

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 167

167.Shigatoksin ilişkili hemolitik üremik sendrom için aşağıdakilerden hangisi doğrudur?

- A) Coombs pozitif hemolitik anemi görülür.
 - B) Uzun dönemde olguların çoğunda son dönem böbrek yetmezliği gelişir.
 - C) Retikülosit sayısı ve LDH düzeyi artmıştır.
 - D) PT ve PTT genellikle uzamıştır.
 - E) Olguların çoğunda ADAMTS13 aktivitesi %10'un altındadır.

Doğru Cevap:C

DERS NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

(Bu referanslar; soru kitabı Tüm Tus Soruları, Kamp notlarımız ya da non spesifik slaytlardan DEĞİL, sadece güncel ders notlarımızdan verilmiştir. Bu notları şubelerimizde kolayca edinip, referansları kontrol edebilirsiniz.)

İLGİLİ NOTLAR

Biz hemolitik üremik sendromun tüm özelliklerini ve bulgularını yazdık... Gerisini ÖSYM düşünsün... Siz ulu çınar TUSDATA'ya yaslanmaya devam edin...

Klinik Bilimler 167. soru
Tusdata Pediatri Ders Notu 3. Fasikül Sayfa 994

HEMOLİTİK ÜREMİK SENDROM (HÜS)

- **Mikroangiopatik hemolitik anemi, trombositopeni ve akut böbrek yetmezliği** ile karakterize bir klinik tablodur.
 - Genellikle **<5 yaş** çocuklarda görülür.
 - Çocuklarda trombotik mikroangiopatinin (TMA) en sık görülen formudur. Bir çok bulgusu trombotik trombositopenik purpura (TTP) ile benzerlik gösterir.

Etiyoloji:

Enfeksiyon kökenli HÜS:

- **Shiga toksin (Verotoksin) üreten E.coli (STEC O157:H7):** Avrupa ve Amerika'da en sık
 - **Shiga toksin üreten E. coli (STEC O104:H4):** Avrupa'da epidemiler yapıyor.
 - **Shigella dysenteriae tip 1:** Asya ve Afrika ülkelerinde sık

Konyuksiyonlar ve ensetalopati en sık karşılaşılan nörolojik bulgulardır. Bazal

Klinik Bilimler 167. soru
Tusdata Pediatri Ders Notu 3. Fasikül Sayfa 995

Laboratuvar ve Tari

- **Düşük hemoglobin ve hematokrit düzeyleri ile birlikte;** periferik yamadaeparçalanmış eritrositler (**şistositler**) çentikli, miğfer veya damla şeklinde eritrositler, LDH ve indirekt bilirubin yüksekliği, retikülositoz ve haptoglobulin düşüklüğü gibi hemoliz bulguları elde edilir.
 - **Coombs testi negatiftir.** Ancak pnömokoklara bağlı HÜS'te pozitif olabilir.
 - Lökositoz belirgindir. **Trombositopeni genellikle erken bulgudur.** Akut gastroenteritten sonra 7 gün içinde trombosit sayısı $<150.000/\text{mm}^3$ değilse, HÜS olası değildir.
 - **Oligürık böbrek yetmezliği** geliştiğinde hiperkalemi, metabolik asidoz, hiperfosfatemi, hipokalsemi ve dilüsyonel hiponatremi sıktır. Karaciğer enzimleri yükselir, hipoalbüminemi vardır. Serum trigliserid ve ürik asit düzeyleri sıklıkla yükselir. Bazı olgularda amilaz ve lipaz yüksekliği ile hiperglisemi saptanır.
 - **Dissemine intravasküler koagülopati bulgusu yoktur.** Protrombin ve parsiyel tromboplastin zamanı normaldir.
 - İshalli olguların coğunda tanı anında dikkı kültürü negatiftir. Bu nedenle tanıda dikkı kültürü gereklidir.

