

Sistemik lupus eritematozusta acil durumlar

Emergencies in systemic lupus erythematosus

● Senem Tekeoğlu¹, ● Gökhan Keser²

¹Haliç Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

Özet

Sistemik lupus eritematozus (SLE), çoklu organ tutulumu ile seyreden kronik otoimmün bir hastalıktır. Hastalık remisyon ve alevlenmelerle dalgalı bir seyir gösterebilirken, ağır tutulumlar ve immünosupresif tedavilere bağlı komplikasyonlar acil servise başvuruların önemli nedenleri arasındadır. Nefrolojik, nörolojik, pulmoner ve hematolojik tutulumlar acil müdahale gerektirebilir. Lupus nefriti, trombotik mikroanjyopati ve antifosfolipid sendromu gibi durumlar, renal disfonksiyon ile seyrederek ciddi sonuçlar doğurabilir. Nörolojik komplikasyonlar arasında inme, nöbetler, nöropsikiyatrik lupus ve santral sinir sistemi vaskülitisi yer alır. Pulmoner aciller arasında akut lupus pnömoniti, diffüz alveolar hemoraji ve pulmoner emboli öne çıkarken, kardiyak tutulumda perikardit, miyokardit ve hızlanmış ateroskleroz görülebilir. Ayrıca otoimmün hemolitik anemi, trombositopeni ve makrofaj aktivasyon sendromu gibi hematolojik komplikasyonlar, yüksek mortalite ile ilişkilidir. Enfeksiyonlar, immünosupresyon altındaki hastalarda sık görülür ve hastalık alevlenmesi ile karışabilir. Gebelikte ise preeklampsi, Hemoliz, Yüksek Karaciğer enzimleri, Düşük Trombositler (*Hemolysis, Elevated Liver enzymes, Low Platelets*) sendromu, neonatal lupus ve antifosfolipid sendromuna bağlı komplikasyonlar gelişebilir. SLE'ye bağlı acil durumların yönetimi multidisipliner bir yaklaşım gerektirir. Güncel kılavuzlara uygun bireyselleştirilmiş tedavi ve erken müdahale, mortaliteyi azaltmak için kritik öneme sahiptir.

Anahtar Kelimeler: Sistemik lupus eritematozus, acil tedavi, çoklu organ yetmezliği

Abstract

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a chronic autoimmune disease with multi-organ involvement, characterized by periods of remission and flares. Severe disease manifestations and complications of immunosuppressive therapy are common reasons for emergency department visits. Nephrological, neurological, pulmonary, and hematological involvement may require urgent intervention. Lupus nephritis, thrombotic microangiopathy, and antiphospholipid syndrome can cause significant renal dysfunction. Neurological complications include stroke, seizures, neuropsychiatric lupus, and central nervous system vasculitis. Pulmonary emergencies such as acute lupus pneumonitis, diffuse alveolar hemorrhage, and pulmonary embolism are life-threatening, while cardiac involvement includes pericarditis, myocarditis, and accelerated atherosclerosis. Hematologic complications, including autoimmune hemolytic anemia, thrombocytopenia, and macrophage activation syndrome, are associated with high mortality. Infections are common in immunosuppressed patients and can mimic disease flares. During pregnancy, complications such as preeclampsia, Hemolysis, Elevated Liver enzymes, Low Platelets syndrome, neonatal lupus, and antiphospholipid syndrome-related thrombosis may arise. The management of SLE emergencies requires a multidisciplinary approach. Individualized treatment strategies following current guidelines and early intervention are crucial in reducing mortality.

Keywords: Systemic lupus erythematosus, emergency treatment, multiple organ failure

Giriş

Sistemik lupus eritematozus (SLE), genetik yatkınlık, çevresel faktörler ve hormonal etmenlerin karmaşık etkileşimi sonucunda gelişen, otoantikor aracılı doku hasarı ile karakterize kronik otoimmün bir hastalıktır. Deri, böbrekler, sinir sistemi ve akciğerler başta olmak üzere çok sayıda organı etkileyerek geniş bir klinik spektrum sergiler. SLE'de acil durumların yönetimi, hastalığın ağır atakları,

ciddi organ tutulumları veya kullanılan immünosupresif tedavilerin komplikasyonları hayati risk taşıdığı için kritik öneme sahiptir.^[1,2] Lupus nefriti (LN), santral sinir sistemi (SSS) tutulumu ve pulmoner komplikasyonlar, hızlı müdahale gerektiren başlıca klinik durumlar arasında yer alırken, immünosupresyon altındaki hastalarda enfeksiyon riski artarak hastalığın yönetimini daha da karmaşık hale getirmektedir.^[3,4]

İletişim / Correspondence:

Doç. Dr. Senem Tekeoğlu, Haliç Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

E-posta: senemtekeoglu@gmail.com ORCID ID: orcid.org/0000-0001-5539-8755

Geliş Tarihi / Received: 26.02.2025 Kabul Tarihi / Accepted: 20.05.2025 Yayın Tarihi / Publication Date: 31.07.2025

Atıf / Cite this article as: Tekeoğlu S, Keser G. Emergencies in systemic lupus erythematosus. J Turk Soc Rheumatol. 2025;17(2):120-130



Acil servis başvurularının sıklığı ve nedenleri, SLE hastalarının genel sağlık durumu ve hastalığın yönetimi hakkında önemli ipuçları sağlar. Çoğu başvuru, enfeksiyonlar ve komorbiditelere bağlı olup, doğrudan hastalık alevlenmesi nedeniyle acil servise gelen hasta oranı nispeten düşüktür. Nitekim, yapılan bir çalışmada acil başvuruların yalnızca %8,9'unun doğrudan SLE alevlenmesi ile ilişkili olduğu gösterilmiştir.^[5] İmmünosupresif tedavi alan hastalarda enfeksiyon riski belirgin şekilde artmakta ve bu durum, sık acil servis başvurularının en yaygın nedenlerinden biri olarak öne çıkmaktadır. Enfeksiyon ve hastalık alevlenmesinin klinik olarak birbirinden ayırt edilmesi çoğu zaman güçtür; ayrıca, her iki durumun aynı anda ortaya çıkabileceği de unutulmamalıdır. Bu nedenle, SLE hastalarının acil yönetiminde enfeksiyonlar öncelikli olarak değerlendirilirken, hastalık alevlenmesinin ayırıcı tanısı da dikkatle yapılmalıdır.^[6]

Bunun yanı sıra, hipertansiyon, kronik böbrek hastalığı (KBH) ve kalp yetmezliği gibi komorbiditeler de SLE hastalarının acil başvurularında önemli rol oynar. Özellikle KBH, hastaneye yatış gereksiniminin en güçlü belirleyicilerinden biri olarak öne çıkmaktadır. Sık acil servis başvurusu yapan hastalarda daha yüksek hastalık aktivitesi, son üç ay içinde geçirilmiş alevlenme öyküsü ve kötü genel sağlık durumu gibi faktörlerin daha yaygın olduğu bildirilmiştir. Bu bulgular, SLE yönetiminde enfeksiyon kontrolü ve komorbiditelerin etkin tedavisini içeren multidisipliner bir yaklaşımın gerekliliğini vurgulamaktadır.^[7]

Bu derlemede, SLE'ye bağlı acil durumların klinik yönetimi ve tedavi yaklaşımları ele alınacak; güncel literatür bilgileri ışığında pratik öneriler sunulacaktır.^[8]

1. Nefrolojik Aciller

Nefrolojik tutulum, genellikle LN ile karakterize edilse de, trombotik mikroanjyopati (TMA) ve antifosfolipid sendromuna (AFS) bağlı böbrek tutulumları gibi ciddi durumları da içerebilir. Bu komplikasyonlar, hızlı tanı ve tedavi gerektiren yaşamı tehdit edici tablolardır.

1.A. Lupus Nefriti

LN, SLE'nin en ciddi organ tutulumlarından biri olup genellikle akut veya subakut böbrek yetmezliği ile seyreder. Hematüri, proteinüri, hipertansiyon ve böbrek fonksiyon bozukluğu tanıda önemli bulgulardır.^[9-11] Serum kreatinin seviyesindeki artış, glomerüler filtrasyon hızında (GFR) azalma, mikroskobik hematüri ve proteinüri varlığı tanıyı destekler. Yüksek anti-dsDNA antikorları ve düşük serum C3/C4 seviyeleri LN için önemli belirteçlerdir; ancak kesin tanı böbrek biyopsisi ile konulur.^[12,13]

Aktif proliferatif LN olan hastalar, kortikosteroid (KS) tedavisi ile birlikte [intravenöz (iv) metilprednizolon (MP)] mikofenolat veya düşük doz iv siklofosamid (CP) (EuroLupus rejimi) tedavisi almalıdır. Uygun hastalarda CP veya mikofenolat ile kombine belimumab tedavisi ya da özellikle mikofenolat ile birlikte kullanılan kalsinörin inhibitörleri (voklosporin veya takrolimus) tercih edilebilir.^[8,14] İdame tedavide azatioprin (AZA) veya mikofenolat, daha düşük dozlarda uzun dönem kontrol için kullanılırken, KS kademeli olarak azaltılır veya uygun hastalarda kesilir.^[15,16] Dirençli olgularda ise rituksimab (RTX) ve plazmaferez (*therapeutic plasma exchange* - TPE) önerilmiştir.^[8] Bu tedavi yaklaşımları, hastaların klinik ve laboratuvar bulguları dikkate alınarak bireyselleştirilmelidir. Tedavi süresince hastaların düzenli olarak izlenmesi ve olası yan etkilerin yönetimi önem taşımaktadır.

