

Skleroderma renal kriz

Scleroderma renal crisis

Bengü Erkul,¹ Banu Yılmaz Avcıoğlu,² Sibel Ersan,² Seval Akay,¹ Harun Akar¹

¹Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İzmir, Türkiye

²Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nefroloji Kliniği, İzmir, Türkiye

ÖZ

Skleroderma, birçok organda kollajen ve bağ dokusu birikimi ile karakterize, sistemik otoimmün bir hastalıktır, trombotik mikroanjyopatiye neden olabilir. Sklerodermanın majör komplikasyonlarından biri nefrolojik bir acil durum olan "skleroderma renal kriz" tablosudur. Bu yazıda, 72 yaşında kadın hastada trombotik mikroanjyopati ve hipertansif kriz ile ortaya çıkan bir skleroderma renal kriz olgusu sunuldu.

Anahtar sözcükler: Renal kriz; skleroderma; trombotik mikroanjyopati.

ABSTRACT

Scleroderma is a systemic autoimmune disease characterized with the accumulation of collagen and connective tissue in many organs that may cause thrombotic microangiopathy. One of the major complications of scleroderma is the clinical picture of "scleroderma renal crisis," which is a state of nephrological emergency. In this article, we report a 72-year-old female patient with a case of scleroderma renal crisis that emerged with thrombotic microangiopathy and hypertensive crisis.

Keywords: Renal crisis; scleroderma; thrombotic microangiopathy.

Skleroderma, birçok organda kollajen ve diğer bağ dokusu makromoleküllerinin aşırı birikimi ile karakterize, yaygın vasküler duvar kalınlaşması ile seyreden, kökeni bilinmeyen, sistemik otoimmün bir hastalıktır. Sklerodermanın majör komplikasyonlarından biri renal mikrovasküler sistemde gelişen hasar sonucu renin anjiyotensin sisteminde aktivasyon ile oluşan skleroderma renal kriz tablosudur; klinik olarak malign hipertansiyon, anürik/oligürik akut başlangıçlı böbrek yetersizliği ve normal ya da hafif idrar sediment anormallikleri ile karakterizedir. Diffüz kütanöz sklerodermada renal kriz %5-20 oranında gözlenirken, sınırlı formunda %1 oranında rastlanır.^[1-3] Yaygın deri lezyonları olan, deri lezyonları hızlı ilerleyen, yeni başlamış skleroderma olguları, renal kriz açısından yüksek riskli olgulardır. Risk faktörleri arasında diffüz kütanöz skleroderma dışında, glikokortikoid ve siklosporin kullanımı ve anti-

RNA polimeraz III antikor varlığı yer almaktadır. Klinikte malign hipertansiyona sekonder mikroanjyopatik hemolitik anemi, kalp yetersizliği, pulmoner ödem, hipertansif retinopati ve ensefalopati görülebilmektedir.^[4,5] Bu yazıda diyaliz bağımlı bir kadın hastada skleroderma renal kriz olgusu sunuldu.

OLGU SUNUMU

Bilinen skleroderma ve kronik hipertansiyon tanılı, fakat uzun süredir takipsiz olan ve antihipertansif olarak kalsiyum kanal blokleri kullanan 72 yaşında kadın hasta son bir haftadır oral alım azalma, tansiyon yüksekliği ve bulantı yakınmaları ile polikliniğe başvurdu. Hasta yapılacak işlem hakkında bilgilendirildi ve bilgilendirilmiş hasta onamı alındı. Fizik muayenesinde tipik kütanöz skleroderma bulguları vardı (Şekil 1),

Geliş tarihi: 26 Mayıs 2016 **Kabul tarihi:** 03 Haziran 2016

İletişim adresi: Dr. Bengü Erkul, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, 35120 Yenışehir, Konak, İzmir, Türkiye.

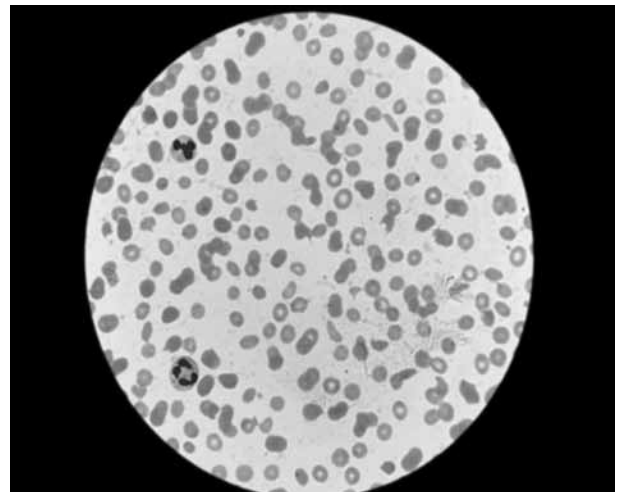
Tel: 0232 - 469 69 69 e-posta: bengu.erkul@gmail.com

