



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

13 Eylül 2023 Çarşamba

Dr. Kübra Uçak

Dr. Hafize Emine Sönmez

Dr. Nihal Şahin



Olgu

- 12 yaş 7 aylık, Erkek hasta
- Şikayeti
 - Halsizlik, solukluk, kusma, ayaklarında geçmeyen döküntü

Olgu

- Hikaye

- Bilinen hastalığı olmayan depremzede hastamız, kliniğimize başvurusundan 3 ay önce, kampta kaldığı sırada, yanak bölgesinde kızarıklık farkedilmiş. Kızarıklık göz altlarından başlayıp, yanaklara kadar inen şekildeymiş. Kaşıntısı yok, vücudunda başka bir yerde döküntüsü yokmuş.
- Yüzündeki bu kızarıklık için dış merkeze başvurduğunda antihistaminik ve antibiyotik reçete edilmiş. Hastanın şikayetleri gerilememiş.

- Hikaye

- 1 hafta sonra ayak bilek çevresinde basmakla solmayan, kaşıntısız purpurik döküntüsü olmuş ve dış merkezde Henoch-Schönlein Purpurası tanısı alıp analjezik ve istirahat önerisiyle taburcu edilmiş. Karın ağrısı yok, ishal yok, kanlı dışkılaması yok, eklem şikayeti yok, baş ağrısı yokmuş.
- Dış merkeze başvurduğunda kreatinin yüksekliği tespit edilmiş.
- Hastanın takiplerinde döküntülerinin gerilememesi, halsizlik şikayetlerinin artması üzerine hastanemize başvurmuş.

Olgu

• Özgeçmiş

- Term, 3850 gr c/s ile doğum
- Ydybu yatış öyküsü yok.
Beslenmesi, büyüme gelişmesi normal
- Alerji öyküsü yok.
- Aşıları takvime uygun

• Soygeçmiş

- Anne: 42 yaş, sağ-sağlıklı, Malatya
- Baba: 38 yaş, sağ-sağlıklı, Malatya
- Akrabalık yok
- 1.çocuk: 18 yaşında sağ-sağlıklı
- 2.çocuk:hastamız

Fizik Muayene

- Ateş: 36
- Nabız: **100/dk (67-115/dk)**
- Solunum: **22/dk (16-25/dk)**
- Kan Basıncı: 110/65 mmHg (125/78mmHg)
- sPO2: %97

- Tartı: 49 kg (58p)
- Boy: 160 cm (79p)
- Yüzey alanı: 1.46 m²

- Genel durumu iyi, bilinç açık, GKS:15, KDZ<2 sn
- Kalp sesleri S1+,S2+, ek ses, üfürüm yok
- Her iki akciğer solunuma eşit katılıyor. Ral ronküs yok
- Batın rahat, defans ve rebound yok, organomegali yok.
- **Diz altı alt extremitelerde, ayak bileği etrafında daha yoğun, basmakla solmayan yer yer mor, yer yer kırmızı renkli döküntüsü mevcut.**



Laboratuvar

• WBC: 4080 / μ L

• Neu: 2620/ μ L

• Lym: 980 / μ L

• Hb: 8,50 g/dL

• MCV: 75.8 fL

• Plt: 149 000 / μ L

• Sedimentasyon: 68 mm/h

• CRP: 19.76 mg/L

• **AKŞ: 91,6 mg/dL**

• Üre: 57,8 mg/dL

• Kreatinin: 1,08 mg/dL(14.06.2023 0.57 mg/dL)

• Albumin: 35 g/L

• AST: 26.5 U/L

• ALT: 9 U/L

• **LDH: 467 U/L**

• Ürik asit: 6,8 mg/dL

• Sodyum: 134 mmol/L

• Potasyum: 4.48 mmol/L

• Kalsiyum: 8.97 mg/dL

• Magnezyum: 2,31 mg/dL

• Fosfor: 5.53 mg/dL

• **Tit: Kan:+, E:9**

Patolojik bulgular:

- Halsizlik, solukluk, kusma
- Yüzde kaşıntısız basmakla solan kızarıklık
- Ayaklarda basmakla solmayan, kırmızı-mor renkli döküntü
- Anemi, lenfopeni
- Kreatinin, üre yüksekliği, mikroskobik hematüri
- Akut faz reaktan yüksekliği



Ön tanıda neler düşünürüz?
Hangi ek tetkikleri planlarız?

