

BÖLÜM 16



Dirençli Trombositopeni Görülen Juvenil Sistemik Lupus Eritematosus Vakasında Rituximab Tedavisi

Şeyda DOĞANTAN¹
Sema Nur TAŞKIN²

GİRİŞ

Çocukluk çağı başlangıçlı SLE'nin klinik bulguları çeşitlidir. Herhangi bir organ sisteminin tutulumu söz konusu olabilir. Özellikle on yaş altında başlayan SLE daha şiddetli hastalık aktivitesine ve daha kötü prognoza sahip olma eğilimindedir. Beş yaş öncesi tanısı konulan vakalara erken başlangıçlı SLE denir. Erken başlangıçlı SLE'de monogenetik hastalıklar araştırılmalıdır (1).

En sık görülen organ tutulumlarından birisi hematolojik tutulumdur. Anemi, otoimmün hemolitik anemi, lökopeni, lenfopeni, immün trombositopenik purpura (İTP) sık rastlanan hematolojik tutulumlardır. Trombositopeni, hastaların onda birinde görülebilir. Bunun nedeni, glikoprotein IIb/IIIa ve trombopoietin reseptörüne karşı antikorlar oluşmasıdır. Böyle bir durumda immün trombositopeni (ITP) gelişir. Evans sendromu, otoimmün hemolitik anemi ve ITP'nin aynı anda ortaya çıkmasıdır ve çoğunlukla SLE, lenfoma ve immün yetmezlik ile ilişkilidir (2,3).

Yazımızda on iki yaşında SLE tanısı konulan dirençli trombositopeni ile giden bir olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Son 2 yıldır kronik immün trombositopenik purpura tanısı ile takipli olan on iki yaşında kız hasta, Çocuk Hematoloji Bölümünden Çocuk Romatoloji Bölümüne danışıldı.

Hastanın özgeçmişinde 2 senedir kronik immün trombositopenik purpura ile takip edilmesi dışında özellik yoktu. Soygeçmişinde annesinin Sjögren Hastalığı ile takip edildiği öğrenildi. Sistem sorgulamasında oral aft olduğu öğrenildi. Fotosensitivite vardı. Malar döküntü yoktu. Göz kuruluğu, ağız kuruluğu yoktu. Artralji ve artrit yoktu. Raynaud yoktu. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı:52 kg (50-75p), boy:160 cm (50-75p) vücut sıcaklığı:36,8°C derece, kan basıncı: 104/70 mmHg sağ kol ,110/68 mmHg sol kol. Kardiyovasküler, solunum, abdominal ve santral sinir sistemi muayenesi normaldi. Dermatolojik muayenede yanak mukozasında hafif düzeyde eritematöz malar döküntü ve ağız içinde özellikle sert damakta ülserler saptandı.

Laboratuar incelemelerinde; hemoglobin: 12,9 gr/dl, lökosit: 6590 /mm³, lenfosit: 1920 /mm³, trombosit: 15 000 /mm³, C- reaktif pro-

¹ Uzm. Dr., Mersin Şehir Hastanesi, Pediatrik Romatoloji Kliniği, drseydacayan@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-9082-6804

² Uzm. Dr., MD, Pediatrik Romatoloji Kliniği, Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Pediatrik Romatoloji Kliniği, sntistanbul@gmail.com, ORCID iD: 0000-0003-3400-1514

Tablo 1. 2019 yılında tanımlanan SLE EULAR/ACR sınıflama kriterleri:

