

JACCOUD ARTRİTLİ BİR SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZ OLGUSU VE SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZ'DA ARTROPATİ ALGORİTMİ

Erhan ÇAPKIN¹, Murat KARAKUCAK¹, Mehmet TOSUN¹, Mustafa GÜLER¹

ÖZET

Artrit veya artralji Sistemik Lupus Eritematoz (SLE)'un en yaygın bulgularındır. Akut artrit genellikle elin küçük eklemlerini, el-bileklerini ve dizleri etkiler. SLE'nin artrit tipik olarak non-eroziftir. Bu durum Jaccoud artrit olarak isimlendirilmiştir. Bu makalede Jaccoud artritli bir Sistemik Lupus Eritematoz olgusu ile birlikte SLE'de artropati algoritmi sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Sistemik Lupus Eritematoz , Jaccoud Artrit

ABSTRACT

A CASE OF SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS PATIENT WITH JACCOUD ARTHRITIS AND ALGORITHM OF ATHROPATHY IN SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS

Arthralgias or arthritis constitute the most common presenting manifestation of Systemic Lupus Erythematosus (SLE). The acute arthritis affect typically the small joint of the hands, wrists and knees. The arthritis of SLE is typically non erosive. This condition has been called Jaccoud's arthritis. We have presented a SLE patient with Jaccoud's arthropathy and an arthropathy algorithm for SLE in this article.

Key words: Systemic Lupus Erythematosus, Jaccoud's Arthritis

GİRİŞ

Sistemik lupus eritematoz etiyolojisi tam olarak bilinmeyen, kas-iskelet sistemi yanında birçok sistem veya organı etkileyen otoimmün bir bağ dokusu hastalığıdır. SLE'li hastaların %90-95'inde eklem tutulumu görülür. Eklem bulguları sistemik bulgulardan aylar önce başlayabilir. Artralji genellikle bilateral, simetrik ve sabah tutukluğunu ile birlikte, artrit ise genellikle poliartriküler, simetrik ve gezici karakterdedir. El küçük eklemleri, el bilekleri, dizler, dirsekler ve omuzlar daha sık, alt ekstremit eklemleri ise daha seyrek olarak tutulur. Şişlik ve ısı artışı gibi bulgularının hafif olmasına karşın ağrı şiddetli olabilir. Lupus artrit genellikle deformite ve erozyon yapmaz. Bununla birlikte olguların az bir kısmında deformite oluşturunca, çok nadiren erozif artropati gelişebilir. Bu makalede deformitif artritli bir SLE olgusu takdim edilmiş ve SLE'da görülen eklem bulguları özetlenmeye çalışılmıştır (1).

OLGU

39 yaşında bayan hasta sol dizinde ağrı, sol gözde görmede azalma şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Hastamız 25 yaşında SVO (serebro-vasküler olay) geçirmiş. Etiyolojiye yönelik incelemelerde neden bulunamamış. 3 yıl sonra yaygın eklem ve kas ağrısı yakınmaları ile yatırıldığı hastanede SLE ve sol optik atrofi tanısı konularak prednizolon, indometazin, klorokin tedavisi başlanmış. Hastalığının başlangıcından 6 yıl sonra nefes darlığı ve çarpıntı gelişen hastada yapılan incelemede hafif derecede restriktif tip akciğer hastalığı tesbit edilmiş. Ayrıca SLE'a bağlı gelişen santral sinir sistemi tutulumuna yönelik pulse steroid 1 gr/gün, tegretol ve azotioprin verilmiş. Takiplerinde üst ve alt ekstremitelerde ciltte yaygın şişlikler gelişen hastanın, lezyondan alınan materyalde Tüberküloz (Tbc) basili üremesi nedeniyle tedaviye anti tüberküloz ilaç kombinasyonu eklenmiş.

