

## Plevral sıvıyla seyreden sistemik kapiler kaçak sendromu

### *Systemic capillary leak syndrome associated with pleural effusion*

Derya Girgin, Nazan Dalgıç, Leyla Telhan, İhsan Kafadar, Mehmet Taşdemir, Sarper Şahin, Aykut Çağlar, Özlem Haşım

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 4. Çocuk Enfeksiyon Kliniği, İstanbul, Türkiye

#### Özet

Sistemik kapiler kaçak sendromu hemokonsantrasyon, hipoalbuminemi ve ödemin eşlik ettiği, plazmanın doku dışına kaçışına bağlı tekrarlayan hipovolemik şok atakları ile belirgin bir tablodur. Burada plevral sıvı ve yaygın ödemin eşlik ettiği hipovolemik şok tablosunda başvuran 12 yaşında bir kız olgu sunuldu. Olgunun başlangıç tanısı septik şok olarak düşünüldü, fakat ateşinin olmaması, gösterilebilen bir organizma veya odağın bulunmaması nedeniyle son tanı sistemik kapiler kaçak sendromu olarak kabul edildi. Biz bu olgu ile erken ve zamanında tanının ve yoğun sıvı tedavisinin önemini vurgulamak istedik. (*Türk Ped Arş 2010; 45: 61-3*)

**Anahtar kelimeler:** Hemokonsantrasyon, hipoalbuminemi, hipovolemik şok

#### Summary

Systemic capillary leak syndrome presents with recurrent episodes of shock due to leakage of the plasma, which is reflected by accompanying hemoconcentration, hypoalbuminemia and edema. We report the case of a 12-year-old girl with hypovolemic shock with generalized edema and pleural effusion. An initial diagnosis of sepsis was made, but the lack of fever and absence of a demonstrable organism or source led to a revision of the diagnosis to systemic capillary leak syndrome. We emphasize the importance of early diagnosis and of prompt and aggressive fluid replacement. (*Turk Arch Ped 2010; 45: 61-3*)

**Key words:** Hemoconcentration, hypoalbuminemia, hypovolemic shock

#### Giriş

Sistemik kapiler kaçış sendromu ilk kez 1960 yılında Clarkson ve ark.'ları (1) tarafından tanımlanmıştır. Tekrarlayan hipovolemik şok ataklarıyla belirgin nadir ancak yaşamı tehdit eden bir hastalıktır. Ataklar arasında hasta sağlıklıdır (2). Patofizyolojisi henüz tam olarak aydınlatılmamasına rağmen kapiller geçirgenlik artışı sonucu damar içinden damar dışı dokuya plazma kaçışı olduğu ve buna bağlı hastada hipovolemik şok tablosu oluştuğu düşünülmektedir. Kapiler geçirgenlik artışına neden olarak çeşitli etkenler (kompleman, kinin, prostaglandin, pıhtılaşma etkenleri, histamin ve serotonin) suçlansa da birincil olayı tetikleyen etken bilinmemektedir (3). Hasta sıklıkla bulantı, karın ağrısı, kusma, halsizlik gibi özgül olmayan yakınmalar ile başvurur ve klinikte en sık septik şok tablosuyla karışır (4). Ataklar sırasında oluşan ağır hipovolemi-

ye hipoalbuminemi, hemokonsantrasyon ve bazen de monoklonalgamopati eşlik eder (5). İzlemde hastalarda yaygın bir şekilde bağırsaklarda ödem, asit, plevral ve perikardiyal sıvı gelişip yaşamı tehdit edici bir tablo oluşturabilir (1). Bu nedenle septik şok düşünülen her hastada ayırıcı tanı olarak akılda tutulmalı ve gerekli sıvı desteği gecikmeden sağlanmalıdır.

Biz burada ağır hipovolemik şok tablosu ile seyreden, sistemik kapiller kaçak sendromu tanısı alan ve izlemde plevral sıvı gelişen 12 yaşında bir olguyu sunacağız.

