

14.

ULUSAL HİPERTANSİYON ve BÖBREK HASTALIKLARI KONGRESİ



16 - 20 Mayıs 2012
GLORIA GOLF RESORT HOTEL
ANTALYA

www.turkhipertansiyon.org



Hipertansiyon Türk
(TürkHipertansiyon)



@T_Hipertansiyon
(TürkHipertansiyon)

KONGRE KİTABI

TEKARARLAYAN KARIN AĞRISI, ORAK HÜCRE ANEMİSİ VE BÖBREK YETMEZLİKLİĞİ: BİR HETEROZİGOT E148Q MUTASYONLU FMF HASTASI

KENAN TURGUTALP¹, FERAY TABAKAN¹, ANIL TOMBAK², AHMET KIYKIM¹

MERSİN ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ İÇ HASTALIKLARI A.D. NEFROLOJİ B.D.¹
MERSİN ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ İÇ HASTALIKLARI A.D. HEMATOLOJİ B.D.²

Ailesel Akdeniz Ateşi (AAA) steril poliserozitin eşlik ettiği, tekrarlayan ateş, karın ağrısı, plevrit, peritonit ile seyreden, otozomal resesif geçişli bir ailesel hastalıktır. Proteinüri ve böbrek yetmezliğine neden olan sekonder amiloidozisin yaygın görülen bir nedenidir. Kolşisin tedavisinin AAA'nın seyrini düzelttiği, amiloidozis ve diğer böbrek lezyonlarının oluşmasını engellediği bilinmektedir. Bununla birlikte orak hücre anemisinde kusma, karın ağrısı, karın distansiyonu, barsak seslerinin azalması gibi klinik bulgular görülüyor olsa da, AAA gibi karın ağrısı yapan diğer nedenlerin de ayırıcı tanıda düşünülmesi gerekmektedir.

46 yaşında orak hücre anemili erkek hasta, tüm vücutta ve karında ağrı şikayeti nedeniyle hastanemiz acil servisine geldi. Bununla birlikte nefes darlığı da başlamış. Ağrıları dindirmek için herhangi bir ilaç kullanmamış. Karın ve eklem ağrısı şikayeti sık sık oluyor (ayda 1-2 kez) ve ağrılı kriz nedeniyle dış merkezlerde bir çok kez yatışı yapılmış. Hastaya 3 yıl önce 7 gr/gün proteinüri, kan biyokimyasında 1.6 mg/dL albümin, anazarka tarzında ödem saptanmasından dolayı yapılan böbrek biyopsisinde amiloidoz saptanmış ve kolşisin tedavisi verilmiş. Hasta o tarihten sonra kontrollerini dış merkezde yaptırmış ve amiloidoz nedeni araştırılmamış. Halsizlik, tüm vücutta ve karında ağrı şikayetleri ile acil servisteki tetkiklerinde metabolik asidoz ve hiperpotasemi tespit edilmesi üzerine hemodiyalize alınıp nefroloji servisine yatırıldı. Özgeçmişinde, orak hücreli anemisi ve amiloidoz tanısı mevcut. Fiziksel muayene: Ateş: 37oC, TA:90/55 mm/Hg, nabız:102/dakika, solunum sayısı: 25/dakika genel durumu orta, şuur açık, koopere. Karında yaygın ağrı ve hassasiyet mevcut. Biyokimya: Serum hemoglobin: 6 g/dL, beyaz küre: 14.1 x10³/µL, trombosit:603 x10³/µL, üre: 188 mg/dl, kreatinin: 7.73 mg/dl, K⁺:6.45 mEq/L, Na⁺: 136 mEq/L, pH:7.22, HCO₃: 9.3 mEq/L, albumin: 1.14 gr/dl idi.

Takiplerde karın ağrısı ve karında distansiyonu devam eden hastanın çekilen ayakta direk karın grafisinde yaygın gaz mevcuttu. Batın tomografisinde ince bağırsak ansları arasında minimal serbest sıvı. Gelişen akut nörolojik tablo ve geçmeyen karın ağrılarından dolayı orak hücre anemisi komplikasyonu düşünülerek hastaya kan değişimi yapıldı ve hemoglobin düzeyleri 10 gr/dL seviyesinde tutuldu. Nörolojik bulguları düzelen fakat karın ağrıları geçmeyen hastadan, önceden de amiloidoz tanısı aldığı için AAA gen mutasyonu gönderildi. Heterozigot E148Q mutasyonu pozitif gelen hastanın geçmeyen karın ağrıları AAA'ne bağlandı. Halen hemodiyaliz tedavisi ve karın ağrıları takibi nefroloji kliniğinde devam etmektedir.

Türkiye'de Akdeniz bölgesinde yaşayan orak hücre tanısı almış hastalarda tekrarlayan karın ağrılarının sadece orak hücre anemisine bağlı olmayabileceğini, bu bölgede AAA gibi karın ağrısıyla seyreden ve böbrek yetmezliğine yol açabilecek hastalıkların da sık görüldüğünü ve dolayısıyla bu hastalıkların da araştırılması gerekmektedir.