Ön Tanılar:

- Hemolitik anemi
- Akut böbrek yetmezliği
- Enfeksiyon
- Vaskülit
- Sistemik lupus eritematozus

Ek Laboratuvar istemleri:

<ul style="list-style-type: none">• Direk coombs: Negatif• Anti dsDNA: >800(Pozitif)• PR3 ANCA: Negatif• MPO ANCA: Negatif • Ferritin:467 ug/L• Vitamin B12:350 ng/L • C3: 0.36 g/L• C4: 0.03	<ul style="list-style-type: none">• ENA DFS70:+++• ENA SsA: negatif• ENA SsB: negatif• ENA Anti Sm:++• ENA Anti SM Rnp:+++• ENA Jo1: negatifatif• ENA Scl70: neg• ENA Nukleosom:++• ENA AMA-M2: +• ENA Ribosomal P proteini:+• ENA Anti Histon:++• ENA Ku:+++• Beta-2 glikoprotein IGM ve IGG: negatif• Lupus antikoagulan: Negatif	<ul style="list-style-type: none">• Tit: pH:6, dsansite:1012<ul style="list-style-type: none">• Kan:++• Lökosit:+, protein:+• Nitrit: - • İdrar protein/kreatinin: 0,41• 24 saatlik idrar proteini: 9,8 mg/m2/h
---	--	--

- Batın Usg: **Karaciğer boyutu 17 cm ölçülmüş olup artmıştır.** Konturları düzenlidir. Solid-kistik lezyon izlenmemektedir. **Dalak boyutu 123 mm ölçülmüş olup artmıştır.** Konturları düzenlidir. Solid kistik lezyon izlenmedi. **Hepatosplenomegali** dışında patolojiye rastlanmadı.

Klinik Seyir

Hastada ön planda SLE düşünüldü.

- 21.07.2023 tarihinde Prednol 2x30 mg, Hidroksiklorokin 1x200 mg, Lansor verildi.
- 1 kez 60 gr IVIG (1gr/kg) verildi.

- 25.07.2023: **SLE (hematolojik tutulum, immüno­lojik tutulum, renal tutulum) tanısı ile** hastanın 2x30 mg prednol stoplanıp, hastaya 3 gün boyunca 1 gr metilprednizolon ve Mikofenolat mofetilin 2x500 mg başlandı.

Görüntülemeler:

- Transtorasik Ekokardiyografi:

- Mitral yetersizlik(orta-önemli)
- Triküspid yetersizlik
- Aort yetersizliği(eser)
- Perikardiyal efüzyon (sol ventrikül etrafında 4-5 mm izlendi.)
- Pulmoner hipertansiyon 45+10 mmHg

- Ekokardiyografide pulmoner HT tespiti üzerine anjiyografi yapıldı. Pulmoner hipertansiyon lehine değerlendirilmedi.

- SFT hasta uyumsuzluğu nedeniyle değerlendirilemedi. DLCO hastanemizde yapılamamaktadır.

ÇOCUK EKOKARDİYOĞRAFI RAPORU

♥ M-Mode ile ölçülen kalp boşlukları normal genişlikte, kalp kontraksiyonları normal sınırlar içinde.

	Hasta(mm)	Normal(mm)
IVSd	11	7-8
LVDd	51	37-49
LVSd	32	
LVPWd	9	7-8

	Hasta(mm)	Normal(mm)
Aod	27	17-27
LADd	33	21-30
EF (%)	65	
KF (%)	38	>28

♥ Kardiyak apeks sola doğru.
♥ Vena kava inferior kolumna vertebralisin sağında, inen aort kolumna vertebralisin solunda (atriyal situs solitus).
♥ Atriyumların ventriküllerle ve ventriküllerin büyük damarlarla olan ilişkisi normaldeki gibi (atriyo-ventriküler ve ventrikülo-arteriyel konkordans).
♥ Sistemik ve pulmoner venlerde dönüş anomalisi saptanmadı.
♥ İnter atriyal septumda defekt saptanmadı.
♥ Mitral kapakta orta önemli derecede yetersizlik saptandı. Mitral kapakta E/A:1,36 saptandı.
♥ Triküspit kapakta orta önemli yetersizlik saptandı. 2 ayrı kleft izlendi.
♥ İnter ventriküler septumda defekt saptanmadı.
♥ Aort ve pulmoner arterin ilişkisi normaldeki gibi.
♥ Kısa eksen kesitlerinde aort kapığı 3 yapraklı olarak görüldü. Renkli Doppler ile aort akımı normal olup yetersizlik saptanmadı..
♥ Pulmoner arter geniş değil. Her iki pulmoner arter dalları konfluent. Renkli ve PW Doppler incelemede pulmoner arter akımında patoloji saptanmadı.
♥ Triküspit kapaktan pulmoner hipertansiyon 45+10 mmHg saptandı.
♥ Suprasternal incelemede aort arkusu solda. Aort koarktasyonu ve patent duktus arteriyozus saptanmadı.
♥ Perikardiyal efüzyon sel ventrikül etrafında 4-5 mm izlendi.