¹ Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi FTR Anabilim Dalı

Hastamızın yapılan fizik muayenesinde genel durumu iyi, vital bulguları stabildi ve sola ağırlık vermeden antajik yürüyebiliyordu. Her iki koltuk altında 3X3 cm çapında eritemli, hafif morumsu, ortasında sinüs bulunan lezyonlar mevcuttu. Her iki el bilek hareketleri ½ tutuk, her iki elde tepe-vadi görünümü, ulnar deviasyon, kuğu boynu ve düğme iliği deformiteleri, metakarpa-falangeal (MKP) eklemlerde kabalaşma, baş parmakta Z deformitesi, sol el 1 ve 2. parmaklar arasında yumuşak doku şişliği (yaranın deri flebi ile tamiri), sol dizde ve tüberositaz tibia üzerinde hassasiyet, hafif ısı artışı, krepitasyon ve hareketle ağrı vardı. Her iki patella ve sol diz ekleminde hipermobilité vardı. Her iki ayakta halluks valgus deformitesi ve parmaklarda çekiç parmak deformiteleri vardı. Göz muayenesinde solda optik atrofi tespit edildi. Laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin 11,4 gr/dL, hematokrit %35,6, lökosit sayısı 8700/mm³, trombosit sayısı 423.000/mm³, sedimentasyon (ESH) 14 mm/saat., İdrarda protein(-), glukoz(-), bilirubin(-) idi. İdrarın mikroskopik incelemesinde her alanda 4-5 lökosit, 1-2 eritrosit tespit edildi. Ürik asit 6,3 mg/dl (3-5,8), trigliserid 221 mg/dl (60-150) idi. Diğer biyokimya değerleri normaldi. Anti-streptolizin-O (ASO) 100 UI, C-reaktif protein (-), romatoid faktör (RF) (-), serum IgG, IgA, IgM normal, kompleman 3 47,7 (80-155), kompleman 4 17,4 (10-40), anti-nükleer antikor (ANA) (+), anti-ds DNA (-), antikardiolipin antikor (AKA) (-), El grafisi: MCP eklemlerde ulnar deviasyon, parmaklarda kuğu boynu ve Z deformiteleri, MCP'lerde hook deformitesi, hafif osteoporoz, minimal kistik değişimler, sol diz grafisi: Eklem aralığında daralma, hafif osteoporoz, patellar tendonun altında ektopik ossifikasyon. Akciğer grafisi: sol alt lobta konsolidasyon, Tbc bulgusu yok. Koltuk altındaki fistüle lezyonlardan alınan materyalde ARB (-), PCR ile Tbc (-), kültürde stafilokok üredi.

Hasta fizik muayene ve laboratuvar sonuçları dikkate alındığında SLE açısından remisyonda idi. Ortopedi konsültasyonu sonucu sol dizde Tbc artriti ve aseptik nekroz olası tanıları ekarte edildi ve hafif sinovit ve instabilite olarak kabul edildi. Hastanın 4 yıl boyunca aralıklı olarak 4' lü anti-tbc tedavisi görmesi, son 3 aydan beri kendi kendine düzensiz aralıklarla INH ve rifampisin kullanması nedeniyle bu tedaviyi 6 aya tamamlayıp kesmesi önerildi. Derideki abselerden stafilokok üremesi nedeniyle uygun antibiyotik tedavisi ile lezyonları geriledi. Kompleman 3 seviyesinin düşük olmasına rağmen kan ve idrar tetkiklerinde böbrek tutulumunu düşündürecek bulgu saptanmadı. Hastanın eklem bulgularından 2 yıl önce geçirmiş olduğu SVO ve sol optik atrofi'nin SLE'ye bağlı olabileceği düşünüldü.