A) Klinik Kriterler:		Puan:
1) Konstitüsyonel:	Ateş	2
2) Hematolojik bulgu:	Lökopeni	3
	Trombositopeni	4
	Otoimmün hemoliz	4
3) Nöropsikiyatrik bulgu:	Delirium	2
	Psikoz	3
	Konvülsiyon	5
4) Mukokütanöz bulgu:	Skar bırakmayan alopesi	2
	Oral ülser	2
	Subakut veya diskoid lupus	4
	Akut kutanöz lupus	6
5) Serozal tutulum bulgusu:	Plevral ya da perikardiyal effüzyon	5
	Akut perikardit	6
6) Kas-iskelet sistemi bulgusu:	Eklem tutulumu	6
7) Renal bulgu:	Proteinüri>0.5gr/24sa	4
	Klas II ya da V lupus nefriti	8
	Klas III ya da IV lupus nefriti	10
B) İmmünolojik kriterler:		
1) Antifosfolipit antikorlar	Anti-kardiyolipin ya da Beta-2 Glikoprotein antikorları ya da Lupus antikoagülanı	2
2) Kompleman	Düşük C3 ya da C4	3
	Düşük C3 ve C4	4
3) SLE spesifik antikorlar	Anti-ds DNA ya da anti-Smith	6

SLE: Sistemik Lupus Eritematosus, EULAR: European League Against Rheumatism, ACR: American College of Rheumatology

KAYNAKLAR

- Lopes SRM, Gormezano NWS, Gomes RC, et al; Brazilian Childhood-onset Systemic Lupus Erythematosus Group. *Outcomes of 847 childhood-onset systemic lupus erythematosus patients in three age groups. Lupus.* 2017 Aug;26(9):996-1001. doi: 10.1177/0961203317690616. Epub 2017 Jan 29. PMID: 28134038.
- Gokce M, Bilginer Y, Besbas N, et al. *Hematological features of pediatric systemic lupus erythematosus: suggesting management strategies in children. Lupus.* 2012 Jul;21(8):878-84. doi: 10.1177/0961203312443721. Epub 2012 Apr 11. PMID: 22495873.
- Akca ÜK, Batu ED, Kisaarslan AP, et al. *Hematological involvement in pediatric systemic lupus erythematosus: A multi-center study. Lupus.* 2021 Oct;30(12):1983-1990. doi: 10.1177/09612033211038824. Epub 2021 Aug 28. PMID: 34459313.
- Hochberg MC. *Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum.* 1997 Sep;40(9):1725. doi: 10.1002/art.1780400928. PMID: 9324032.
- Petri M, Orbai AM, Alarcón GS, et al. *Derivation and validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics classification criteria for systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum.* 2012 Aug;64(8):2677-86. doi: 10.1002/art.34473. PMID: 22553077; PMCID: PMC3409311.
- Aringer M, Costenbader K, Daikh D, et al. *2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus. Arthritis Rheumatol.* 2019 Sep;71(9):1400-1412. doi: 10.1002/art.40930. Epub 2019 Aug 6. PMID: 31385462; PMCID: PMC6827566.

7. Smith EMD, Lythgoe H, Midgley A, et al. *Juvenile-onset systemic lupus erythematosus: Update on clinical presentation, pathophysiology and treatment options*. Clin Immunol. 2019 Dec;209:108274. doi: 10.1016/j.clim.2019.108274. Epub 2019 Oct 31. PMID: 31678365.
8. Galanopoulos N, Christoforidou A, Bezirgiannidou Z. *Lupus thrombocytopenia: pathogenesis and therapeutic implications*. Mediterr J Rheumatol. 2017 Mar 28;28(1):20-26. doi: 10.31138/mjr.28.1.20. PMID: 32185250; PMCID: PMC7045921.
9. Roussotte M, Gerfaud-Valentin M, Hot A, et al. *Immune thrombocytopenia with clinical significance in systemic lupus erythematosus: a retrospective cohort study of 90 patients*. Rheumatology (Oxford). 2022 Aug 30;61(9):3627-3639. doi: 10.1093/rheumatology/keab925. PMID: 34918048.
10. Wise LM, Stohl W. *Belimumab and Rituximab in Systemic Lupus Erythematosus: A Tale of Two B Cell-Targeting Agents*. Front Med (Lausanne). 2020 Jun 30;7:303. doi: 10.3389/fmed.2020.00303. PMID: 32695790; PMCID: PMC7338653.
11. Fanouriakis A, Kostopoulou M, Alunno A, et al. *2019 update of the EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus*. Ann Rheum Dis. 2019 Jun;78(6):736-745. doi: 10.1136/annrheumdis-2019-215089. Epub 2019 Mar 29. PMID: 30926722.