

سندرم همولیتیک اورمیک: گزارش یک مورد نارسایی کلیه و بازگشت عمل کرد کلیوی پس از ۱۵ ماه

دکتر محسن اخوان سپهی^{۱*} دکتر علی درخشان^{۲**} دکتر مصطفی شریفیان^{***} دکتر احمد شجری^{****}

* فوق تخصص بیماری‌های کلیه کودکان، دانشگاه علوم پزشکی قم

** دانشیار بیماری‌های کودکان، دانشگاه علوم پزشکی شیراز

*** دانشیار بیماری‌های کلیه کودکان، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

**** استادیار بیماری‌های کلیه کودکان، دانشگاه علوم پزشکی یزد

چکیده

زمینه و هدف

سندرم همولیتیک اورمیک (HUS) با تریاد آنمی همولیتیک میکروآنژیوپاتی، ترومبوسیتوپنی و نارسایی حاد کلیه مشخص می‌شود و شایع‌ترین علت نارسایی حاد کلیه کودکان در بسیاری از نقاط جهان محسوب می‌گردد. نوع کلاسیک بیماری به دنبال اسهال خونی اتفاق می‌افتد و احتمال نارسایی مزمن کلیوی حدود ۹٪ می‌باشد. هدف از این مطالعه معرفی یک مورد HUS است که بعد از ۱۵ ماه وابستگی به دیالیز عمل کرد کلیوی طبیعی پیدا کرده است.

معرفی مورد

پسر بچه‌ای ۱۲ ساله که به دنبال ۲ هفته اسهال خونی دچار نارسایی حاد کلیوی (افزایش اوره نیتروژنی و کراتینین خون)، ترومبوسیتوپنی، کم‌خونی شدید و لام محیطی خون به نفع HUS گردیده بود، بستری و دیالیز صفاقی و بعد از آن همودیالیز شروع گردید، در نهایت پس از ۱۵ ماه وابستگی به دیالیز، عمل کرد کلیوی طبیعی پیدا کرد و در حال حاضر نیز بعد از سه سال عمل کرد کلیوی طبیعی دارد.

کلید واژه‌ها: سندرم همولیتیک اورمیک، کودکان، دیالیز صفاقی

نویسنده مسئول: فوق تخصص بیماری‌های کلیه کودکان، دانشگاه علوم پزشکی قم

آدرس: قم، خیابان ساحلی، بیمارستان کودکان، مرکز تحقیقات بالینی تلفن: ۰۹۱۲۲۵۳۳۶۴۳

تاریخ دریافت: ۸۷/۱/۱۷ Email: mohsenakhavansepahi@yahoo.com تاریخ پذیرش: ۸۷/۲/۲۹

۱. مرکز تحقیقات توسعه بالینی

۲. مرکز تحقیقات کلیوی شیراز

مقدمه

سندرم همولیتیک اورمیک با تریاد کم‌خونی همولیتیک میکروآنژیوپاتیک، ترومبوسیتوپنی و نارسایی حاد کلیوی مشخص می‌گردد و نخستین بار به‌وسیله Gasser و همکارانش شرح داده شد (۲،۱). از این سندرم در اغلب نقاط دنیا به‌عنوان شایع‌ترین علت نارسایی حاد کلیوی در کودکان کمتر از ۴ سال نام برده می‌شود (۳). سندرم همولیتیک اورمیک به دو شکل کلاسیک و غیر کلاسیک (۴) مشاهده می‌گردد که شکل کلاسیک آن به‌دنبال اسهال (D+HUS) و عامل بروز آن وروتوکسین هست (۵). در اکثریت موارد کلاسیک بیماری به‌دنبال عفونت روده‌ای با E.coli انتروهموراژیک (0157:H7) ایجاد می‌شود (۷-۲). آنتی‌بیوتیک درمانی در ابتدای عفونت با E.coli انتروهموراژیک ریسک ابتلا به HUS را افزایش می‌دهد (۶). شکل غیرکلاسیک و یا آتیپیکال بیماری به‌دنبال عفونت‌های تنفسی با پنوموکوک، لوپوس، رد کلیه پیوندی، فشارخون بدخیم، حاملگی، قرص‌های ضد بارداری، به‌صورت فامیلیال و یا با استفاده از بعضی داروها مانند سیکلوسپورین، تاکرولیموس، میتومیسین و شیمی درمانی دیده می‌شود (۸-۱۵). HUS هم‌چنین می‌تواند در ارتباط با فاکتور H کامپلمان و یا فاکتور ون ویلی برانت به‌وجود آید. نارسایی حاد کلیوی در HUS ممکن است چند هفته طول بکشد. در گزارشات معدودی نارسایی حاد کلیوی در یک بیمار بعد از ۶ ماه و در گزارش دیگری در دو مورد، یکی پس از ۸ ماه و در دیگری بعد از ۱۶ ماه دیالیز به‌حالت طبیعی برگشته است (۱۶،۱۷). در موردی که ما گزارش می‌کنیم عمل‌کرد کلیوی پس از ۱۵ ماه به‌حالت طبیعی برگشت نموده است.

