

# Çocukluk Yaş Grubunda Sistemik Lupus Eritematozusun Nadir Bir Başvuru Şekli: Kore

## A Rare Presentation of Systemic Lupus Erythematosus during Childhood: Chorea

Ayşegül DOĞAN DEMİR<sup>1</sup>, Mehmet KÜÇÜKKOÇ<sup>2</sup>, Nilüfer GÖKNAR<sup>3</sup>, Türkan UYGUR ŞAHİN<sup>1</sup>, Ufuk ERENBERK<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Pediatrics, Bezmalem Vakıf University, İstanbul, Turkey

<sup>2</sup>Clinic of Pediatrics, Nizip State Hospital, Public Hospitals Administration of Turkey, Gaziantep, Turkey

<sup>3</sup>Clinic of Pediatric Nephrology, Bağcılar Training and Research Hospital, İstanbul, Turkey

### ÖZ

Sistemik lupus eritematozus (SLE), böbrek, hematolojik ve merkezi sinir sistemi gibi multiorgan ve sistem tutulumuyla karakterize sistemik, kronik iltihabi, otoimmün bir hastalıktır. Klinik olarak ortaya çıkış şekli oldukça değişkendir. Çocuklarda başvuru anında sistemik bulgular, nefrit, nöropsikiyatrik hastalık ve sitopeniler erişkinden daha sıktır. Kore tipik olarak yüzü, dört ekstremiteyi ve boynu tutan sarsak, istemsiz ve amaçsız hareketlerle karakterizedir. Ayrıca hastalar dizatri, yürüme bozukluğu ve nöropsikiyatrik semptomlardan yakınırlar. Kore çocukluk çağında SLE'nin ilk bulgusu olabilir. Burada hareket ve konuşma bozukluğu ile başvuru SLE ilişkili kore tanısı alan 13 yaşında kız hastayı sunduk.

**Anahtar Kelimeler:** Sistemik lupus eritematozus, kore, çocuk

### ABSTRACT

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a systemic, chronic, inflammatory, autoimmune disease characterized by multi-organ and -system involvement such as the kidneys and hematologic and central nervous systems. The clinical presentation of the disease is extremely variable. Systemic findings, nephritis, neuropsychiatric disease, and cytopenia are more common in children than in adults at presentation. Chorea typically manifests with jerky, involuntary, and purposeless movements, involving the face, four limbs, and neck. In addition, patients suffer from dysarthria, gait disturbance, and neuropsychiatric symptoms. Chorea can be the first finding of SLE during childhood. Herein we reported a 13-year female patient who presented with movement and speech disorders and who was diagnosed chorea-related SLE.

**Keywords:** Systemic lupus erythematosus, chorea, children

### Giriş

SLE, böbrekler, deri, hematolojik sistem ve merkezi sinir sistemini başta olmak üzere vücudun neredeyse tüm sistemlerini etkileyen kronik otoimmün bir hastalıktır. Daha sık olarak kadınlarda ve 15-25 yaşta görülür. Tanısı, geliştirilmiş olan tanı kriterlerine göre konulur. Kore yüksek amplitütlü istemsiz hareketler olup en sık akut romatizmal ateşin (ARA) bir bulgusu olsa da nadiren SLE'nin nöropsikiyatrik tutulumu olarak karşımıza çıkabilir (1-3).

### Olgu Sunumu

On üç yaşında kız hasta, bir haftadır başlayan, kol ve bacaklarda istemsiz hareketleri olması üzerine çocuk acil polikliniğine başvurdu. Koreiform hareketleri gözlenen hastanın ekokardiyografi (EKO)'sunda hafif mitral yetersizlik saptanınca akut romatizmal ateş (ARA)'ya bağlı sydenham koresi düşünülerek çocuk nörolojisi tarafından değerlendirildikten sonra penisilin ve valproik asit tedavisi başlandı. Elektroensefalografi (EEG)'si normal olan hastanın üç gün sonrasında, yüz, baş, boyun ve ekstremitelerdeki istemsiz hareketlerin artması, konuşmasının tamamen kaybolması üzerine ileri tetkik ve tedavi için servisimize yatırıldı. Öz ve soygeçmişinde özellik olmayan hastanın geliş fizik muayenesinde; bilinci açık, söylenenleri anlıyor fakat konuşamıyordu. Yüzünde çiçek koklama, dudaklarını sağa ve sola kaydırma şeklinde mimik benzeri hareketler vardı. Tüm vücutta yaygın kontrolsüz koreiform hareketleri, sağ gözde ptosis, ataksik yürüyüş, ayakta duramama mevcuttu. Işık refleksi +/+, derin tendon refleksleri hipoaktif, kas gücü normal, meninks irritasyon bulguları ve patolojik refleksleri yoktu. Tam kan sayımında lökosit: 5000/mm<sup>3</sup>, hemoglobin: 10,5 g/dL, hematokrit: %30,7

