

Selektif IgM eksikliği olan adolesan kız hastada ağır (komplike) suçiçeği enfeksiyonu: Bir vaka takdimi

Funda Tekkeşin¹, Duygu İskender¹, Esra Gürkaş², İlker Devrim²

İlhan Tezcan³, Ateş Kara⁴

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi ¹Pediyatri Araştırma Görevlisi, ²Pediyatri Uzmanı, ³Pediyatri Profesörü, ⁴Pediyatri Doçenti

SUMMARY: Tekkeşin F, İskender D, Gürkaş E, Devrim İ, Tezcan İ, Kara A. (Department of Pediatrics, Hacettepe University Faculty of Medicine, Ankara, Turkey). Severe varicella infection in an adolescent female patient with selective IgM deficiency: a case report. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2008; 51: 213-215.

Selective IgM deficiency is a rare form of immune deficiency syndromes. These patients generally have normal antibody response to vaccination. Especially for the infections that are preventable by vaccination, this group of immune-suppressed patients should be vaccinated to prevent complications, especially in the adolescent age group. In this case, we stress the importance of vaccination in the adolescent age group to prevent the infections and their complications.

Key words: selective IgM deficiency, varicella, vaccination.

ÖZET: Selektif IgM eksikliği, seyrek görülen bir immün yetmezlik hastalığıdır. Bu hastalarda genellikle aşı cevabı normaldir. Bu bakımdan aşı ile korunma sağlanabilen hastalıklara karşı aşılınmaları önem taşımaktadır. Bu yazıda ağır suçiçeği enfeksiyonu ve komplikasyonlarını önlemek amacıyla özellikle adolesan yaş grubu bireylerinde suçiçeği aşısının önemi vurgulanmıştır.

Anahtar kelimeler: selektif IgM eksikliği, suçiçeği, aşılama.

Primer immün yetmezlikler, immün sistemin bir veya daha fazla bileşenini içeren, enfeksiyonlara yatkınlığı artıran ve tedavi edilmediğinde morbiditesi ve mortalitesi belirgin biçimde artan kalıtsal hastalıklardır. Genellikle erken yaşta tanı alırlar. İmmün sistemin etkilenen bileşenine göre de hümmoral, hüccresel, fagositik, kompleman ve diğerleri olmak üzere sınıflandırılırlar³. Bu hastaların immün sisteminin herbirinin etkilenen komponentine göre kendine özgü bulguları olur.

Selektif IgM eksikliği, tekrarlayan enfeksiyonlar, atopik dermatit, sistemik lupus eritematozus ve otoimmün hemolitik anemi ile giden seyrek görülen bir immün yetmezlik türüdür^{1,2}. Bazı hastalar tamamen asemptomatik olurken bazı hastalarda ise bebeklikten itibaren kapsüllü bakteriler ve virüslerle ağır enfeksiyonlar görülebilir.

Bu yazıda ile selektif IgM eksikliği olan bir hastada su çiçeğinin klinik olarak ağır ve yaygın olması, sekonder bakteriyel enfeksiyonla komplike olması nedeni ile suçiçeği aşısının önemini vurgulamak istedik.

Vaka Takdimi

On üç yaşında kız hasta, ilk olarak bir aylıkken tüm vücudunda ortaya çıkan döküntülerden sonra beliren ishal, kilo kaybı, ağızdan alım bozukluğu şeklinde başlayan şikayetleri ile izlenerek sekiz aylıkken IgM eksikliği tanısı almıştır. İzlemi boyunca aralıklı tekrarlayan ishali, döküntüleri, sık üst solunum yolu enfeksiyonu tabloları olan hastanın, iki hafta önce kardeşinde su çiçeği tespit edildikten sonra kendisinde de iki gün önce döküntüleri başlamıştı. 40°C'ye varan ateşleri olan hastanın döküntülerinin artması üzerine hastanemize başvurduğu öğrenildi (Şekil 1). Adolesan yaşta olması, immün yetmezliğinin olması, yaygın ve sekonder enfeksiyon gelişmiş döküntülerinin olması, ayrıca sağ göz konjunktivada lezyon görülmesi nedeniyle yatırılarak izlenmesi uygun görülen hastanın beyaz küresi 3200/mm³ (4100-11200), hemoglobin 10.6 g/dl (11.7-15.5), trombosit sayısı 195.000 /mm³ (159.000-38.000) idi. Kantitatif imüoglobülin değerleri IgM

18 mg/dl (83-282), IgE 8001 IU/ml (0-87), IgA 245 mg/dl (96-465), IgG 1150 mg/dl (907-1958) olarak bulundu. Nitro Blue Tetrazolium (NBT) incelemesi %100 olarak ölçüldü. Hastaya intravenöz asiklovir ve sulbaktam-ampisilin tedavisi başlandı. İzleminde döküntüleri hızlı bir şekilde krutlanan, ikincil deri enfeksiyonlarında da belirgin düzelme saptanan hasta önerilerle taburcu edildi (Şekil 2).



Şekil 1. Hastanın hastaneye başvurusundaki görünümü.



Şekil 2. Hastanın taburculuğundaki görünümü.

Tartışma

IgM tüm omurgalılarda bulunan ve hatta daha primitif olan köpekbalıklarındaki tek immünglobülin şeklidir⁴. Fetusta ilk olarak embriyonel dalakta gebeliğin 10.5 haftasında ortaya çıkan ve 35. haftada da fetal serumda saptanabilen ilk immünglobülinidir. Tüm popülasyonlarda IgM düzeyi kadınlarda erkeklere oranla daha yüksek düzeylerde bulunur⁴.