1.B. Trombotik Mikroanjyopati

TMA, endotel hasarı, mikroanjyopatik hemolitik anemi (MAHA) ve trombositopeni ile karakterize bir patolojidir. SLE hastalarında TMA, sıklıkla LN, sepsis veya AFS gibi durumlarla ilişkilendirilir. Renal tutulumunda, glomerüler kapillerlerde trombüs oluşumu ve fibrin birikimi gözlenir. Klinik olarak, hipertansiyon, proteinüri, akut böbrek yetmezliği ve anemi ile kendini gösterir. Periferik yaymada şistositlerin görülmesi ve laktat dehidrojenaz (LDH) düzeylerinde artış TMA tanısında önemli kriterlerdir.

Böbrek biyopsisi, TMA tanısının doğrulanmasında altın standart yöntemdir. Biyopside, trombotik lezyonlar, glomerüler kapillerlerde endotel proliferasyonu ve fibrin birikimi saptanır. TMA'nın ayırıcı tanısında ADAMTS13 düzeylerinin değerlendirilmesi de önemlidir. Özellikle SLE hastalarında TMA, LN ile karışabileceğinden ayırıcı tanı dikkatle yapılmalıdır.^[17]

Tedavide, TPE, KS ve ekulizumab gibi kompleman inhibitörleri önemli rol oynar. TPE, dolaşımdaki otoantikörlerin ve enflamatuvar mediyatörlerin uzaklaştırılmasını sağlar. Şiddetli olgularda RTX gibi biyolojik tedaviler uygulanabilir. Ek olarak, hipertansiyonun etkin kontrolü ve renal replasman tedavisi (örneğin hemodiyaliz) gerekebilir.^[18]

1.C. Antifosfolipid Sendromu ve Renal Tutulum

SLE hastalarında sık görülen AFS, tromboz ve gebelik komplikasyonları ile karakterize otoimmün bir hastalıktır. Böbrek tutulumu geliştiğinde, bu durum antifosfolipid sendromu nefropatisi (AFSN) olarak adlandırılır.

Hipertansiyon, proteinüri, hematüri ve renal fonksiyon bozukluğu AFSN'nin tipik klinik belirtileridir. Laboratuvar testlerinde antifosfolipid antikorlarının (aFL; lupus

antikoagülanı, antikardiyolipin ve anti-beta2 glikoprotein I antikorları) pozitifliği tanıyı destekler. Böbrek biyopsisinde akut veya kronik vasküler lezyonlar saptanabilir. Akut lezyonlar arasında TMA, glomerüler kapillerlerde fibrin trombüsleri yer alırken, kronik lezyonlar glomerüloskleroz ve arteriyel intima proliferasyonu ile karakterizedir.

AFS'nin tedavisinde, uzun süreli düşük doz aspirin, düşük molekül ağırlıklı heparin ya da oral antikoagülanlar (örneğin; varfarin) temel ajanlardır. Bazı hastalarda KS ve RTX komplikasyonların kontrol altına alınmasında etkili olabilir. Dirençli olgularda ise ekulizumab kullanılabilir. Hipertansiyonun kontrolü ve proteinüriyi azaltmak için anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörleri veya anjiyotensin reseptör blokerleri kullanılabilir.^[19,20]

2. Nörolojik Aciller

SLE'nin nörolojik tutulumları, tanı ve tedavi sürecinde en karmaşık ve zorlu klinik tablolar arasında yer alır. SSS ve periferik sinir sistemi (PSS) tutulumu, hem enflamatuvar hem de iskemik mekanizmalarla ortaya çıkabilir. Klinik spektrumda inme, nöbet ve dural sinüs trombozu gibi santral komplikasyonların yanı sıra periferik nöropatiler ve nöropsikiyatrik durumlar yer alır. Bu tutulumlar genellikle acil müdahale gerektirir. SLE'de nörolojik tutulum çok çeşitli olmakla birlikte aşağıda en sık görülenler özetlenmiştir.

2.A. Santral Sinir Sistemi Tutulumu

SLE hastalarında inme insidansı genel popülasyona kıyasla yüksektir. Bu durum, aFL varlığına bağlı hiperkoagülabilité ve endotel disfonksiyonu ile ilişkilidir. Belirtiler ani başlangıçlı hemiparezi, konuşma bozukluğu veya görme kaybını içerebilir. Tanıda manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve özellikle difüzyon ağırlıklı görüntüleme kullanılır. Tedavide, AFS varlığında uzun süreli oral antikoagülanlar (örneğin; varfarin) önerilirken, akut inmede, trombolitik tedavi uygun hastalarda düşünülebilir.^[21]

Dural sinüs trombozu, SLE hastalarında görülen nadir ancak ciddi bir nörolojik komplikasyondur. Çoğunlukla aFL varlığına bağlı olarak gelişir. Klinik olarak baş ağrısı, bulantı-kusma, görme bozuklukları ile kendini gösterir. Tanıda kontrastlı MR venografi altın standarttır. Tedavi antikoagülanlarla sağlanır; gerekirse trombolitik tedavi uygulanabilir.^[22]

Nöbetler, SLE'nin SSS tutulumunda sık görülür ve genellikle hastalık aktivitesi ile ilişkilidir. Serebral vaskülit ve immün kompleks birikimi, kortikal irritabiliteye yol açarak nöbetlerin ortaya çıkmasına neden olur. Tedavide antiepileptik ilaçlar ve hastalık aktivitesinin kontrolü için immünosupresif tedavi birlikte kullanılır.^[23]

SSS vaskülit, SLE'nin nadir ancak ciddi tutulumlarından. Endotel hasarı ve enflamatuvar süreçler, serebral iskemik ataklar ve hemorajilere neden olabilir. Klinik belirtiler arasında baş ağrısı, nöbetler ve bilişsel bozukluklar yer alır. Tanıda anjiyografi ve beyin biyopsisi yardımcıdır. Tedavide genellikle yüksek doz KS ve CP kullanılır.^[24]

Transvers miyelit, SLE hastalarında görülebilen, spinal kord enflamasyonu ile karakterize ciddi bir nörolojik komplikasyondur. Klinik olarak ani başlangıçlı alt ekstremité güçsüzlüğü, duyu kaybı ve mesane/bağırsak disfonksiyonu ile kendini gösterebilir. Tanıda MRG'de longitudinal tutulum sıkça görülür. Tedavi yüksek doz iv MP, CP veya RTX ile sağlanır. Bazı olgularda iv immünglobulin (IVIG) veya TPE kullanılabilir.^[25]

2.B. Periferik Sinir Sistemi Tutulumu

SLE hastalarında PSS tutulumu sıklıkla vaskülitte bağlı gelişir. Mononöritis multipleks, periferik sinirlerde asimetrik güçsüzlük, duyu kaybı ve nöropatik ağrı ile seyreden vaskülitik tutulumudur. Tanıda elektromiyografi kullanılır. Tedavi KS ve immünosupresif ajanlarla sağlanır.^[26]

Optik nörit, SLE hastalarında görülebilen bir diğer PSS tutulumudur. Optik sinirin enflamasyonu sonucu ani görme kaybı ve göz hareketleriyle artan ağrı ile karakterizedir. Genellikle hastalığın aktif dönemlerinde ortaya çıkar, erken tanı ve tedavi görme fonksiyonunun korunması açısından kritik öneme sahiptir. Yüksek doz iv MP ve immünosupresif ajanlarla tedavi edilir.^[27]

2.C. Nöropsikiyatrik SLE

SLE, nöropsikiyatrik belirtilerle de seyredebilir ve bu durum nöropsikiyatrik SLE olarak adlandırılır. Psikoz, bu tabloların en ağırlarından biridir ve genellikle otoantikorların doğrudan etkisi, serebral vaskülit veya metabolik disfonksiyonlarla ilişkilidir. Halüsinasyonlar, paranoya ve düşünce bozuklukları ile kendini gösterir. Psikoz genellikle hastalık aktivitesinin yüksek olduğu dönemlerde ortaya çıkar. Tanıda nöropsikolojik değerlendirme ve MRG kullanılır. Tedavi yüksek doz KS, CP ve gerektiğinde antipsikotik ajanları içerir.^[28]

