



IV. ULUSLARARASI KATILIMLI DENEYSEL HEMATOLOJİ KONGRE BİLDİRİSİ

Suriyeli Hastada İshal Sonrası Gelişen Hemolitik Üremik Sendrom(HÜS): Bir Olgu Sunumu

Yazarlar : Dr. MÜZEYYEN ASLANER - Dr. İDRİS İNCE

Kurum : DR.ERSİN ARSLAN EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ-HEMATOLOJİ KLİNİĞİ,
GAZİANTEP

GİRİŞ - AMAÇ

Hemolitik üremik sendrom (HÜS) mikroanjiopatik hemolitik anemi, trombositopeni ve akut böbrek yetmezliği bulguları ile seyreder. Mortalite ve morbiditesi yüksek bir hastalıktır. Etyopatogenezinde enfeksiyonlar, ilaçlar ve sistemik hastalıklar gibi çok sayıda farklı neden yer almaktadır. Olguların çoğu çocukluk çağında Shiga benzeri toksin üreten E. coli enfeksiyonuna (STEC) bağlı diyare ardından görülür. Son yıllarda tanımlanan atipik HÜS (aHÜS) adı verilen formu ise diyare ilişkili klasik HÜS olgularından klinik ve prognoz olarak farklı seyretmektedir. aHÜS nedenlerinden biri kompleman yolağında disregülasyona neden olan genetik mutasyonlardır. Monoklonal C5 inhibitörü olan eculizumab kompleman disregülasyonunun neden olduğu aHÜS olgularında yeni bir tedavi seçeneğidir.

METOD

Olgu: 4-5 gündür ishal yakınması nedeniyle acil servise başvuran 29 yaşında Suriyeli erkek hastanın CBC deWBC 14000/mm³, %84 nötrofil, hemoglobin 11.4 mg/dl, trombosit 83000/mm³, kan üre azotu (BUN) 49 mg/dl, kreatinin 5.1mg/dl, AST 113 İÜ/lit, ALT 68 İÜ/lit,LDH 911 İÜ/lit, t.bil 1.3, ind. bil 1.13 crp 66 bulundu. Gaita mikroskopik incelemesinde 8-10 lökosit ve bol eritrosit saptandı. Dışkıda amip antijen testi ve Clostridium difficile toksini negatif bulundu. Salmonella, Shigella ve Campylobacter yönünden yapılan dışkı kültüründe üreme saptanmadı. Direkt Coombs,indirekt cooms testleri negatifti. PY'da şistositler görüldü. ABY, hemolitik anemi, trombositopeni, yüksek LDH seviyesi ve py da şistosit görülmesiyle HÜS tanısı konuldu.

BULGULAR

Olgu: 4-5 gündür ishal yakınması nedeniyle acil servise başvuran 29 yaşında Suriyeli erkek hastanın CBC deWBC 14000/mm³, %84 nötrofil, hemoglobin 11.4 mg/dl, trombosit 83000/mm³, kan üre azotu (BUN) 49 mg/dl, kreatinin 5.1mg/dl, AST 113 İÜ/lit, ALT 68 İÜ/lit,LDH 911 İÜ/lit, t.bil 1.3, ind. bil 1.13 crp 66 bulundu. Gaita mikroskopik incelemesinde 8-10 lökosit ve bol eritrosit saptandı. Dışkıda amip antijen testi ve Clostridium difficile toksini negatif bulundu. Salmonella, Shigella ve Campylobacter yönünden yapılan dışkı kültüründe üreme saptanmadı. Direkt Coombs,indirekt cooms testleri negatifti. PY'da şistositler görüldü. ABY, hemolitik anemi, trombositopeni, yüksek LDH seviyesi ve py da şistosit görülmesiyle HÜS tanısı konuldu. Plazmaferez tedavi planlandı. Hastanemizde plazmaferez yapılamadığından, başka bir merkeze plazmaferez yapılmak üzere gönderildi. Antibiyoterapi ve plazmaferez ile hastada tedaviye yanıt alındı.Plazmaferez ile birlikte takip eden günlerde hastanın hem



IV. ULUSLARARASI KATILIMLI DENEYSEL HEMATOLOJİ KONGRE BİLDİRİSİ

klirik hem de laboratuvar bulgularında düzelme oldu. hemoglobin 11.9gr/dl, trombosit 242 000/mm³, BUN 22 mg/dl, kreatinin 1.3 mg/dl oldu. Hastanın 1 ay sonra yapılan tetkiklerinde cbc, üre, kreatinin değerleri tamamen normal sınırlar içinde olup, hasta halen takiplidir. Hastanın ilk başvuruda plazmaferez öncesi bakılan ADAMTS-13 AKTIVİTE %70.81, ADAMTS-13 ANTIJEN 0.64, ADAMTS-13 INHIBİTOR 16.26 idi. Hastanın adams13 aktivitesinin normal olması bizi atipik HÜS'den uzaklaştırdı.

SONUC

Hastamızda akut renal yetmezlik, trombositopeni ve hemoliz bulguları (LDH yüksekliği, periferik yayma bulguları, anemi vb) HÜS tanısını koymamıza yol açtı. Burada vakamız her ne kadar tipik HÜS ile uyumlu olsa atipik HÜS de erken tanı konması ve tedaviye başlanması mortaliteyi ve morbiditeyi önlemede kritik bir öneme sahip olduğu, hastalığın her yaşta görülebileceği unutulmamalıdır. Suriyeli olgumuzda ishal sonrası gelişen HÜS vakasını sunmak istedik.

ANAHTAR KELİMELELER

hemolitik üremik sendrom, ADAMS-13, atipikHÜS