

# Neonatal Lupus Eritematozlu Bir Olgu

## A Case of Neonatal Lupus Erythematosus

Selma KORKMAZ,<sup>a</sup>  
Nükhet ALADAĞ ÇİFTDEMİR,<sup>b</sup>  
Nejla DİNÇER,<sup>a</sup>  
Betül Ayşe ACUNAŞ,<sup>b</sup>  
Süleyman PİŞKİN<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Deri ve Zührevi Hastalıkları AD,  
<sup>b</sup>Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,  
Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Edirne

Geliş Tarihi/Received: 30.06.2015  
Kabul Tarihi/Accepted: 10.12.2015

*Bu çalışma, 8. Dermatoloji Bahar Sempozyumu (9-12 Nisan 2015, Antalya)'nda poster olarak sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Selma KORKMAZ  
Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Deri ve Zührevi Hastalıkları AD, Edirne,  
TÜRKİYE/TURKEY  
betulacunas@trakya.edu.tr

**ÖZET** Neonatal lupus eritematoz (NLE); sistemik lupus eritematoz (SLE), Sjögren sendromu ve diğer kollajen vasküler hastalıklara sahip anneden doğan bebeklerde görülen nadir bir hastalıktır. Hastalığın oluşumunda, gebelik sırasında transplasental yolla geçen anti-SSA/Ro, anti-SSB/La ve daha az sıklıkla anti-U1RNP antikorları sorumlu tutulmaktadır. Hastaların başlıca klinik belirtilerini dermatolojik, hematolojik, hepatik ve kardiyak tutulumlar oluşturmaktadır. Hastaların %15-25'inde deri tutulumu olmakla birlikte, deri dışında çeşitli sistemik tutulumlar da görülebilmektedir. NLE, sistemik tutulum ile mortalite ve morbiditeye sebep olabilmektedir. Bu nedenle yenidoğan hastalarda anüler lezyonların ayırıcı tanısında NLE'nin de düşünülmesi gerekmektedir. Bu çalışmada, klinik ve laboratuvar bulgular eşliğinde NLE tanısı konulan 22 günlük erkek olgu sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Lupus eritematozus, kutanöz; bebek, yenidoğan

**ABSTRACT** Neonatal lupus erythematosus is a rare disease of infants, that are born of a mother with systemic lupus erythematosus (SLE), Sjogren's syndrome and other collagen vascular diseases. The occurrence of the disease is due to transplacental transmission of anti-SSA/Ro, anti-SSB/La, and less frequently anti-U1RNP antibodies during pregnancy. The main clinical symptoms of the patient are dermatological, hematological, hepatic and cardiac manifestations. Although the skin is involved in 15-25% of patients, a variety of systemic involvement other than skin can be seen. NLE, can lead to morbidity and mortality with systemic involvement. Therefore, NLE should also be considered in the differential diagnosis of neonatal annular lesions. Here, a 22-day old male patient, who was diagnosed with NLE, accompanied by clinical and laboratory findings, was presented.

**Key Words:** Lupus erythematosus, cutaneous; infant, newborn

**Türkiye Klinikleri J Dermatol 2016;26(2):110-3**

**N**eonatal lupus eritematoz (NLE), yenidoğanlarda 1/20.000 oranında görülen nadir bir sendromdur. Sistemik lupus eritematoz (SLE), Sjögren's sendromu ve diğer kollajen vasküler hastalıklara sahip anneden geçen antikorların fetüste hasara neden olmasıyla karakterize otoimmün bir hastalıktır.<sup>1-3</sup> Anneden bebeğe gebelikte transplasental yolla SSA/Ro, SSB/La veya daha az sıklıkla anti-U1RNP antikorlarının geçişi ile oluşmaktadır.<sup>4,5</sup> Bu antikorlar immünglobulin (Ig) G yapısında olup fetal dokularda hasara neden olmakta ve bu şekilde klinik belirtilere yol açmaktadır. Hastaların başlıca klinik belirtilerini dermatolojik, hematolojik ve hepatik bulgular oluşturmaktadır.<sup>6,7</sup> Deri bulguları bu hastaların %15-25'inde görülmektedir. Bu bulgular fotosensitiv özellik gösteren, skar oluşturmayan, saçlı deri, yüz, gövde ve ekstremitelerde anüler eritemli plaklar şeklindedir.<sup>2</sup> Bu çalışmada, klinik bulgu-

lar ve laboratuvar tetkikleri ile NLE sendromu tanısı konulan 22 günlük erkek olgu sunulmuştur.