EKOKARDİYOĞRAFİK TANI

1. Mitral Yetersizlik (Orta-önemli)
2. Triküspit Yetersizlik (Orta-önemli)
3. Aort Yetersizliği (eser)
4. Perikardiyal efüzyon
5. Pulmoner HT

O₂ Satürasyonları ve Basınçlar:

Yeri	O ₂ Sat. (%)	Basınçlar (mmHg)		
		SİST	DİAST	ORT
SVC	70			
PA	74	23	8	15
Aort	100	93	56	64
RA				8
RV		26-6		

TANI:

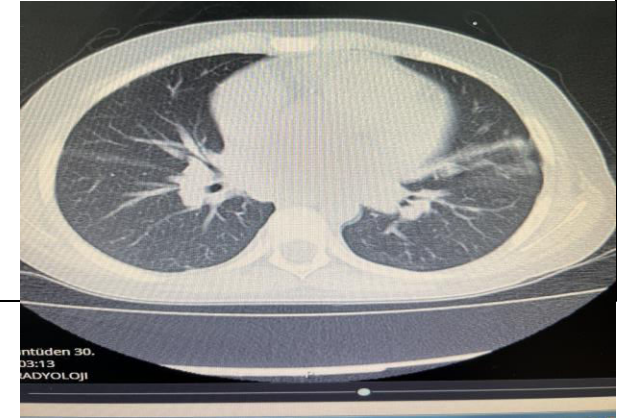
SLE
MY, orta
TY, orta
AY, eser

Klinik Seyir

- Ekokardiyografide pulmoner HT ve de perikardiyal efüzyon tespiti üzerine Toraks BT yapıldı.
 - Bant atelektazileri, plevral kalınlaşma, **erken interstisyel bulgular** tespit edildi

SLE'nin pulmoner tutulumu

- Siklofosfamid intravenoz tedavisi uygulandı.



Sistemik Lupus Eritematosuz (SLE)

- Bađ dokunun ve damarların otoantikor ve immun kompleks aracılı inflamasyonu ile karakterize çok sistemi tutabilen otoimmun bir hastalıktır.
- Hastaların %10-20'si çocukluk yaş grubunda bulgu verir ve ortalama tanı yaşı 12-16 yaşıdır. Beş yaşında küçük olgu sayısı oldukça azdır.

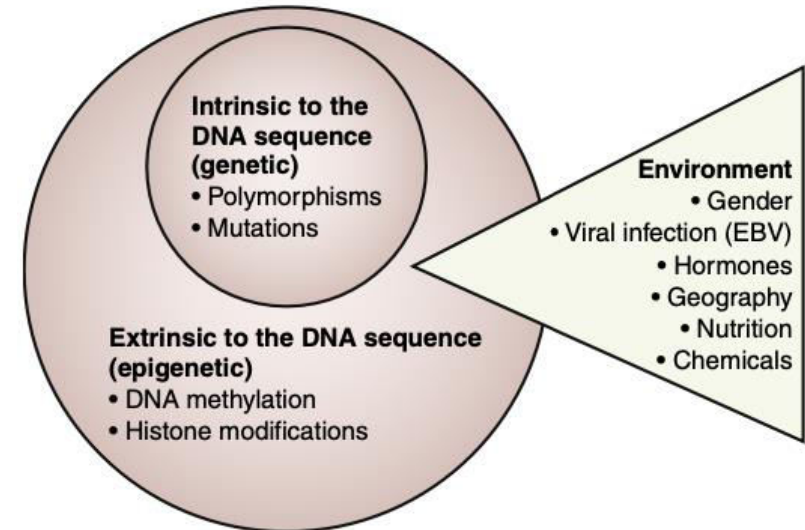
Sıklık

- Tüm SLE'li hastaların yaklaşık %15'ini, çocukluk çağı başlangıçlı SLE oluşturur (jSLE)
- 15 yaş altı insidans.....0.3-0.9/100000
- Prevalans.....4-250/100000
- İnsidans bölge ve etnisiteye göre değişkendir. Nativ Amerikan, Asya kökenlilerde, Latin Amerikan, Siyahlarda prevalans daha yüksek.
- Kızlarda daha sık
 - Puberte öncesi K/E...4/1 – Puberte sonrası K/E...8/1

