



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim
Dalı

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Servisi
Olgu Sunumu

03.04.2019

Dr. Büşra KAYA ARSLAN





**Kocaeli Üniversitesi Tıp
Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı**

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Servisi
Olgu Sunumu

03.04.2019

Dr. Büşra KAYA ARSLAN

Olgu

- 6 yaş kız hasta

Yakınma

- Karın ağrısı, kusma, kanlı ishal

Öykü

- 1 hafta önce dış merkeze kanlı ishal şikayeti ile başvuran hastaya idrar yolu enfeksiyonu ve rota enfeksiyonu tanıları ile hidrasyon ve kas içi gentamisin tedavisi verilerek taburcu edilmiş. Sonrasında hastanın kusma şikayeti gelişmiş tekrar dış merkeze başvurmuşlar hidrasyon verilerek taburcu edilmiş.
- Günde 4-5 kez kusma ve 6-7 kez ishali gelişen hasta tekrar dış merkeze başvurmuş.

- Halsiz ve solgun görünümde olan hastadan yapılan kan tetkiklerinde;
 - Hemoglobin 5.6 g/dL
 - Trombosit 92.000 mm³
 - LDH 1500 U/L
 - Total bilirubin 1.65 mg/dL
 - Kreatinin 2.73 mg/dL saptanmış.
- 2500 cc/m² hidrasyon tedavisi başlanmış, eritrosit süspansiyonu verilmiş ve tarafımıza sevk edilmiş.

Özgeçmiş

- Miadında, 3800 gram doğum
- Küvez öyküsü yok. Hastanede yatış öyküsü yok.
- Alerji öyküsü yok.
- Operasyon öyküsü yok.
- Devamlı kullandığı ilaç yok.

Soygeçmiş

- Anne 24 yaş, sağ sağlıklı
- Baba 37 yaş, sağ sağlıklı
- Anne baba arasında akrabalık yok
- 1.Çocuk , hastamız
- 2.Çocuk, 4.5 yaşında kız, sağ sağlıklı
- 3.çocuk, 1.5 yaşında kız sağ sağlıklı

Fizik Muayene

- Bilinç açık, oryante, koopere, **halsiz görünümde.**
- **Cilt rengi soluk**, döküntüsü yok, sarılık yok.
- Mukozaları nemli, turgor tonus doğal.
- **Periorbital ödem +**, pretibial ödem yok.
- Solunum sesleri doğal ral-ronküs yok
- S1+ S2+ ritmik, ek ses yok
- **Batında hafif hassasiyet +**, defans-rebound yok
- Hepatomegali yok, splenomegali yok.
- Nörolojik muayene doğal.

Fizik Muayene

- Ateş: 36.4 °C
- Nabız: 96/dk
- Tansiyon: 94/56 mmHg (50p)
- Solunum sayısı: 28/dk
- Oksijen saturasyonu: %98
- Boy: 115 cm (50p)
- Kilo: 21 kg (50-75p)

Laboratuvar

Retikülosit Paneli				
Retikülosit Sayısı	0,156	Y	x10 ⁶ /μL	0,0188 - 0,1086
Retikülosit Yüzdesi	→ 5,821	Y	%	0,42 - 2,23
MRV	126,43	Y	fL	97,5 - 122,7
IRF	0,742	Y	.	0,3 - 0,54
RSF	100,93		fL	90 - 108
Hemogram				
WBC	13,531	Y	x10 ³ /μL	3,6 - 10,2
NEU	9,258	Y	x10 ³ /μL	1,7 - 7,6
NEU %	68,42		%	43,5 - 73,5
LYM	2,816		x10 ³ /μL	1 - 3,2
LYM %	20,81		%	15,2 - 43,3
MONO	1,269	Y	x10 ³ /μL	0,3 - 1,1
MONO %	9,38		%	5,5 - 13,7
EOS	0,147		x10 ³ /μL	0 - 0,5
EOS %	1,09		%	0,8 - 8,1
BASO	0,041		x10 ³ /μL	0 - 0,1
BASO %	0,30		%	0,2 - 1,5
NRBC	0,072	Y	x10 ³ /μL	0 - 0,03
NR/W	0,53		/100WBC	0 - 0,6
RBC	2,550	D	x10 ⁶ /μL	4,06 - 5,63
HGB	→ 7,84	D	g/dL	12,5 - 16,3
HCT	20,90	D	%	36,7 - 47,1
MCV	81,95		fL	73 - 96,2
MCH	30,76		pg	23,8 - 33,4
MCHC	37,54	Y	g/dL	32,5 - 36,3
PLT	→ 45,2	D	x10 ³ /μL	152 - 348
MPV	10,15		fL	7,4 - 11,4
RDW	16,50	Y	%	12,1 - 16,2
RDW-SD	47,25	Y	fL	36,5 - 45,9