Selektif IgM eksikliği insidansı genel popülasyonda %0.03'ünden az, hastanede yatanlarda ise %1 olan, kadın ve erkeklerde eşit olarak görülen seyrek bir hastalıktır^{2,4}. Selektif IgM eksikliği, primer veya sekonder nedenlerle ortaya çıkabilir. IgM düzeyleri 40 mg/dl ile saptanamayacak kadar düşük düzeyler arasında değişebilir^{1,2}. Sekonder şekli malignansi, otoimmün hastalıklar, gastrointestinal hastalıklar ve immünsüpresif tedavi alanlarda ortaya çıkmakta ve daha sık görülmektedir. Bazı hastalar tamamen asemptomatik olurken bazı hastalarda ise bebeklikten itibaren kapsüllü bakteriler ve viruslarla ciddi enfeksiyonlar görülebilir. Beraberinde atopik veya kronik dermatit, alerjik rinit, hışıltı, büyüme-gelişme geriliği ve ishal gelişebilir.

Selektif IgM eksikliğinin nedeni tam olarak aydınlatılabilmemiş değildir. Normal matür B hücreleri yüzeylerinde IgM ve IgD bulundurur ve izotip geçişinde immünglobülin genlerini IgM yerine IgG, IgA veya IgE eksprese edecek şekilde yeniden düzenler. Bu hastalıkta, IgG ve IgA düzeyleri normalden IgM düzeyleri düşüktür².

İntravenöz immünglobülin (IVIG) preparatlarında IgM önemli düzeylerde bulunmadığından selektif IgM eksikliği olan hastalarda IVIG replasmanı bir tedavi seçeneği olamamaktadır. Ağır enfeksiyonlarda taze donmuş plazma bir tedavi yaklaşımı olarak denenebilir. Profilaktik ve tedavi edici antibiyotik kullanımı önemlidir. Ancak asemptomatik ve tesadüfen IgM düşüklüğü saptanmış hastalarda profilaktik antibiyotik kullanımına gerek yoktur^{2,6}.

Bazı selektif IgM eksikliği olan vakalarda normal IgG düzeylerine rağmen tetanoz-difteri toksoid aşısına ve pnömokokkal polisakkarid antijenine karşı baskılanmış antikor yanıtı olduğu gösterilmiştir¹. Bu hastalarda genellikle su çiçeğinin komplikasyonsuz geçirildiği görülmüştür. Bizim hastamızda Hepatit B aşısına iyi cevap alınmış olması aşı cevabı verdiğini göstermektedir.

Suçiçeği, immünkompetan hastalarda genellikle hafif-orta şiddette veziküler ekzantemle karakterize, eşlik eden ateş ve kas ağrısıyla beraber, erişkin ve immün yetmezlikli hastalarda ise ciddi komplikasyonların olabildiği (SSS tutulumu, pnömoni, sekonder bakteriyel enfeksiyonlar, ölüm gibi) oldukça bulaşıcı bir enfeksiyondur^{5,7,8}.

Varisella zoster virus (VZV) enfeksiyonları için aşılamanın rutin olmadığı ülkelerde çocukların %95'inden fazlası beş yaşından önce enfekte olurlar⁷. Canlı atenüe suçiçeği aşısı özellikle immün yetmezlikli bireylerde suçiçeği enfeksiyonu ve komplikasyonlarının önlenmesinde evrensel immünizasyon için ümit vermektedir. VZV aşısı genellikle iyi tolere edilebilen bir aşıdır; %3.8 oranında suçiçeği benzeri bir döküntüye neden olabilir⁹. Çok seyrek olarak ciddi komplikasyonlara yol açar. Selektif IgM eksikliği gibi aşı yapılmasının kontrendike olmadığı immün yetmezlik durumlarında aşı ile korunma sağlanabilen bulaşıcı hastalıkların ve komplikasyonlarının önlenmesinde erken aşılama önemlidir. Hastamızda evde yaşayan kardeşin suçiçeği geçirmesinden sonra hastamızda suçiçeği gelişmiş olması nedeniyle immünyetmezliği bulunan hastalarda hem hasta çocuklar, hem de aile ve yakın temasta bulunanlar için hastalığı ve komplikasyonlarını önlemek açısından aşılama yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Al-Herz W, McGeady SJ, Gripp KW. 22q11.2 deletion syndrome and selective IgM deficiency: an association of a common chromosomal abnormality with a rare immunodeficiency. *Am J Med Gen* 2004; 127A: 99-100.
2. Hussain I, Barnes O. Immunoglobulin M deficiency: www.e-medicine.com/med/topic/3436.htm (erişim 08.Ekim.2007).

3. Antachopoulos C, Walsh TJ, Roilides E. Fungal infections in primary immunodeficiencies. *Eur J Pediatr* 2007; 166: 1099-1117.
4. Ross IN, Thompson RA. Severe selective IgM deficiency. *J Clin Pathol* 1976; 29: 773-777.
5. Hochauf K, Bandt D, Pöhlman C. Fatal varicella zoster virus infection as first manifestation of idiopathic CD4 + T cell lymphocytopenia. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 2005; 24: 706-708.
6. Lanier LL, Cooper MD, Conley ME. Immunodeficiency disorders. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2003; 1: 314-330.
7. Vossen MT, Biezeveld MH, Jong MD. Absence of circulating natural killer and primed CD8 + cells in life-threatening varicella. *J Infect Dis* 2005; 191: 198-206.
8. Vossen MT, Gent M, Peters KM. Persistent detection of varicella-zoster virus DNA in a previously healthy child after severe chicken pox. *J Clin Microbiol* 2005; 11: 5614-5621.
9. Levy O, Orange JS, Hibberd P. Disseminated varicella infection due to the vaccine strain of VZV in a patient with a novel deficiency in natural killer T cells. *J Infect Dis* 2003; 188: 948-953.