Akut konfüzyon durumu (deliryum), SLE hastalarında enfeksiyon, hastalık alevlenmesi, böbrek yetmezliği veya kullanılan ilaçların yan etkileri sonucu gelişebilir. Ani bilinç değişiklikleri, oryantasyon kaybı ve ajitasyon ile karakterizedir. Tanıda serum elektrolitleri, renal fonksiyon testleri ve enfeksiyon parametreleri değerlendirilir. Tedavi, nedenin hızlıca belirlenmesi ve düzeltilmesiyle sağlanır. Semptomatik tedavi için antipsikotik ajanlar kullanılabilir.^[28]

Kognitif bozukluklar, hastalık aktivitesi arttığında sıkça görülür ve yaşam kalitesini ciddi şekilde etkileyebilir. Hafıza kaybı, dikkat eksikliği ve üst düzey bilişsel işlevlerde bozukluk sıkça gözlenir. Mikrotrombozlar, serebral hipoperfüzyon ve nöroenflamasyon, bu bozuklukların temel mekanizmalarıdır. Tanı nöropsikolojik testler ile desteklenir. Tedavi, immünosupresif ilaçlar ve kognitif rehabilitasyon yöntemlerini içerir.^[28]

Baş ağrısı ve migren, SLE hastalarında sık görülen, otoimmün süreçlerle ilişkili semptomlardır. Trigeminal sinir yolundaki nöroenflamasyon bu durumun gelişiminde rol oynayabilir. Akut baş ağrısı durumlarında triptanlar ve nonsteroid anti-enflamatuvar ilaçlar (NSAİİ) kullanılır. Sık tekrarlayan ataklarda ise profilaktik tedavi tercih edilir.^[29]

3. Pulmoner Aciller

SLE'de pulmoner aciller, yaşamı tehdit eden ve acil müdahale gerektiren klinik durumlardır. En sık karşılaşılan tablolar arasında akut lupus pnömoniti, pulmoner emboli ve diffüz alveolar hemoraji (DAH) bulunur. Patagonezde genellikle enflamasyon, vasküler disfonksiyon ve aFL birlikte rol oynar.

Akut lupus pnömoniti, SLE'de nadir görülmekle birlikte ciddi komplikasyonlara yol açabilir. Dispne, ateş, göğüs ağrısı ve hipoksemi gibi belirtilerle aniden ortaya çıkar. Alveoller içinde enflamasyon ve immün kompleks birikimi temel patofizyolojik mekanizmalardır. Akciğer röntgeni ve toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) bilateral alveolar infiltratlar ve konsolidasyon saptanır. Ancak, bu bulgular enfeksiyon, pulmoner emboli ve kalp yetmezliği gibi durumlarla benzerlik gösterebilir. Ayırıcı tanı için bronkoalveolar lavaj (BAL) yapılması ve enfeksiyonların dışlanması önemlidir. Tedaviye genellikle yüksek doz iv KS ile başlanır. Ciddi olgularda CP gibi immünosupresif ajanlar kullanılır. Hipoksemi gelişen hastalarda oksijen desteği ve gerektiğinde mekanik ventilasyon gerekebilir.^[30]

Pulmoner emboli, AFS tanısı olan SLE hastalarında daha sık görülür. Klinik olarak ani başlangıçlı dispne, göğüs ağrısı ve taşikardi görülür. D-dimer testi tarama amaçlı kullanılırken pulmoner BT anjiyografi, tanıda altın standarttır. Ayırıcı tanıda lupus pnömoniti, enfeksiyonlar ve akut solunum sıkıntısı sendromu göz önünde bulundurulmalıdır. Tedavide akut dönemde anfraksiyone veya düşük molekül ağırlıklı heparin başlanır; uzun vadede ise warfarin gibi oral antikoagülanlarla devam edilir. Hemodinamik instabilite durumlarında trombolitik tedavi düşünülebilir, ancak SLE hastalarında bu tedavinin komplikasyon riski nedeniyle dikkatle değerlendirilmesi gerekir.^[31]

DAH, SLE'de nadir görülen ancak mortalitesi yüksek bir komplikasyondur. Kapiller endotel hasarına bağlı olarak

alveollere masif kanama gelişir. Klinik olarak hemoptizi, dispne, hipoksemi ve hızlı kötüleşen solunum sıkıntısı ile karakterizedir. Radyolojik incelemelerde bilateral alveolar infiltratlar sıkça görülür, ancak bu bulgular enfeksiyon ve pulmoner ödem ile karışabilir. Tanıda BAL, hemorajiyi doğrulamak ve enfeksiyonu dışlamak için önemlidir. Tedaviye, yüksek doz iv KS ile başlanır ve ciddi olgularda CP veya RTX eklenir. Şiddetli solunum yetmezliği olan hastalarda TPE ve destekleyici tedavi (örneğin; oksijen veya mekanik ventilasyon) gerekebilir. Ekstrakorporeal membran oksijenasyonu, dirençli olgularda hayat kurtarıcı bir seçenek olabilir.^[32,33]

4. Kardiyak Aciller

SLE hastalarında kardiyak komplikasyonlar, yüksek morbidite ve mortalite riski taşır. Enflamatuvar süreçler, vasküler disfonksiyon ve otoimmün mekanizmalar, bu komplikasyonların temelinde yer alır. Perikardit ve tamponad, miyokardit, koroner arter hastalığı ve Libman-Sacks endokarditi, SLE'ye bağlı önemli kardiyak aciller arasındadır.

Perikardit, SLE'nin en sık kardiyak tutulumlarından. Genellikle göğüs ağrısı, dispne, ateş şikayeti olan hastalarda muayenede perikardiyal sürtünme sesi duyulur. Küçük efüzyonlar çoğunlukla asemptomatik olurken, büyük ve hızlı gelişen efüzyonlar tamponada yol açabilir. Muayenede hipotansiyon, pulsus paradoksus ve juguler venöz distansiyon gibi klasik bulgular gözlenir. Tanıda ekokardiyografi (EKO) en değerli yöntemdir ve perikardiyal efüzyonun boyutunu ve hemodinamik etkisini değerlendirmek için kullanılır. Perikardit tedavisinde NSAİİ'ler ilk basamak tedavi olarak kullanılırken, şiddetli durumlarda KS tercih edilir. Tamponad geliştiğinde perikardiyosentez hayat kurtarıcıdır.^[34]

Miyokardit, SLE'nin nadir ancak ağır seyreden bir komplikasyonudur. Semptomlar arasında dispne, taşikardi, göğüs ağrısı ve efor kapasitesinde azalma vardır. Troponin seviyelerindeki artış, enflamasyon sonucu gelişen miyokard hasarını biyokimyasal olarak gösterir. Kardiyak MRG ise, anatomik olarak enflamatuvar tutulumun görüntülenmesine olanak tanır. Tedavide KS ve immünosupresif ajanlar (örneğin; CP, mikofenolat mofetil) kullanılır. Şiddetli olgularda RTX eklenebilir. Kalp yetmezliği gelişen hastalarda mekanik dolaşım desteği (örneğin; intraaortik balon pompası veya ventriküler destek cihazları) gerekebilir. Tedavide geç kalınması durumunda kalp yetmezliği ve kardiyojenik şok riski artar.^[35]

Koroner arter hastalığı, SLE hastalarında enflamasyon, endotel disfonksiyonu ve aFL antikorlarına bağlı tromboz

nedeniyle daha sık görülür. Kronik enflamasyonun neden olduğu hızlanmış ateroskleroz, koroner arterlerin daralmasına yol açarak klinik olarak stabil angina pectoris, akut koroner sendrom veya ani kardiyak ölüm şeklinde ortaya çıkabilir. Tanıda konvansiyonel koroner anjiyografi veya non-invaziv yöntemler (örneğin; koroner BT anjiyografi) kullanılır. Medikal tedavi, aspirin, statinler ve antikoagülanları içerir. Gerektiğinde, perkütan koroner girişim veya koroner arter bypass grefti uygulanabilir. AFS varlığında uzun süreli antikoagülasyon tedavisi gereklidir. Bu durumdaki hastalarda erken tanı ve agresif statin tedavisi önemlidir.^[36]

Libman-Sacks endokarditi, SLE hastalarında görülen enfektif olmayan endokardit formudur ve genellikle aFL'ye bağlı olarak gelişir. Mitral ve aort kapaklarının her iki yüzeyinde steril vejetasyonlarla karakterizedir. Klinik olarak genellikle asemptomatik olmasına rağmen, kopan vejetasyonların embolizasyonu ciddi komplikasyonlara neden olabilir. Serebral ve renal embolik enfarktler gözlenebilir. EKO, özellikle transözofageal EKO, tanıda en duyarlı yöntemdir. Antikoagülan tedavi, emboli riskini azaltmak için esastır. Şiddetli kapak disfonksiyonu veya tekrarlayan embolik olaylar durumunda cerrahi müdahale gerekebilir. Libman-Sacks endokarditi, uzun dönem morbidite açısından dikkatle izlenmesi gereken bir durumdur.^[37]

5. Hematolojik Aciller

SLE hastalarında hematolojik tutulumlar, hastalığın klinik spektrumunun önemli bir parçasını oluşturur ve bazı durumlarda yaşamı tehdit edici olabilir. Bu komplikasyonlar, otoimmün mekanizmalar veya immünosupresif tedavilerin yan etkileri nedeniyle ortaya çıkabilir. Sık karşılaşılan hematolojik anormallikler arasında otoimmün hemolitik anemi (OIHA), ciddi trombositopeni, pansitopeni, TMA ve makrofaj aktivasyon sendromu (MAS) yer alır.