Etyopatogenez:

- Uyarının bilinmediđi, poliklonal B hücre uyarılması buna bađlı olarak kendine karşı olan toleransı kaybolması söz konusudur.
- Bunun sonucunda otoantikor oluşumu, immun kompleks birikimi ve de immun disregulasyon gelişir.
- Alevlenme ve remisyonla seyreder.
- Etkileyen faktörler;
 - Genetik
 - Çevresel
 - Hormonal

Determinants of gene function



Kliniğe geliş şekilleri

- İdiyopatik trombositopenik purpura
- Akut hemolitik anemi
- Migratuar artrit
- İzole hematuri
- Nefrotik sendrom
- Otoimmün hepatit
- Tekrarlayan ürtiker ve anjiyoödem şeklinde olabilir.

Tanı: Klinik ve İmmunolojik kriterler(SLICC sınıflama kriterleri)

Klinik ölçütler

Akut cilt lupusu
Süregen cilt lupusu
Oral ya da nazal ülserler
Skar bırakmayan alopesi
Sinovit
Serozit
Renal tutulum
Nörolojik tutulum
Akut hemolitik anemi
Lökopeni
Trombositopeni

İmmünolojik ölçütler

Pozitif ANA
Pozitif anti-ds-DNA
Pozitif anti-Sm
Pozitif antifosfolipid antikorları
Düşük kompleman
düzeyleri(C3,C4,CH50)
Pozitif direkt Coombs
testi(Hemolitik anemi yok iken)

*Tanı için en az bir klinik ve
immünolojik, 4 ölçüt*

Klinik bulgular

Başvuruda;

- Özgün olmayan bulgular sıktır.
- Halsizlik, iştahsızlık, ateş, kilo kaybı, saç dökülmesi, artralji gibi konstitüsyonel semptomlarla başvurabilir.
- Başvuru şikayetleri tutulan sistem bulgularına göre değişkenlik gösterebilir.

Cilt Bulguları:

- Cilt vaskülitine bağlı olarak ortaya çıkar.
- Ana bulgu yanaklarda lokalize kelebek şeklinde döküntüdür.
- Malar döküntü, subakut kutanöz lupus, diskoid döküntü, yaygın diskoid lupus, lupus pannikuliti
- Oral ve nazal ülserler, livedo retikularis, Raynound fenomeni görülebilir
- Işığa hassasiyet mevcuttur.
- Lokal alopesiler görülebilir.