Laboratuvar

Ürea	→	174,41	Y	mg/dL	17 - 43
BUN (Kan üre azotu)	→	82	Y	mg/dL	7 - 20
Açlık Kan Şekeri (AKŞ)		97,3		mg/dL	74 - 106
Kreatinin	→	2,20	Y	mg/dL	0,51 - 0,95
AST (SGOT)		71,1	Y	U/L	< 35
ALT (SGPT)		58,7	Y	U/L	< 35
GGT		12		U/L	< 38
ALP (Alkalen Fosfataz)		91		U/L	30 - 120
Bilirubin, Total	→	1,72	Y	mg/dL	0,3 - 1,2
LDH	→	1955	Y	U/L	< 248
Çift çalışıldı.					
Bilirubin, Direkt		0,22	Y	mg/dL	< 0,2
Bilirubin, İndirekt		1,5	Y	mg/dL	< 0,9
Protein, Total		52,07	D	g/L	66 - 83
Albumin	→	27,41	D	g/L	35 - 52
Globulin		24,66		mg/L	11 - 35
Sodyum (Na)		136,2		mmol/L	136 - 146
Potasyum (K)		3,56		mmol/L	3,5 - 5,1
Klor (Cl)		101,4		mmol/L	101 - 109
Düzeltilmiş Sodyum		136,2			
Kalsiyum		8,0	D	mg/dL	8,8 - 10,6
Magnezyum (Mg)		2,1		mg/dL	1,9 - 2,5
Fosfor (P)		4,91	Y	mg/dL	2,5 - 4,5
Düzeltilmiş Kalsiyum		9,01		mg/dL	
Ürik asit	→	12,62	Y	mg/dL	2,6 - 6
CRP		2,40		mg/L	< 5
C3		1,24		g/L	0,9 - 1,8
C4		0,29		g/L	0,1 - 0,4
Haptoglobulin	→	0,04	D	g/L	0,3 - 2

Laboratuvar

Test Adı	Sonuç	Durum	Birim	Referans Değerler
Tam İdrar Analizi (TİT)				
FİZİKSEL ANALİZ				
Renk	AÇIK SARI			AÇIK SARI
Bulanıklık	BULANIK			BERRAK
pH	5,0			
Dansite	1,012			
Kan	+++			NEGATİF(-)
Lökosit	NEGATİF(-)			NEGATİF(-)
Glukoz	NEGATİF(-)			NEGATİF(-)
Protein	+++		mg/dL	NEGATİF(-)
Billirubin	NEGATİF(-)		mg/dL	NEGATİF(-)
Keton	NEGATİF(-)		mg/dL	NEGATİF(-)
Nitrit	NEGATİF(-)			NEGATİF(-)
Urobilinojen	NORMAL			NORMAL
Askorbik Asit	0		mikromol/L	

İdrar sedimentinde her alanda bol eritrosit görüldü, lökosit görülmedi.

Spot idrar protein/kreatinin: 4.5

Anti Nükleer Antikor (İFA)	NEGATİF(-)	NEGATİF(-)
Anti ds DNA (İFA)	NEGATİF(-)	NEGATİF(-)
ANCA (İFA)	NEGATİF(-)	NEGATİF(-)



Patolojik Bulgular

- Kanlı ishal öyküsü
- Cilt renginde solukluk, Periorbital ödem +
- Anemi, retikülositoz
- Trombositopeni
- Kreatinin, LDH yüksekliği
- Haptoglobulin düşüklüğü
- Proteinüri
- Periferik yaymasında parçalanmış eritrositler → hemoliz ile uyumlu

Öntanırlarınız???



