

# 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

## KAMP NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

## İLGİLİ NOTLAR

Klinik Bilimler 189. soru  
Tusdata Pediatri Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 243

SLE İçin Uluslararası İşbirliği Yapan Klinikler Kriterleri (SLICC)		
Klinik kriterler	Laboratuvar kriterleri	
<b>Akut kutanöz lupus</b> Malar rash, büllöz lupus, SLE varyantı TEN, makülopapüler lupus döküntüsü, fotosensitivite lupus döküntüsü veya subakut kutanöz lupus	<ul style="list-style-type: none"><li>• ANA (+)</li><li>• Anti-dsDNA (+)</li><li>• Anti-Smith (+)</li><li>• Antifosfolipit antikor (+)<ul style="list-style-type: none"><li>- Lupus antikoagulanı</li><li>- Antikardiyolipin antikor</li><li>- Anti-β2 glikoprotein I antikor</li></ul></li><li>• Kompleman düşüklüğü<ul style="list-style-type: none"><li>- C3, C4, CH50</li></ul></li><li>• Direkt Coombs (+)-hemolitik anemi yokluğunda</li></ul>	
<b>Kronik kutanöz lupus</b> Klasik diskoid rash, lupus panniküliti, mukozal lupus, lupus eritematöz tumidus, chilblains lupus (soğuktan el ve ayakta oluşan kızarıklık), diskoid lupus/ liken planus overlap		
<b>Oral-nazal ülserler</b>		
<b>Skarsız alopesi</b>		
<b>Sinovit (≥2 eklem)</b>		
<b>Serözit</b> Plevral veya perikardiyal ağrı (≥1 gün), plevral veya perikardiyal effüzyon, EKG'de perikardit bulgusu		
<b>Renal</b> Eritrosit silendireleri veya protein/kreatinin oranında artış, >500 mg/24 saat protein atılımı		
<b>Nörolojik</b> Nöbet, psikoz, mononöritis mültepleks, miyelit, periferik veya kraniyal nöropati, akut konfüzyon		
<b>Hemolitik anemi</b>		
<b>Lökopeni (&lt;4,000/mm<sup>3</sup>) veya lenfopeni (&lt;1,000/mm<sup>3</sup>)</b>		
<b>Trombositopeni (&lt;100000/mm<sup>3</sup>)</b>		
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.		

### SLE'de antikorlar

- **ANA:** ANA pozitifliğinin SLE'de duyarlılığı %95-99; özgüllüğü ise %50'dir.
- **Anti-ds DNA ve anti-Smith:** Anti-ds DNA hastalık aktivitesi ile (özellikle **nefrit**) korrele iken, anti-Smith antikorlu hastalık ile ilişkili bulunmamıştır. Anti-ds DNA ve anti-Smith antikorlarının özgüllüğü %98 iken, duyarlılığı %40-65'tir. Bu iki test SLE tanısı için en spesifik testlerdir.
- **Anti-Ro/SS-A ve anti-La/SS-B:** SLE'nin **deri ve akciğer** tutulumunda görülür: Neonatal lupus, Sjögren sendromu ve izole diskoid lupus ile ilişkilidir.
- **Anti-RNP (ribonükleoprotein) antikorlu:** Raynaud fenomeni ve pulmoner hipertansiyon için risk oluşturur: **Mikst konnektif doku hastalığında** da yükselir.
- **Antifosfolipit antikorları:** Venöz ve arteriyel trombozla ilişkilidir.
- **Anti-histon antikor:** İlaça bağlı lupus'ta görülür.
- **Anti-ribozomal P antikorlu:** Lupus **serebriti** ile ilişkilidir.

### NEONATAL LUPUS SENDROMU

- Annedeki **anti-Ro** (daha spesifik) ve **anti-La** antikorlarının fetusa geçmesiyle oluşur.
- SLE'li veya **Sjögren sendromlu** anne bebeklerinde görülebilir.