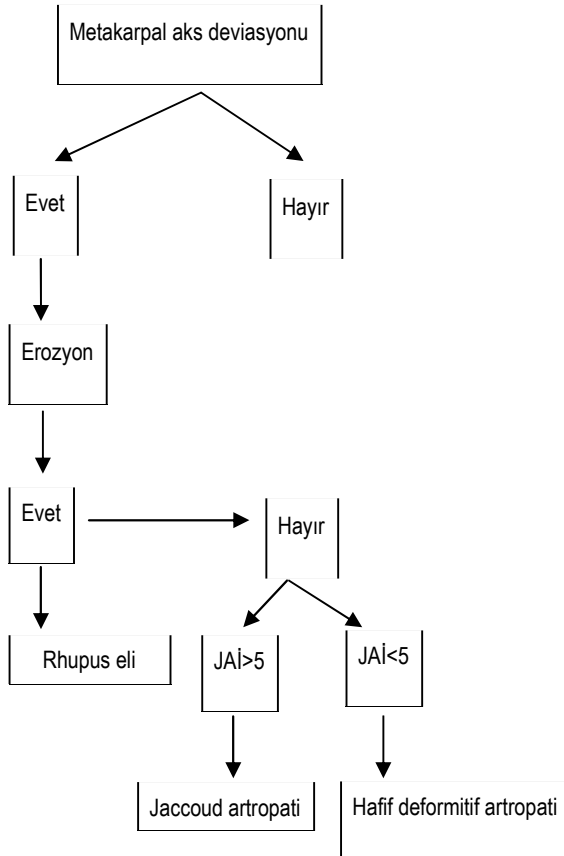
TARTIŞMA

SLE birçok iç organ yanında kas-iskelet sistemini de etkiler. Genellikle simetrik, gezici tarzda eklem ağrısına sebep olur. Eklem tutulumu, etkilediği eklemler bakımından romatoid artrite (RA) benzer, ancak ondan farklı olarak semptomlar çoğunlukla eklemlerde kalıcı hasar ve deformite bırakmaz. Bununla birlikte olguların az bir kısmında kronikleşme, el parmakları, el bilekler ve dizlerde deformitelere sebep olabilir (2). Nadiren RA'da olduğu gibi tipik ulnar deviasyon ve subluksasyonlara yol açabilir. İlk kez Bywaters, SLE'da tıpkı tekrarlayan akut romatizmal ateşte (ARA) görülen Jaccoud artritine benzer deformitelerin gelişebileceğini ve sıklığının %5 oranında olduğunu bildirmiştir (3). Jaccoud artritinde MKP eklemlerinde non-erozif subluksasyon, ulnar deviasyon, proksimal interfalangeal (PIF) eklemlerinde hiperekstansiyon deformiteleri gelişir. Bundan başka MKP'lerde hook (çengel) deformitesi, ileri dönemlerde metakarp başlarında kist formasyonu görülür. Spronk ve ark. bu klinik bulguları kullanarak bir standardizasyon oluşturmak amacıyla Jaccoud

Tablo I. Jaccoud artropati indeksi (JAİ)

	Tutulan parmak sayısı	Puan
Unlar deviasyon	1-4	2
	5-8	3
Kuşu boynu deformitesi	1-4	2
	5-8	3
Düğme iliği deformitesi	1-4	1
	5-8	2
Z deformitesi	1	2
	2	3

artropati indeksini oluşturmuşlardır (Tablo I) (4). Alarcon-Segovia SLE ile RA'de görülen deformiteleri ayırt etmek için 858 vakalık SLE serisinden 41 deformiteli artrit tespit etmişler. Ancak bu olguların içinde erozif olan vakalar mevcuttu (5). Vugt ve ark SLE'daki eklem bulgularını erozif ve non-erozif olarak ele almışlar ve gerçek Jaccoud artritinin sıklığını belirleyerek bir algoritma oluşturmuşlardır (Tablo II). Bu çalışmada

Tablo II. SLE artropati algoritmi

176 SLE'lu hastanın eklem bulgularını 3 grupta toplamışlardır. Grup I. Erozif artropati 3 hasta (%1.7), Grup II. Non -erozif deformiteli artropati 8 hasta (%5), Grup III. Non erozif hafif deformiteli 6 hasta (%3.4). Birinci grupta görülen deformitelerin RA'de görülen erozif değişimlere benzer olması dolayısıyla bu grup Rhupus eli olarak isimlendirilmiştir. Bu grupta kabul edilen görüş SLE ile RA birlikteliğidir. Bilindiği gibi bu iki hastalıkta klinik birlikteliğin yanında serolojik birliktelik (SLE'da RF pozitifliği; RA'de ANA pozitifliği) görülebilmektedir. Jaccoud artropati veya Lupus eli olarak kabul edilen ikinci grupta deformiteler klinik olarak RA'e benzemesine rağmen radyolojik erozif değişimler ve ankiloz görülmemektedir. RA'deki erozif değişimlerden ve instabiliteden ağırlıklı olarak hipertrofik pannus dokusu sorumlu iken, Jaccoud artropatideki deformitelerden ligamentler ile eklem kapsülü ve sinovyal membrandaki düşük gradeli fakat uzun süreli veya tekrarlayan inflamasyonun sorumlu olabileceği öne sürülmüştür (2,6,7). Histolojik olarak bu yapılarda fibröz sinovit ile birlikte yuvarlak hücre infiltrasyonu yoktur veya çok azdır. Kısaca Jaccoud artropatisinde kapsüler veya periartiküler- peritendinöz yapılarda yaygın bir yetersizlik olduğu söylenebilir. Spronk, deformitelerin hastalık süresi ve uzun süreli CRP yüksekliği ile ilişkili olduğunu bildirmesine karşın Babini ve ark. hastalık süresi ve steroid kullanımından bağımsız olarak kronik böbrek hastalığına bağlı olarak gelişen sekonder hiperparatiroidi ile ilişki tespit etmişlerdir (4,8). Söz konusu eklemlerde hiper-mobilite prevalansı %7-50 arasında tahmin edilmektedir. Eklem deformiteleri sıklıkla elde, daha az olarak ayakta görülür (Lupus ayağı). Jaccoud artropatide bir diğer bulgu ise karpal kemiklerde görülen non-erozif kollapstır (9, 10). Jaccoud artrit gelişen SLE'lu hastalar klinik ve serolojik olarak SLE'un bir alt grubu olarak düşünülmektedir (2). Bu hastalarda ACR tanı