arteriyel kan basıncı: 193/110 mmHg ölçüldü, her iki akciğer bazallerinde ral, her iki alt ekstremitelerde pretibial 2+ ödemi vardı. Diğer sistem muayeneleri olağandı. Laboratuvar incelemelerinde serum üre ve kreatinin değerlerinde önceki değerlerine kıyasla artış saptanması üzerine hasta skleroderma renal kriz ön tanısı ile nefroloji servisine yatırıldı. Laboratuvar incelemelerinde; lökosit: 8.800/uL (4.2-10.6/uL), hemoglobin: 9.8 g/dL (12.2-16.2 g/dL), trombosit: 135.000/uL (140-400/uL), üre: 148 mg/dL (17-43 mg/dL), kreatinin: 3 mg/dL (0.6-1.1 mg/dL), potasyum: 3.88 mmol/L (3.5-5.1 mmol/L), sodyum: 130 mmol/L (136-146 mmol/L), albümin: 3.6 g/dL (3.5-5.2 g/dL), laktat dehidrogenaz (LDH): 723 u/L (0-247 u/L), eritrosit sedimentasyon hızı 46 mm/saat, C-reaktif protein (CRP) 1.77 mg/dL (0.0-0.8 mg/dL), parathormon: 178 pg/mL (35-60 pg/mL), spot idrarda protein kreatinin oranı 254.3/56, idrar sedimenti fakir saptandı. Serum bilirubin seviyeleri normaldi. Demir parametreleri kronik hastalık anemisi ile uyumluydu. Ferritin >450 ng/mL saptanması akut faz yanıtı ile ilişkilendirildi. Vitamin B12 ve folik asit düzeyleri normaldi. Direkt ve indirekt coombs testleri negatif saptandı. Anti-nükleer antikor 1/320 titrede nükleolar paternde pozitif, Scl-70 negatif saptandı. Perinükleer anti-nötrofil sitoplazmik antikor, sitoplazmik anti-nötrofil sitop-

lazmik antikor, anti-çift sarmallı DNA ve HBsAg, anti HBs, anti hepatit C virüsü, anti insan immün yetmezlik virüsü viral belirteçleri negatif saptandı. Serum kompleman (C3 ve C4) seviyeleri normaldi. Tam idrar incelemesinde proteinüri ve hematüri olduğu görüldü. Spot idrarda 5 g/gün proteinürisi vardı. Renal ultrasonografi (USG)'de sağ böbrek uzun aks 85 mm, parankim kalınlığı 11 mm, sol böbrek uzun aks 93 mm, parankim kalınlığı 11 mm saptandı. Arka-ön akciğer grafisinde kardiyotorasik indekste artış ve parankimde retiküler görünüm izlendi. Transtorasik ekokardiyografide 2-4 mm perikardiyal efüzyon ve hafif pulmoner hipertansiyon saptandı. Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografide her iki akciğer alt loblarda ve kortikal alanlarda belirgin olmak üzere septal kalınlaşmalar, sağ akciğer alt lob bazal segmentlerde bal peteği akciğer görünümü izlendi ve pulmoner fibrozis ile uyumlu olarak değerlendirildi. İki taraflı komşu parankimde kompresif ateletatik değişikliklerin hacim kaybına neden olduğu görüldü. İki taraflı göz fundus muayenesinde grade 3 hipertansif retinopati ile uyumlu bulgular görüldü. Anemi, trombositopeni ve laktat dehidrogenaz enzim yüksekliği etyolojisini araştırmak için periferik yayma yapıldı. Periferik yaymada her alanda iki ya da üç fragmente eritrosit (şistosit) görüldü (Şekil 2). ADAMTS-13 aktivitesi %52.78 (40.00-130.00) olarak saptandı ve trombotik trombositopenik purpura tanısı dışlandı. Skleroderma renal kriz ve mikroanjiyopatik hemolitik anemi tanısı konulan hastaya kapropril 25 mg 4x1 başlandı. İntravenöz



Şekil 1. Deri parlak ve gergin hal görünümünde, ciltte sertleşme ve kalınlaşma var. Ellerde deri kıvrımlarının kaybolmuş, yaygın yumuşak doku şişliği izlenmekte. Ciltte tuz-biber görünümü denilen (noktasal koyuluk ve açıklıklar) döküntüler görülmekte. Yüzde ağız kenarında çizgilenmeler, ağız kenarında küçülme gibi tipik yüz görünümü mevcut.