## OLGU SUNUMU

Yirmi iki günlük erkek olgu, polikliniğimize vücudunda oluşan döküntü şikâyeti ile getirildi. Bu şikâyetleri doğumdan 10 gün sonra başlamış. Olgunun doğumunun miadında normal yolla olduğu, sonrasında hemen ağladığı ve siyanozunun olmadığı öğrenildi. Olgunun doğumda; kilosunu 3.530 g, baş çevresi 36 cm ve boy 52 cm olup, postnatal sarılık ve fototerapi öyküsü yoktu. Annesinin 2,5 yıldır SLE nedeni ile takip edildiği ve 10 mg/gün Plaquenil tedavisi aldığı öğrenildi. Fizik muayenede saçlı deride sağ temporal bölgede, alın sol lateralinde, gövdede ve sağ ayak tabanında eritemli anüler plaklar saptandı (Resim 1-3). Diğer sistem muayeneleri normal olarak değerlendirildi. Laboratuvar tetkiklerinde anti-U1RNP, anti-SSA/Ro ve anti-SSB/La düzeyleri 3+, ANA granüler paternde 5+ olarak yüksek saptandı. Anti-ds-DNA düzeyleri normaldi. Böbrek fonksiyon testleri normal, karaciğer fonksiyon testleri (ALT, AST ve LDH) yüksek saptandı. Tam kan sayımında, hemogloblin (Hb) ve platelet (PLT) değerleri düşük olarak sonuçlandı (Tablo 1). Direkt Coombs testi negatifti. Ayrıca kardiyolojik muayenesinde ve elektrokardiyografisinde herhangi bir patolojik bulgu saptanmadı. Yapılan batın ve transfontanel ultrasonografisi (USG) normal olarak değerlendirildi. Ayrıca tüm vücut iskelet grafisi normal olarak değerlendirildi. Viral belirteçler (EBV, CMV, rubella, HSV, parvovirüs) normal sınırlardaydı. *Treponema pallidum* hemaglutinasyon, Rose-bengal ve Wright aglutinasyon testleri negatif olarak sonuçlandı. Bu klinik ve laboratuvar bulgular eşliğinde olguya NLE tanısı konuldu ve velisi aracılığı ile hasta onamı alındı. Olgunun güneşten korunması önerilerek klinik takibe alındı. Takipte deri lezyonlarında alevlenme olması üzerine topikal steroid tedavisi başlandı ve iki hafta içerisinde deri bulgularında tama yakın gerileme görüldü.

## TARTIŞMA

NLE'nin oluşum mekanizması tam olarak bilinmemesine karşın, antikör ilişkili immünite aracılığı ile oluştuğu düşünülmektedir. Deri bulguları bu hasta-



**RESİM 1:** Alın sol lateralindeki anüler eritemli plak.  
(Renkli hâli için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/dermatoloji-dergisi/1300-0330/>)



**RESİM 2:** Gövdede anüler eritematöz lezyonlar.  
(Renkli hâli için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/dermatoloji-dergisi/1300-0330/>)



**RESİM 3:** Sağ ayak tabanındaki anüler eritemli lezyonlar.  
(Renkli hâli için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/dermatoloji-dergisi/1300-0330/>)

ların %15-25'inde görülmektedir.<sup>4</sup> Bu bulgular eritemli anüler lezyonlar şeklinde olup, çoğunlukla iz bırakmadan kendiliğinden iyileşir. Nadiren kalıcı telenjektazi oluşabilmektedir.<sup>4,7,8</sup> Ayrıca hastalarda

