

HEMOLİTİK ÜREMİK SENDROM: 4 OLGU SUNUMU

Öznur KILIÇ¹, Turgut AĞZIKURU¹, Serdar CÖMERT¹, Neslihan ÇİÇEK¹, Ayça VİTRİNEL¹, Yasemin AKIN¹

Hemolitik üremik sendrom (HÜS) süt çocuklarında akut böbrek yetmezliğinin en sık nedeni olup mikroanjiyopatik hemolitik anemi, trombositopeni ve akut nefropatiyle karakterize bir hastalıktır. Yeni geçirilmiş diare veya üst solunum yolu enfeksiyonu olan hastalarda azotemi, ateş ve hematolojik anormallikler varsa mutlaka HÜS akla gelmelidir. Hipertansiyonun agresif tedavisi, uygun elektrolit ve sıvı tedavisi, erken diyaliz ve nutrisyonel destek mortaliteyi önler. Biz bu olgu sunumunda HÜS tanısı alan ve farklı şekillerde sonuçlanan 4 olguyu sunarak, süt çocukluğu döneminde akut böbrek yetmezliğinin önemli bir nedeni olan HÜS'e dikkat çekmeyi amaçladık.

Anahtar kelimeler: Süt çocuğu, böbrek yetmezliği, mikroanjiyopatik hemolitik anemi

HEMOLYTIC UREMIC SYNDROME: 4 CASES REPORT

Hemolytic uremic syndrome, characterized by microangiopathic hemolytic anemia, thrombocytopenia and acute nephropathy is the most frequent cause of acute renal failure during infancy. Hemolytic uremic syndrome should be suspected in a child with azotemia, fever and hematological abnormalities after a recent diarrhea or upper respiratory tract infection episode. Aggressive treatment of hypertension, fluid and electrolyte restoration, early dialysis and nutritional support decreases the mortality. In this case report, we presented 4 hemolytic uremic syndrome patients with different prognosis to emphasize the importance of the disease as the most frequent cause of acute renal failure in infancy.

Key words: Infancy, renal failure, microangiopathic hemolytic anemia

Hemolitik üremik sendrom (HÜS) süt çocuklarında akut böbrek yetmezliğinin en sık nedeni olup¹, mikroanjiyopatik hemolitik anemi, trombositopeni ve akut nefropatiyle karakterize bir hastalıktır². Hastalığın nedeni çok iyi bilinmemekle birlikte oluşumunda genetik ve infeksiyöz etkenler rol oynar².

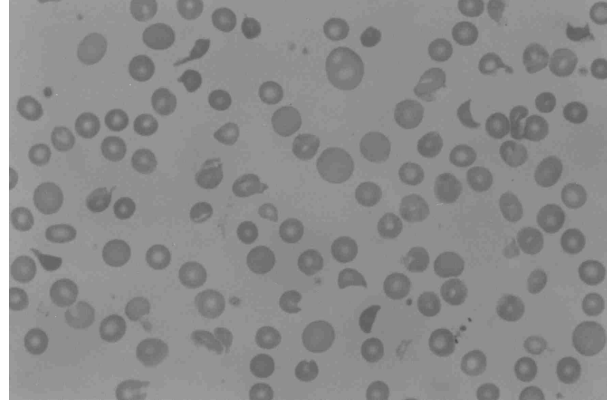
Sıklıkla gastroenterit ya da üst solunum yolu enfeksiyonunu izler. Prodromunda diare olan tipik formu vakaların %90'ını oluşturur ve hastalıktan Enterohemorajik E.coli (EHEC) O157:H7'nin verotoksin adıyla bilinen sitotoksini sorumlu tutulur³. Erken dönemde başlatılan etkili destek tedavisi sonrası mortalite %5'in altına inmektedir. Ancak vakaların %5-10'unda son dönem böbrek yetmezliği gelişmektedir⁴.

Biz bu olgu sunumunda HÜS tanısı alan ve farklı şekillerde sonuçlanan 4 olguyu sunarak süt çocuklarında önemli bir böbrek yetmezliği nedeni olan HÜS'e dikkat çekmeyi amaçladık.

OLGU 1

Dört buçuk aylık kız hasta 5 gündür mevcut olan ishal, kusma ve ateş şikayeti ile başvurdu. Genel durumu kötü, göz kapakları ödemli, cilt rengi soluk, turgoru azalmış, ön fontanel çökük, mukozalar kuru idi. Karaciğer klavikula orta hattında kot altında 3 cm ele geliyordu. Laboratuvar parametrelerinde beyaz küre : 23.300/mm³, hemoglobin (Hb) : 5.9 gr/dl, hematokrit (Hct) : %17.4, trombosit sayısı : 41000/mm³, periferik yaymada anizositoz, poikilositoz, parçalanmış eritrositler ile yer yer tekli ve ikili trombositler saptandı (Resim 1).