5.A. Otoimmün Hemolitik Anemi

OIHA, SLE'nin en önemli hematolojik komplikasyonlarından biridir. Çoğunlukla IgG sınıfından sıcak otoantikörler eritrositlere bağlanarak retiküloendotelial sistem tarafından hızla yıkılmalarına neden olur. Bu durum, hemolitik krize yol açarak derin anemiye sebep olabilir. Hastalar sıklıkla halsizlik, yorgunluk, çarpıntı ve sarılık gibi semptomlarla başvurur. Akut hemolitik krizlerde dispne, taşikardi ve hipotansiyon gelişebilir. Periferik yaymada sferositler ve retikülositoz gözlenir. Hemoliz göstergeleri arasında artmış LDH, indirekt bilirubin ve azalmış haptoglobulin yer alır. Pozitif Coombs testi (direkt antiglobulin testi) tanıyı doğrular.

İlk basamak tedavi yüksek doz KS'dir (örneğin; prednizon 1 mg/kg/gün). KS tedavisine dirençli hastalarda RTX veya splenektomi düşünülebilir. Hemogloblin seviyesinin kritik düzeylere düştüğü hastalarda kan transfüzyonu yapılabilir, ancak transfüzyon öncesinde aktif hemolizin kontrol altına alınması gerekir.^[38-40]

5.B. Otoimmün Trombositopeni

SLE hastalarında trombositopeni, antitrombosit antikörlerine bağlı olarak trombositlerin yıkımının artması ve kemik iliği supresyonu nedeniyle gelişebilir. Trombosit sayısı 20.000/µL'nin altına düştüğünde peteşi, purpura ve diş eti kanamaları, menoraji gibi mukozal kanamalar görülebilir. Hastalar genellikle peteşi, purpura ve mukozal kanama semptomlarıyla başvururlar. Periferik yaymada trombosit azlığı ve megakaryositlerin varlığı, immün aracılı trombositopeniyi destekler. Diğer nedenlerin dışlanması için kemik iliği biyopsisi ve enfeksiyon taramaları yapılmalıdır.

İlk basamak tedavi yüksek doz KS'dir (örneğin; MP iv 1 g/gün, 3 gün). Ağır kanama varlığında IVIG hızlı bir yanıt sağlayabilir. Tedaviye dirençli olgularda RTX veya trombopoetin reseptör agonistleri kullanılabilir. Splenektomi, nadiren tercih edilmekle birlikte, refrakter durumlarda tek seçenek olabilir.^[41,42]

5.C. Kemik İliği Supresyonu ve Pansitopeni

Pansitopeni, SLE'de tüm hücre serilerinin immün mekanizmalar veya ilaç etkileri sebebiyle baskılanması ile karakterizedir. Progenitör hücrelere karşı gelişmiş otoantikörler ya da immünosupresif tedaviler (örneğin; CP ve mikofenolat mofetil), hemopoetik hücrelerin üretimini azaltabilir. Hastalar halsizlik, yorgunluk, mukokütanöz kanamalar ve sık enfeksiyon geçirme öyküsü ile başvurabilir. Periferik yaymada tüm hücre serilerinde azalma ve kemik iliği biyopsisinde, hiposelüler kemik iliği saptanabilir. Ayırıcı tanıda B12, folik asit, demir eksiklikleri ve akut viral enfeksiyonlar değerlendirilmelidir.

Tedavi, altta yatan nedene yönelik planlanır. İmmünosupresif tedaviye bağlı pansitopeni durumunda ilaçların kesilmesi veya dozun azaltılması gerekebilir. Ciddi olgularda hematopoetik büyüme faktörleri (örneğin; eritropoetin, granülosit koloni stimulan faktör) veya kan transfüzyonu uygulanabilir. Hastalıkla ilişkili aplastik anemi durumunda KS'ye ek olarak, RTX veya anti-timosit globülin tedavisi eklenebilir.^[43]

5.D. Trombotik Mikroanjiyopati

TMA, MAHA, trombositopeni ve organ iskemisi ile karakterize, nadir ancak yaşamı tehdit eden bir durumdur. Endotel hasarı ve mikrotromboz oluşumu, kapiller ve

küçük arteriyollerde trombosit-fibrin birikimine yol açarak organlarda iskemik hasara neden olur. SLE hastalarında TMA sıklıkla LN, AFS veya enfeksiyon gibi tetikleyici faktörlerle ilişkilidir. Renal tutulum TMA'nın en sık klinik bulgularındandır ve hipertansiyon, akut böbrek yetmezliği ile kendini gösterebilir. Nörolojik bulgular arasında baş ağrısı, konfüzyon ve nöbetler yer alır. Tanıda periferik yaymada şistositlerin varlığı ve artmış LDH, indirekt bilirubin, azalmış haptoglobulin seviyeleri intravasküler hemoliz için tipiktir. Böbrek tutulumunun derecesini belirlemek için serum kreatinin değerleri ve GFR değerlendirilir. ADAMTS13 enzimi düzeyi, TMA ile trombotik trombositopenik purpura ayırımında önemlidir.

Tedavide TPE, dolaşımdaki otoantikörleri ve toksik maddeleri uzaklaştırarak hızlı klinik düzelme sağlayabilir. Yüksek doz KS, otoimmün yanıtı kontrol altına almak için yaygın olarak kullanılır. Refrakter olgularda RTX etkili bulunmuştur. Özellikle kompleman sistemi disfonksiyonu olan hastalarda, ekulizumab tedaviye eklenebilir. Hipertansiyonun kontrolü ve elektrolit dengesinin sağlanması, destekleyici tedavinin temel bileşenleridir. Şiddetli böbrek yetmezliği gelişen hastalarda hemodiyaliz, gerekebilir.^[44]

5.E. Makrofaj Aktivasyon Sendromu

MAS, SLE'nin nadir ancak ölümcül seyredabilen komplikasyonlarından biridir. Kontrolsüz enflamatuvar yanıt ve aşırı makrofaj aktivasyonu sonucu gelişir. Sitokin fırtınası ile karakterizedir ve interlökin-1 (IL-1), IL-6 ve tümör nekroz faktör-alfa gibi proenflamatuvar sitokinlerin aşırı salınımı görülür. Enfeksiyonlar ve hastalık alevlenmeleri tetikleyici olabilir. SLE hastalarında MAS'nin klinik belirtileri, yüksek ateş, pansitopeni, hepatosplenomegali ve yaygın enflamasyon bulgularını içerir. Ek olarak, dissemine intravasküler koagülasyon benzeri bir tablo da gelişebilir ve bu durum kanama eğilimi ile kendini gösterebilir. MAS'nin laboratuvar bulguları, genellikle 10.000 ng/mL'nin üzerinde ferritin, düşük fibrinojen düzeyleri, hipertrigliseridemi ve karaciğer fonksiyon testlerinde yükseklik ile karakterizedir. Tanı, klinik özelliklerin ve laboratuvar bulgularının birlikte değerlendirilmesiyle konur.