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Ayşegül DOĞAN DEMİR; Bezmalem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye E-mail: ayseguldoganemir@gmail.com

©Telif Hakkı 2016 Bezmalem Vakıf Üniversitesi - Makale metnine www.bezmalemscience.org web sayfasından ulaşılabilir.  
©Copyright 2016 by Bezmalem Vakıf University - Available online at www.bezmalemscience.org

Geliş Tarihi / Received : 21.03.2016

Kabul Tarihi / Accepted: 25.04.2016

ve trombosit  $163000/\text{mm}^3$ 'tü. Biyokimyasal tetkiklerinde, elektrolit, böbrek ve karaciğer testleri normal olan hastanın C reaktif proteini (CRP) negatif, eritrosit sedimentasyon hızı (ESR)  $12 \text{ mm/saat}$ 'ti. Anti streptolizin O (ASO)  $<50 \text{ IU/mL}$  olan hastanın boğaz kültürü steril. Beyin manyetik rezonans görüntüleme (MR)'da sol frontoparietalde derin sulama alanında T2 ve FLAIR görüntülerde hiperintens sinyal özelliği gösteren iskemik değişiklikler saptandı. Muayenesinde ve öyküsünde döküntü ve aft olmayan, başvuru tetkiklerinde akut faz belirteçleri negatif, tetkiklerinde anemi dışında özellik olmayan hastanın bulguları iki gün içinde ağırlaştı. Negatif akut faz yanıtına rağmen vaskülit tetkikleri yollandı ancak ensefalit dışlanamadığından viral ve otoimmün ensefalit tetkikleri gönderildikten sonra otoimmün ensefalit için intravenöz immünglobulin (IVIG) ve yüksek doz ( $30 \text{ mg/kg/gün}$ ) metilprednizolon başlandı. Ertesi gün içinde alınan tetkiklerinde lökopeni, trombositopeni ve lenfopeninin geliştiği, ESR'nin  $43 \text{ mm/saat}$ 'e yükseldiği, tam idrar tetkikinde proteinüri, muayenede ağızda aft olduğu görüldü. Anti nükleer antikor (ANA), Anti-ds DNA antikor, Anti-Nötrofilik Sitoplazmik Antikor (ANCA) ve Anti-ENA Sm Antikor pozitif, Anti-Kardiyolipin IgM-IgG Antikor, Anti-Ribozomal Protein ve Lupus antikoagülanı negatifti. Kompleman 3 (C3)  $30 \text{ mg/dL}$  ve kompleman 4 (C4)  $5,6 \text{ mg/dL}$  olarak düşük saptandı. 24 saatlik idrarında protein  $276 \text{ mg/gün}$ 'dü ancak üç kez yüksek doz metilprednizolon sonrası yollanmıştı. Göz muayenesi normal bulunan ve SLE kriterlerini dolduran hastanın yapılan böbrek biyopsisi sonucu klas-2 sistemik lupus eritematozus nefriti ile uyumluydu. IVIG, metilprednizolon, siklofosfamid, hidroklorokin tedavileri altında birinci haftada hareket bozuklukları tamamen kayboldu, konuşması normale döndü. Çocuk kardiyolojisi tarafından, EKO'da mitral yetersizlik olduğundan ASO normal de olsa sekonder benzatin penisilin profilaksisi ve infektif endokardit profilaksisi önerildi. Hastanın çocuk nefroloji polikliniğimizde tedavi ve izlemi sürmektedir.

## Tartışma

Nöropsikiyatrik belirtiler SLE'li çocuk olguların %25-95'inde görülüp en sık rastlanı baş ağrısıdır. Daha az sıklıkta nöropati, miyastenia gravis, miyelopati ve hareket bozuklukları görülmektedir. Hareket bozukluklarından en sık rastlanı kore olup çocuk yaş grubu SLE seyrinde farklı serilerde %0-5 olarak gösterilmiştir (1-4).

Hareket bozukluklarının SLE'de multifaktöryel nedenlere bağlı olarak geliştiği düşünülmektedir. İmmün komplekslerin, otoantikorların, sitokinlerin direkt etki ile, bazal ganglionları besleyen arteriyollerde gelişen vaskülopati, koagülopati, kanama bozukluklarının ise indirekt etki ile SLE'deki nörolojik bozukluklara sebep olduğu bildirilmiştir (2, 5).