Klinik Bilimler 167. soru
Tusdata Pediatri Ders Notu 3. Fasikül Sayfa 996

- **İshale bağlı HÜS olgularının прогнозu en iyisidir.** Pnömokoklara bağlı HÜS'te %20 mortalite oranı varken, genetik HÜS olgularında прогноз daha kötüdür. Faktör H (daha sık görülür) ve I eksikliklerinde rekürrens oranı çok yüksektir. Bu hastalar kombine karaciğer ve böbrek transplantasyonu adayıdır.

Komplikasyonlar

Hemofili C

- Faktör XI eksikliğidir.
- OR geçer, bu yüzden **kadınlarda** da görülebilir.
- Klasik hemofilinin klinik bulguları görülür. **aPTT uzun**, diğer testler normaldir.

Faktör XIII Eksikliği

- Göbeğin **geç düşmesi** ve göbek düştükten sonra **uzun süre kanaması** tipiktir.
- Çocuklarda GIS, intrakraniyal, intraartiküler kanama en sık klinik bulgularıdır.
- Kanama zamanı, PT ve aPTT **normaldir**.
- Tanida **5 mol/L üre fibrin stabilizasyon testi** kullanılır.
- Tedavide **kriyopresipitat, TDP ve FXIII konsantreleri** verilebilir.

Klinik Bilimler 167. soru
Tusdata Dahiliye Ders Notu Fasikül 1 1. Fasikül Sayfa 096

HEMOLİTİK ÜREMİK SENDROM (HÜS)

- Genelde **pediatrik** yaşı grubunda görülen bir hastalıktır.
- Sıklıkla **kanlı ishal** sonrası ortaya çıkar.
- En sık etken **Shiga toksin üreten E. coli** dir. (**O157:H7 veya EHEC** olarak bilinir)
- Bu toksin özellikle **böbrek glomerül endoteline** bağlanır ve sonuca trombosit tıkaqları gelişir.
- HÜS triadı:**
 - Mikroanjiyopatik hemolitik anemi (MAHA)
 - Trombositopeni
 - Akut böbrek hasarı (glomerüler)
- DİK'ten farklı olarak **koagülasyon faktörleri kullanılmaz**, sadece **trombositler tüketilir**.
 - **Trombositopeni ve kanama zamanında uzama** olur.
 - PT, aPTT, fibrinojen **normaldir**, D-dimer **hafif artar**.
 - MAHA nedeni ile intravasküler hemoliz bulguları ve **şistositler** görülür.
 - **Kreatinin yüksekliği, hematüri ve proteinüri** tespit edilir.
- Tedavisi **destek tedavisidir** ve gerekirse **diyaliz** yapılabilir.

Atipik HÜS

- Klasik HÜS'ten **daha az** görülür ve etiyolojide kanlı ishal **rol oynamaz**.
- Kompleman sistemini regule eden proteinlerde (**Faktör H-en sık**, CD46, Faktör I vb) genetik defekt sonucunda **alternatif kompleman yolu** aşırı aktive olur.
- Bunun sonucunda **endotel hasarı** gelişir ve **mikrotrombusler** oluşur.
- Klasik HÜS'ten farklı olarak klinik tabloya ekstrarenal bulgular, özellikle **nörolojik bulgular** eşlik eder.
- Atipik HÜS, trombositopenik trombositopenik purpura (TTP) ile ayırcı tanıya girer. Bu ayrılm **ADAMTS 13 aktivitesinin** ölçülmesi ile yapılır.
 - ✓ ADAMTS 13 aktivitesi < % 10 ise **TTP**, > % 10 ise **atipik HÜS** lehinedir.
- **Plazma infüzyonu ve plazmaferez** tedavileri aHÜS'te ilk tedavi seçeneğidir.
- Özellikle plazma tedavisine yanıtız veya bağımlı olgularda, **eculizumab (anti C5)** tedavisi aHÜS'te hızlı, etkili ve hayat kurtarıcı bir tedavi seçeneğidir.

ECULİZUMAB endikasyonları

- Atipik hemolitik üremik sendrom
- Paroksismal nokturnal hemoglobinüri