¹Dr.Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Çocuk Kliniği
Başvuru tarihi: 21.5.2004, Kabul tarihi: 17.11.2004



Resim 1. Periferik yaymada anizositoz, poikilositoz ve parçalanmış eritrositler, tekli ve ikili trombositler

Retikülosit değeri %8 bulundu. Tam idrar tetkikinde dansite : 1020, pH : 6, protein (+++) idi. Kan biyokimyasında üre : 232 mg/dl, kreatinin : 5.06 mg/dl, alanin transaminaz (ALT) : 10 İU/L, aspartat transaminaz (AST) 20 İU/L, laktat dehidrogenaz. (LDH) : 2983 Ü/l, total bilirübin : 1.74 mg/dl, direkt bilirübin : 1.08 mg/dl idi. Akut böbrek yetmezliği, trombositopeni, mikroanjiyopatik hemolitik anemi ile uyumlu bulgularının olması üzerine hastada hemolitik üremik sendrom (HÜS) düşünüldü. İzleminde konvülsiyonları olan, hipertansiyon ve anüri gelişen hastaya periton diyalizi yapılmasına rağmen hasta eksitus oldu.

OLGU 2

Kusma, halsizlik, ishal, karın ağrısı ve sarılık şikayetleriyle başvuran 8 yaşındaki kız hastanın fizik muayenesinde ikterik görünüm dışında bir özellik saptanmadı. Laboratuvar incelemelerinde beyaz küre : 8300/mm³, Hb : 7.9 g/dl, Hct : %15, trombosit : 74.000/mm³, periferik yaymasında



anizositoz ve parçalanmış eritrositler mevcuttu. Retikülosit değeri %7 idi. Kan biyokimyasında üre : 247 mg/dl, kreatinin : 1.33 mg/dl, total bilirubin : 2.86 mg/dl, direkt bilirubin 0.23 mg/dl, ALT : 30 U/L, AST : 189 U/L, LDH : 4673 Ü/l tespit edilen olgunun tam idrar tetkikinde (+++++) protein, (+++++) kan reaksiyonu saptandı. İdrar mikroskobisinde özellik yoktu. Hastanın tansiyon arteriyel değerleri normal seyretti. Hasta sorunsuz olarak halen takibimiz altındadır.

OLGU 3

Sekiz yaşındaki kız olgu ishal, kusma, halsizlik şikayetiyle başvurdu. Fizik muayenesinde genel durumu kötü, soluk görünümde, karaciğer klavikula orta hattında kot altında 2 cm ele geliyordu. Laboratuvar incelemelerinde beyaz küre : 13.200/mm³, Hb : 5g/dl, Hct : %15, trombosit : 108000/mm³, retikülosit %1.6 bulundu. Kan biyokimyasında üre 169 mg/dl, kreatinin : 15.08 mg/dl, kolesterol : 220 mg/dl, trigliserid : 440 mg/dl, AST : 77 Ü/l, ALT : 50 Ü/l, LDH : 1369 Ü/l, fosfor : 7.1 mg/dl saptandı. Tam idrar tetkikinde (++++) protein tespit edildi. Yapılan böbrek biyopsi sonuçları HÜS ile uyumlu olan, takibinde hipertansif ansefalopati ve kronik böbrek yetmezliği gelişen hastaya halen periton diyalizi uygulanmaktadır.

OLGU 4

Kusma, ateş ve ishal şikayetleriyle başvuran 1,5 yaşındaki kız hastanın fizik muayenesinde genel durumu kötü, cilt rengi ikterik, periorbital ödemi mevcuttu. Karaciğer klavikula orta hattında kot altında 2 cm ele geliyordu. Laboratuvar incelemelerinde beyaz küre : 20.100/mm³, Hb : 4.7 g/dl, Hct : %14.3, trombosit : 31000/mm³, periferik yaymasında anizositoz ve parçalanmış eritrositler mevcuttu. Retikülosit %8,5 bulundu. Kan biyokimyasında üre : 172 mg/dl, kreatinin : 5.2 mg/dl, kolesterol : 310 mg/dl, trigliserid : 772 mg/dl, ürik asit : 17.7 mg/dl, fosfor : 8.2 mg/dl, ALT : 87 Ü/l, AST : 93 Ü/L, LDH : 2605 Ü/l, total protein : 5.5 gr/dl, albümin : 2.9 gr/dl bulundu. Tam idrar tetkikinde (++++) protein ile (++++) kan reaksiyonu tespit edildi. Olgu halen sorunsuz takip edilmektedir.

TARTIŞMA

HÜS çocuklarda akut böbrek yetmezliğinin en sık nedeni olup mikroanjyopatik hemolitik anemi, trombositopeni ve akut renal yetmezlikle karakterizedir. Sıklıkla gastroenterit ya da üst solunum yolu enfeksiyonunu izler. Prodromunda diare olan (tipik) ve olmayan (atipik) iki alt grubu vardır. Tipik formu vakaların %90'ını oluşturur ve hastalıktan Enterohemorajik E.coli (EHEC) O157:H7'nin verotoksin adıyla bilinen sitotoksini sorumlu tutulur³.