#### Olgu

On iki yaşında kız hasta acil polikliniğimize iştahsızlık, halsizlik, yaygın kas ağrısı, bulantı, karın ağrısı, idrar çıkışında azalma ve şiddetli bel ağrısı yakınmaları ile başvurdu. Olgunun yakınmaları üç gündür devam ediyordu. Fizik

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Dr. Nazan Dalgıç, Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 4. Çocuk Enfeksiyon Kliniği, Şişli, İstanbul, Türkiye  
Tel.: +90 212 231 22 09/1449 Faks: +90 212 234 11 21 E-posta: nazandalgic@ttmail.com **Geliş Tarihi/Received:** 23.10.2008 **Kabul Tarihi/Accepted:** 06.03.2009

*Türk Pediatri Arşivi Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır. Her hakkı saklıdır. / Turkish Archives of Pediatrics, published by Galenos Publishing. All rights reserved.*

muayenede genel durumu kötü idi, periferik nabızları ve tansiyonu alınamıyordu. Koltuk altından vücut ısısı 35°C, kalp tepe atımı dakikada 150 ve solunum sayısı dakikada 20 idi. Soğuk terlemesi ve sürekli su içme isteği vardı. Kapiller dolum zamanı iki saniyenin üzerindeydi. Şiddetli karın ağrısına rağmen karın muayenesi doğaldı ve diğer sistem muayenelerinde özellik yoktu. Acil girişim odasına alınan hasta monitörize edildi, idrar sondası takıldı ve damar yolu açılarak 20 cc/kg'dan serum fizyolojik (SF) verildi, sıvı tedavisine rağmen kan basıncı halen alınmayan hasta-ya iki kez daha SF yüklemesi yapıldı. Sıvı tedavisine başlandıktan bir saat sonra hastanın kan basıncı 100/80 mmHg olarak ölçüldü, 50 cc (1 cc/kg/sa) idrar çıkışı oldu. Sıvı tedavisi idame sıvısının iki katı olacak şekilde (1/3 SF) düzenlendi. Laboratuvar incelemesinde beyaz küre sayısı 35 130/mm<sup>3</sup>, hemoglobin 19,5 g/dL, hematokrit %58,3, üre 48 mg/dL, kreatinin 0,9 mg/dL, total protein 5 gr/dL, albümin 3 gr/dL ve C-reaktif protein değeri 66,4 mg/L idi. Periferik kan yaymasında %50 çomak, %46 nötrofil ve %4 lenfosit görüldü. Kan gazı değerleri normaldi. Karın ultrasonografisinde rekto-uterin boşlukta sıvı birikimi dışında özellik yoktu ve bu durum hastanın menstrüasyon öncesi dönemde olmasına bağlandı. Olguya septik şok ön tanısıyla kan, idrar ve boğaz kültürleri alınarak seftriyaksone (75 mg/kg/gün) ve klindamisin (40 mg/kg/gün) damardan başlandı. Dört saatlik izlem sonrasında yeniden kan basıncı düşen olguya 20 cc/kg'dan iki kez daha sıvı yüklemesi yapıldı. Yoğun sıvı tedavisine rağmen kan basıncı düşüklüğünün devam etmesi üzerine 5 µ/kg/dak'dan dopamin ve olası bir anjiyoödem tablosuna yönelik prednizolon (2 mg/kg/gün) ve antihistaminik tedavisi başlandı. Alınan kan, idrar ve boğaz kültürlerinde üreme olmadı. Hastanın öyküsünden dört sene önce de benzer bulgularla başka bir merkeze başvurduğu, izleminde plevral ve perikardial sıvı geliştiği, semptomatik tedavi ile bulgularının düzeldiği ancak hastaya kesin bir tanı konulamadığı öğrenildi. Bu bilgiler ve var olan bulgular ışığında olguda kapiler kaçış sendromu, kalıtsal anjiyoödem ve otoimmün bir hastalık olabileceği düşünüldü. Bu tanımlara yönelik C<sub>2</sub>, C<sub>4</sub>, C<sub>1q</sub>, C<sub>1</sub> inhibitör düzeyi, immünglobülin ve protein elektroforezi, anti-nükleer antikor (ANA), anti-mikrozomal antikor (AMA), anti-ds DNA antikorları (Anti-ds DNA), tiroid işlev testleri ve viral hepatit serolojisi gönderildi. C<sub>4</sub> düzeyinin 12 mg/dL (15-50) bulunması dışında diğer test sonuçları normaldi. Olası bir C<sub>1</sub> inhibitör işlev bozukluğu açısından yapılan incelemede herhangi bir işlev bozukluğu saptanmadı. Olguda yatışının ikinci gününde "gode" bırakmayan yaygın bir ödem gelişti ve bu nedenle sıvı tedavisinin miktarı azaltıldı. Başvurusunda normal olan solunum sesleri yatışının üçüncü gününde her iki akciğer bazalinde alınamadı ve hastada ani solunum sıkıntısı ile beraber oksijen saturasyonunda düşme meydana geldi. Akciğer grafisinde iki taraflı plevral sıvı ve kan gazında hipoksi saptanan olgu yoğun bakım servisine nak-