Tedavide, enflamasyonu hızlı bir şekilde kontrol altına almak için yüksek doz iv KS ilk seçenek olarak kullanılır. Anakinra ve tosilizumab sitokin fırtınasını baskılamada etkili ajanlardır. Şiddetli olgularda, CP gibi immünosupresif ajanlar veya IVIG tedavisi gerekebilir. Kan transfüzyonları ve koagülopati yönetimi gibi destekleyici tedaviler sıklıkla gereklidir. MAS tedavisinde erken tanı ve agresif yönetim, mortaliteyi azaltmada kritik öneme sahiptir.^[45,46]

6. Avasküler Nekroz

Avasküler nekroz (AVN), SLE hastalarında önemli bir morbidite kaynağıdır ve genellikle KS tedavisinin yan etkisi olarak ortaya çıkar. KS, intraosseöz basıncı artırarak ve mikrovasküler dolaşımı bozarak kemik dokusunda iskemiyeye neden olur. Bu süreç, kemik hücrelerinin ölümüne ve çevre dokularda yıkıcı değişikliklere neden olur. SLE'de görülen AVN, KS'ye ek olarak, aFL aracılı hiperkoagülabilité ve vaskülit gibi mekanizmalarla da ilişkilidir. Bu nedenle, AVN genellikle multifaktöriyel bir etiyolojiye sahiptir. En sık femur başında görülmekle birlikte, diz, omuz, ayak bileği ve el bileği gibi diğer eklemler de etkilenebilir.^[47,48]

AVN'nin klinik belirtileri genellikle sinsi başlangıçlıdır ve erken evrelerde spesifik olmayan semptomlarla kendini gösterir. En yaygın belirti, yük taşımakla artan ve ilerleyen dönemde dinlenme sırasında da hissedilen derin eklem ağrısıdır. İlerlemiş olgularda, eklemden deformite ve ciddi hareket kısıtlılığı görülebilir. Tanı genellikle klinik değerlendirme ve görüntüleme yöntemleri ile konur. Radyografiler, ileri evrelerde kemik çökmesi ve eklem aralığında daralma gibi bulgular gösterebilir. Ancak, AVN'nin erken evrelerinde direk radyoloji genellikle yetersizdir. MRG, AVN tanısında altın standart olarak kabul edilir ve kemik ödemi ile nekrozun erken belirtilerini gösterebilir.

Tedavi yaklaşımları, hastalığın evresine ve semptomların şiddetine göre değişiklik gösterir. Erken evrelerde konservatif tedavi yöntemleri tercih edilir. Ağrı yönetimi için NSAİİ'ler yaygın olarak kullanılırken, eklem bini yükün azaltılması ve fizik tedavi verilmesi semptomların hafifletilmesine katkıda bulunur. Ayrıca, bifosfonatlar gibi ilaçlar, kemik yıkımını azaltarak hastalığın ilerlemesini yavaşlatabilir. İleri evrelerde, cerrahi müdahale genellikle gerekli hale gelir. Dekompresyon cerrahisi, erken evrede uygulanabilen ve intraosseöz basıncı azaltarak kan dolaşımını artıran bir yöntemdir. Daha ileri evrelerde, total eklem protezi, özellikle femur başı nekrozunda en etkili tedavi yöntemidir. Bunun yanı sıra, vaskülarize kemik greftleri gibi cerrahi teknikler de uygun olgularda kullanılabilir.^[49,50]

SLE hastalarında AVN'nin önlenmesi ve yönetiminde, KS tedavisinin dikkatli bir şekilde planlanması önem taşır. KS kullanımını en aza indirmek ve gerektiğinde immünosupresif tedavilerle desteklemek, AVN riskini azaltabilir. AVN her ne kadar doğrudan bir acil durum olmasa da, hızlı progresyon gösteren olgularda şiddetli ağrı ve hareket kısıtlılığı acil servis başvurusunu gerekli kılabilir. Bu nedenle, erken farkındalık ve multidisipliner bir yaklaşım, SLE hastalarında AVN'nin etkili yönetimi için kritik öneme sahiptir.

7. Enfeksiyonlar ve Sepsis

Enfeksiyonlar, SLE hastalarının en sık acil servis başvuru nedenleri arasındadır. İmmünolojik disfonksiyon ve immünosupresif tedavilerin etkisiyle enfeksiyon riski artar. Özellikle pnömoni, piyelonefrit, septik artritis ve sepsis gibi ciddi enfeksiyonlar acil müdahale gerektirir ve zamanında tedavi edilmezse organ yetmezliği veya ölümlerle sonuçlanabilir. Bu nedenle erken tanı ve uygun tedavi hayati önem taşır.^[51,52]

SLE’de enfeksiyon riskini artıran temel faktörler, immünolojik disfonksiyon ve immünosupresif tedavilerin kullanımıdır. KS, CP, mikofenolat ve RTX gibi ajanlar, hastalığın enflamatuvar etkilerini baskılamak için kullanılırken, bağışıklık sisteminin enfeksiyonlara karşı savunmasını da zayıflatır. Ayrıca, SLE’nin seyrinde sıkça görülen hipokomplementemi, fagositoz ve opsonizasyon mekanizmalarını bozarak enfeksiyon riskini daha da artırır.

Pnömoni, SLE hastalarında en sık karşılaşılan ciddi enfeksiyonlardan biridir. *Streptococcus pneumoniae* ve *Haemophilus influenzae* gibi toplum kaynaklı patojenlerin yanı sıra, *Pneumocystis jirovecii* ve *Mycobacterium tuberculosis* gibi fırsatçı patojenler de pnömoniyeye yol açabilir. Klinik olarak öksürük, dispne, ateş ve hipoksemi görülür. Tedaviye erken dönemde geniş spektrumlu antibiyotiklerle başlanmalı ve fırsatçı enfeksiyonlardan şüpheleniliyorsa özgün ajanlar eklenmelidir. Şiddetli olgularda oksijen desteği ve mekanik ventilasyon gerekebilir.^[53]

Piyelonefrit, özellikle LN öyküsü olan hastalarda daha sık görülür. En yaygın patojen *Escherichia coli* olup, hastalar genellikle ateş, yan ağrısı ve dizüri ile başvurur. Bu hastalarda, bakteriyemi ve sepsis riski artar. Tedavide geniş spektrumlu antibiyotikler kullanılır ve renal fonksiyon bozukluğu olan hastalarda hastaneye yatış gerekebilir.^[54]

Septik artritis, eklemde ağrı, şişlik ve ısı artışı ile kendini gösteren ciddi bir enfeksiyondur. En sık etken *Staphylococcus aureus*’tur. Tanı için eklem aspirasyonu ve mikrobiyolojik inceleme gereklidir. Tedavi, iv antibiyotikler ve bazı durumlarda cerrahi drenajı içerir. İmmünosupresif tedavi alan hastalarda daha şiddetli seyreder ve komplikasyon riski yüksektir.^[55]

Sepsis ve septik şok, SLE hastalarında enfeksiyonun en ciddi komplikasyonlarından biridir. Bu durum genellikle kontrol altına alınmamış bir enfeksiyonun sistemik enflamatuvar yanıtı tetiklemesi sonucu ortaya çıkar. Sepsis, çoklu organ yetmezliğine yol açabilir ve erken müdahale edilmediğinde mortalite oranı yüksektir. Sepsisin yönetimi, geniş spektrumlu antibiyotik tedavisine hızlı bir şekilde başlanması, sıvı resüsitasyonu ve hemodinamik desteği içerir. Yoğun bakım takibi genellikle gereklidir ve mekanik ventilasyon,

renal replasman tedavisi gibi destekleyici tedaviler sıklıkla uygulanır.^[56]

Yoğun bakım gerektiren diğer enfeksiyonlar arasında yaygın fungal enfeksiyonlar (örneğin; *Aspergillus*, *Candida*) ve sitomegalovirüs reaktivasyonu gibi viral enfeksiyonlar yer alır. Bu hastalarda enfeksiyonların yönetimi, kapsamlı bir multidisipliner yaklaşım gerektirir. Enfeksiyonun kontrolü için immünosupresif tedavinin geçici olarak azaltılması veya kesilmesi önemlidir.^[57]

Sonuç olarak, SLE hastalarında enfeksiyonlar önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Pnömoni, piyelonefrit, septik artritis ve sepsis gibi durumlar acil müdahale gerektirir. Erken tanı ve uygun tedavi, prognozu iyileştirmede kritik rol oynar. Ayrıca, immünosupresif tedavilerin dikkatli yönetimi ve düzenli enfeksiyon taramaları, enfeksiyon riskini azaltmada etkili stratejiler arasındadır.

