



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

11 Ekim 2017 Çarşamba

Arş. Gör. Dr. Yeşim Ece Avukatoğlu





Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

11 Ekim 2017

Arş. Gör. Dr. Yeşim Ece Avukatoğlu



Kocaeli Üniversitesi Pediatri Anabilim Dalı

Sabah Olgu Sunumu

13 aylık kız hasta,

- **Şikayet**

Ateş, kusma, ishal

- **Öykü**

3 gündür ateş, kusma, ishal yakınması olan hasta başka bir sağlık merkezine gönderilmiş. Akut gastroenterit düşünülerek ayaktan tedavi düzenlenmiş. Hastanın yakınmalarının devam etmesi üzerine bakılan kreatinin:3.2 mg/dl, hemoglobin:10g/dl, platelet:63000/mm³, Na:131mmol/L , K:4.8mmol/L saptanmış. İdrar çıkışı olmaması üzerine tarafımıza sevk edilmiş.



Özgeçmiş : Miadında 4000 gram normal doğum
Bilinen hastalık öyküsü yok
Anne sütü ve ek gıda alıyor.

Soy-geçmiş : Anne 31 yaş, SS
Baba 33 yaş, SS
Anne baba arasında akrabalık yok
1. çocuk : 4,5 yaş kız hasta SS
2. çocuk: Hastamız

FİZİK MUAYENE

- Ateş : 38,2 °C
- Kan basıncı : 129/62 mm Hg (>99th)
- Nabız : 142/dk
- Solunum : 40/dk
- sPO₂ : % 100

- Boy : 82 cm (75-90p)
- Ağırlık : 11.5 kg (75-90p)

- **Genel durum:** İyi
- **Cilt:** Turgor tonus doğal, mukozalar nemli (dehidratasyon bulgusu yok)
- **Baş-Boyun:** Saç ve saçlı deri doğal, kafa yapısı simetrik,
 - * boyunda kitle LAP yok.
- **Gözler:** Bilateral ışık refleksi doğal, pupiller izokorik
- **SS:** Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor. Toraks deformitesi yok. Ral ve ronküs yok. Ekspiryum uzunluğu yok.
- **KVS:** S1(+), S2(+) doğal S3 yok, ritmik, ek ses yok.
- **GİS:** Batın rahat, defans-rebound yok, hepatosplenomegali
 - * yok, traube açık
- **GÜS:** Haricen kız, anomali yok
- **NMS:** Bilinç açık. Koopere, oryante, çevreyle ilgili. Ense sertliği, kernig, brudzunski negatif. Babinski, klonus negatif. Kranial sinir muayeneleri doğal
- **Ekstremiteler:** Pretibial ödem -/-, **el sırtı hafif ödemli**

LABORATUVAR

- Glukoz : 111 mg/dl
- Ürea : 149,57 mg/dl
- BUN : 70
- Kreatinin : 3,31 mg/dl
- AST : 237 U/L
- ALT : 255 U/L
- Albümin : 3,33 g/dl
- T.Protein : 5,48 g/dl
- LDH: 2842 U/L
- Ürik Asit: 11,79 mg/dl
- CRP : 6,76 mg/dl
- Na : 126 mEq/L
- K : 5,32 mEq/L
- Ca : 9,24 mg/dl
- Fosfor : 5,06 mg/dl
- Mg: 2,6 mg/dl
- Klor:96,2 mEq/L

LABOTATUVAR

- Beyaz küre : $20856 \times 10^3/\mu\text{L}$
- Nötrofil: $10,689 \times 10^3/\mu\text{L}$
- Lenfosit: $6,662 \times 10^3/\mu\text{L}$
- * HTC: % 25,23
- * MCV: 72,54 fL
- Hb : 8,77 g/dl
- Trombosit : $67700 \times 10^3/\mu\text{L}$
- Sedimentasyon: 12 mm/h
- aPTT : 29,6 sec
- PT : 14,9 sec
- INR : 1,18

Periferik yayma: Şistositler ve parçalanmış eritrositler görüldü.

LABORATUVAR 3

Tam idrar incelemesi :

- Dansite : 1020
- pH : 6,0
- Lökosit: Negatif (-)
- **Protein : ++**
- **Kan : +++**
- İdrar sedimenti : Her alanda 5-6 eritrosit, 4-5lökosit
- İdrar kültürü sonucu : Bakteri üremesi yok.