Hastalık en sık 6 ay-4 yaş arasında görülür. Büyük çocuk ve erişkinlerde prognoz daha kötü olup çocuklarda iyileşme şansı %90'lara kadar ulaşır¹. Bizim olgularımızın en küçüğü 4,5 aylık, en büyüğü ise 8 yaşında olup hepsi kızdı. Tüm hastalarımızın anamnezinde gastroenterit geçirme hikayesi mevcuttu.

HÜS'de hastaların periferik yaymalarında fragmante eritrositler, sferosit ve şiztositlerin varlığı, protrombin zamanı ve parsiyel tromboplastin zamanının normal olması tanıyı destekler. Laktat dehidrogenaz ve indirekt bilirubin yüksek, üre ve kreatinin değerlerinin çok yüksek olması tipiktir¹. Hastalarımızın laboratuvar bulguları hastalık açısından tipikti.

Merkezi sinir sistemi (MSS) ve nörolojik disfonksiyon HÜS'de oldukça sık görülmektedir. Yapılan çalışmalarda özellikle akut çocukluk çağı HÜS'ünde hipertansiyona, hiponatremiye veya üreminin toksik etkilerine bağlı olabileceği kabul edilen konvülsiyonların (%17-24) ve komanın (%7-40) görülebileceği bildirilmiştir⁵. Bizim hastalarımızdan birinci olguda konvülsiyon, üçüncü olguda ise hipertansif ansefalopati ve koma mevcuttu.

Hastalıkta mikrotrombüsler en sık böbrekte hasar oluşturur. Prognoz hemolitik üremik sendroma neden olan primer hastalıkla ilişkili olup histopatolojik olarak glomerüllerin %80-100'nün tutulduğu vakalarda kronik böbrek yetersizliği gelişir. Diyaliz gereksinimi Rowe⁶ ve ark.nın Kanada'da yaptıkları çalışmada %48, Kinney⁷ ve ark.nın Amerika'da yaptıkları çalışmada %47 olarak belirtilmiştir. Olgularımızdan birinci ve üçüncü olguya periton diyalizi uygulandı. Üçüncü olguya halen periton diyalizi yapılmaktadır.

HÜS'de mortaliteyle ilgili pek çok çalışma yapılmıştır. Mortalite oranı bölgelere göre farklı olarak bildirilmiştir. Pakistan'da yapılan çalışmada mortalite oranı %24 iken⁸, Fransa'da bu oranın %5'in altında olduğu belirtilmiştir⁴. Olgularımızdan Olgu I erken dönemde uygulanan periton diyalizine rağmen eksitus olmuştur.

Sonuç olarak; süt çocuklarında ve küçük çocuklarda akut böbrek yetersizliğinin önde gelen nedenlerinden olan HÜS diyaliz tedavisiyle önlenebilen acil ve ciddi bir hastalıktır. Hipertansiyonun agresif tedavisi, uygun ve hızlı sıvı-elektrolit tedavisi ve nütrisyonel destek mortaliteyi önler. Yeni geçirilmiş diare veya üst solunum yolu enfeksiyonu olan hastalarda azotemi, ateş ve hematolojik anormallikler varsa mutlaka HÜS akla gelmelidir.



KAYNAKLAR

1. Bergstein J. Hemolytic Uremic Syndrome. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB (eds). Nelson Textbook of Pediatrics. Philadelphia, Saunders Company, 2000: 1586-7.
2. Devecioğlu Ö. Kanama ve Pıhtılaşma Bozuklukları. Neyzi O, Ertuğrul T (ed). Pediatri. İstanbul, Nobel Tıp Kitabevleri, 2002: 1083.
3. Infectious Diseases and Immunization Committee. E.coli O157:H7, other verotoksin-producing E.coli and hemolytic-uremic syndrome in childhood. Can J Pediatr 1995; 2(4): 347-52.
4. Loirat C. Post-diarrhea hemolytic uremic syndrome: Clinical aspects. Arch Pediatr 2001; 4: 776-84.

5. Shety KJ, Swick HM, Haworty N. Neurologic involvement in hemolytic uremic syndrome. Ann Neurol 1986; 19: 90-3.
6. Rowe PC, Orrbine E, Wells GA, McLaine PN. Epidemiology of hemolytic uremic syndrome in Canadian children from 1986 to 1988. J Pediatr 1991; 119: 218-24.
7. Kinney JS, Gross TP, Porter CC, Rogers MF, Schonberger LB, Hurwitz ES. Hemolytic uremic syndrome: A population-based study in Washington DC and Baltimore, Maryland. Am J Public Health 1988; 78: 64-5.
8. Ibrahim SH, Bhutta ZA, Khan IA. Hemolytic uremic syndrome in childhood: An experience of 7 years at the Aga Khan University. J Pak Med Assoc 1998; 48 (4): 100-3.