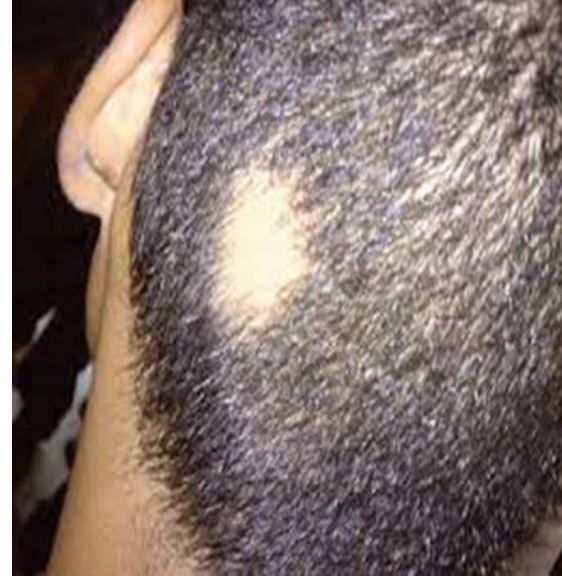
Diğer cilt bulguları



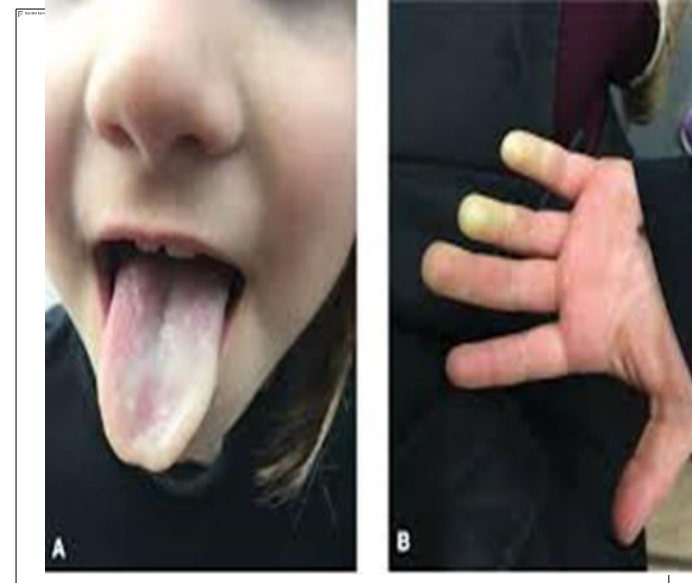
Livedo retikularis



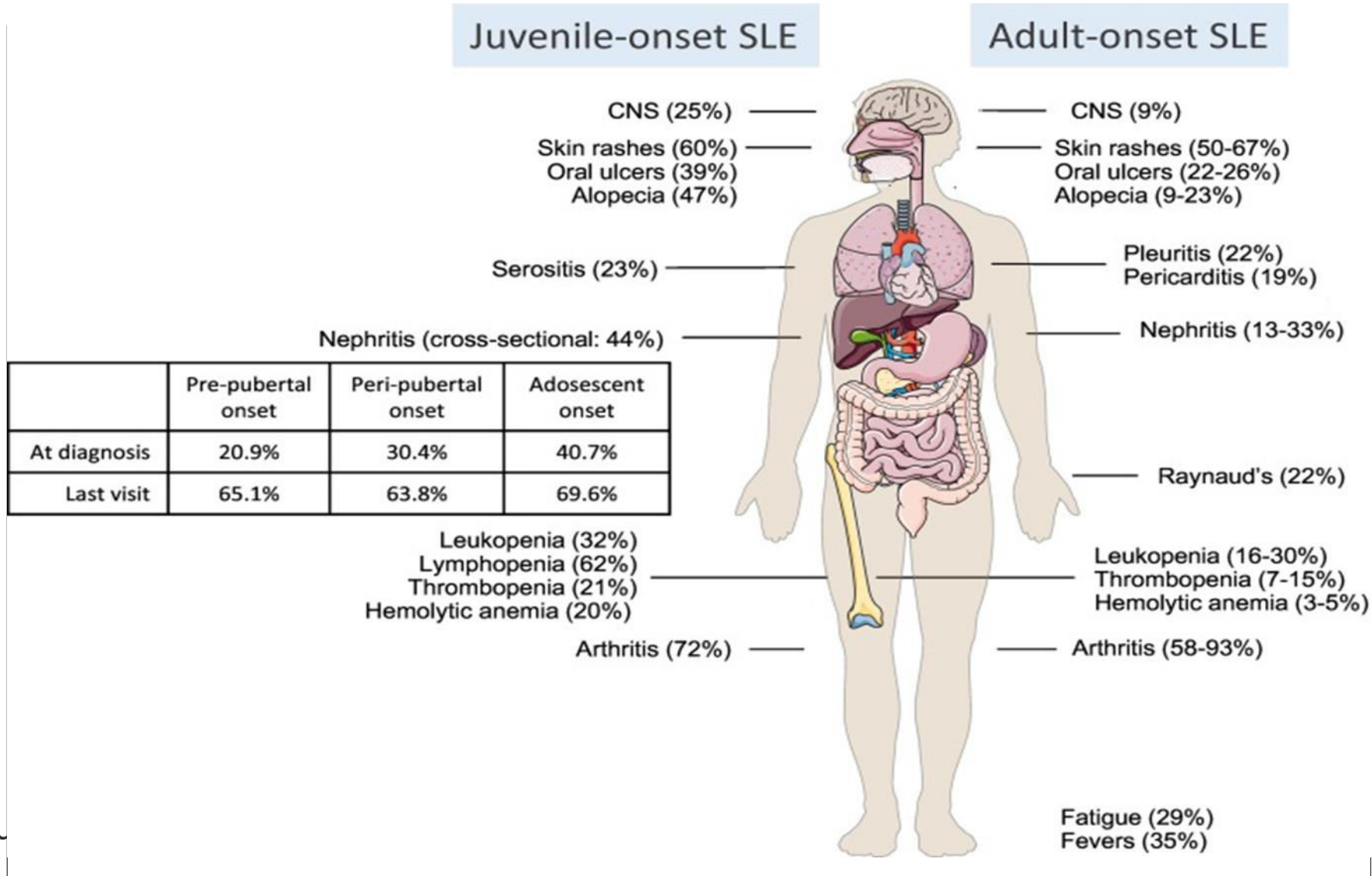
Vaskülitik lezyonlar



Alopesi



Raynound send



Systemic lupus erythematosus in children and adolescents?