**TABLO 1:** Olgunun laboratuvar bulguları.

Laboratuvar belirteçleri	Sonuç	Normal sınırlar
Lökosit (uL)	10,460	4,230-9,070
Hemoglobin (g/dL)	<b>10,2</b>	13,7-17,5
Platelet (uL)	<b>104,000</b>	142,000-400,000
Üre (mg/dL)	18	19-50
Kreatinin (mg/dL)	0,37	0,5-1,1
ALT (U/L)	<b>199</b>	0-49
AST (U/L)	<b>245</b>	0-34
LDH (U/L)	<b>525</b>	45-129
Total bilirubin (mg/dL)	0,39	0,2-1,2
Direkt bilirubin (mg/dL)	0,17	0-0,5

ciddi mortaliteye neden olabilen doğumsal kalp bloğu ve diğer organlara ait sistemik tutulum olabilmektedir. NLE'nin tanısı, klinik bulgulara ilaveten anne ve bebekte artmış antikor varlığına (ANA, anti-SSA/Ro, anti-SSB/La ve anti-U1RNP) dayanır.<sup>1,4</sup> Yayınlarda sadece kutanöz bulguların görüldüğü hastalarda sadece anti-U1RNP antikorlarının yüksek olduğu gösterilmiştir.<sup>4</sup> Olgumuzda da yüz, saçlı deri, gövde ve sağ ayak tabanında doğumdan sonraki 10. günde başlayan anüler eritemli plaklar bulunmakta idi ve benzer şekilde ANA, anti-Ro ve anti-La'ya ilaveten anti-U1RNP antikorları yüksek olarak saptandı. Olgunun deri lezyonlarının varlığı ve takipte lezyonların sayısında artış olmasının anti-U1RNP yüksekliği ile ilişkili olabileceğini düşünmekteyiz.

NLE'de en ciddi bulgu kardiyolojik tutulum sonucu görülmektedir. Kardiyak bulgular ise irreversible kardiyomyopati den komple konjenital kalp bloğuna kadar değişmektedir. Kardiyak tutulum %20 mortal seyretmekte ve kalp bloğu olan NLE'li hastalarda %57-66 oranında "pacemaker" gerekmektedir.<sup>2,3,6,8,9</sup> Olgumuzun kardiyak muayenesi, ayrıca elektrokardiyografi ve ekokardiyografi incelemesi normal olarak değerlendirildi ve klinik takibe alındı. NLE'de sistemik olarak karaciğer tutulumu ve hematolojik anormallikler yaklaşık %10 oranında görülmektedir.<sup>4</sup> Tablo daha çok trombositopeni, anemi, nötropeni, pansitopeni hepatik yetmezlik, kolestaz ve asemptomatik transaminazlarda yükselme şeklindedir.<sup>1,3,7</sup> Olgumuzda yapılan batın USG sonucunda hepatomegali saptanmadı, ancak transaminaz yüksekliği görüldü.

Ayrıca olgumuzda Hb ve PLT düşüklüğünün olması nedeni ile hematolojik tutulum düşünüldü. Çoğunlukla tedaviye gerek kalmadan kendiliğinden düzelen tablolar olduğu için olgu takibe alındı ve kontrol tetkiklerinde gerileme görüldü.<sup>4</sup> Bu sendromda, diğer sistem tutulumları arasında santral sinir sistemi, kemik, böbrek tutulumları görülebilmektedir. Nörolojik olarak hidrosefali ve makrosefali görülebilmektedir.<sup>9,10</sup> Ayrıca ciddi trombositopeniyle ilişkili olabilen intraserebral hemoraji ve diğer iskemik beyin lezyonları görülebilmektedir.<sup>11</sup> Olgumuzda baş çevresi normal çapta olup transfontanel USG normal olarak değerlendirildi; bu sebeple nörolojik tutulum düşünülmeydi. Kemik tutulumu arasında ise kondroplazi punktata görülebilmesi nedeni ile olgumuza tüm iskelet grafisi çekildi ve sonuç normal olarak değerlendirildi.

