

İmmünglobulin A Nefropatisi Zemininde Gelişen Atipik Hemolitik Üremik Sendrom Vakası

Ali Delibaş¹, İclal Gürses², Uğur Raşit Kayacan¹, Serra Sürmeli Döven¹, Yasemin Yuyucu Karabulut², Banu Çoşkun Yılmaz³, Ali Ertuğ Arslanköylü⁴, Kaan ESEN⁵, Olgu HALLIOĞLU Kılınç⁶, Emine Korkmaz⁷ Fatih Süheyl Ezgü⁸, Çetin Okuyaz⁹, Selma Ünal¹⁰

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD, Mersin

² Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji ABD, Mersin

³Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Histoloji ve Embriyoloji ABD, Mersin

⁴Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğunbakım BD, Mersin

⁵Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji ABD,

⁶ Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD,

⁷Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nefrojenetik Laboratuvarı, Ankara

⁸Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Metabolizma ve Nutrisyon BD, Ankara

⁹ Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nöroloji BD,

¹⁰ Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji BD, Mersin

Olgu: Onsekiz aylık erkek bebek iki gündür kanlı ishal ve idrar miktarında azalma şikayetleriyle başvurduğu merkezde trombositopeni (52000/mm³) ve anemisi (Hgb:8 g/dl, Htc:%24) saptanarak hastanemize sevk edilmiş. Anne-baba arasında akrabalık yoktu. Fizik muayenesinde genel durumu kötü, soluk görümlü, kan basıncı: 105/68 mmHg, vücut ısısı 37,8⁰C, karında asit, skrotumda ve pretibial 3+ godet bırakan ödemi vardı. Laboratuvar incelemelerinde anemi [Hgb:6,9 g/dl, D.coombs(-)], trombositopeni (70000/mm³), böbrek fonksiyon testlerinde bozukluk (Kreatinin:2,9 mg/dl, Üre:142 mg/dl, Na:129 mEq/L, K:5,3 mEq/L, LDH:2633 U/L, Ürik asit:13,1 mg/dl) saptanarak Hemolitik Üremik Sendrom (HÜS) tanısı konuldu. Gaita kültüründe STEC üremedi. İV sıvı, destekleyici tedaviler, periton diyalizi, eritrosit süspansiyonu ve taze donmuş plazma (TDP) infüzyonları başlandı. Yatışının 4. gününde nöbet geçirdi ve Fenitoin başlandı. Oligo-anürinin devam etmesi nedeniyle yatışının 9. gününde böbrek biyopsisi yapıldı. Onuncu gün aniden solunum sıkıntısı gelişen ve durumu kötüleşen hastada “Dilate Kardiyomiyopati” saptandı. Digitalize edildi ve “Mitokondriyal Sitopati” düşünülerek Koenzim Q, Karnitin ve B kompleks vitamini başlandı. Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi’ne alınarak entübe edildi. HÜS etiyolojisine yönelik olarak bakılan tetkikleri (C3, C4, metabolik tetkikleri, Faktör H, anti-Faktör H düzeyi,

ADAMTST13 aktivitesi, MTHFR) normal sınırlardaydı. Yatışının 17. gününde böbrek biyopsisi raporu sonuçlandı. “HÜS ile uyumlu bulgulara ilave akut tubuler nekroz ve piyelonefrit” saptandı. İmmünflöresan incelemede glomerüllerde, tübüllerde ve bazı damarlarda IgA(2+) birikimi saptanması üzerine gūnaşırı 5 kez TDP ile plazmaferez yapılarak hemen arkasından pulse metilprednizolon (15 mg/kg/gün, 6 gün) uygulandı. İlaç tedavisinin 3. gününde idrar çıkışı 1,1 ml/kg/saate çıktı. 35. gün taburcu edilirken (Hb:9,4 g/dl, Trombosit sayısı:247000/mm³, Kreatinin:0,62 mg/dl) ekokardiyografisi normal bulunduğundan digoksin kesildi. 21 aydır izlenen hastanın halen şikayeti yok. Hb:12,6 g/dl, Trombosit:189000/mm³, Üre:41 mg/dl, Kreat:0,52 mg/dl. Düşük doz prednizolon, enapril ve Koenzim Q, Karnitin, B kompleks vitamini almaya devam ediyor.

SONUÇ: Hastamızda gelişen hemolitik üremik sendrom atipik olarak değerlendirildi. Verilen steroid tedavisine cevap alınmasından dolayı zemininde IgA nefropatisinin eşlik ettiği düşünöldü.