Kore vücudun herhangi bir bölümünde görülebilen ani istemsiz hareketlerdir. Ekstremitelerde, yüz, boyun ve gövde de ortaya çıkabilir. ARA'nın major kriterlerinden olan sydenham koresi çocuklarda korenin en sık nedenidir (2, 6). Diğer nedenler arasında ise serebrovasküler hastalıklar, hipertiroidizm, zehirlenmeler, Huntington hastalığı ve SLE gibi kollojen vasküler hastalıklar sayılabilir (7). Kore SLE'nin herhangi bir döneminde ortaya çıkabildiği gibi başvuru semptomu da olabilir (2, 3). Olgumuz ekstremitelerde başlayan istemsiz hareketler ile başvurmuştu. Bizim olgumuza da yalnız kore ile geldiği, başvuruda CRP, ESR, WBC normal olup, EKO'sunda hafif mitral yetersizlik saptandığı için sydenham koresi düşünülerek tedavi başlanmıştı. Günler içinde şikayetlerde ciddi artış olmuş, yüze, boyuna, gövdeye yayılan istemsiz hareketlerin şiddeti artmış ve konuşamama, yürüyememe ortaya çıkmıştı. Akut faz yanıtları artmış, proteinüri gelişmiş, ağızda aft ve SLE ile ilişkili vaskülit tetkiklerinde pozitiflik ortaya çıkmıştı.

Birçok çalışmada SLE'li hastalarda görülen kore ile antifosfolipid antikor arasında sıkı bir ilişki tanımlanmıştır (1, 2, 7, 8). Bizim olgumuzda antifosfolipit antikorları negatifti.

## Sonuç

Sonuç olarak kore iyi bilinen fakat SLE'nin başvuru bulgusu olarak nadiren karşımıza çıkabilecek bir tablodur. İzole kore ile başvuran hastaların ayırıcı tanısında ARA'nın yanısıra nöropsikiyatrik başlangıçlı SLE de akılda tutulmalı, akut faz yanıtları ve hematolojik tablo başlangıçta uymasa bile gerekirse tekrar değerlendirmeler yapılmalıdır.

**Hasta Onamı:** Hasta onamı bu çalışmaya katılan hastalardan alınmıştır.

**Hakem Değerlendirmesi:** Dış bağımsız.

**Yazar Katkıları:** Fikir - A.D.D., N.G.; Denetleme - A.D.D.; Veri Toplanması ve/veya İşlemesi - A.D.D., T.U.Ş., U.E.; Literatür Taraması - M.K., N.G.; Yazıyı Yazan - A.D.D., M.K.; Eleştirel İnceleme - N.G., T.U.Ş.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

**Finansal Destek:** Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadığını belirtmiştir.

**Informed Consent:** Informed consent was obtained from patients who participated in this study.

**Peer-review:** Externally peer-reviewed.

**Author Contributions:** Concept - A.D.D., N.G.; Supervision - A.D.D.; Data Collection and/or Processing - A.D.D., T.U.Ş., U.E.; Literature Review - M.K., N.G.; Writing - A.D.D., M.K.; Critical Review - N.G., T.U.Ş.

**Conflict of Interest:** No conflict of interest was declared by the authors.

**Financial Disclosure:** The authors declared that this study has received no financial support.

## Kaynaklar

1. Mirabelli G, Cannarile F, Bruni C, Vagelli R, De Luca R, Carli L. One year in review 2015: systemic lupus erythematosus. *Clin Exp Rheumatol* 2015; 33: 414-25.
2. Torreggiani S, Torcoletti M, Cuoco F, Di Landro G, Petaccia A, Corona F. Chorea, a little-known manifestation in systemic lupus erythematosus: short literature review and four case reports. *Pediatr Rheumatol Online J* 2013; 11: 36. [\[CrossRef\]](#)
3. Sanna G, Bertolaccini ML, Cuadrado MJ, Laing H, Khamashta MA, Mathieu A, et al. Neuropsychiatric manifestations in systemic lupus erythematosus: prevalence and association with antiphospholipid antibodies. *J Rheumatol* 2003; 30: 985-92.
4. Joseph FG, Lammie GA, Scolding NJ. CNS lupus: a study of 41 patients. *Neurology* 2007; 69: 644-54. [\[CrossRef\]](#)
5. Moore PM, Lisak RP. Systemic lupus erythematosus: immunopathogenesis of neurologic dysfunction. *Springer Semin Immunopathol* 1995; 17: 43-60. [\[CrossRef\]](#)
6. Swedo SE, Leonard HL, Schapiro MB, Casey BJ, Mannheim GB, Lenane MC, et al. Sydenham's chorea: physical and psychological symptoms of St Vitus dance. *Pediatrics* 1993; 91: 706-13.
7. Poil AR, Yousef Khan F, Lutf A, Hammoudeh M. Chorea as the first and only manifestation of systemic lupus erythematosus. *Case Rep Rheumatol* 2012; 907402 [\[CrossRef\]](#)
8. Arisaka O, Obinata K, Sasaki H, Arisaka M, Kaneko K. Chorea as an initial manifestation of systemic lupus erythematosus. A case report of a 10-year-old girl. *Clin Pediatr (Phila)* 1984; 23: 298-300. [\[CrossRef\]](#)