

Tanınız Nedir?



Klinik Pediatri, 2003;2(2):81-83.

Dr. Halil ÖZDEMİR*, **Uz. Dr. Fulya DEMİRÇEKEN***, **Uz. Dr. Zarife KULOĞLU***, **Uz. Dr. Talia İLERİ****,
Uz. Dr. Mustafa SARIOĞLU***, **Doç. Dr. Aydan KANSU***, **Prof. Dr. Zümrüt ÜYSAL****, **Prof. Dr. Nurten GİRĞİN***

* Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik Gastroenteroloji ve Beslenme Bilim Dalı, ** Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı, *** İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Gastroenteroloji Bilim Dalı, ANKARA

13 yaşındaki erkek hasta kliniğimize sarılık, halsizlik, karın ağrısı, bulantı, kusma ve iştahsızlık yakınmaları ile başvurdu. Öyküde hastanın doğduğundan beri sarılığının olduğu, sarılığının viral üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği dönemlerde arttığı ve sarılığa halsizlik, iştahsızlık ve koyu renkli idrar çıkarmanın eşlik ettiği öğrenildi. Daha önce çeşitli merkezlerde incelenen hastanın anemisinin olduğu saptanmış, ancak anemisine yönelik olarak bir tedavi verilmemiş. Son iki aydır sarılığında artma, sağ üst kadranda ve epigastriumda hissedilen ve sağ uyluğa yayılan, yemeklerle ilişkisi olmayan şiddetli karın ağrısı olan ve bu yakınmalarına bulantı ve kusmanın da eşlik ettiği öğrenilen hastanın özgeçmişinde özellik yoktu, ancak soygeçmişinde anne-baba arasında ikinci dereceden akrabalık vardı.

Hastanın fizik incelemesinde patolojik bulgu olarak halsiz görünüm ve solukluk, konjunktivalarda solukluk, cilt ve skleralarda ikterik görünüm, sternum solu 4-5. interkostal aralıkta 1/6° sistolik üfürüm, epigastrium ve sağ üst kadranda hassasiyet vardı. Midklaviküler hatta karaciğer 4 cm palpabl ve ön aksiller çizgide dalak 3 cm palpe ediliyordu.

Temel yakınması sarılık olan ve fizik incelemede de ikterik olduğu tesbit edilen hastada, öncelikli olarak varolan sarılığın direkt-indirekt hiperbilirubinemi kaynaklı olup olmadığının ayırımının yapılabilmesi amacı ile tam idrar tetkiki ve biyokimyasal inceleme yapıldı. Tam idrar tetkikinde bilirubin reaksiyonu negatifti. Biyokimyasal analizde ise indirekt hiperbilirubinemi saptanırken (T. Bil: 6.7 mg/dl D. Bil: 0.7 mg/dl İ. Bil: 6.0 mg/dl), karaciğer enzimlerinin normal olduğu saptandı (AST: 21 U/L ALT: 7 U/L

GGT: 12 U/L ALP: 148 U/L). Böylece sarılığının indirekt hiperbilirubinemiye bağlı olduğu gösterilen hastanın bu yaş grubundaki indirekt hiperbilirubinemi nedenlerini araştırmak üzere ileri incelemelere geçildi (Tablo 1).