شرح مورد

پسر ۱۲ ساله‌ای با بی‌حالی، تهوع، استفراغ، رنگ پریدگی و ادرار تیره رنگ از ۲ هفته قبل؛ در بیمارستانی در شهرستان ساوه بستری و به‌علت $Hb=6/5\text{gm/dl}$ ، ۲

واحد Packed Cell دریافت می‌کند. بیمار به‌علت آنمی شدید و نارسایی حاد کلیه $WBC=17100$, $Cr=9.1\text{mg/dl}$, $BUN=200\text{ mg/dl}$ ($Hb=7\text{gm/dl}$ و $Retic=2\%$ ، $PLT=75000$ ، به بیمارستان مفید اعزام می‌شود. لام خون محیطی دارای سلول‌های کلاهی شکل^۱ و سلول‌های خا‌ردار^۲ بود. بیمار از فردای روز بستری، دچار مدفوع خونی شده و با تشخیص نارسایی کلیوی به‌علت HUS برای بیمار دیالیز صفاقی حاد شروع شد. به‌علت استمرار نارسایی کلیه و عدم کاهش BUN و Cr برای بیمار کاتتر Tenkoff گذاشته و دیالیز صفاقی به‌صورت CAPD^۳ انجام شد. بعد از ۲ هفته بیمار با جاگذاری AVF^۴ و Double Lumen با حال عمومی نسبتاً خوب تحت درمان همودیالیز (HD) مرخص گردید. در مرحله حاد برای بیمار دیالیز صفاقی و در ادامه به‌علت طول کشیدن زمان نارسایی کلیه، بیمار تحت درمان همودیالیز (HD) قرار گرفت. مجدداً بیمار یک‌ماه بعد با ادم شدید اندام تحتانی و هماچوری واضح و آنمی شدید، $Hb=4/8$, $BUN=61\text{mg/dl}$, $Cr=7\text{mg/dl}$ بستری و Packed Cell دریافت نمود. چون فشار خون بیمار افزایش پیدا کرده بود، تحت درمان داروهای ضد فشارخون قرار گرفت. یک ماه بعد مجدداً بیمار با تنگی نفس، خواب‌آلودگی، بی‌اشتهایی و فشار خون بالا، بستری و در معاینات بالینی، ادم اندام تحتانی و در سمع قلب S3، S4 و ریتم گالوپ داشته و با توجه به علایم نارسایی قلب بیمار، اکوکاردیوگرافی شد و شروع دیگوکسین و لازیکس توصیه گردید. برای انجام پلازما فرز، کاتتر ورید مرکزی گذاشته شد و بیمار ۱۲ بار پلازما فرز شد. مجدداً سه ماه بعد بیمار با تب‌های بالا، ادم شدید اندام تحتانی، اسهال و استفراغ بستری شد. با توجه به علایم نارسایی قلب و علایم اندوکاردیت، بیمار اکو گردید و با احتمال سپتی‌سمی ناشی از کاتتر

^۱. Helmet cell

^۲. Bur cell

^۳. Continuous Ambulatory Peritoneal Dialysis

^۴. Arteriovenous Fistula

شالدون و با توجه به نارسایی تریکوسپید (TR)، کاتتر شالدون بیمار خارج شد. علت نارسایی قلب بیمار، وجود نارسایی مزمن کلیه و عدم کنترل صحیح فشار خون است. بیمار فقط تحت درمان HD و داروهای ضد فشارخون و داروهای لازم برای نارسایی کلیه قرار گرفت. در این نوبت بستری، بیمار دچار هایپوناترمی ($Na=115$) و تشنج شد که با اصلاح هایپوناترمی، تشنج بیمار کنترل گردید. اولیگوری بیمار به تدریج بعد از گذشت یک سال بهبود پیدا کرد. در آخرین مراجعه، ۱۵ ماه بعد از شروع بیماری، آزمایشات به شرح ($Cr=1mg/dl, BUN=17mg/dl$) بود. با توجه به عمل کرد طبیعی کلیه و برقراری حجم کافی ادرار، دیالیز بیمار قطع شد.

بحث

سندرم همولیتیک اورمیک کلاسیک به دنبال اسهال خونی از یک روز تا چند هفته و به طور معمول پنج تا ده روز بعد از شروع بیماری روده‌ای با علائم رنگ پریدگی، تحریک پذیری، بی‌قراری، تشنج، پتشی، ورم و یا دزهی‌درا تا سیون بروز می‌نماید و شایع‌ترین درگیری خارج کلیوی، درگیری سیستم عصبی مرکزی می‌باشد (۲، ۷، ۱۵، ۱۸، ۱۹).
نوع غیر کلاسیک بیماری به دنبال عفونت‌های تنفسی، به علت کمبود فاکتور H و یا ون ویلی بران، در حین حاملگی و یا زایمان، شیمی درمانی، پیوند کلیه، استفاده از داروهایی مانند سیکلوسپورین و یا تاکرولیموس دیده می‌شود (۸-۱۵).