LABAROTUVAR 4

- Gaitada gizli kan : Negatif (-)
- Dışkı kültürü sonucu : Salmonella ve Shigella üremedi

LABORATUVAR5

- * ASO : 36 IU/ml
- * C3: 123,1 mg/dl
- * C4: 21,3 mg/dl
- * Haptoglobin: 6,3 mg/dl
- * Retikülosit Paneli :
 - * Retikülosit Sayısı : $0,118 \cdot 10^6/\mu\text{L}$
 - * Retikülosit yüzdesi : 3,64 %
 - * MRV : 116,2 fL
 - * IRF : 0,75

ÖZET

- Ateş
- Kusma
- İshal
- El sırtında ödem
- Anüri
- Kreatinin düzeyinde artış
- Anemi
- Trombositopeni
- LDH ve AST-ALT düzeylerinde artış

A decorative graphic at the top of the slide consisting of several overlapping, wavy, horizontal bands in various shades of green, creating a layered, landscape-like effect.

TANINIZ NEDİR ?

KLİNİK İZLEM

- * Hastada ön planda hemolitik üremik sendrom (HÜS) düşünüldü.
- * Hastada kreatinin değerinin yükselmesi, hemoliz olması ve hastanın anürik olması nedeniyle periton diyalizine başlandı.
- * EHEC 0157: H7 Multipleks PCR testi : Pozitif(+) olarak sonuçlandı.
- * Ürik asit yüksekliği sebebiyle tedavisine allopurinol eklendi.
- * Kan basıncı yüksek seyreden hastaya, antihipertansif başlandı.

Hemolitik Üremik Sendrom

- Hemolitik üremik sendrom (HÜS);
 - Hemolitik anemi
 - Trombositopeni
 - Akut böbrek hasarının eş zamanlı olarak oluşması ile tanımlanır.
- Çocuklarda akut böbrek hasarının en sık nedenlerinden biridir.

- 
- HÜS, diyare-pozitif ve diyare-negatif HÜS olarak ikiye ayrılmıştır.
 - Tipik HÜS olarak da adlandırılan diyare-pozitif HÜS sıklıkla Shiga toksini üreten *Escherichia coli* (STEC) enfeksiyonlarından ve daha az sıklıkla *Shigella dysenteriae* tip 1 enfeksiyonundan kaynaklanmaktadır.
 - HÜS'ün tüm diğer nedenleri diyare negatif HÜS (atipik HÜS) olarak adlandırılır.

- 
- Sıklıkla gastroenterit ya da üst solunum yolu enfeksiyonunu izler, özellikle 5 yaş altı çocuklarda görülür.