NLE tanısı alan hastalarda otoimmün hastalıklara yatkınlığın daha sık görüldüğü bildirilmiştir. Bu nedenle NLE tanısı alan hastaların özellikle preadolesan dönemde, romatolojik açıdan da takibi önem taşımaktadır.<sup>12</sup> Kutanoz bulgular ve diğer sistemlere ait klinik bulgular geçici olup, maternal otoantikorların yenidoğan dolaşımından temizlenmesi ile beraber altı ay içinde kaybolurlar.<sup>10</sup> Ancak kutanoz lezyonlar güneş ile artabileceğinden güneşten kaçınılması ve güneş koruyucu kremlerin kullanılması önerilmektedir. Düşük potensli kortikosteroidli kremler iyileşmeyi hızlandırabilmektedir. Kalıcı telenjektazinin tedavisinde lazer uygulanması düşünülebilir. Ancak kardiyak tutulumda kalıcı "pacemaker" tedavisi gerekebileceğinden yakın takip önem taşımaktadır.<sup>1,4</sup> Olgumuzda da ek sistemik tedavi verilmeyip hematolojik, kardiyolojik ve hepatobiliyer tutulum açısından klinik takibe alındı ve takiplerinde laboratuvar bulgularında gerileme saptandı. Deri lezyonlarına düşük potens kortikosteroid tedavisi başlandı ve güneşten korunma önerildi. Bu tedavi ile anüler plaklar iki hafta içerisinde tama yakın geriledi.

Sonuç olarak NLE, mortalite ve morbidite sebebi olabileceğinden bu durumun tanısının konulması önem arz etmektedir. Yenidoğan hastalarda anüler lezyonların ayırıcı tanısında NLE düşünülmelidir. Bu hastalığın tedavisinde multidisipliner yaklaşım gerekmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Perez MF, Torres ME, Buján MM, Lanoël A, Cervini AB, Pierini AM. Neonatal lupus erythematosus: a report of four cases. *An Bras Dermatol* 2011;86(2):347-51.
2. Inzinger M, Salmhofer W, Binder B. Neonatal lupus erythematosus and its clinical variability. *J Dtsch Dermatol Ges* 2012;10(6):407-11.
3. Admani S, Krakowski AC. Neonatal lupus erythematosus presenting as atypical targetoid-like lesions involving genitals and soles of feet following brief sun exposure. *J Clin Aesthet Dermatol* 2013;6(5):19-23.
4. Kim KR, Yoon TY. A case of neonatal lupus erythematosus showing transient anemia and hepatitis. *Ann Dermatol* 2009;21(3):315-8.
5. Krishna CV. Cutaneous neonatal lupus erythematosus. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2011;96(3):177.
6. Barcelos A, Fernandes B. Cutaneous manifestations of neonatal lupus: a case report. *Acta Reumatol Port* 2012;37(4):352-4.
7. Silverman E, Jaeggi E. Non-cardiac manifestations of neonatal lupus erythematosus. *Scand J Immunol* 2010;72(3):223-5.
8. Assari R, Ziaee V, Moradinejad MH, Mirhammadsadeghi A. Neonatal lupus erythematosus following rheumatoid arthritis: case report and literature review. *Iran J Pediatr* 2014;24(4):445-8.
9. Hon KL, Leung AK. Neonatal lupus erythematosus. *Autoimmune Dis* 2012. doi: 10.1155/2012/301274
10. Chen CC, Lin KL, Chen CL, Wong AM, Huang JL. Central nervous system manifestations of neonatal lupus: a systematic review. *Lupus* 2013;22(14):1484-8.
11. Padilla-España L, Díaz Cabrera R, Del Boz J, Lozano Calero C. Congenital lupus with multiorgan involvement: a case report and review of literature. *Pediatr Dermatol* 2015;32(3):401-4.
12. Li YQ, Wang Q, Luo Y, Zhao Y. Neonatal lupus erythematosus: a review of 123 cases in China. *Int J Rheum Dis* 2015;18(7):761-7.