8. SLE ve Gebelikte Acil Durumlar

SLE tanılı gebelerde acil durumlar, hem maternal hem de fetal sağlığı ciddi şekilde tehdit edebilir. Çoğu gebelik başarılı seyrete de, SLE hastalarında maternal ve fetal komplikasyon riski belirgin şekilde artmıştır. Gebelik planlaması öncesinde en az altı ay boyunca hastalığın kontrol altında olması önerilir. Aksi takdirde, gebelik sırasında hastalık aktivitesinde artış ve acil müdahale gerektiren preeklampsi gibi obstetrik komplikasyonlar görülebilir. Bu nedenle, gebelik sürecinin yakından takip edilmesi ve risklerin etkin yönetilmesi, morbidite ve mortalite oranlarını düşürmede kritik öneme sahiptir.^[58]

8.A. Hastalık Alevlenmesi

SLE tanılı hastaların yaklaşık dörtte birinde gebelik süresince hastalık aktivitesi artabilir. Ancak bu alevlenmelerin çoğu hafif seyirli olup, genellikle yalnızca KS dozunun artırılmasıyla kontrol altına alınabilir. Ciddi alevlenmeler ise daha nadir olup, bazen erken doğum gerektirebilir. Bu nedenle güncel kılavuzlar, gebelik ilişkili komplikasyon riskini en aza indirmek için, hastaların gebelik öncesi dönemde en az altı ay boyunca remisyonunda olmalarını önermektedir.^[58]

Gebelik sırasında LN alevlenmesi, SLE tanılı hastalarda yaygın bir komplikasyondur ve preeklampsi ile benzer klinik bulgular sergileyebilir. Klinik olarak hipertansiyon, proteinüri ve serum kreatinin artışı ile karakterizedir. Gebelikte LN alevlenmesi, erken doğum ve intrauterin büyüme geriliği (IUBG) riskini artırır. Tedavi planı hastalığın şiddetine göre belirlenir. Hafif olgularda düşük doz KS kullanılırken, ciddi olgularda iv MP ve AZA gibi immünosupresif ajanlar tedaviye eklenebilir.^[59,60]

8.B. Preeklampsi

Preeklampsi, gebeliğin 20. haftasından sonra ortaya çıkan, hipertansiyon ve proteinüri ile karakterize edilen ciddi bir klinik tablodur. Görme bozukluğu, baş ağrısı, trombositopeni ve karaciğer fonksiyon bozukluğu gibi sistemik belirtiler eşlik edebilir. İleri evrelerinde pulmoner ödem, böbrek yetmezliği ve eklampsi gibi yaşamı tehdit eden komplikasyonlar gelişebilir. Fetal riskler arasında oligohidramniyos, IUBG, prematürite ve ölü doğum bulunmaktadır.

Tedavinin temel amacı, kan basıncının düzenlenmesi ve gebelik haftasına göre doğum zamanlamasının planlanmasıdır. Otuz dördüncü gebelik haftasından önce gelişen preeklampsi olgularında, fetal akciğer maturasyonunu desteklemek amacıyla KS tedavisi uygulanır. Şiddetli preeklampsi varlığında ise anne ve fetüsün durumu değerlendirilerek, erken doğum kararı alınabilir.^[61]

8.C. HELLP Sendromu

HELLP sendromu (*Hemolysis, Elevated Liver enzymes, Low Platelets*), gebelik sırasında veya doğum sonrası gelişebilen, hemoliz, karaciğer enzimlerinde yükselme ve trombositopeni ile tanımlanan ciddi bir durumdur. Klinik belirtileri arasında sağ üst kadranda ağrısı, yorgunluk, bulantı, kusma ve hipertansiyon yer alır. Tanı için periferik yaymada şistositlerin varlığı, karaciğer enzimlerinde yükseklik ve trombositopeni anlamlıdır.

Bu sendromun kesin tedavisi acil doğumdur. Gebelik haftasına bağlı olarak, 34. haftadan sonra veya şiddetli komplikasyonlar geliştiğinde doğum hemen gerçekleştirilmelidir. Otuz dördüncü haftadan önce ise, maternal durum stabilse, KS tedavisi için 48 saatlik gecikme düşünülebilir. Ancak, ağır komplikasyonlar (hepatik kanama, akut böbrek hasarı, pulmoner ödem, nöbet, fetal distres) gelişmişse, gebeliğin sürdürülmesi anne açısından risk oluşturabileceğinden, acil doğum kaçınılmaz hale gelebilir.^[62]

8.D. Antifosfolipid Sendromu İlişkili Komplikasyonlar

AFS, SLE'li gebelerde venöz ve arteriyel tromboz, tekrarlayan gebelik kayıpları ve IUBG gibi ciddi komplikasyonlara yol açabilir. AFS'nin en ciddi komplikasyonlarından biri olan katastrofik AFS'de hızlı hastalık seyri, çoklu organ tutulumu, büyük damar trombozu ve mikrovasküler trombozlar birlikte bulunur. Gebelik döneminde HELLP sendromu ile ayırıcı tanısı zor olabilir ve iki hastalık bir arada bulunabilir.

Tedavisinde heparin ve aspirin ile antikoagülasyon, yüksek doz KS, seçilmiş olgularda TPE ve/veya IVIG uygulanmaktadır. Refrakter olgularda RTX veya ekulizumab tedavi seçenekleri arasındadır.^[63]

8.E. Fetüsle İlgili Durumlar

SLE tanılı gebelerde fetal komplikasyonlar, transplasental antikor geçişi, plasental disfonksiyon ve maternal hastalık aktivitesine bağlı olarak gelişebilir. Bu komplikasyonlar arasında IUBG, prematürite, düşük doğum ağırlığı ve konjenital kalp bloğu yer alır.

Preeklampsi, fetüs açısından ciddi sonuçlar doğurabilir. Erken başlangıçlı preeklampside, uteroplasental kan akımının yetersiz olması nedeniyle IUBG, oligohidramniyos ve perinatal mortalite riski yükselir. Fetal ultrasonografi ve Doppler incelemeleri, uterin arter direnci ve umbilikal arter akımındaki değişiklikleri değerlendirmede yardımcı olabilir. Plasental damar direncinin artması, kötü fetal prognoz ile ilişkilidir.^[64]

AFS'de bulunan aFL antikorları, uteroplasental dolaşımı bozarak fetal büyümeyi olumsuz etkileyebilir. Prematürite ve düşük doğum ağırlığı, bu hastalarda yaygındır. Plasental yetmezlik nedeniyle fetal distres gelişen olgularda, erken doğum planlanabilir.

Anti-SSA/Ro ve anti-SSB/La antikorları pozitif SLE hastalarında, bu antikorların transplasental geçişi nedeniyle 18-24. gebelik haftasından itibaren neonatal lupus sendromu gelişebilir. Bu durum, fetüsün kardiyak ileti sisteminde enflamasyon ve fibroze yol açarak konjenital kalp bloğuna neden olabilir. Tanı ve takip için fetal EKO kullanılır. Tedavi, atriyoventriküler blok derecesine göre belirlenir. Birinci derece blok olguları genellikle yalnızca izlemle yönetilirken, ikinci ve üçüncü derece bloklarda acil girişimler gerekebilir. Fetal kardiyak dokudaki enflamasyonu baskılamak amacıyla anneye yüksek dozda, plasentayı geçme özelliği olan deksametazon verilebilir. Dirençli olgularda IVIG eklenebilir. Üçüncü derece kalp bloğunda ise doğum sonrası kalıcı kalp pili implantasyonu dışında bir tedavi seçeneği bulunmamaktadır. Erken tanı ve multidisipliner yaklaşım, hem maternal, hem de fetal sağ kalımı artırmada kritik öneme sahiptir.^[65]

Sonuç

SLE, çoklu organ tutulumu gösteren kronik otoimmün bir hastalık olup, klinik seyri remisyon ve alevlenmelerle değişkenlik gösterebilir. Hastalığın yönetimi, erken tanı, düzenli takip ve immünosupresif tedavilerin etkin kullanımı ile sağlanırken, akut tablolar hastaların morbidite ve mortalitesini önemli ölçüde artırmaktadır. Özellikle hastalık

alevlenmeleri, organ yetmezlikleri ve immüno-supresyonun neden olduğu komplikasyonlar, acil servise başvuruların en sık nedenleri arasındadır. Bu nedenle, SLE hastalarının acil durum yönetiminde hem hastalığın kendisi hem de tedavi sürecine bağlı komplikasyonlar dikkatle değerlendirilmelidir.

SLE’de acil servis başvuruları genellikle nörolojik, nefrolojik, pulmoner ve hematolojik tutulumlar ile ilişkilidir. Hastalık alevlenmelerine ek olarak, immüno-supresif tedavi altındaki hastalarda sepsis ve diğer enfeksiyonlar önemli bir morbidite kaynağıdır. Gebelik ise hastalığın doğal seyrini etkileyebilen bir faktör olup, özellikle preeklampsi, HELLP ve neonatal lupus sendromu gibi ciddi obstetrik komplikasyonlarla ilişkili olabilir. Bu komplikasyonlar, hem maternal hem de fetal sağlığı tehdit eden acil müdahale

gerektiren tablolar olarak öne çıkmaktadır. Ayrıca, AFS varlığında trombotik komplikasyonlar daha sık görülmekte ve gebelik kaybı riski artmaktadır.

SLE’nin acil durumlarında yönetim, multidisipliner bir yaklaşım gerektirir. Klinik tablonun ayırıcı tanısı dikkatle yapılmalı ve hastalık alevlenmesi ile enfeksiyon gibi diğer durumların ayrımı hızlıca sağlanmalıdır (Tablo 1). Güncel kılavuzlar doğrultusunda bireyselleştirilmiş tedavi stratejileri belirlenmeli ve hastaların uzun dönem prognozunu iyileştirmek için takip süreçleri düzenlenmelidir.^[8] Acil servise başvuran SLE hastalarında erken müdahale, komplikasyonların önlenmesi ve uygun tedavi yaklaşımlarının benimsenmesi, hasta sağ kalımını artırmada kritik rol oynamaktadır.