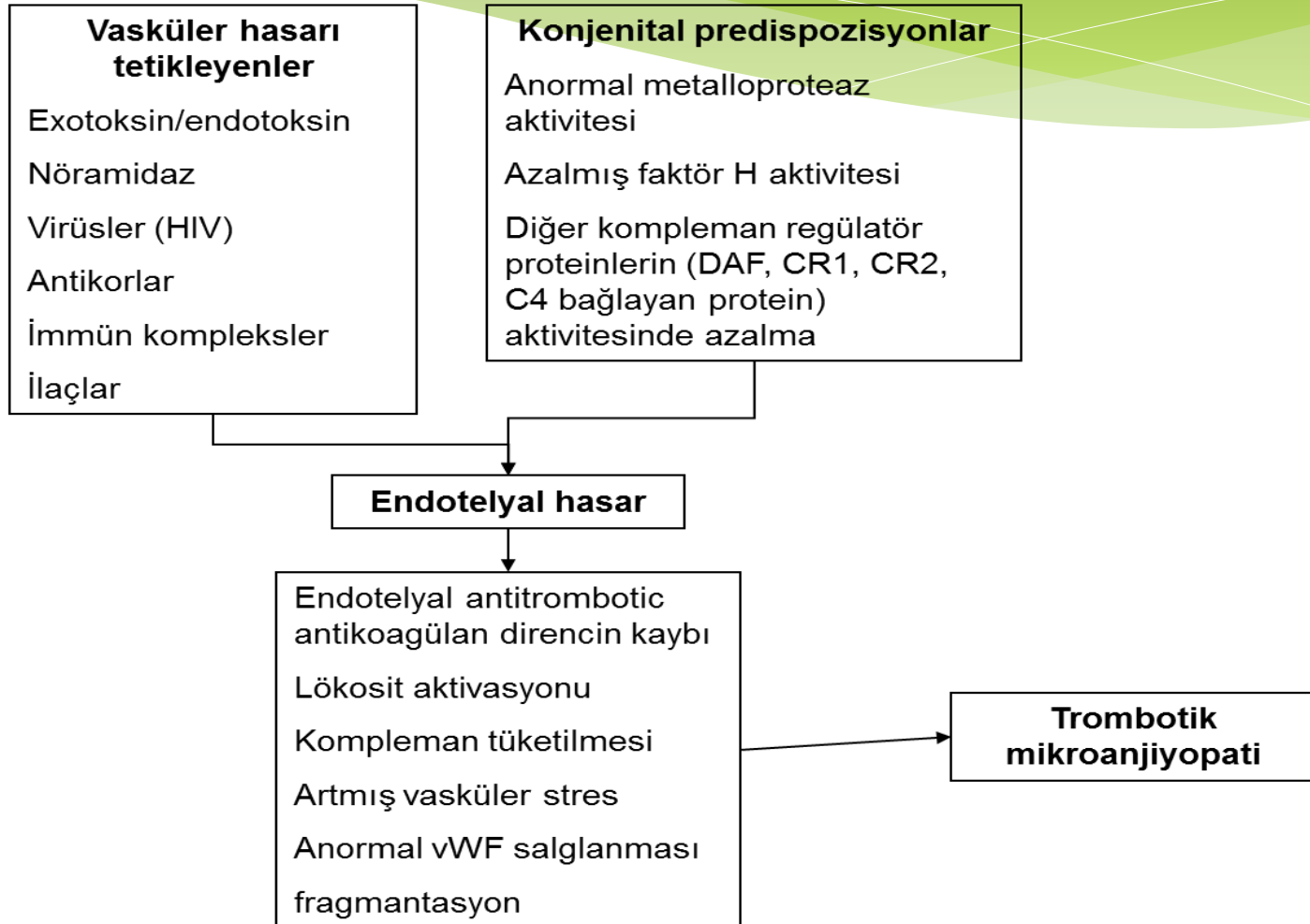
EPİDEMİYOLOJİ

- * -%90diare (+)
- * -1-5yaş arası pik yapmakla birlikte her yaşta görülebilir.
- * -İlkbahar ve yaz aylarında sık(epidemiler olabilir)

PATOFİZYOLOJİ

- * Bulaşmış gıdaların alınmasından sonra bakteri bağırsağa gider.
- * Bağırsakta *E. Coli* tarafından Stx (Stx 1 ve Stx 2) salgılanır.
- * Bu ekzotoksinler sindirim sistemi epitelinden emilir ve hedef organa ulaşır.
- * Hedef organ epitelinde glikopeptit yüzey almacı olan globotriaosylceramide (Gb3)'e bağlanır,protein sentezini baskılar, endotel hasarına, hücre ölümüne, enflamatuvar yanıtta artışa ve trombosit aktivasyonuna neden olur.

Mikroanjiyopatinin etiyolojisi ve patogenezi



Toksin
(SS epiteli)



Damar endoteli
(Gb3 reseptörü)

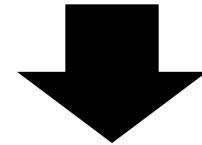


Alternatif kompleman yol
aktivasyonu

Doğrudan endotel hasarı

Enflamatuvar yanıt

Trombosit
reaktivasyonu



ORGAN HASARI

TİPİK HÜS

- Olguların %90'ında tipik formu görülür ve ön dönemde (prodrom) ishal yakınması yer alır. Çocuklarda hastalık, shigella toksini ya da benzeri enterotoksin tarafından tetiklenir.
- 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