Büyük çocuklar ve adolesanlarda indirekt hiperbilirubineminin etiyolojik nedenlerinin büyük kısmını hemolitik anemiler oluşturmaktadır (Tablo 2). Buna yönelik yapılan incelemelerde hastada normomün hemolitik bir aneminin olduğu saptandı (Hb: 8.5 g/dl Htc: 23.2 % MCV: 93.1 fl MCH: 34.2 pg MCHC: 36.7 g/dl RDW: 15.6 BK: 4900/mm³ Plt: 234000/mm³ Ret: %3 D. Coombs: Negatif). Hemolitik aneminin tipini belirlemeye yönelik incelemelerde glukoz 6 fosfat dehidrogenaz aktivitesinin normal olduğu, hemoglobin elektroforezinde HbA₂: %2.5, HbF: < %2 ve anormal hemoglobin olmadığı saptanarak hemoliz nedeninin eritrosit enzim eksikliği veya hemoglobinopatiye bağlı olmadığı gösterildi ve hemolitik olayın eritrosit membranındaki yapısal patolojilere bağlı olabileceği düşünüldü. Periferik yaymada anisositoz, poikilositoz, polikromazi, bazofilik stipling, çift çekirdekli normoblastlar ve sferositler görüldü. Hastanın anne-babası arasında akrabalık olması nedeni ile hastada herediter sferositoz olabileceği düşünüldü. Yapılan taramada anne ve babada aneminin olmadığı, ama periferik yaymada sferositler görülürken sınırda da olsa retikülositozun olduğu saptandı. İnkübasyonlu osmotik fragilite testinde ise hem hastamızda hem de anne-babada eritrosit fragilitesinin arttığı gösterilerek herediter sferositoz tanısı desteklenmiş oldu.

Karın ağrısına yönelik yapılan incelemelerden direkt karın grafisinde bir patoloji saptanmazken, abdo-

Tablo 1. Büyük çocuklarda indirekt hiperbilirubinemi nedenleri**Hemolitik anemiler**

Gilbert Sendromu
Crigler-Najjar Sendromu

minal ultrasonografide (US) hepatosplenomegali, safra kesesi lümeninde en büyüğü 12 mm boyunda olan çok sayıda taş olduğu, koledok kanalında belirgin bir genişleme ve koledok lümeninde en büyüğü 7 mm olan birkaç adet taşın olduğu belirlendi. Endoskopik retrograt kolanjiopankreatikografi (ERCP) ile safra kesesi ve koledoktaki siyah renkli taşlar görüntüledikten sonra koledoktaki taşlar ERCP esnasında sfinkterotomi yapılarak basket ile çıkartıldılar. Taşlar çıkartıldıktan sonra klinik olarak semptom ve bulgularında hissedilir derecede bir rahatlama gözlenen hasta, herediter sferositoza yönelik olarak splenektomi yapılmak üzere hazırlanmaya başlandı.

SONUÇ

Kolelitiazis ve koledokolitiazis olgularının %80'den fazlası özellikle bayanlarda olmak üzere 40 yaş üzerindeki kişilerde görülmektedir. Safra taşlarının %75-80'ini kolesterol, %20-25'ini ise pigment taşları oluşturmaktadır. Çocukluk yaş grubunda karın ağrısı ayırıcı tanısında kolelitiazis ve koledokolitiazis olgularının insidansının %0.15-0.22 arasında olduğu ve bu vakaların ortalama %50'sinin hiçbir semptomla yol açmadan US ile tesadüfen saptandığı, ancak son yıllarda bu oranlarda artış olduğu dikkati çekmektedir. Çocuklarda da erişkinlere benzer biçimde kolesterol taşları daha sık görülmeyle beraber, pigment taşlarının görülme sıklığı göreceli olarak erişkinlere oranla daha fazladır. Bebeklerde pigment taşlarının nedenleri arasında prematürite, kistik fibrozis, total parenteral nutrisyon (TPN), polisitemi, fototerapi ve distal ileal rezeksiyon sayılırken, daha büyük çocuklarda en önemli neden hemolize yol açan patolojilerdir (Tablo 3).