#### Klinik

- **Kutanöz lezyonlar (eritema annulare):** En sık ve ilk bulgudur.
- **Konjenital kalp blokları:** Doğumdan sonra kalıcı olabilir ve bazen pacemaker takılır.
- **Trombositopeni** (tedavide IVIG ve steroid) ve nötropeni
- Hepatit, pulmoner ve nörolojik hastalık
- **Neonatal lupus sendromunda renal tutulum olmaz.**

İşte referans denilen şey budur... Sizi asla şüpheye düşürmez, yarı yolda bırakmaz...

SLE'de Otoantikorların Sıklığı ve Klinik İlişkileri		
Otoantikor	Sıklık (%)	Klinik ilişkisi
Antinükleer antikor (ANA)	98	En iyi tarama testidir (en yüksek duyarlılık).
Anti ds DNA	70	Yüksek titreleri SLE için spesifiktir. Hastalık aktivitesi, nefrit, vaskülit ile koreledir.
Anti Smith (Anti Sm)	25	SLE'ye spesifiktir (en yüksek özgüllük) Organ veya sistem tutulumu ile korelasyonu yoktur
Anti RNP	40	SLE'yi içeren çakışma sendromunda pozitifdir
Anti-Ro (SS-A)	30	Sjögren sendromu, Neonatal lupus, Subakut kutanöz lupus, düşük nefrit riski ile ilişkilidir.
Anti-La (SS-B)	10	Genellikle Anti Ro ile beraberdir.
Anti histon	70	İlaça bağlı lupusta daha sık görülür.
Antifosfolipid	50	Arteriyel-venöz trombozlar ve/veya gebelik komplikasyonları ile ilişkilidir (antikardiyolipin, beta2 glikoprotein 1 ve lupus antikoagulanı).
Antieritrosit	60	Coombs (+) hemolitik anemi ile ilişkilidir.
Antiplatelet	30	Trombositopeni ile ilişkilidir.
Antinöronal	60	SSS tutulumu ile ilişkilidir.
Antitribozomal P	20	Depresyon veya psikoz ile ilişkilidir.

**Tanı**

Klinik Bilimler 189. soru  
Tusdata Dahiliye Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 221

SLICC 2012 SLE Sınıflandırma Kriterleri	
Klinik bulgular	İmmünolojik bulgular
<ul style="list-style-type: none"><li>* Akut, subakut kutanöz lupus</li><li>* Kronik kutanöz lupus</li><li>* Skar bırakmayan alopesi</li><li>* Oral / Nazal ülser</li><li>* Sinovit</li><li>* Serozit</li><li>* Renal tutulum</li><li>* Nörolojik tutulum</li><li>* Hemolitik anemi</li><li>* Lökopeni / Lenfopeni</li><li>* Trombositopeni</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>* ANA</li><li>* Anti ds DNA</li><li>* Anti Smith</li><li>* Düşük kompleman düzeyi</li><li>* Antifosfolipid antikorlar<ul style="list-style-type: none"><li>- Antikardiyolipin</li><li>- AntiB2 glikoprotein 1</li><li>- Lupus antikoagulanı</li></ul></li><li>* Hemolitik anemi yokken Coombs testi pozitifliği</li></ul>

**Tedavi****Genel yaklaşımlar**

- Hastalara **güneşten** ve **oral kontraseptilerden** kaçınmaları önerilmelidir.
- Canlı aşılarından (**Zostavax-VZV hariç**) kaçınılmalı, influenza ve pnömokok gibi uygun aşılar yapılmalıdır.
- Kontraendikasyonu olmayan her hastaya **hidroksiklorokin** verilmelidir.

**Hayati tehdit etmeyen (hafif) tutulumlar**

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

“sistemik lupus eritematozusun” tüm yazdık... düşüncü  
ulu çınar  
'ya  
yaşlanmaya devam edin...