmesi öncelikli değildir?

- A) Antinükleer antikor düzeyi
- B) Anti-dsDNA düzeyi
- C) İmmünglobulinlerin düzeyi
- D) C3 ve C4 düzeyi
- E) Direkt Coombs testi

Doğru Cevap: C

DERS NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

(Bu referanslar; soru kitabı Tüm Tus Soruları, Kamp notlarımız ya da non spesifik slaytlardan DEĞİL, sadece güncel ders notlarımızdan verilmiştir. Bu notları şubelerimizde kolayca edinip, referansları kontrol edebilirsiniz.)



TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

1077

Tanı:

SLE için 11 kriter (4 veya üzerinde ise SLE tanısı konur)

1. Kelebek şeklinde malar döküntü
2. Diskoid döküntü
3. Fotosensitivite
4. Oral ya da nazal ülserler
5. Noneroziv artrit (≥ 2 eklem)
6. Serozitis (plevrit, perikardit, peritonit)
7. Renal bozukluklar (persistan proteinüri veya silendir, uyumlu renal biyopsi)
8. Nörolojik bozukluk (konvulsiyon veya psikoz)
9. Hematolojik bozukluk (hemolitik anemi, lökopeni, lenfopeni, trombositopeni)
10. İmmünpelvik bozukluk (anti-DNA Ab+, anti-Sm Ab+, Falso + VDRL, antikardiyolipin)

Klinik Bilimler 189. soru
Tusdata Pediatri Ders Notu 3. Fasikül Sayfa 1077

SLE için Uluslararası İşbirliği Yapan Klinikler Kriterleri (Slicc)	
Klinik kriterler	Laboratuvar kriterleri
Akut kutanöz lupus Malar rash, büllöz lupus, SLE varyantı TEN, makülopapüler lupus döküntüsü, fotosensitivite lupus döküntüsü veya subakut kutanöz lupus	• ANA (+) • Anti-dsDNA (+) • Anti-Smith (+) • Antifosfolipit antikor (+)
Kronik kutanöz lupus Klasik diskoid rash, lupus panniküliti, mukozal lupus, lupus eritematöz tumidus, chilblains lupus (soğuktan el ve ayakta oluşan kızamıklık), diskoid lupus/tiken planus overlap	- Lupus antikoagulanı - Antikardiyolipin antikor - Anti-B2 glikoprotein I antikor
Oral-nazal ülserler	• Kompleman düşüklüğü - C3, C4, CH50
Skarsız alopesi	• Direkt Coombs (+)-hemolitik anemi yokluğunda
Sinovit (≥2 eklem)	
Serözit Plevral veya perikardiyal ağrı (≥1 gün), plevral veya perikardiyal effüzyon, EKG'de perikardit bulgusu	
Renal Eritrosit silendrieleri veya protein/kreatinin oranında artış, >500 mg/24 saat protein atılım	
Nörolojik Nöbet, psikoz, mononöritis multipleks, miyelit, periferik veya kranial nöropati, akut konfüzyon	
Hemolitik anemi	
Lökopeni (<4,000/mm³) veya lenfopeni (<1,000/mm³)	
Trombositopeni (<100000/mm³)	

En az 4 kriter varlığı (en az 1 klinik ve 1 laboratuvar) tanı koydurur.
Biyopsi ile kanıtlanmış lupus nefriti+ANA ya da anti-ds DNA pozitifliği tanı koydurur.
Bu kriterler klinik tanı koymak için değil, çalışmaların klasifikasyonu için geliştirildi.

SLE'deki Antikorlar:

- **ANA:** ANA pozitifliğinin SLE'de duyarlılığı %95-99; özgüllüğü ise %50'dir.

