

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

دکتر محسن اخوان سپاهی^{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

مکیده

زمینه و هدف

سندرم همولیتیک اورمیک (HUS) با تریاد آنمی همولیتیک میکروآنژیوپاتیک، 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:mohsenakhavansephahi@yahoo.com تاریخ پذیرش: ۸۷/۲/۲۹

۱. مرکز تحقیقات توسعه بالینی

۲. مرکز تحقیقات کلیوی شیراز

واحد Packed Cell دریافت می‌کند. بیمار به علت آنمی شدید و نارسایی حاد کلیه

(WBC=17100, Cr=9.1mg/dl, BUN=200 mg/dl) Retic=2%, PLT=75000, Hb=7gm/dl) 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 به علت HUS برای بیمار دیالیز صفاقی حاد شروع شد. به علت استمرار نارسایی کلیه و عدم کاهش BUN و Cr برای بیمار کاتتر Tenkoff گذاشته و دیالیز صفاقی به صورت 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 به علت 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=61mg/dl, Cr=7mg/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، خواب آلودگی، 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 علائم 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 علائم نارسایی قلب و علائم اندوکاردیت، بیمار اکو گردید و با احتمال سپتی‌سمی ناشی از کاتتر

مقدمه

سندرم همولیتیک اورمیک با تریاد کم‌خونی همولیتیک میکروآنژیوپاتیک، ترومبوسیتوپنی و نارسایی حاد کلیوی مشخص می‌گردد و نخستین بار به وسیله Gasser و همکارانش شرح داده شد (۲،۱). از این سندرم در اغلب نقاط دنیا به عنوان 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 به دنبال اسهال (D+HUS) و عامل بروز آن وزوتوکسین هست (۵). در اکثریت موارد کلاسیک بیماری به دنبال 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 غیر کلاسیک و یا آتیپیکال بیماری به دنبال عفونت‌های تنفسی با پنوموکوک، لوپوس، رد کلیه پیوندی، فشارخون بدخیم، حاملگی، قرص‌های ضد بارداری، به صورت 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 به وجود 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 به حالت طبیعی برگشته است (۱۶، ۱۷). در موردی که ما گزارش می‌کنیم عمل کرد کلیوی پس از ۱۵ ماه به حالت 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 به علت Hb=6/5gm/dl، ۲

1. Helmet cell

2. Bur cell

3. Continuous Ambulatory Peritoneal Dialysis

4. Arteriovenous Fistula

پیش‌آگهی بیماری در شکل کلاسیک معمولاً خوب و در اکثر موارد عمل‌کرد کلیوی به‌حالت طبیعی برمی‌گردد. در مطالعات مختلف، عواملی مانند نیاز به دیالیز، ایگوانوری 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).

عمل‌کرد کلیوی بیماران مبتلا به HUS به‌طور معمول بعد از چند روز تا چند هفته دیالیز به‌حالت 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 دائمی CAPD شروع شد، به‌علت مشکلاتی که به وجود آمد CAPD قطع گردید و همودیالیز را شروع کردند، در کل ۱۵ ماه بیمار دیالیز می‌شد تا این‌که آزمایش‌های انجام شده به‌نفع بازگشت عمل‌کرد کلیوی به‌حالت 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 به‌دنبال زایمان دچار HUS گردید، عمل‌کرد کلیوی وی پس از ۶ ماه به‌حالت طبیعی برگشته است (۱۶) و در گزارش دیگری عمل‌کرد کلیوی در دو کودک، یکی به‌دنبال (HUS) کلاسیک و دیگری غیرکلاسیک به‌ترتیب بعد از ۱۶ ماه و ۸ ماه دیالیز، به‌حالت طبیعی برگشت نموده است (۱۷).

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 به‌تدریج بعد از گذشت یک‌سال 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 عمل‌کرد طبیعی کلیه و برقراری حجم کافی ادرار، دیالیز بیمار قطع شد.

بحث

سندرم همولیتیک اورمیک کلاسیک به‌دنبال اسهال خونی از یک‌روز تا چند هفته و به‌طور معمول پنج تا ده روز بعد از شروع بیماری روده‌ای با علائم رنگ پریدگی، تحریک پذیری، بی‌قراری، تشنج، پتشی، ورم و یا دزهی‌درات‌اسیون بروز می‌نماید و شایع‌ترین درگیری خارج کلیوی، درگیری سیستم عصبی مرکزی می‌باشد (۲، ۷، ۱۵، ۱۸، ۱۹).

نوع غیرکلاسیک بیماری به‌دنبال عفونت‌های تنفسی، به‌علت 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).

References:

1. Gasser C, Gautier E, Steck A, Fleming PC. Hamolytische-Uramische Syndrome: Bilateral Niereninneninfektionen 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 Verotoxin-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. Egerman 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, Pysner 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 Behesti 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