kriterlerinin 4'ü uzun zaman diliminde ortaya çıkmaktadır ve bundan dolayı bu hastalar eskiden Lupus- like sendrom olarak kabul edilmişlerdir. Bu grupta dikkat çeken bir özellik, hastalarda spontan düşük, arteriyel veya venöz tromboz olaylarının daha sık görülmesi ve antifosfolipid antikor varlığıdır (2). Vugt ve ark yukarıda bahsedilen çalışmalarında 8 Jaccoud artritinin 7'sinde AKA pozitifliği bu 7 vakanın 6'sında Lupus antikoagülanı (LAK) pozitif olarak bildirmişlerdir. Geri kalan olguların sadece 3'ünde AKA pozitif bulunmuştur. Jaccoud artritli vakalarda eklem bulguları genellikle SLE tanısı konulmadan ortaya çıkmakta, spontan düşük ve trombozun sık görülmesine karşın böbrek tutulumu anlamlı olarak daha az görülmektedir (2). Hafif deformite gelişen III. gruptaki olgular defor-

mite gelişmeyen olgulardan farklı bulunmamıştır. Bizim olgumuzun klinik (eklem bulguları, geçirilmiş SVO ve böbrek tutulumunun olmayışı) ve radyolojik bulguları Jaccoud artri- tiyle uyumlu idi. Aktivasyon döneminde AKA ve LAK bakılmadığından serolojik olarak her hangi bir yorum yapılamamıştır.

Sonuç olarak, Jaccoud artritli SLE'li olgular kendi içinde bir alt grup oluşturabilir. Bu grupta klasik SLE bulguları genellikle daha geç dönemde ortaya çıkar, el tutulumu ile birlikte ayak tutulumu sıktır. Klinik deformiteye rağmen radyolojik erozyon görülmez, LAK ve AKA artmış sıklıkta bulunur. Bu ipuçları, hastalığın takibi- binde ve başta RA olmak üzere diğer deformite bırakıcı artritlerden ayırt edilmesinde yardımcı olabilir.

KAYNAKLAR

1. Gladman D, Urowitz M.C. Systemic lupus erythematosus. Clinical Features. In: Klippell JH, Dieppe PA ed. Rheumatology. Barcelona: Mosby. 1998; 7.1-15.
2. Vugt RM, Derksen RHW, Kater L, Bijlsma WJ. Deforming arthropathy or lupus and rhus hands in systemic lupus erythematosus. Ann Rheum Dis 1998;57: 540-44.
3. Bywaters EGL. Jaccoud's syndrome. Clin Rheum Dis 1975;1:125-48.
4. Spronk PE, ter Bork EJ, Kallenberg CG. Patients with systemic lupus erythematosus and Jaccoud's arthropathy: A clinical subset with an increased C reactive protein response? Ann Rheum Dis 1992;51: 358-61.
5. Alarcon-Segovia D, Abud-Mendoza C, et al. Deforming arthropathy of the hands in systemic lupus erythematosus. J Rheumatol 1988; 15: 65-9.
6. Esdaile JM, Danoff D, Rosenthal L, Gutkowski A. Deforming arthritis in systemic lupus erythematosus. Ann Rheum Dis 1981 ; 40: 124-6.
7. Reilly PA, Evison G, McHugh NJ, Maddison PJ. Arthropathy of hands and feet in systemic lupus erythematosus. J Rheumatol 1990, 17: 777-84.
8. Babini SM, Cocco JA, de la Sota M, et al. Tendon laxity and Jaccoud's syndrome in patients with systemic lupus erythematosus. Possible role of secondary hyperparathyroidism. J Rheumatol 1989; 16: 494-8.
9. Mizutani W, Quismorio FP Jr. Lupus foot: deforming arthropathy of the feet in systemic lupus erythematosus. J Rheumatol 1984; 11: 80-2.
10. Scutellari PN, Orzincolo C, Franceschini F, et al. Radiological picture of hand and foot in systemic lupus erythematosus. Radiol Med 1987; 76: 498-503.