



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

27 Temmuz 2016 Çarşamba

İnt. Dr. Abdullah Kayalı

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu
27.07.2016

İnt. Dr. Abdullah Kayalı

- 
- 8 yaş 6 aylık
 - Erkek hasta



Şikayeti

- Kanlı ishal
- Karın ağrısı
- Kusma
- Halsizlik
- Koyu renkte idrar

Öyküsü

- 14 gün önce kanlı ishal şikayetiyle dış merkeze başvuran hasta 6 gün yatarak orada serum almış.
- Kanlı ishal şikayeti olan hastanın servisteki takiplerinde ertesi gün karın ağrısı, kusma, halsizlik, iştahsızlık ,koyu renkte idrar çıkarma şikayetleri başlamış.
- Hastanın ishali 5 gün sürmüştür
- Hb: 8.3 Hct:24.9 PLT: 46 000 MCV:80
- TİT: Ph 5.5 dansite 1020 protein 3+ kan: negatif nitrit: negatif
- Dışkı: Adenovirüs ve rotavirüs negatif
- Hasta, ailenin isteği ile yattığı servisten çıkmış, başka bir merkeze başvurulmuş. Orası da hastayı tarafımıza yönlendirmiş.

Özgeçmiş

- **Prenatal:** Annenin 2.gebeliği. Gebelik aşıları yapılmış.Gebeliği boyunca ultrasonografi kontrolü var. Ultrasonografi kontrolleri normalmiş
- **Natal:** Ali kahya KDH de miadında, C/S ile 4200 gr doğmuş
- **Postnatal:** Doğar doğmaz ağlamış. Morarma, kordon dolanması olmamış. Hemen soluk almış. Soluk alması ya da ağlaması için özel bir işlem uygulanmamış
- **Beslenme:** 1 yıl anne sütü almış, 6. ayda ek gıdaya geçilmiş özel bir diyet programı almiyormuş

- 
- **Aşılar :** Sağlık ocağı ,aşıları tam
 - **Geçirdiği hastalıklar:** 1 yıl önce epilepsi tanısı almış
 - **Kullandığı ilaçlar:** Valproik asit
 - **Alerji:** Özellik yok.
 - **Büyüme gelişme:** yaşına göre sırasıyla normal zamanda gerçekleşmiş

Soygeçmiş

- Anne: 31 yaş, ilkokul mezunu, ev hanımı, sağ sağlıklı
- Baba: 35 yaş, ortaokul mezunu, fabrika işçisi, sağ sağlıklı
- Anne-Baba akrabalıkları bulunmuyor

1.Çocuk: 12 yaş, erkek, ilkokulda, sağ sağlıklı

2.Çocuk: **Hastamız**

3.Çocuk: 6 yaş, kız, sağ sağlıklı



Fizik Muiyane

- Ateş: 36 C
 - Nabız: 98/dk
 - Tansiyon: 100/60 mmHg
 - Solunum sayısı: 24/dk
 - SpO2: %98
-
- Boy: 132 cm (75-90 per)
 - Ağırlık: 29 kg (75-90 per)

Fizik muayene

Deri: Deri rengi normal. Hafif solukluk mevcut. Sarılık, morarma, peteşi, purpura yok.

Baş boyun: Saç ve saçlı deri doğal.

Gözler: Işık refleksi iki yanlı var. Pupiller izokorik. Konjonktiva ve skleralar doğal. Gözlerin her yöne hareketi doğal.

Kulak, burun, boğaz dizgesi: Kulak biçimi, yerleşimi, dış kulak yolu, kulak zarları doğal. Burun tıkanıklığı, akıntısı yok. Yumuşak-sert damak, küçük dil, boğaz, bademcikler doğal.

Dolaşım dizgesi: Kalp ritmi doğal. Kalp sesleri S1, S2 doğal. S3 yok. Üfürüm yok. Femoral atardamar nabızları iki yanlı alınıyor.

Solunum dizgesi: Göğüs biçimi doğal. Her iki göğüs yarısı solunuma eşit katılıyor. Çekilme yok. Dinlemekle ral, ronküs, ekspiryum uzunluğu yok.

Karın: Bağırsak sesleri doğal. Üfürüm yok. Duyarlık, defans, rebound yok. Karaciğer sağ ve sol lobu ele gelmiyor. Dalak ele gelmiyor. Traube alanı açık.



Üro-genital dizge: Erkek görünümde. Yapısal bozukluk, sakral gamze, hipospadiyaz / epispadiyaz, kılınma, pigment artışı yok.