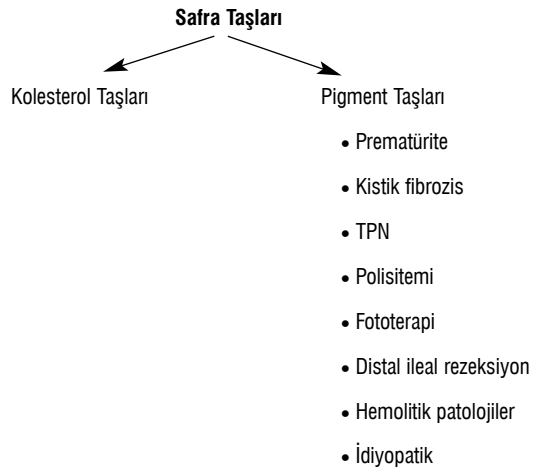
Kolelitiazis olgularının tanısında en sık yüksek duyarlılık (>%95) ve özgüllüğe (>%95) sahip, invazif olmayan bir görüntüleme yöntemi olan US kullanılmaktadır. Ancak, US ile 2 mm'den küçük

Tablo 2. Hemolitik anemiler**Kalıtısal intrinsik eritrosit anormallikleri**

1. Eritrosit membran iskelet bozuklukları
 - Herediter sferositoz
 - Herediter eliptositoz
2. Eritrosit enzim eksiklikleri
 - Glikolitik enzimler: Pirüvat kinaz, heksokinaz
 - Heksoz monofosfat yolu enzimleri: G6PD, glutatyon sentetaz
3. Hemoglobin sentez bozuklukları
 - Hemoglobin sentez eksikliği: Talassemi sendromları
 - Hemoglobinopatiler: Orak hücreli anemi, dayanıksız hemoglobinler

Ekstrinsik anormallikler

1. Antikorlara bağlı
 - İzohemaglutininler:
 - Otoantikorlar
2. Eritrositlere mekanik travma
 - Mikroanjyopatik hemolitik anemiler
 - Kardiyak travmatik hemolitik anemi
3. İnfeksiyonlar

Tablo 3. Safra taşlarının tipleri ve pigment taşlarının nedenleri

olan taşların değerlendirilmesi iyi olmamakta ve koledoktaki taşların görüntülenmesinde düşük duyarlılığı (%60-70) nedeniyle yanlış negatifliklere yol açabileceği düşünülmektedir. Abdominal bilgisayarlı tomografi (CT) ve magnetik rezonansın (MRI) kolelitiaziste US'ye bir üstünlüğü olmamakla beraber koledokolitiazis gibi komplikasyonların

tanısında daha üstün oldukları saptanmıştır. ERCP, günümüzde koledokolitiazis olgularının tanı ve tedavisinde başarı ile uygulanmaktadır (%80-95). Yapılan çalışmalarda ERCP sonrası %8-10 oranında komplikasyon geliştiği ve %0.4-1 oranında mortaliteye neden olduğu gösterilmiştir.

Bu olgu sunumu ile 1/5000'lik prevalans ile en sık

hemolitik anemi nedeni olan herediter sferositozda akut karın tablosunu taklit edecek biçimdeki karın ağrısı gibi, kişilerin yaşam kalitesini olumsuz yönde etkileyen komplikasyonların çocukluk çağında bile görülebileceğini ve koledokolitiazisli olgularda %80-95 gibi başarı şansı olan ERCP'nin cerrahi tedavinin yerini aldığını vurgulamayı amaçladık.

KAYNAKLAR

1. Borden M, Kumar MK. Index of suspicion. *Pediatr Rev*, 1999;20:273.
2. Donovan JM. Physical and metabolic factors in gallstone pathogenesis. *Gastroenterol Clin North Am*, 1999;28:75.
3. Irish MS, Pearl RH, Caty MG et al. The approach to common abdominal diagnosis in infants and children. *Pediatr Clin North Am*, 1998;45:729.
4. Kaloo AN, Kantsevoy SV. Gallstones and biliary diseases. *Prim Care*, 2001; 28:591.
5. Kwesi S. Hemolytic anemia. *Pediatr Rev*, 1999;20:152.
6. Pashankar D, Schreiber RA. Jaundice in older children and adolescents. *Pediatr Rev*, 2001;22:219.