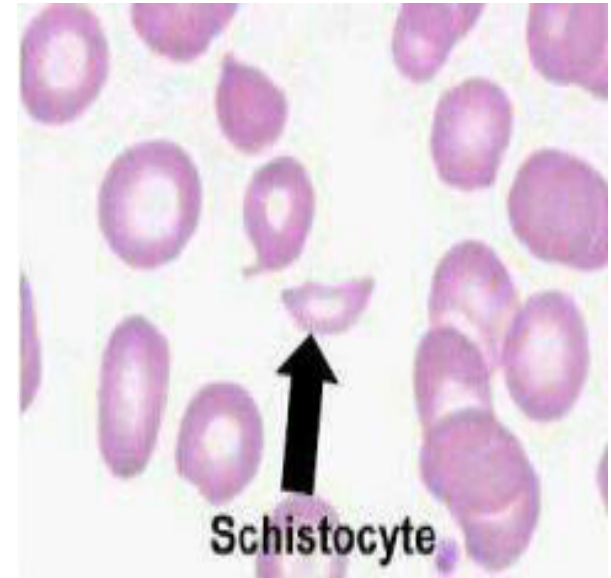
KLİNİK VE LABORATUVAR BULGULARI

- * Bulaşmış besinin alınmasından ortalama 3-8 gün sonra ishal başlar.
- * İshal başlangıçta suludur, daha sonra kanlı olur.
- * Karın ağrısı, bulantı ve kusma ishale eşlik eder.
- * Ateş daha az sıklıkta görülür.
- * Hematolojik bulgular ve böbrek bulguları hastalığın asıl klinik tablosunu oluşturur.
- * Hastalığın klasik üçlüsü olan mikroanjiopatik hemolitik anemi, trombositopeni ve akut böbrek hasarına ait laboratuvar bulguları vardır.

MİKROANJİOPATİK HEMOLİTİK ANEMİ

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

- * Periferik kan yaymasında parçalanmış eritrositler (miğfer hücreleri, şistositler) vardır.



TROMBOSİTOPENİ

- * Trombosit sayısı sıklıkla $150000/\text{mm}^3$ 'ten düşüktür.
- * Ender olarak kanama görülür.

AKUT BÖBREK HASARI

- * Böbrek etkilenmesi farklı derecelerde olabilir.
- * Hematüri, proteinüri ve serum kreatinin düzeyinde yükselme böbrek hasarının en önemli göstergesidir.
- * Kan basıncı yüksekliği diğer bir önemli bulgudur.
- * Oligüri ya da anüri oluşabilir.

TANI

- * 2 hafta içinde ishal öyküsü olan 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.

ATİPİK HÜS

- * Atipik HÜS nedenleri;

- MCP mutasyonu, ,
 - von Willebrand faktör yıkan metalloproteaz (vWF-CP veya ADAMTS 13) aktivitesi eksikliği
 - Kompleman faktör I (FI) eksikliği
 - Kompleman FH'ya karşı otoantikolar
- * FH yokluğunda alternatif yolun spontan aktivasyonu, kompleman sisteminde C3 ve faktör B'nin harcanmasına neden olur ve plazma düzeyleri azalır.

ATİPİK 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

KOMPLİKASYONLAR

- 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 komplikasyonlarıdır.

TEDAVİ

- Tüm HÜS olgularında 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
 - Erken dönemde diyalize başlanması
- Kompleman ilişkili atipik HÜS olgularında ekulizumab
 - * kullanılır.
- Ekulizumab elde edilemiyorsa plazma değişimi yapılabilir.

ECULİZUMAB

- * Bir rekombinan monoklonal C5 antikorudur; C5'e bağlanarak C5a ve C5b oluşumunu engelleyerek kompleman aktivasyonunu son evrede durdurur.
- * Hastalığın kötü gidişi, plazma tedavisinin sınırlı etkileri ve plazma değişimi için damar yolu gerekliliği dikkate alındığında Eculizumab tedavisinin özellikle çocuklarda birinci basamak tedavi olması yönünde eğilimler artmaktadır.
- * Eculizumab tedavisi alan tüm hastalar *Neisseria meningitis*, *Streptococcus pneumoniae* ve *Haemophilus influenza* Tip B'ye karşı aşılanmalıdır.

- 
- Hastaların %75'i hastalık sonrası ilk 5 yıl içinde tam olarak iyileşmektedir. Tekrarlama oldukça seyrek.

A decorative graphic at the top of the slide consisting of several overlapping, wavy, horizontal bands in various shades of green, creating a layered, landscape-like effect.

TEŞEKKÜRLER...