پیش‌آگهی بیماری در شکل کلاسیک معمولاً خوب و در اکثر موارد عمل کرد کلیوی به حالت طبیعی برمی‌گردد. در مطالعات مختلف، عواملی مانند نیاز به دیالیز، الیگوانوری طولانی، لوکوسیتوز ($WBC>20000$) و هماتوکریت بیشتر از ۲۳ توأم با پیش‌آگهی بد بوده‌اند (۲۱، ۱۸). مرگ و میر با HUS کلاسیک حدود ۵ تا ۱۵٪ می‌باشد (۷، ۱۸) (۲۳-۲۱).

عمل کرد کلیوی بیماران مبتلا به HUS به طور معمول بعد از چند روز تا چند هفته دیالیز به حالت طبیعی برمی‌گردد، در عین حال حدود ۱۰٪ بیماران ممکن است وابسته به دیالیز باقی بمانند و کاندیدای عمل پیوند کلیه باشند (۲۳-۲۰).

در مورد بیماری که معرفی گردید، ابتدا دیالیز صفاقی دایمی CAPD شروع شد، به علت مشکلاتی که به وجود آمد CAPD قطع گردید و همودیالیز را شروع کردند، در کل ۱۵ ماه بیمار دیالیز می‌شد تا این که آزمایش‌های انجام شده به نفع بازگشت عمل کرد کلیوی به حالت طبیعی بود و دیالیز بیمار قطع گردید و در حال حاضر بعد از سه سال سدیمان ادراری و اوره و کراتینین طبیعی دارد. در بررسی مطالعات منتشر شده یک خانم که به دنبال زایمان دچار HUS گردید، عمل کرد کلیوی وی پس از ۶ ماه به حالت طبیعی برگشته است (۱۶) و در گزارش دیگری عمل کرد کلیوی در دو کودک، یکی به دنبال (HUS) کلاسیک و دیگری غیر کلاسیک به ترتیب بعد از ۱۶ ماه و ۸ ماه دیالیز، به حالت طبیعی برگشت نموده است (۱۷).

References:

1. Gasser C, Gautier E, Steck A, Fleming PC. Hamolytische-Uramische Syndrome: Bilateral Nierenindenindennekrosen Bei Akuteu Erwrbenen Hamolytischen Anamien. Schweiz Med Wochenschr 1955;85:905-909.
2. Loirat C, Taylor CM. Hemolytic Uremic Syndromes. in: Avner E, Harmon WE, Niaudet P. Pediatric Nephrology. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2004. p. 887-916.
3. Grimm PC, Ogborn MR. Hemolytic Uremic Syndrome: the Most Common Cause of Acute Renal Failure in Childhood. Pediatr Ann 1994;23:505-511.
4. Kaplan BS, Proesmans W. The Hemolytic Uremic Syndrome of Childhood and Its Variants. Semin Hematol 1987;24:148-160.
5. Karmali M, Petric M, Lim C, Fleming PC, Arbus GS, Lior H. The Association Between Idiopathic Hemolytic Uremic Syndrome and Infection by Verotxin-Producing E. coli. J Infect Dis 1985;151:775-782.
6. Ikeda K, Ida O, Kimoto K, Takatorige T, Nakanishi N, Tataru K. Predictors for the Development of Haemolytic Uraemic Syndrome with Escherichia Coli O157:H7 Infections: with Focus on the Day of Illness. Epidemiol Infect 2000;124:343-349.
7. Martin DL, MacDonald KL, White KE, Soler JT, Osterholm MT. The Epidemiology and Clinical Aspects of the Hemolytic Uremic Syndrome in Minnesota. N Engl J Med 1990;323:1161-1167.
8. Lee CF, Liu SC, Lue KH, Chen JP, Sheu JN. Pneumococcal Pneumonia with Empyema and Hemolytic Uremic Syndrome in Children: Report of Three Cases J Microbiol Immunol Infect 2006;39:348-352.
9. Kawasaki Y, Suzuki J, Nozawa R, Suzuki S, Suzuki H. A 12-Year-Old Girl with Hemolytic Uremic Syndrome as Initial Symptom of Systemic Lupus Erythematosus and a Literature Review. Am J Nephrol 2002;22(5-6):576-580.
10. Eggerman RS, Witlin AG, Friedman SA, Sibai BM. Thrombotic Thrombocytopenic Purpura and Hemolytic Uremic Syndrome in Pregnancy: Review of 11 Cases. Am J Obstet Gynecol 1996;175:950-956.
11. Wolyniec W, Sheu JN. Cyclosporine A-Related Hemolytic Uremic Syndrome after Living Renal Transplantation: Case Report. Transplantation Proceedings 2002;34(2):569-571.
12. Lin CC, King KL, Chao YW, Yang AH, Chang CF, Yang WC. Tacrolimus-Associated Hemolytic Uremic Syndrome: a Case Analysis. J Nephrol 2003;16:580-585.
13. Chandra D, Lawson S, Ramani P. Atypical Hemolytic Uremic Syndrome as a Complication of Induction Chemotherapy for Acute Lymphoblastic Leukaemia. J Clin Pathol 2004;57:667-9.
14. Davin JC, Olie KH, Verlaak R, Horuz F, Florquin S, Weening JJ, Groothoff JW, Strain L, Goodship TH. Complement Factor H-Associated Atypical Hemolytic Uremic Syndrome in Monozygotic Twins: Concordant Presentation, Discordant Response to Treatment. Am J Kidney Dis 2006;47:27-30.
15. Remuzzi G, Galbusera M, Noris M, Canciani MT, Daina E, et al. Von Willebrand Factor Cleaving Protease (ADAMTS13) Is Deficient in Recurrent and Familial Thrombotic Thrombocytopenic Purpura and Hemolytic Uremic Syndrome. Blood 2002;100:778-785.
16. Ponticelli C, Maestri O, Imbasciati E, Brancaccio D, Rossi E. Late Recovery of Renal Function in a Woman with the Hemolytic Uremic Syndrome. Clin Nephrol 1977;8(2):367-370.
17. Brunner K, Bianchetti MG, Neuhaus TJ. Recovery of Renal Function after Long-Term Dialysis in Hemolytic Uremic Syndrome. Pediatr Nephrol 2004;19(2):229-231.
18. Oakes RS, Siegler RL, McReynolds MA, Pysher T, Pavia AT. Predictors of Fatality in Postdiarrheal Hemolytic Uremic Syndrome. Pediatrics 2006;117(5):1656-62.
19. Gallo G, Gianantonio C. Extrarenal Involvement in Diarrhea- Associated Hemolytic Uremic Syndrome. BMJ 1991;303:489-92.
20. Fitzpatrick M, Shah V, Trompeter RS, Dillon MJ, Barratt TM. Long Term Renal Outcome of Childhood Hemolytic Uremic Syndrome. BMJ 1991;303:486-492.
21. Trompeter RS, Schwartz R, Chantler C, Dillon MJ, Haycock GB, Kay R, Barratt TM. Hemolytic-Uremic Syndrome: an Analysis of Prognostic Features. Arch Dis Child 1983;58(2):101-5.
22. Derakhshan A, Mohkam M. Hemolytic Uremic Syndrome in Children. Pejohandeh 2002;2(28):171-175(Persian).
23. Siegler RL. The Hemolytic Uremic Syndrome. Pediatr Clin North Am 1995;42(6):1505-1529.

Hemolytic Uremic Syndrome; Report of a Case With late Recovery Of Renal Function.

M. Akhavan Sepahi MD* A. Derakhshan MD** M. Sharifian MD*** A. Shajari MD****

* Consultant in Pediatric Nephrology, Qom University of Medical Sciences, Qom, Iran

** Associate Professor of Pediatrics, Shiraz University of Medical Sciences, Shiraz, Iran

*** Associate Professor of Pediatrics Nephrology, Shahid Beheshti University of Medical Sciences, Tehran, Iran

**** Assistant Professor of Pediatrics Nephrology, Yazd University of Medical Sciences, Yazd, Iran

Background and Objective

Hemolytic uremic syndrome (HUS) is characterized by triad of microangiopathic hemolytic anemia, thrombocytopenia, and acute renal failure. It is more common in children younger than the age of 4 years and is the most common cause of acute renal failure in many parts of the world in this range of age. The classic form of the disease occurs after an episode of acute diarrhea which may lead to chronic renal failure in 9% of cases. Here in we report a case of HUS with recovery of renal function after 15 months of dialysis.

Case report

A 12 year old boy was admitted with major clinical symptoms including acute bloody diarrhea, followed by acute renal failure, thrombocytopenia and severe microangiopathic hemolytic anemia. Peripheral blood smear showed probability of HUS. Peritoneal dialysis was started and later followed by hemodialysis. Eventually after 15 months of dialysis he obtained normal renal function and now after 3 years he is in good health with normal renal function.

KeyWords: Hemolytic-Uremic Syndrome, Children, Peritoneal Dialysis

Corresponding Autor: Consultant in Pediatric Nephrology, Qom University of Medical Sciences

Email: mohsenakhavansepahi@yahoo.com