Sinir dizgesi: Bilinç açık. İletişim, yönelim, çevreyle ilgi normal. Kas gücü, tonusu normal. Kafa çifti sinirlerinin muayenesi Ense sertliği, Kernig, Brudzinski bulguları yok.

İskelet dizgesi: Kas kitlesi ve tonusu doğal. pretibial ödem mevcut. Yapısal bozukluk yok. Çomak parmak yok. Tırnaklar doğal, kılcaldamar geridolum süresi normal (<2 sn)

Rutin Biyokimya			
ÜREA	167	▲	16.6 - 48.5 (mg/dL)
BUN	78.0	▲	6 - 20 (mg/dL)
KREATİNİN	1.74		(mg/dL)
CKD-EPI	44.3		(mL/dk/1.73m ²)
MDRD	44.9		(mL/dk/1.73m ²)
BUN / KREATİNİN ORANI	44.83	▲	12 - 20 ()
TOTAL BİLİRUBİN	2.54		< 1.2 (mg/dL)
DİREKT BİLİRUBİN	0.50		< 0.30 (mg/dL)
İNDİREKT BİLİRUBİN	2.04		< 0.9 (mg/dL)
AST (SGOT)	150		(U/L)
ALT (SGPT)	55		(U/L)
TOTAL PROTEİN	5.4	▼	6.6 - 8.7 (g/dL)
ALBUMİN	3.3	▼	3.97 - 4.94 (g/dL)
GLOBULİN	2.1		1.1 - 3.5 (g/dL)
ALBUMİN / GLOBULİN ORANI	1.6		0.8 - 2 (g/dL)
KALSİYUM FOSFOR ORANI	47.1		()
DÜZELTİLMİŞ KALSİYUM	9.1		()
SODYUM	133.1	▼	136 - 145 (mEq/L)
POTASYUM	5.11	▲	3.5 - 5.1 (mEq/L)
KLOR	96	▼	98 - 107 (mEq/L)
KALSİYUM	8.5	▼	8.6 - 10.2 (mg/dL)
MAGNEZYUM	1.92		1.6 - 2.6 (mg/dL)
İNORGANİK FOSFOR	5.2	▲	2.5 - 4.5 (mg/dL)
ÜRİKASİT	8.9		(mg/dL)

Hematolojik Tetkikler

PERİFERİK YAYMA	İADE	0
WBC	6.47	4.60 - 10.2 ($\times 10^3/\mu\text{L}$)
NEU	2.61	2.00 - 6.90 ($\times 10^3/\mu\text{L}$)
NEU%	40.4	37.0 - 80.0 (%)
LYM	2.54	0.600 - 3.40 ($\times 10^3/\mu\text{L}$)
LYM%	39.2	10.0 - 50.0 (%)
MONO	1.03	▲ 0.00 - 0.900 ($\times 10^3/\mu\text{L}$)
MONO%	15.9	▲ 0.00 - 12.0 (%)
EOS	0.144	0.00 - 0.700 ($\times 10^3/\mu\text{L}$)
EOS%	2.23	0.00 - 7.00 (%)
BASO	0.144	0.00 - 0.200 ($\times 10^3/\mu\text{L}$)
BASO%	2.23	0.00 - 2.50 (%)
RBC	2.72	▼ 4.04 - 6.19 ($\times 10^6/\mu\text{L}$)
HGB	7.66	▼ 12.2 - 18.1 (g/dL)
HCT	21.9	▼ 37.7 - 53.7 (%)
MCV	80.2	80.0 - 97.0 (fL)
MCH	28.1	27.0 - 31.2 (pg)
MCHC	35.0	31.8 - 35.4 (g/dL)
PLT	36.2	▼ 142 - 424 ($\times 10^3/\mu\text{L}$)
MPV	-----	0.00 - 99.9 (fL)
PCT	-----	(%)
PDW	-----	0
RDW	16.4	12.2 - 17.2 (%)

Türbidometrik Tetkikler

CRP	0.54	< 0.5 (mg/dl)
-----	------	---------------

- 
- Periferik yayma:
 - Parçalanmış eritrositler

İdrar		
PH	5.5	()
DANSİTE	1.013	()
KAN	3+	()
LÖKOSİT	+·	()
GLUKOZ	NEGATİF	(mg/dL)
PROTEİN	3+	(mg/dL)
BİLİRUBİN	NEGATİF	(mg/dL)
KETON	+·	(mg/dL)
NİTRİT	NEGATİF	()
ÜROBİLİNOJEN	Normal	(mg/dL)
ASKORBİK ASİT	0	(mmol/L)
*** MİKROSKOBİK İNCELEME ***	.	()
ERİTROSİT(MİK)	3	(HPF)
LOKÖSİT(MİK)	2	(HPF)
YASSI EPİTEL	2	(HPF)



İdrar:

- İdrar sedimentinde
 - her alanda 8-10 eritrosit, lökosit yok.





