

Neonatal Sepsis Ayırıcı Tanısında Neonatal LupusDüşünülmeli midir?

Mehmet DAVUTOĞLU, Ekrem GÜLER, Ferda KAZANCI, Halil GÜRSOY, Hamza KARABİBER

Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, K. MARAŞ.

ÖZET

Neonatal lupus (NL) nadir görülen otoimmün bir hastalıktır. Olguların hemen hepsinin annelerinde Ro ve/veya La otoantikörleri mevcuttur. Bu otoantikörlere sahip annelerin bebeklerinde % 1 oranında NL gelişmektedir. Neonatal lupus gelişen bebeklerde en önemli klinik bulgular, deri lezyonları ve konjenital kalp bloklarıdır. Ayrıca trombositopeni, nötropeni, karaciğer enzimlerinde yükselme, direkt bilirubin artışı gibi hematolojik parametrelerde bozukluk eşlik edebilir.

Bu yazıda vücudunda yer yer purpurik ve ekimotik döküntüleri olan 4 günlük kız hasta sunuldu. Klinik ve erken dönem laboratuvar bulgularıyla neonatal sepsis düşünülen hastada, annede lupusa ait otoantikörlerin gösterilmesiyle NL tanısına gidildi. Klinik ve hematolojik parametrelerle neonatal sepsis düşünülen hastalarda NL'un ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiği vurgulanmak istendi.

Anahtar kelimeler: Neonatal lupus, neonatal, sepsis, trombositopeni

Should Neonatal Lupus be Thought in the Differential Diagnosis of Neonatal Sepsis?

SUMMARY

Neonatal lupus (NL) is a rare autoimmune disease. Autoantibodies of Ro and/or La are present in the mothers of almost every case. In approximately 1% of babies of mothers who have these autoantibodies will develop neonatal lupus. Neonatal lupus is manifested primarily by cutaneous lupus lesions and congenital heart block. Moreover, thrombocytopenia, neutropenia, elevated hepatic transaminases and transient conjugated hyperbilirubinemia may be occur in infants.

In this article we described a 4-day-old girl who had ecchymotic and purpuric lesions on the body surface. Our purpose was to emphasize the importance of considering NL in the differential diagnosis of a patient who was thought to have neonatal sepsis with clinical symptoms and hematologic parameters.

Key words: Neonatal lupus, neonatal, sepsis, thrombocytopenia

GİRİŞ

Neonatal lupus, annedeki anti-Ro(SS-A) ve/veya anti-La(SS-B) antikörlerin fetusa pasif transferiyle gelişen, seyrek görülen otoimmün bir hastalıktır (1). Etkilenen yenidoğanların yarısında cilt lezyonları gelişirken, diğer yarısında ise deri ve/veya diğer organ tutulumu ile beraber konjenital kalp bloğu gelişmektedir (2). Bu yazıda vücudunda yer yer purpurik ve ekimotik döküntüleri olan 4 günlük kız hasta sunuldu, neonatal sepsisin ayırıcı tanısında NL'un düşünülmesi gerektiği vurgulandı.

OLGU SUNUMU

Dört günlük kız çocuğu vücudunda değişik büyüklüklerde morluk ve döküntü şikayetiyle acil servise getirildi. Anamnezinde 25 yaşındaki

annenin 5. gebeliğinden 5. yaşayan çocuğu olarak miadında vajinal yolla dünyaya geldiği, doğumdan sonra hemen ağladığı siyanozu olmadığı öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde ağırlık 2500 gr (3 persantil altı), boy 43 cm (3 persantil altı), baş çevresi 33.8 cm (10-25 persantil) idi. Genel durumu orta, emmesi kısmen zayıflamış, yenidoğan refleksleri normaldi. Yüzünde peteşiler, sağ gözde konjunktival hemoraji, alt çene, perioral ve batın alt kadranlarında değişik boyutlarda ekimotik döküntüleri vardı. Turgor ve tonusu normal olan hastanın karaciğeri, mid-klavikuler hattı 3 cm geçmekteydi. Diğer sistem bulgularında özellik saptanmadı. Laboratuvarında hemoglobin 23.1 gr/dl, hematokrit % 65.4, MCV 98.7 fl, lökosit sayısı 6700/mm³, trombosit sayısı 58.000/mm³ idi.

Periferik kan yaymasında % 44 polimorfonüveli lökosit, % 48 lenfosit, % 4 eozinofil, % 4 monosit tespit edildi. Toksik granülasyonu yoktu. C- reaktif protein(-), total bilirubin 8.31 mg/dl, direkt bilirubin 0.3 mg/dl, indirekt bilirubin 7.98 mg/dl, AST 97 İU/ml, ALT 207 İU/ml, Direkt Coombs testi (+), PTZ 18.4 sn, aPTZ 37.1 sn, kanama zamanı 4 dk. TORCH panelinde toksoplazma, kızamıkçık, sitomegalovirüs ve herpes virüse yönelik IgG tipi antikorlar (+), IgM (-). Kan gazı değerleri, idrar ve kan aminoasit düzeyleri normal sınırlarda bulundu.