Author links open overlay panel Tobias Alexander ^{a b}, Christian M. Hedrich ^{c d}

Kas-iskelet sistemi bulguları

- Artirit %72 oranında görülmektedir, genelde non-erosif, simetrik, poliartiküler ve gezicidir. Ataklar şeklinde yineleyebilir.
- Artirit büyük ve küçük eklemleri bir arada tutabilir, deformite bırakmadan iyileşir.
- En önemli komplikasyon ise steroid tedavisine bağlı ilerleyen yıllarda gelişen avasküler nekrozdur.

Böbrek tutulumu

- Çocuklarda (%50-%75) erişkinlere(%34-%48)göre daha sık
- Çocukluk çağı başlangıçlı lupus hastalarının %50-%75'inde görülebilir ve çoğunlukla ilk 2 yıl içinde kendini gösterir.
- Morbidite ve mortalitenin en önemli sebeplerinden biri
- Basit hematuriden son dönem böbrek yetmezliğine kadar değişik seviyelerde olabilir.
- Renal bulgular minimal proteinüri ve/veya mikroskopik hematuri, nefrotik sendrom, malign hipertansiyon, böbrek yetmezliği şeklinde olabilir.
- Renal tutulumun ciddiyetini ve tipini belirlemek için böbrek biyopsisi gerekir

Renal bulgular:

- **Sınıf I-** Normal ya da minimal glomerül hastalığı
- **Sınıf II-** Mesangial proliferatif lupus nefriti
- **Sınıf III-** Fokal proliferatif glomerülonefrit (%10-%20)
- **Sınıf IV-** Diffüz lupus nefriti (%40-%60)
- **Sınıf V-** Membranöz lupus nefriti (%3-%28)
- **Sınıf VI-** İlerlemiş sklerozan nefropati

Hematolojik tutulum bulguları:

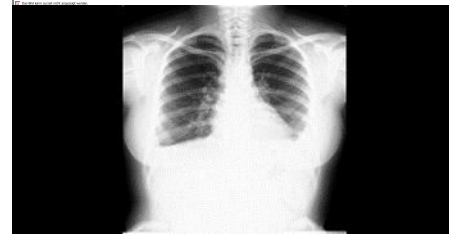
- Anemi, daha çok otoimmün hemolitik anemi şeklindedir. Coombs pozitif otoimmun hemolitik anemi hastaların %10'unda görülebilir.
- Lökopeni %46-%64 oranında görülür; özellikle lenfopeni ve nötropeni görülebilir. Lenfopeni ($<1500/\text{mm}^3$)
- Trombositopeni görülebilir.
- Pıhtılaşma bozuklukları da ortaya çıkabilir.

Kardiyak tutulum

- En sık rastlanan şekli olan perikardit olguların %30'unda görülür.
- Endokardit
- Daha az sıklıkta miyokardit, miyokardial infarktüs, valvülit ve değişken ateroskleroz görülebilir.
- Özgün valvülit lezyonu ise Libman-Sacks endokarditidir
- Akselere aterosklerozis
- İnfarktüse bağlı kalp yetmezliği

Pulmoner tutulum

- Tanı anında semptomatik akciğer tutulumu sıklığı %7,6 dır. (3-%39)
 - Plörit
 - Akut lupus pnönmonisi
 - Kronik interstisyel Akciğer sendromu
 - Pulmoner hipertansiyon
 - Pulmoner kanama görülebilmektedir.



Organ involvement other than lupus nephritis in childhood-onset systemic lupus erythematosus

JL Huggins, MJ Holland and HI Brunner
Cincinnati Children's Hospital Medical Center, Cincinnati, USA

Plörit

- JSLE %12,5 -%32 ile en sık görülen akciğer bulgusudur.
- Sıklıkla görüntülemelerde görülebilen plevral efüzyonlarla ilişkili inspiratuar göğüs ağrısı ile karakterizedir.
- İzole plörit meydana gelebilir, ancak plörezinin diğer akciğer bulguları ve/veya serozit formlarıyla birlikte ortaya çıkması yaygındır.