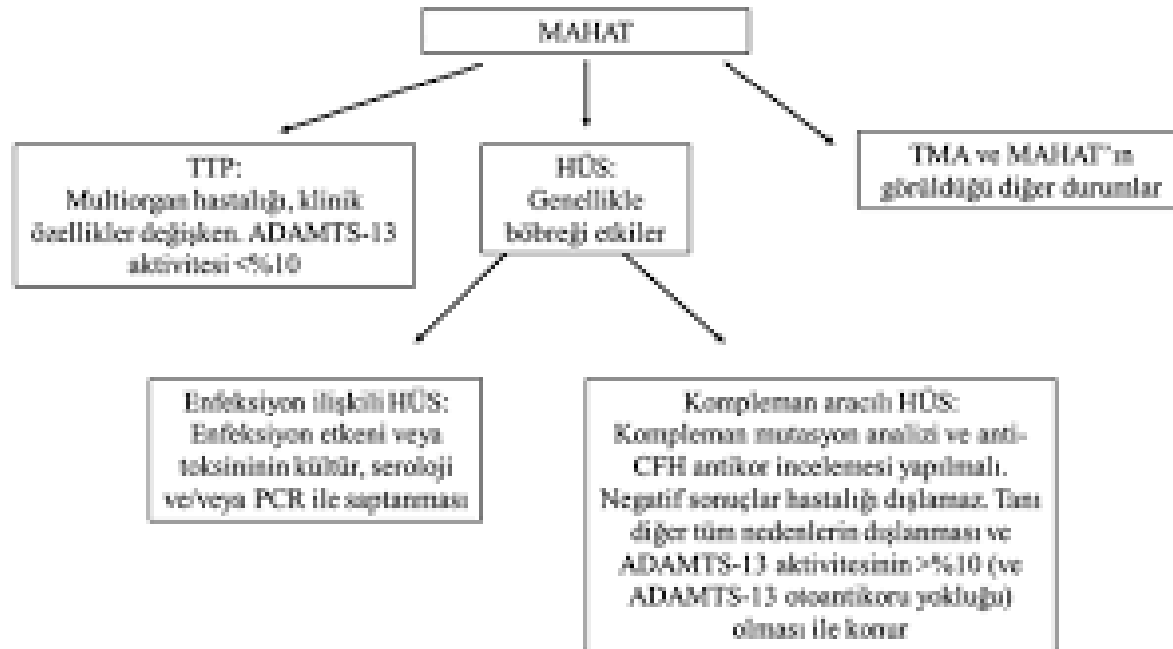
Hemolitik Üremik Sendrom (HÜS)

- Hemolitik üremik sendrom (HÜS);
 - Mikroanjiopatik hemolitik anemi (MAHA),
 - Trombositopeni ,
 - Akut böbrek hasarı, üçlüsü ile tanımlanan bir klinik tablodur.
- Çocuklardaki akut böbrek hasarının en sık nedenlerinden biridir.

Sınıflandırma

- Diyare pozitif HÜS, Tipik HÜS
- Diyare negatif HÜS, Atipik HÜS (%25-30 kadarı ishal tetikleyici etken)
- Tipik HÜS; Shiga-toksin (Stx) üreten Escherichia coli (E. coli) kaynaklı gelişir (STEC-HÜS).
- Atipik HÜS; Kompleman ilişkili HÜS

- Klinik bulgular; trombotik mikroanjiopati (TMA) sonucu oluşur.
- Trombotik mikroanjiyopati, kapiller ve küçük damarlarda trombosit ve fibrin birikiminin olduğu, klinik olarak MAHA ve trombositopeninin (MAHAT) görüldüğü, organ hasarının olduğu süreçlerdir.



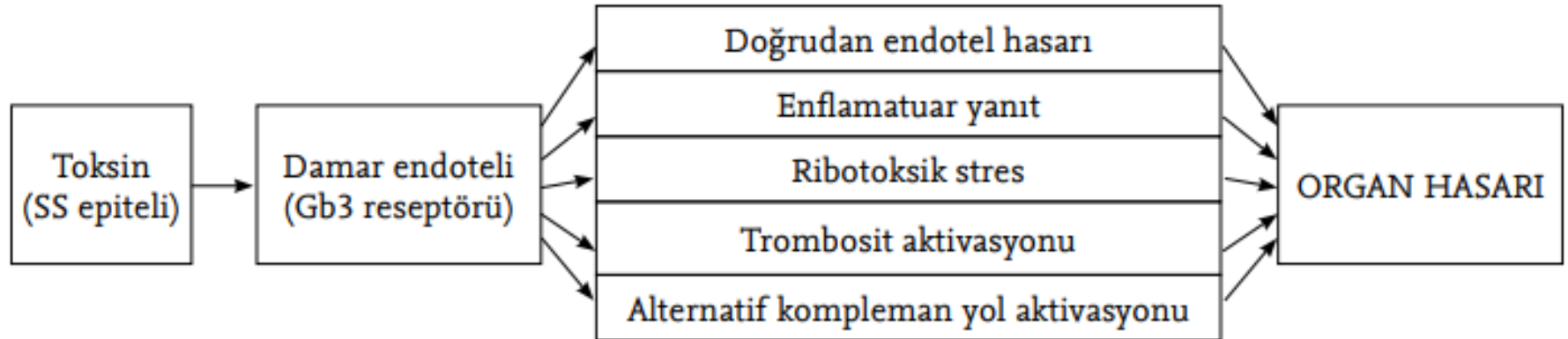
Hemolitik Üremik Sendrom (HÜS)