Tablo 1. Sistemik lupus eritematozusta acil durumların yönetimi

	Acil durum	Klinik belirtiler	Tanı	Tedavi
Nefrolojik tutulum	LN, TMA, AFSN, ATN	Proteinüri, hematüri, hipertansiyon, akut böbrek yetmezliği, oligüri	İdrar tahlili, serum kreatinin düzeyi, GFR, Anti-dsDNA, C3/C4, böbrek biyopsisi	Kortikosteroidler, siklofosamid veya mikofenolat, plazmaferez (TMA), diüretik ve antihipertansifler
Nörolojik tutulum	İnme, nöbet, dural sinüs trombozu, transvers miyelit, mononöritis multiplaks, optik nörit, delirium, psikoz	Fokal nörolojik defisit, nöbet, bilinç değişikliği, şiddetli baş ağrısı, görme kaybı	MRG/BT, kranial anjiyografi, lomber ponksiyon, EMG	Antikoagülan tedavi, kortikosteroidler, siklofosamid veya mikofenolat, antiepileptik ve antipsikotikler
Pulmoner tutulum	Akut lupus pnömoniti, pulmoner emboli, diffüz alveolar hemoraji	Dispne, hemoptizi, hipoksemi, ateş, göğüs ağrısı	Toraks BT, bronkoskopi (alveolar hemoraji şüphesinde), D-dimer, pulmoner anjiyografi	Oksijen desteği, immüno-supresif tedavi (kortikosteroid veya rituksimab), antikoagülan tedavi
Kardiyak tutulum	Perikardit, miyokardit, Libman-Sacks endokarditi, akut koroner sendrom	Göğüs ağrısı, emboli bulguları	EKG, EKO, kardiyak enzim düzeyleri, kardiyak MRG	NSAİİ (perikardit), yüksek doz kortikosteroid (miyokardit), Libman-Sacks endokarditinde antibiyotik ve cerrahi konsültasyon
Hematolojik tutulum	Otoimmün hemolitik anemi, trombositopeni, pansitopeni, MAS	Anemi, peteşi, ekimoz, splenomegali, sitokin fırtınası bulguları	Kan sayımı, periferik yayma, LDH, bilirubin, direkt Coombs testi, ferritin, haptoglobulin, trigliserid, fibrinogen, ADAMTS13 düzeyleri, kemik iliği biyopsisi	Kortikosteroid, siklofosamid, rituksimab, IVIG, plazmaferez (MAS)
Enfeksiyonlar	Pnömoni, pyelonefrit, septik artrit, viral ve fungal enfeksiyonlar, sepsis	Öksürük, balgam, yan ağrısı, akut artrit, yüksek ateş, taşikardi, hipotansiyon, bilinç bulanıklığı	Balgam, idrar ve kan kültürleri, akciğer grafisi, toraks BT, üriner USG, eklem sıvısı kültürleri	Geniş spektrumlu antibiyotikler, sıvı resüsitasyonu, yoğun bakım desteği
Gebelikte aciller	Preeklampsi, HELLP sendromu, AFS, konjenital kalp bloğu, IUG	Hipertansiyon, proteinüri, fetal bradikardi, epigastrik ağrı, karaciğer enzim yüksekliği	Fetal EKO, Doppler USG, plasental kan akımı ölçümü	Yüksek doz steroid, IVIG (konjenital kalp bloğu), antikoagülan tedavi, preeklampsi ve HELLP’de doğum planlaması, acil sezaryen (fetal distres)

AFSN: Antifosfolipid sendromu nefropatisi, ATN: Akut tubuler nekroz, BT: Bilgisayarlı tomografi, EKG: Elektrokardiyografi, EKO: Ekokardiyografi, EMG: Elektromiyografi, GFR: Glomeruler filtrasyon hızı, HELLP: Hemolysis, Elevated Liver enzymes, Low Platelets, IUGR: İntrauterin büyüme geriliği, IVIG: İntravenöz immünoglobulin, LN: Lupus nefriti, MAS: Makrofaj aktivasyon sendromu, MRG: Manyetik rezonans görüntüleme, NSAİİ: Non-steroid anti-enflamatuvar ilaç, TMA: Trombotik mikroanjiyopati, USG: Ultrasonografi

Dipnotlar

Yazarlık Katkıları

Konsept: S.T., G.K., Dizayn: S.T., G.K., Veri Toplama veya İşleme: S.T., Analiz veya Yorumlama: S.T., G.K., Literatür Arama: S.T., Yazan: S.T., G.K.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Fanouriakis A, Tziolos N, Bertsias G, Boumpas DT. Update on the diagnosis and management of systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis.* 2021;80:14-25.
2. Kaul A, Gordon C, Crow MK, Hughes GC, Kolfenbach JR, Costenbader KH. Systemic lupus erythematosus. *Nat Rev Dis Primers.* 2016;2:16039.
3. Dörner T, Furie R. Novel paradigms in systemic lupus erythematosus. *Lancet.* 2019;393:2344-58.
4. Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) Glomerular Diseases Work Group. KDIGO 2021 Clinical Practice Guideline for the Management of Glomerular Diseases. *Kidney Int.* 2021;100:S1-276.
5. Nagai Y, Yokogawa N, Shimada K, Sugii S. Characteristics and risk factors of an emergency department visit in patients with systemic lupus erythematosus. *Rheumatol Int.* 2019;39:1567-73.
6. Dhital R, Pokharel A, Karageorgiou I, Poudel DR, Guma M, Kalunian K. Epidemiology and outcomes of emergency department visits in systemic lupus erythematosus: Insights from the nationwide emergency department sample (NEDS). *Lupus.* 2023;32:1646-55.
7. Panopalis P, Gillis JZ, Yazdany J, Schmajuk G, MacLean CH, Trupin L. Frequent use of the emergency department among persons with systemic lupus erythematosus. *Arthritis Care Res (Hoboken).* 2010;62:401-8.
8. Fanouriakis A, Kostopoulou M, Andersen J, et al. EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus: 2023 update. *Ann Rheum Dis.* 2024;83:15-29.
9. Tsokos GC. Systemic lupus erythematosus. *N Engl J Med.* 2011;365:2110-21.
10. Rahman A, Isenberg DA. Systemic lupus erythematosus. *N Engl J Med.* 2008;358:929-39.
11. Weening JJ, D'Agati VD, Schwartz MM, et al. The classification of glomerulonephritis in systemic lupus erythematosus revisited. *Kidney Int.* 2004;65:521-30.
12. Navarra SV, Guzmán RM, Gallacher AE, et al. Efficacy and safety of belimumab in patients with active systemic lupus erythematosus: a randomised, placebo-controlled, phase 3 trial. *Lancet.* 2011;377:721-31.
13. Mok CC. Biomarkers for lupus nephritis: a critical appraisal. *J Biomed Biotechnol.* 2010;2010:638413.
14. Gordon C, Amissah-Arthur MB, Gayed M, et al. The British Society for Rheumatology guideline for the management of systemic lupus erythematosus in adults. *Rheumatology (Oxford).* 2018;57:e1-e45.
15. Saxena A, Sorrento C, Izmirly P, et al. Low versus high initial oral glucocorticoid dose for lupus nephritis: a pooled analysis of randomised controlled clinical trials. *Lupus Sci Med.* 2025;12:e001351.
16. Bandhan IH, Islam MN, Ahmad HI, Ahmedullah AK. Outcome of low-dose prednisolone use for the induction of remission in lupus nephritis patients. *Int J Rheum Dis.* 2022;25:121-30.
17. Zhou XJ, Chen M, Wang SX, Zhou FD, Zhao MH. A 3-year follow-up of a patient with acute renal failure caused by thrombotic microangiopathy related to antiphospholipid syndrome: case report. *Lupus.* 2017;26:777-82.
18. Kotzen ES, Roy S, Jain K. Antiphospholipid syndrome nephropathy and other thrombotic microangiopathies among patients with systemic lupus erythematosus. *Adv Chronic Kidney Dis.* 2019;26:376-86.
19. Bienaimé F, Legendre C, Terzi F, Canaud G. Antiphospholipid syndrome and kidney disease. *Kidney Int.* 2017;91:34-44.
20. Scheen M, Adedjouma A, Esteve E, et al. Kidney disease in antiphospholipid antibody syndrome: risk factors, pathophysiology and management. *Autoimmun Rev.* 2022;21:103072.
21. Lvovich S, Goldsmith DP. Neurological complications of rheumatic disease. *Semin Pediatr Neurol.* 2017;24:54-9.
22. Wang L, Chen H, Zhang Y, et al. Clinical characteristics of cerebral venous sinus thrombosis in patients with systemic lupus erythematosus: a single-centre experience in China. *J Immunol Res.* 2015;2015:540738.
23. Rodriguez-Hernandez A, Ortiz-Orendain J, Alvarez-Palazuelos LE, Gonzalez-Lopez L, Gamez-Nava JJ, Zavala-Cerna MG. Seizures in systemic lupus erythematosus: a scoping review. *Seizure.* 2021;86:161-7.
24. Rodrigues M, Galego O, Costa C, et al. Central nervous system vasculitis in systemic lupus erythematosus: a case series report in a tertiary referral centre. *Lupus.* 2017;26:1440-7.
25. Jain S, Khormi A, Sangle SR, D'Cruz DP. Transverse myelitis associated with systemic lupus erythematosus (SLE-TM): a review article. *Lupus.* 2023;32:1033-42.
26. Andreoli M, Hollenhorst CN, Malavia T, et al. A case report of systemic lupus erythematosus presenting as isolated mononeuropathy multiplex. *Neurohospitalist.* Published online September 23, 2024.
27. Sayeed SKJB, Khan AH, Moniruzzaman M, Mahmud R, Rahman MM. Systemic lupus erythematosus with acute ischemic optic neuropathy complicated with neuromyelitis optica: a case report. *J Med Case Rep.* 2023;17:21.
28. Sarwar S, Mohamed AS, Rogers S, et al. Neuropsychiatric systemic lupus erythematosus: a 2021 update on diagnosis, management, and current challenges. *Cureus.* 2021;13:e17969.
29. de Oliveira I, Sampaio Rocha-Filho PA. Headache and systemic lupus erythematosus: a narrative review. *Headache.* 2023;63:461-71.
30. Cantero C, Vongthilath R, Plojoux J. Acute lupus pneumonitis as the initial presentation of systemic lupus erythematosus. *BMJ Case Rep.* 2020;13:e234638.
31. Jiménez-Zarazúa O, Vélez-Ramírez LN, Ramírez-Casillas CA, Mondragón JD. Pulmonary thromboembolism and alveolar hemorrhage as initial manifestations of systemic lupus erythematosus. *Lupus.* 2022;31:116-24.