Akut lupus pnömonisi(ALP)

- Nispeten nadirdir ve jSLE hastalarının %11 inde görülür.
- Ateş, öksürük, plörezi, hipoksi/siyanoz veya dispne ile kendini gösteren jSLE'nin ilk belirgin belirtisi olarak da karşımıza gelebilir.
- Görüntülemelerde sıklıkla ALP ile birlikte infiltrasyonlar mevcuttur.
- ALP'li hastalara sıklıkla ciddi şekilde hastadır ve mekanik ventilasyona ihtiyaç duyarlar.
- ALP ile benzer bulgular olabileceğinden eşlik edebilecek enfeksiyonları veya pulmoner kanamaları akılda tutmak gerekir.

Kronik interstisyel akciğer hastalığı(KİAH)

- jSLE hastalarının %14'ünde rapor edilmiştir.
- Sıklıkla kronik öksürük, nefes darlığı, egzersiz intoleransı, yorgunluk ve plörezi ile ortaya çıkar.
- Göğüs radyografisinde spesifik olmayan minör değişikliklere yol açabilir.
- Bu nedenle yüksek rezolusyonlu AC tomografisi(HRCT) tanı için tercih edilen yöntemdir. Tipik bulguları arasında buzlu cam görünümündeki kronik infiltrasyonlar ve fibrozis yer alır.
- Karbonmonoksit için AC difüzyon kapasitesitesi (DLCO) azalmıştır.

Küçülen Akciğer Sendromu(SLS)

- jSLE'de son derece nadirdir.
- SFT'de belirgin bir kısıtlılık, bazen epizodik dispne, plörezi ve diafragmada yükselme görülebilir.
- DLCO azalabilir ancak genellikle azalan akciğer hacimlerinin düzeltilmesiyle normale döner.
- Etiyolojisi belirsizliğini korusa da diafragma zayıflığı/işlev bozukluğuna dair kanıtlar gösterilmiştir.

Pulmoner hipertansiyon

- Hastalığın seyri sırasında herhangi bir zamanda ortaya çıkabilir.
- Başlangıç semptomu olarak efor sırasında ilerleyici dispne gelişir, kalp yetmezliği de eşlik edebileceğinden dikkatli olunmalıdır.
- Antifosfolipid antikorlarla bir ilişki rapor edilmiştir, bu muhtemelen akciğerde lokalize mikrotrombüslerin kronik üretimiyle açıklanabilir.
- Vaskülit ve vazospazma bağlı olabileceğini destekleyen çalışmalar mevcuttur.

Pulmoner kanama

- Akciğerdeki küçük kan damarlarındaki hastalık kaynaklı hasarın sonucudur.
- Akut öksürük, nefes darlığı, hipoksi, hemoptizi bulguları görülebilir.
- HRCT'de buzlu cam görünümü
- DLCO'da alveolar kanın bağlanması nedeniyle difüzyon akciğer kapasitesi artar.
- Mortalitesi oldukça yüksektir.
- Pulmoner kanamanın tedavisi genellikle agresiftir ve genellikle pulse kortikosteroid ve immunsupresyondan oluşur. IVIG, plazmaferez ve siklofosfamid tedavisi de uygulanabilir.

Noninfectious Pulmonary Complications of SLE and MCT

Pulmonary Manifestation	Estimated Prevalence in SLE	Onset	Presenting Signs & Symptoms	Radiographic Findings	Prognosis	Treatment	Differential Diagnosis
Pleuritis	50%–80%	Acute	Pleurisy, dyspnea, orthopnea, pleural rub	Pleural effusion	Good	NSAIDs, Cs	Infection, PE, ALP, PAH, PTX, drug toxicity
ALP	<10%	Acute	Dyspnea, cough, fever, chest pain, pleurisy, hemoptysis; often preceded/associated with infection, hypoxemia	Patchy acinar infiltrates with bibasilar predominance	Poor; mortality up to 50%	Cs, PPh, CYC, AZA	Infection, PE, PAH, pleuritis, Goodpasture syndrome
PAH	Up to 2%	Acute	Dyspnea, cough, chest pain, drop in hemoglobin, pleurisy, hypoxemia	Patchy acinar infiltrates with bibasilar predominance	Mortality up to 50%	Cs, PPh, CYC, AZA	Infection, ALP, PE, vasculitis, Goodpasture, IPH
Acute reversible hypoxemia	<1%	Acute/chronic	Dyspnea, low FVC, low DLCO	Normal	Good	Cs	Infection, PE, early ALP or PAH, SLS