Hastada öncelikle erken neonatal sepsis düşünülerek ikili antibiyotik ve sıvı tedavisi başlanıp monitörize edildi. İzlemede genel durumunda düzelme, emmesinde artma gözlenmesine rağmen laboratuvar değerlerinde trombositopeninin devam ettiği tespit edildi. Kan ve idrar kültürlerinde üreme olmayan hastanın antibiyotik tedavisi sonlandırıldı. Hastanın annesinden gönderilen kan örneklerinde trombosit sayısı normal, anti-DsDNA (+), anti-SS-A (+), antikardiyolipin antikorlar (-) olarak tespit edildi. Neonatal lupus olarak kabul edilen hastaya iki defa 0.5 gr/kg'dan intravenöz immunoglobulin (IVIG) verildi. Tedavinin 5. gününde döküntüler kayboldu, trombosit sayısı 84.000/mm³'e yükseldi. Olgu olası ileti bozukluğu açısından takibe alınarak taburcu edildi.

TARTIŞMA

Neonatal Lupus, lupuslu anneden geçen antikorların fetüste hasara neden olmasıyla karakterize otoimmün bir hastalıktır. Neonatal lupuslu yenidoğanlarda, kalpte ileti bozuklukları yanında cilt tutulumu, karaciğer bozukluğu, pansitopeni gibi sistemik tutum bulguları görülebilir. Çoğu olguda sadece tek organ etkilenirken, bazen çoklu organ tutulumu da görülmektedir (3). Chunharas ve arkadaşlarının (6) takip ettikleri 6 NL'lu olguda cilt lezyonları ön planda bildirilmiştir.

Neonatal lupus olarak adlandırılmasının nedeni cilt lezyonlarının yetişkinlerde görülen sistemik lupus eritematozis (SLE) cilt lezyonlarına benzemesinden kaynaklanmaktadır (4,5). Bu annelerin çoğu gebelik sırasında asemptomatiktir ve SLE hikayesi de yoktur (5). Ancak NL'lu çocuğu olan annelerin büyük kısmının postpartum dönemde SLE semptomları

gösterdiği ve % 25'nin SLE'nin tüm kriterlerini tamamladığı görülmüştür (1). Olgumuzun annesi SLE açısından asemptomatik olup, klinik olarak takip edilmektedir.

Neonatal lupus da gelişen kalp bloğu tam, kalıcı ve sıklıkla fataldir. Diğer sistemlere ait klinik bulgular geçici olup maternal otoantikörlerin yenidoğan dolaşımından temizlenmesi ile altı ay içinde kaybolurlar (1). Chunharas ve arkadaşlarının (6) bildirdikleri olgularda kalp bloğu tespit edilememiştir. Olgumuzun elektrokardiyografik olarak incelemelerinde kardiyak ileti bozukluğuna rastlanmadı. Olası ileti bozukluğu açısından takip edilmektedir.

Tanı konulan olgularda tedavide intravenöz immunoglobulin ve/veya kortikosteroidler kullanılmaktadır. Kortikosteroid kullanımının kontrendike olduğu özellikle ağır trombositopeni vakalarında immunoglobulin başarıyla kullanılmaktadır (6).

Olgumuz emmede zayıflama, ciltte döküntü şikayetleriyle getirilip, karaciğer transaminazlarında yükselme, trombositopeni gibi sepsisi düşündüren laboratuvar bulguları tespit edildi. Ancak akut faz reaktanlarının negatif olması, kan kültürlerinde üreme tespit edilmemesiyle sepsisten uzaklaşıldı. Direkt coombs testinin pozitif olması, trombositopeninin sebat etmesi ve annede bakılan lupusa ait otoantikörlerin pozitif olmasıyla tanıya gidildi. Trombositopeni nedeniyle iki gün intravenöz immunoglobulin verilen olgu, trombosit sayılarının artması, döküntülerinin kaybolması üzerine taburcu edildi.

Yenidoğan döneminde mortalitesi son derece yüksek olan sepsisin ayırıcı tanısında NL'un da düşünülmesi gerektiği vurgulanmak istendi.

Yazışma adresi:

Yrd. Doç. Dr. Mehmet DAVUTOĞLU
KSÜ Tıp Fakültesi Pediatri AD. K.MARAŞ
Tel: 0.344.2212337 (366)
Mobil Tel: 0533 6478597
e-mail: drmdavutoglu@hotmail.com
Faks: 0.344.2212371

KAYNAKLAR

- 1.Lee LA. Transient autoimmunity related to maternal autoantibodies: neonatal lupus. *Autoimmun Rev.* 4:207-213, 2005.
- 2.Moak JP, Barron KS, Hougen TJ, Wiles HB, Balaji S, Sreeram N, Cohen MH, Nordenberg A, Van Hare GF, Friedman RA, Perez M, Cecchin F, Schneider DS, Nehgme RA, Buyon JP. Congenital heart block: development of late-onset cardiomyopathy, a previously underappreciated sequela. *J Am Coll Cardiol.* 37: 238-242, 2001.
- 3.Lee LA. Neonatal lupus: clinical features and management. *Paediatr Drugs.*6: 71-78, 2004.
- 4.Bharati S, Swerdlow MA, Vitullo D, Chiemmongkoltip P, Lev M Neonatal lupus with congenital atrioventricular block and myocarditis. *Pacing Clin Electrophysiol.* 10:1058-1070, 1987.
- 5.Hetem MB, Takada MH, Llorach Vellido MA, Foss NT. Neonatal lupus erythematosus. *Int J Dermatol.*35: 42-44, 1996.
- 6.Chunharas A, Nuntnarumit P, Hongeng S, Chaunsumrit A. Neonatal lupus erythematosus: clinical manifestations and management. *J Med Assoc Thai.* 4:1302-1308, 2002.