ledildi. Üç gün yoğun bakımda izlenen ve izlemede mekanik ventilasyon ihtiyacı olmayan olgu solunum sıkıntısının düzelmesi ve plevral sıvısında gerileme olması üzerine yeniden servisimize kabul edildi. Antibiyotik ve steroid tedavisi beşinci günde kesildi. İzlemede yaygın ödemi ve plevral sıvısı tamamen kayboldu ve hasta yatışının onuncu gününde kontrole gelmek üzere taburcu edildi.

## Tartışma

Sistemik kapiler kaçış sendromu klasik olarak hipotansiyon, hemokonsantrasyon ve hipoalbüminemi üçlüsü ile karşımıza çıkar ve tekrarlayan ataklarla seyreder (1). Hipoalbüminemi damar dışı alana plazma kaçışına bağlı olarak gelişir, ancak hastaya albümin verilmesi damar dışı alana sıvı kaçışını arttıracığından hipovolemiyi artırarak tabloyu daha da kötüleştirir. Hemokonsantrasyon hipovolemiye bağlı olarak gelişir ve sıvı tedavisi sonrasında kan değerleri belirgin olarak normale döner (2). Bizim olgumuzda da sıvı tedavisine dirençli hipotansiyon, hemokonsantrasyon ve hipoalbüminemi vardı. Olgunun yeterli hidrasyonu sağlandıktan sonra hemokonsantrasyonu belirgin olarak düzeldi. Olgunun öyküsünden dört yıl önce de benzer bulgularla beraber acil servise başvurduğu ve izlemede plevral ve perikardial sıvı geliştiği öğrenildi. O zaman da herhangi bir neden bulunamamış ve olgunun bulguları kendiliğinden gerilemişti. Bu bulgular olgumuzda düşündüğümüz sistemik kapiler kaçak sendromu tanısını destekler nitelikteydi.

Bu olgularda damar içi alandan plazma kaçışına bağlı damar dışı bölümdeki basınç artmakta ve buna bağlı olarak yaygın kas ağrıları görülebilmektedir. Daha ileri durumlarda basınç artışına bağlı olarak "kompartman" sendromu gelişip fasyotomiye gereksinim duyulabilmektedir. Yoğun sıvı tedavisi bu tabloyu kötüleştirmesine rağmen uygulanması zorunludur. Aksi halde doku oksijenasyonu sağlanamaz ve hasta hipovolemik şoka bağlı olarak kaybedilir (5). Bizim hastamızda da başlangıçta yaygın kas ağrıları vardı ancak herhangi bir "kompartman" sendromu ile komplike olmadan kendiliğinden geriledi.

Sistemik kapiler kaçak sendromu klinikte karşımıza iki evrede ortaya çıkar (6). Birinci evre 1-4 gün süren damar içi alandan damar dışı alana sıvı ve makromoleküllerin kaçışı ile belirgindir. Bu evrede hastanın kliniğinde yaygın bir şekilde bağırsaklarda ödem, asit, plevral ve perikardial sıvı olabilir ve yeterli sıvı tedavisi verilmezse akut böbrek yetersizliği gelişebilir. İkinci evre, iyileşme dönemi olarak nitelendirilen ve damar dışı alandan damar içi alana sıvı ve makromoleküllerin geri dönüş evresidir. Bu evrede oluşabilecek en önemli komplikasyon damar içi hacimin aşırı artışı sonucu akut pulmoner ödem gelişmesidir. Chihara ve ark.'larının (1) sundukları kapiler kaçak sendromlu 46 yaşındaki bir olguda izlemede akciğer ödemi tablosu gelişmiş ve bu durum başlangıçta damar dışı alanda olan sıvının damar içi alana geri dönüşü ve yapılan yoğun sıvı tedavisinin bir sonucu olarak yorumlanmıştır.