Chronic interstitial pneumonitis	3%	Chronic, may be long-term complication of ALP	Dyspnea, cough, low FVC, low DLCO, fibrosis	CXR: reticular interstitial infiltrates: ground glass, honeycombing	Poor to good	Cs, CYC, AZA	Infection, LIP, drug toxicity, chronic aspiration, PAH
Shrinking lung disease	<1%	Chronic	Dyspnea, orthopnea, low FVC, low DLCO	Normal or basilar atelectasis, elevated diaphragm	Good	Cs	Respiratory muscle weakness from myopathies
Thromboembolic Disease	–	Acute	Dyspnea, pleurisy, hemoptysis, fever, pleural rub	CXR: normal or effusion, Spiral CT, ventilation/perfusion scan, D-dimer	Variable	Anticoagulation	Infection, pleurisy, PTX, PAH or ALP
Pulmonary hypertension	5%–14%	Chronic	Dyspnea, chest discomfort, Right-heart failure, pericardial effusion, elevated BNP, low DLCO with stable FVC	CXR: normal	Variable	Pulmonary vasodilators (ETRA, prostanoids, 5'PDE inhibitors, anticoagulation; CYC and Cs in select cases)	Infection, interstitial lung disease

Tedavi

- Tedavideki ana amaç, hastalık aktivitesinin baskılanması ve yaşamın sürdürülmesidir.
- Ağrının azaltılması ve yok edilmesi amacı ile steroid olmayan ağrı kesiciler kullanılabilir.
- Özellikle cilt ve eklem bulgularının ön planda olduğu durumda hidroklorokin (6 mg/kg/gün) tedaviye eklenmelidir.

Tedavi

- Tedavinin ana yapı taşı kortikosteroidlerdir.
 - Başlangıçta 2 mg/kg/gün
 - Aktif hastalıkta yoğun yüksek doz
 - Sürdürme tedavisinde ise olabildiğince düşük doz
- Bağışıklık sistemini baskılayıcı tedavi
 - Siklofosfamid: Özellikle böbrek tutulumunda etkili, 6 ay süre ile her ay enfüzyon
 - Azotiopurin
 - Mikofenolat mofetil (1500 mg/m²/gün)
- Biyolojik düzenleyici tedavi
 - B Hücre baskılayıcı tedavi (Ritüksimab)(375 mg/m²/doz haftada bir 4 doz veya 750mg/m²/doz 2 haftada bir 2 doz)
 - İntravenöz immünglobülin
 - Plazmaferez



TABLE 23.17 Medications Commonly Used in Pediatric SLE (Excluding Corticosteroids)

Medication	Major Indications	Usual Dose	Major Side Effects	Precautions
Hydroxychloroquine	Most patients	3–5 mg/kg/day maximum 400 mg	Ophthalmological Cardiac muscle	Reduce dose in renal insufficiency Ophthalmological exam q 6 months
NSAIDs	Systemic features Musculoskeletal	Varies by drug	Gastrointestinal Aseptic meningitis	Give with caution with decreased renal function
Methotrexate	Steroid sparing	Up to 15 mg/m ² /week: orally or subcutaneously maximum 25 mg	Hepatitis Bone marrow suppression	Monitor CBC and LFTs Alter dose in renal insufficiency
Azathioprine	Proliferative nephritis steroid-sparing	3 mg/kg/day maximum 150 mg	Bone marrow suppression Hepatitis infection	Monitor CBC and LFTs
Cyclophosphamide	NP disease	1 g/m ² /month intravenously	Bone marrow suppression Bladder toxicity	Alter dose with renal insufficiency
	Proliferative nephritis		Infection Infertility Malignancy	Give PCP prophylaxis Give mesna
Mycophenolate mofetil	Proliferative and membranous lupus nephritis	600 mg/m ² /dose twice daily	Bone marrow suppression	Monitor CBC and urine Monitor CBC and LFTs
	NP disease		Hepatitis infection	May need to alter dose with renal insufficiency
	Steroid-sparing when other drugs fail			

CBC, Complete blood count; LFT, liver function test; NP, neuropsychiatric; NSAIDs, nonsteroidal antiinflammatory drugs; PCP, *Pneumocystis jirovecii* pneumonia.

Böbrek tutulumu dışında Siklofosfamid endikasyonları:

- Hayatı tehdit edici ya da refrakter böbrek dışı tutulumlar
 - Ciddi trombositopeni
 - Nörolojik tutulum
 - Kardiyopulmoner tutulum
 - Yaygın cilt tutulumu var ise intravenöz siklofosfamid verilmesi önerilmektedir.



- jSLE çok farklı klinik bulgularla ortaya çıkabilir.
- Hastalık seyri sırasında her organı tutabilir.
- Organ tutulumuna göre tedavi yaklaşımı deęişiklik göstermektedir.



TEŞEKKÜRLER...