32. Al-Adhoubi NK, Bystrom J. Systemic lupus erythematosus and diffuse alveolar hemorrhage, etiology and novel treatment strategies. *Lupus*. 2020;29:355-63.
33. Andrade C, Mendonça T, Farinha F, et al. Alveolar hemorrhage in systemic lupus erythematosus: a cohort review. *Lupus*. 2016;25:75-80.
34. Dein E, Douglas H, Petri M, Law G, Timlin H. Pericarditis in lupus. *Cureus*. 2019;11:e4166.
35. du Toit R, Karamchand S, Doubell AF, Reuter H, Herbst PG. Lupus myocarditis: review of current diagnostic modalities and their application in clinical practice. *Rheumatology (Oxford)*. 2023;62:523-34.
36. Melano-Carranza E, Zambrano-Zambrano A, Valle-Uitzil W, et al. Coronary artery disease in systemic lupus erythematosus: what do the facts say? *Cureus*. 2023;15:e33449.
37. Sanaka K, Mathew J, Hoque AR, Xu B. Outcomes and predictors of inpatient mortality for marantic endocarditis complicating systemic lupus erythematosus: contemporary nationwide study from the United States. *Angiology*. Published online September 26, 2024.
38. Hill QA, Stamps R, Massey E, et al. The diagnosis and management of primary autoimmune haemolytic anaemia. *Br J Haematol*. 2017;176:395-411.
39. Santacruz JC, Mantilla MJ, Rueda I, Pulido S, Rodriguez-Salas G, Londono J. A practical perspective of the hematologic manifestations of systemic lupus erythematosus. *Cureus*. 2022;14:e22938.
40. Jäger U, Barcellini W, Broome CM, et al. Diagnosis and treatment of autoimmune hemolytic anemia in adults: Recommendations from the First International Consensus Meeting. *Blood Rev*. 2020;41:100648.
41. Lambert MP, Gernsheimer TB. Clinical updates in adult immune thrombocytopenia. *Blood*. 2017;129:2829-35.
42. Rodeghiero F. A critical appraisal of the evidence for the role of splenectomy in adults and children with ITP. *Br J Haematol*. 2018;181:183-95.
43. Means RT Jr. Pure red cell aplasia. *Blood*. 2016;128:2504-9.
44. El-Husseini A, Hannan S, Awad A, Jennings S, Cornea V, Sawaya BP. Thrombotic microangiopathy in systemic lupus erythematosus: efficacy of eculizumab. *Am J Kidney Dis*. 2015;65:127-30.
45. Poudel P, Swe T, Rayancha S. A rare case of macrophage activation syndrome presenting as the first manifestation of systemic lupus erythematosus. *J Investig Med High Impact Case Rep*. 2018;6:2324709618812196.
46. Janka GE, Lehmborg K. Hemophagocytic lymphohistiocytosis: pathogenesis and treatment. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*. 2013;2013:605-11.
47. Gladman DD, Dhillon N, Su J, Urowitz MB. Osteonecrosis in SLE: prevalence, patterns, outcomes and predictors. *Lupus*. 2018;27:76-81.
48. Shaharir SS, Chua SH, Mohd R, et al. Risk factors for symptomatic avascular necrosis (AVN) in a multi-ethnic systemic lupus erythematosus (SLE) cohort. *PLoS One*. 2021;16:e0248845.
49. Sodhi N, Acuna A, Etcheson J, et al. Management of osteonecrosis of the femoral head. *Bone Joint J*. 2020;102-B(7_Supple_B):122-8.
50. Zhao D, Zhang F, Wang B, et al. Guidelines for clinical diagnosis and treatment of osteonecrosis of the femoral head in adults (2019 version). *J Orthop Translat*. 2020;21:100-10.
51. Yin P, Li J, Wen Q, et al. Infection-related hospitalization after intensive immunosuppressive therapy among lupus nephritis and ANCA glomerulonephritis patients. *Ren Fail*. 2020;42:474-82.
52. Singh JA, Cleveland JD. Hospitalized infections in lupus: a nationwide study of types of infections, time trends, health care utilization, and in-hospital mortality. *Arthritis Rheumatol*. 2021;73:617-30.
53. García-Guevara G, Ríos-Corzo R, Díaz-Mora A, et al. Pneumonia in patients with systemic lupus erythematosus: epidemiology, microbiology and outcomes. *Lupus*. 2018;27:1953-9.
54. Barber MRW, Clarke AE. Systemic lupus erythematosus and risk of infection. *Expert Rev Clin Immunol*. 2020;16:527-38.
55. Nguyen Y, Costedoat-Chalumeau N. Serious infections in patients with systemic lupus erythematosus: how can we prevent them? *Lancet Rheumatol*. 2023;5:e245-6.
56. Oud L, Garza J. The association of systemic lupus erythematosus with short-term mortality in sepsis: a population-level analysis. *J Investig Med*. 2023;71:419-28.
57. Suárez-Avellaneda A, Quintana JH, Aragón CC, et al. Systemic lupus erythematosus in the intensive care unit: a systematic review. *Lupus*. 2020;29:1364-76.
58. Andreoli L, Bertsias GK, Agmon-Levin N, et al. EULAR recommendations for women's health and the management of family planning, assisted reproduction, pregnancy and menopause in patients with systemic lupus erythematosus and/or antiphospholipid syndrome. *Ann Rheum Dis*. 2017;76:476-85.
59. Smyth A, Oliveira GH, Lahr BD, Bailey KR, Norby SM, Garovic VD. A systematic review and meta-analysis of pregnancy outcomes in patients with systemic lupus erythematosus and lupus nephritis. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2010;5:2060-8.
60. Gholizadeh Ghazloujeh Z, Singh T, Jhaveri KD, et al. Lupus nephritis: management challenges during pregnancy. *Front Nephrol*. 2024;4:1390783.
61. Muñoz CM, Goulden B, Ahmed K, Alijotas-Reig J, Giles I. Risk of adverse pregnancy outcomes prior to the onset of an autoimmune rheumatic disease: a systematic review. *Rheumatology (Oxford)*. 2023;62:497-511.
62. Tufano A, Coppola A, Maruotti GM, Martinelli P, Cerbone AM, Di Minno G. HELLP syndrome and its relation with the antiphospholipid syndrome. *Blood Transfus*. 2014;12:114-8.
63. Arachchillage DRJ, Laffan M. Pathogenesis and management of antiphospholipid syndrome. *Br J Haematol*. 2017;178:181-95.
64. de Ganzo Suárez T, de Paco Matallana C, Plasencia W. Spiral, uterine artery doppler and placental ultrasound in relation to preeclampsia. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol*. 2024;92:102426.
65. Bankole A, Nwaonu J. A review of neonatal lupus syndrome. *Sci Prog*. 2024;107:368504241278476.