STEC-HÜS

- Hemolitik üremik sendromun çocuklardaki en sık nedeni Shiga-toksin (Stx) üreten *E. coli*'dir (STEC-HÜS).
- En sık *E.coli* O157:H7 suşu, Stx2 toksini
- 5 yaş altı çocuklarda, yaz aylarında siktir.
- Olgularda sıklıkla çiftlik hayvanlarıyla temas, iyi pişmemiş et yeme, kontamine su içimi ve kontamine sebze yeme öyküsü bulunur.
- İnsandan insana doğrudan geçiş, anneden bebeğine geçiş mümkündür.

Patogenezi

- Shiga toksini böbrekte podositleri ve tübüler hücreleri, mezangiyal ve vasküler epitel hücrelerini doğrudan hasarlar.



Şekil 1. Enterohemorajik *E. Coli*'nin yol açtığı STEC-HÜS'de Stx'in etkileri (20)

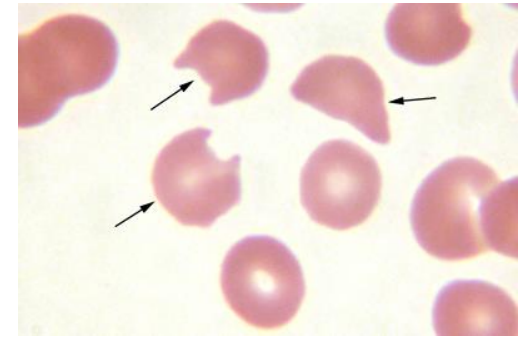
SS: sindirim sistemi; Gb3: globotriaosylceramide; Stx: Shiga-toksin

Klinik Bulgular

- *E.coli* ile bulaşlı besin alımından 3-8 gün sonra ishal gelişir.
- İshal başlangıçta suludur, daha sonra tipik kanlı ishal gelişir.
- Karın ağrısı, bulantı ve kusma ishale eşlik eder. Belirtiler akut batın tablosunu düşündürebilir.
- Ateş daha az sıklıkta görülür.
- Kanlı ishalden 5-7 gün sonra oligüri ve böbrek yetmezliği ile TMA ortaya çıkar
- Hematolojik bulgular ve böbrek bulguları hastalığın asıl klinik tablosunu oluşturur.

Mikroanjiopatik hemolitik anemi

- Anemi, eritrositlerin mikrotrombüslerle tıkanmış böbrek kapillerlerinden geçerken mekanik olarak hasara uğraması ve parçalanması sonucu oluşur.
- Aneminin özellikleri şunlardır:
 - Hemoglobin <10 g/dL, sıklıkla <8 gr/dl
 - Coombs testi negatif
 - Retikülosit sayısı yüksek
 - Serum laktat dehidrogenaz (LDH) düzeyi yüksek
 - Serum haptoglobulin düzeyi düşük
 - Periferik kan yaymasında parçalanmış eritrositler (miğfer hücreleri, şistositler) vardır



Trombositopeni

- Trombosit sayısı 150 000/mm³'ten, sıklıkla 40 000/mm³'ten düşüktür.

Akut böbrek hasarı

- Damar içi volüm artışı ya da trombotik mikroanjiopatiye bağlı iskemi kaynaklıdır.
- Hematüri, proteinüri, serum kreatinin düzeyinde yükseklik ve kan basıncı yüksekliği göstergeleridir.
- Oligüri ya da anüri olabilir.
- Olguların yarısından fazlasında ciddi böbrek hasarı nedeniyle diyaliz gerekir.