Hastalık en sık septik şok olmak üzere kalıtsal anjiyoödem, kolajen doku hastalıkları ve multipl miyelom gibi tablolarla karışır (7). Matsumura ve ark.'larının (4) sunduğu 26 yaşında bir olgu sıvı kaybına neden olabilecek herhangi bir durum olmaksızın ateş ve hipovolemik şok tablosuyla acil servise başvurmuştur. Hastaya septik şok ön tanısıyla sıvı tedavisi ve antibiyotik tedavisi (seftazidim ve klindamisin) verilmiş ama izlemde hasta kapiler kaçak sendromu tanısı almış ve buna yönelik tedavisi planlanmıştır. Biz de hastamızda ön planda septik şok, kalıtsal anjiyoödem ve kolajen doku hastalıklarını düşündük. Kalıtsal anjiyoödem açısından baktığımız C<sub>2</sub>, C<sub>1q</sub>, C<sub>1</sub> inhibitör düzeyleri C<sub>4</sub> düşüklüğü dışında normal geldi. Bu durumda olası bir C<sub>1</sub> inhibitör işlev bozukluğuna bağlı kalıtsal anjiyoödem dışlamak için C<sub>1</sub> inhibitör işlevi araştırıldı, sonucun normal gelmesi nedeniyle kalıtsal anjiyoödem tanısından uzaklaşıldı. Kolajen doku hastalıkları açısından alınan tetkikleri normaldi. Hastanın hiçbir kültüründe üreme olmaması, sıvı tedavisi sonrası lökositozunun gerilemesi ve sıvı tedavisi ile kliniğinin hızla düzelmesi bizi septik şok tanısından da uzaklaştırdı. Öyküsünde benzer bir atağın olması bize tablonun sistemik kapiler kaçış sendromuyla uyumlu olduğunu düşündürdü.

Hastalığın tedavisi için olası patofizyolojik mekanizmalar göz önüne alınarak teofilin, terbutalin, salbutamol, steroid, diüretik, kalsiyum antagonistleri ve plazmaferez dahil çok sayıda tedavi denenmiş fakat kesin bir tedavi seçeneği konusunda fikir birliğine henüz varılamamıştır (8).

Kapiler kaçış sendromu nadir görülmesine rağmen zamanında ve doğru tanı konulamazsa yaşamı tehdit eden bir durumdur. Uygun sıvı tedavisi ve yakın izlem yaşamı kısaltıcıdır. Bu yüzden hipovolemik şok tablosuyla başvuran hastalarda ön tanı olarak her zaman akılda tutulmalıdır.

## Kaynaklar

1. Chihara R, Nakamoto H, Arima H, et al. Systemic capillary leak syndrome. Intern Med 2002; 41: 953-6. (Abstract) / (PDF)
2. Dhir V, Arya V, Malav IC, Suryanarayanan BS, Gupta R, Dey AB. Idiopathic systemic capillary leak syndrome (SCLS): case report and systematic review of cases reported in the last 16 years. Intern Med 2007; 46: 899-904. (Abstract) / (PDF)
3. Onal H, Aktuglu-Zeybek C, Altun G, Ozyilmaz I, Alhaj S, Aydin A. Capillary leak syndrome in a 5-month-old infant associated with intractable diarrhoea. Ann Trop Paediatr 2007; 27: 81-6. (Abstract)
4. Matsumura M, Kakuchi Y, Hamano R, et al. Systemic capillary leak syndrome associated with compartment syndrome. Intern Med 2007; 46: 1585-7. (Abstract) / (PDF)
5. Dolberg-Stolik OC, Putterman C, Rubinow A, Rivkind AI, Sprung CL. Idiopathic capillary leak syndrome complicated by massive rhabdomyolysis. Chest 1993; 104: 123-6. (Abstract) / (PDF)
6. Tahirkheli NK, Greipp PR. Treatment of the systemic capillary leak syndrome with terbutaline and theophylline. A case series. Ann Intern Med 1999; 130: 905-9. (Abstract) / (Full Text) / (PDF)
7. Karatzios C, Gauvin F, Egerszegi EP, et al. Systemic capillary leak syndrome presenting as recurrent shock. Pediatr Crit Care Med 2006; 7: 377-9. (Abstract)
8. Teelucksingh S, Padfield PL, Edwards CR. Systemic capillary leak syndrome. Q J Med 1990; 75: 515-24. (Abstract) / (PDF)