- Ön tanı?



Hemolitik Üremik Sendrom

- 
- Hemolitik üremik sendrom (HUS), mikroanjiopatik hemolitik anemi, trombositopeni ve akut böbrek yetmezliği ile karakterize bir klinik tablodur.



PATOFİZYOLOJİ:

- Patoloji arteriol ve kapiller duvarlarındaki kalınlaşma, endotel şişmesi ve hasarlanmasıdır.
- Fibrin ve trombositlerden zengin trombüsler damar lümeninde tıkanıklıklara yol açar.
- Böbrek başta olmak üzere çok sayıda doku ve organ etkilenir

HEMOLİTİK ÜREMİK SENDROM

1-STECHÜS Verositotoksin (Shiga benzeri toksin) ilişkili

2-*Streptococcus pneumoniae* ilişkili HÜS

3-H1N1 ve *Infuenza* ilişkili HÜS

4-Herediter kobalamin metabolizması bozukluğu

5-DGKE mutasyonu ilişkili HÜS

6-Kompleman ilişkili HÜS

Kompleman gen mutasyonları

Kompleman faktör H antikoru

7-Eşlik eden hastalıklarla oluşan HÜS

Enfeksiyonlar (*HIV*)

Solid organ ve hematopoetik kök hücre nakli

Malign hastalıklar

Oto-immün hastalıklar (SLE, APS, skleroderma)

İlaçlar (KNI, sirolimus)

Malign hipertansiyon

8-Açıklanamayan HÜS

APS: antifosfolipid sendrom; DGKE: diaçil gliserol kinaz; HIV; human immune deficiency virüs;

HÜS: hemolitik üremik sendrom; KNI: kalsinörin inhibitörleri; STEC: Shiga-toksin üreten *E. coli*; SLE: sistemik lupus eritematozus

- 
- Shiga-toksin üreten enterohemorajik *E. coli* (EHEC) ya da
 - *Shigella dysenteriae* tip 1 ile gelişen akut gastroenterit sonrası ortaya çıkar.
 - En sık etken enterohemorajik *E. coli*'dir (%70). Hastalıktan en sık sorumlu serotip *E.coli* O157:H7'dir

- 
- Sıklıkla gastroenterit enfeksiyonunu izler
 - Çocukluk çağı HÜS'lerinin %90'ından sorumludur.
 - İnsidansı 100.000 çocukta 2-3 olarak bildirilmiştir.
 - Epidemiler dışında temel olarak çocukları etkiler.
 - Sıklığı beş yaş altındaki çocuklarda en fazladır.
 - Yaz aylarında ve kırsal bölgelerde görülme oranı daha fazladır.

- 
- Bu ekzotoksinler sindirim sistemi epitelinden emilir ve hedef organa ulaşır.
 - Hedef organ epitelinde glikopeptid yüzey almacı olan globotriaosylseramide (Gb3) bağlanır;
 - protein sentezini baskılar,
 - endotel hasarına,
 - hücre ölümüne,
 - enflamatuvar yanıtta artışa,
 - trombosit aktivasyonuna neden olur

Enterohemorajik
E. colinin kanağa
girmesi

Gün

-4 0 +3 +4 +5 +6 +7 +8 +9



ishal
karın ağrısı
sıcak
kusma

kanlı ishal
% 90

gaita
kültürü (+)

ishal düzelir

Akut böbrek yetmezliği
Trombositopeni
Hemolitik anemi

% 80-85
spontan tam
düzelmeye

% 15-20
HÜS

- 
- 6 aydan küçük çocuklarda ortaya çıkmışsa,
 - ailenin başka üyelerinde HÜS öyküsü varsa,
 - açıklanamayan geçirilmiş anemi atakları,
 - açık bir enfeksiyon veya ishal olmadan HÜS kliniği gelişmesi
 - C3 ve/veya FH düşüklüğü varsa atipik HÜS düşünülmeli.
- Atipik HÜS kompleman alternatif yolundaki bozukluk nedeniyle ortaya çıkan birincil bir hastalıktır

ATİPİK HÜS NEDENLERİ



- MCP mutasyonu
- Von Willebrand faktör yıkan metalloproteaz (vWF-CP veya ADAMTS 13) aktivitesi yetmezliği
- Kompleman faktor I (FI) yetmezliği ve kompleman FH'ya karşı otoantikordlardır.