Diğer organ/sistemlere ait bulgular:

- Merkezi sinir sistemi tutulumu (%25-30); Letarji, irritabilite ve nöbet en sık bulgulardır. Daha az sıklıkta koma, inme, hemiparezi, beyin ödemi ve kortikal körlük görülebilir.
- Ciddi kan basıncı yüksekliği, merkezi sinir sistemi bulgularına neden olabilir.
- Sindirim sistemi tutulumu sıktır; hemorajik kolit, ileum/kolon delinmesi, rektal prolapsus, kolestaz, pankreatit, geçici diyabet ve peritonit
- Miyokard iskemisine bağlı Troponin I yüksekliği

Tanı

- İki hafta içinde ishal öyküsü olan bir hastada;
- Aniden ortaya çıkan
 - Hemolitik anemi, trombositopeni ve böbrek hasarı ile klinik olarak tanı konur.
- Kesin tanı için ;
 - STEC enfeksiyonunun kanıtlanması (dışkıda serolojik testler ile Stx gösterilmesi ya da dışkı kültürleri) gerekir.
- Tanı için böbrek biyopsisi gerekli değildir.

Atipik HÜS

Kompleman ilişkili HÜS

- Alternatif kompleman yolunun kontrolsüz aktivasyonu sonucu ortaya çıkarlar.
- Yenidoğan döneminden erişkinliğe kadar her yaşta görülebilir.
- Kız ve erkeklerde eşit sıklıkta görülür.
- İlk atak çocukların yaklaşık %70'inde iki yaş altında, %25'inde altı ayın altında ortaya çıkar.
- Tek tek olgular şeklinde ya da ailesel olabilir.
- Genellikle ani başlangıçlıdır.
- Tetikleyici etken enfeksiyonlar; Üst solunum yolu enfeksiyonu, akut ishaller.

Atipik 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 Faktör H düşüklüğü varsa

Atipik Hemolitik Üremik Sendrom düşünülmeli...

Tedavi

- ❖ **Destek tedavi:** Sıvı ve elektrolit dengesinin düzenlenmesi, kan basıncı yüksekliğinin kontrolü, hematolojik değişkenlerin düzenlenmesi, diyaliz
- Sıvı miktarı; oligürik, ödemli, kan basıncı yüksek ise günlük sıvı miktarı: gözle görülmeyen kayıplar+ idrar miktarı+ ek kayıplar
- Ciddi sıvı yüklenmesi varsa furosemid (2mg/kg/doz)
- Kan basıncı yüksekliği; amlodipin (0,1 mg/kg), nifedipin (0,25 mg/kg)
- Eritrosit transfüzyonu; Hb <6 g/dL ise önerilir. Semptomatikse <7 g/dL düzeyinde de gerekebilir.

➤ Diyaliz:

- Belirtili üremi (üremik ensefalopati,perikardit,kanama)
- Azotemi (BUN $\geq$ 80-100mg/dl)
- Diüretik yanıtızsız ciddi sıvı yüklenme bulguları (kan basıncı yüksekliği, kalp yetersizliği)
- İlaç tedavisine yanıtızsız elektrolit ve asit-baz bozuklukları
- Sıvı kısıtlaması nedeniyle hastanın tedavi ve beslenmesinin sağlanamaması

❖ **Plazma tedavisi;** nörolojik tutulumlu olgularda kullanılabilir.

❖ **Ekulizumab;** Kompleman aktivasyonunu engelleyen monoklonal C5 antikorudur.Kompleman ilişkili HÜS tedavisinde kullanılır.

Hastamızda

- Dışkıdan gönderilen E.coli O157:H7 PCR negatif
- Destek tedavisi başlandı.
- Sıvı tedavisi, oral tuzsuz diyet
- İdrar çıkışı takibi
- Kan basıncı takibi
- Allopurinol tedavisi
- İdrar çıkışı iyi olan hastanın sıvı desteği zaman içinde azaltılarak kesildi.
- Ürik asit düzeyi normale seviyeye gerileyince allopurinol tedavisi kesildi.
- Biyokimyasal ve tam kan değerleri normale döndü.
- Üriner USG; bilateral grade 1 parankimal hastalık lehine bulgular görüldü.
- EKO normal saptandı.
- Çocuk nefroloji poliklinik takibi planı ile taburcu edildi.

Teşekkürler...