Şekil 2. Işık mikroskopunda x100 büyütmede fragmente eritrositler (şistositler).

diüretik eklendi. Fakat kreatinin progresif olarak 5 mg/dL'ye yükseldi ve metabolik asidoz gelişti. Hastaya hemodiyaliz ve mikroanjiyopatik hemolitik anemi ile plazmaferez başlandı. Toplamda beş kez plazmaferez yapıldı, izlemde LDH seviyesi düştü ve trombositopeni düzeldi. Hemodiyaliz sonrasında tansiyonu regüle oldu ve hipervolemi bulguları geriledi fakat oligürik seyretti ve diyaliz gereksinimi devam etti. Hastanın öyküsünde bazal kreatinin değerleri bilinmiyordu fakat USG, göz dibi bulguları ve parathormon değerinin yüksek olması nedeniyle kronik böbrek yetersizliği ve kronik hipertansiyon zemininde skleroderma renal kriz ve mikroanjiyopatik hemolitik anemiye sekonder akut böbrek yetersizliği gelişmiş olduğu düşünülen hasta haftada üç gün diyaliz programına alındı. Takipte tansiyon kontrollü ve hemoliz bulguları olmadan izlendi.

TARTIŞMA

Skleroderma renal kriz akut böbrek yetmezliği ve ani başlangıçlı hipertansiyon ile karakterizedir. Çoğu zaman tipik klasik özellikler ile ortaya çıkar ve renal biyopsi gereksinimi olmaz. Hastamızda klasik akut böbrek yetersizliği, malign hipertansiyon ve mikroanjiyopatik hemoliz tablosu vardı ve biyopsi yapılmadı. Skleroderma renal kriz, tedavisiz bırakıldığı zaman birkaç ay içerisinde son dönem böbrek yetersizliğine ilerler ve ölümlerle sonuçlanabilir.^[6] Skleroderma renal kriz tedavisi anjiyotensin dönüştürücü enzim (ACE) inhibitörlerinin artan dozları ile erken ve agresif kan basıncı kontrolüne dayanır. Anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörlerinin etkinliğine rağmen yaklaşık olarak %20-50 oranında diyaliz gereksinimi olmaktadır.^[4,7,8] Hastaların yarısında izlemde diyalizden çıkış söz konusu olabilmektedir. Hastamızda erken dönem ACE inhibitörü başlanmıştı fakat takipte hızla oligüri, renal fonksiyonlarda hızlı progresyon ve asidoz gelişmesi nedeniyle diyaliz gereksinimi oldu ve bu gereksinim devam etti. Diyaliz bağımlı sklerodermada mortalite ve komp-

likasyon oranları daha yüksektir. Sklerodermalı hastalarda, skleroderma renal kriz mortalitesi yüksek acil tedavi gerektiren sistemik bir tablodur.

Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Traub YM, Shapiro AP, Rodnan GP, Medsger TA, McDonald RH Jr, Steen VD, et al. Hypertension and renal failure (scleroderma renal crisis) in progressive systemic sclerosis. Review of a 25-year experience with 68 cases. *Medicine (Baltimore)* 1983;62:335-52.
2. Steen VD, Syzd A, Johnson JP, Greenberg A, Medsger TA Jr. Kidney disease other than renal crisis in patients with diffuse scleroderma. *J Rheumatol* 2005;32:649-55.
3. Denton CP, Lapadula G, Mouthon L, Müller-Ladner U. Renal complications and scleroderma renal crisis. *Rheumatology (Oxford)* 2009;48:32-5.
4. Guillevin L, Bérezné A, Seror R, Teixeira L, Pourrat J, Mahr A, et al. Scleroderma renal crisis: a retrospective multicentre study on 91 patients and 427 controls. *Rheumatology (Oxford)* 2012;51:460-7.
5. Steen VD, Medsger TA Jr. Long-term outcomes of scleroderma renal crisis. *Ann Intern Med* 2000;133:600-3.
6. Eason RJ, Tan PL, Gow PJ. Progressive systemic sclerosis in Auckland: a ten year review with emphasis on prognostic features. *Aust N Z J Med* 1981;11:657-62.
7. Penn H, Howie AJ, Kingdon EJ, Bunn CC, Stratton RJ, Black CM, et al. Scleroderma renal crisis: patient characteristics and long-term outcomes. *QJM* 2007;100:485-94.
8. Steen VD, Medsger TA Jr. Case-control study of corticosteroids and other drugs that either precipitate or protect from the development of scleroderma renal crisis. *Arthritis Rheum* 1998;41:1613-9.