FH yokluğunda alternatif yolun spontan aktivasyonu, kompleman sisteminde C3 ve faktör B'nin harcanmasına neden olur ve plazma düzeyleri azalır.

ilaçlar ve diğer hastalıklara bağlı gelişen HÜS

- Kinin, mitomisin-C, 5-florourasil, doxorubusin, bleomisin ve sisplatin, oral kontraseptif, siklosporin ve takrolimus HÜS'e neden olan kemoteropetik ilaçlardır.
- Kanser tedavisinde kullanılan iyonize radyasyon HÜS'e neden olabilir.
- HÜS veya TTP sistemik lupus eritematoz ya da antifosfolipid sendromlarında görülebilir.
- HIV ile enfekte hastalar da HÜS açısından risklidir.

- 
- HÜS'te periferik yaymada parçalanmış eritrosit, sferosit ve şistositlerin varlığı;
 - protrombin zamanı ve parsiyel tromboplastin zamanının normal olması tanıyı destekler.
 - Laktat dehidrogenaz (LDH) ve indirekt bilirübinin yüksek,
 - üre ve kreatinin değerlerinin çok yüksek olması tipiktir

- 
- Böbrek yetmezliği enfeksiyon sonrası gelişen HÜS'lerde sıktır ve hasta tipik olarak oligo-anüriktir
 - HÜS'te idrar bulguları hafiftir ve genellikle düşük derecede mikroskopik hematüri ve hafif proteinüri mevcuttur.

Komplikasyonlar:

- HÜS seyri sırasında ortaya çıkabilecek başlıca komplikasyonlar böbrek yetmezliğine bağlı olarak gelişir.
- Metabolik asidoz
- hiperkalemi
- hipervolemi
- Akciğer ödemi, kalp yetmezliği,
- hipertansiyon ve üremi en sık görülen böbrek artsorunlarıdır.

- 
- Tüm HÜS gruplarında klinik gidiş ve prognoz farklı olsa da benzer temel destek tedavileri uygulanır.
 - Sıvı, elektrolit, asit-baz dengesinin yakın izlem ve tedavisi
 - hipertansiyonun kontrolü
 - beslenme desteğinin sağlanması ve erken dönemde diyalize başlanması
 - Kompleman ilişkili atipik HÜS olgularında ekulizumab kullanılır. Ekulizumab elde edilemiyorsa plazma değişimi yapılabilir.

- 
- İshalle ilişkili HÜS olgularında, son yıllarda akut böbrek yetmezliğinin yoğun tedavisi ile birlikte hastaların %90-95'inden fazlası akut dönemi atlatır.
 - Proteinüri veya düşük glomerüler filtrasyon hastaların %20'inde ortaya çıkar.
 - Hastaların %75'i başlangıçtan 5 yıla kadarki süreçte tam olarak iyileşmektedir. Relaps oldukça nadirdir.

Klinik İzlem

- Hastaya eritrosit süspansiyonu verilmeden önce ilk geliş kan sonuçları:
 - LDH: 2234 (135-225 U/l)
 - C3: 98.1 (85-200 mg/dl)
 - C4: 7.4 (15-50 mg/dl)
 - Haptoglobin: 0.4 (30-200 mg/dl)

Klinik İzlem

- K:5.1 mEq/l -----Antipotasyum
 - Ürik asit:8.9 mg/dl-----Allopurinol
 - Hb: 7.6 mg/dl-----ES
 - Yakın aldığı-çıkardığı izlemi
 - Çıkardığı + fark edilmeyen kayıp kadar SIVI
-
- Dışkı kültürü gönderildi
 - Dışkı örneğinde EHEC 0157:H7'ye yönelik multipleks PCR testi negatif sonuçlandı



	25/07	22/07	19/07
• Üre:	81	103	168
• Bun.:	38	48	78
• Kreatinin :	0.75	0.91	1.7
• Total protein :	6.4		5.4
• Albumin:	4.1		3.3
• Potasyum:	5.01	4.45	5.12
• Ürik asit:	3.5	4.9	8.9
• Hgb:	9.9		7.6
• Plt:	172 000		36 000



- Teşekkürler...