ANA pozitifliği yapan durumlar

- İlaça bağlı lupus
- JIA
- Juvenil dermatomyozit
- Skleroderma
- Enfeksiyöz mononükleoz
- Kronik aktif hepatit
- Hiperekstansibilite

İLGİLİ NOTLAR

Biz "sistemik lupus eritematozusun" tüm tanı kriterlerini yazdık... Gerisini ÖSYM düşünsün... Siz **ulu çınar TUSDATA**'ya yaslanmaya devam edin...

Bu soru hakkında daha fazla referansımızı görmek için www.tusdata.com'u ziyaret ediniz.

Tanı

- SLICC (SLE International Collaborating Clinics) 2012 kriterlerine göre **en az 1 klinik**

Klinik Bilimler 189. soru
Tusdata Dahiliye Ders Notu 3. Fasikül Sayfa 609

SLICC 2012 SLE Sınıflandırma Kriterleri

Klinik bulgular	İmmünolojik bulgular
<ul style="list-style-type: none">* Akut, subakut kutanöz lupus* Kronik kutanöz lupus* Skar bırakmayan alopesi* Oral / Nazal ülser* Sinovit* Serozit* Renal tutulum* Nörolojik tutulum* Hemolitik anemi* Lökopeni / Lenfopeni* Trombositopeni	<ul style="list-style-type: none">* ANA* Anti ds DNA* Anti Smith* Düşük kompleman düzeyi* Antifosfolipid antikortar<ul style="list-style-type: none">- Antikardiyolipin- Antiβ2 glikoprotein 1- Lupus antikoagülam* Hemolitik anemi yokken Coombs testi pozitifliği

Tedavi**Genel yaklaşımlar**

- Hastalara **güneşten** ve **oral kontraseptilerden** kaçınmaları önerilmektedir.
- Artmış kardiyovasküler hastalık riski dolayısı ile HT, dislipidemi, obezite, yüksek kan şekeri gibi diğer risk faktörleri uygun şekilde yönetilmektedir.
- Canlı aşılardan (**Zostavax-VZV hariç**) kaçınılmalı, influenza ve pnömokok gibi uygun aşılardan yapılmalıdır.
- Kontraendikasyonu olmayan her hastaya **hidroksiklorokin** verilmektedir.

Hayatı tehdit etmeyen (hafif) tutulumlar

- Bu tutulumlar arasında; **cilt tutulumu, artrit/artralji ve serozit** yer alır.
- Tedavi seçenekleri; hidroksiklorokin, düşük doz steroid, NSAİİ ve metotreksat

Hayatı tehdit eden (ağır) tutulumlar

- Bu tutulumlar arasında; lupus nefriti (özellikle sınıf III ve IV), SSS lupusu, akciğer parenkim tutulumu, vaskülit, hematolojik tutulum vb yer alır.
- Ortak tedavi yaklaşımı;
 - o **İndüksiyon:** Yüksek doz steroide ek olarak siklofosfamid veya mikofenolat mofetil verilir.
 - o **İdame:** Düşük doz steroide ek olarak azatioprin veya mikofenolat mofetil verilir
- Dirençli vakalarda; Rituximab, IVIG, Plazmaferez, kalsinörin inh, B lenfosit stimülatörüne (**BLyS**) karşı geliştirilmiş bir monoklonal antikor olan **belimumab** vb. kullanılabilir.

İmmünsüpresif ilaçlar

- **Siklofosfamid**
 - o Aslen alkileyici bir kemoterapi ajanıdır.
 - o Gebelik kategorisi D'dir. Gebelikte ve laktasyonda kullanılması **önerilmez**.
- **Mikofenolat mofetil**
 - o İnozin monofosfat dehidrogenazı inhibe ederek pürin sentezini engeller.
 - o Yan etkileri; GİS bulguları (bulantı, ishal) ve kemik iliği süpresyonudur.
 - o Gebelik kategorisi D'dir. Gebelikte ve laktasyonda kullanılması **önerilmez**.

"sistemik lupus eritematozusun" tüm yazdık... düşünsü
ulu çınar 'ya
yaşlanmaya devam edin...