

HEMOLİTİK ÜREMİK SANDROM

Dr. Necmiye TÜMER (*)

Hemolitik üremik sendrom mikroanjiopatik hemolitik anemi, nefropati e trombositopeni ile karakterize akut bir sendromdur. Bu özellikler çoğunlukla gastroenterit ya da viral solunum yolu hastalıklarını izler. Hemolitik üremik sendrom infant ve çocuklarda görülen akut böbrek yetersizliğinin olağan nedenlerinden biridir (1,3,10,17,18,19,20).

Hemolitik üremik sendrom ilk defa 1955 yılında Gasser ve arkadaşları tarafından infant ve çocuklarda akut böbrek yetmezliği ve intravasküler hemolitik anemi kombinasyonunu tarifde kullanılmış ve nadir bir hastalık olarak nitelendirilmiştir. O tarihten sonra büyük seriler halinde vakalar bildirilmiş ve hastalığın klinik bulguları tam olarak belirlenmiştir. Buna rağmen hala sendromun nedeni, patogenezi ve sonuç olarak belirgin tedavisi kanıtlanamamıştır (17,18,21,22).

Hastalığın oluşumunda multipl etyolojik faktörler ileri sürülmektedir. Hemolitik üremik sendrom ile yaygın Schwartzman reaksiyonu arasındaki benzerlik nedeni ile bakteriel enfeksiyonlar ya da bakteriel endotoksinler suçlanmışsa da kan, idrar ve gaitadan patojenik bakteri izole edildiği gösterilmiştir (17,18,19,21,22).

Koksaki, eko,miksovirüs ve arboviral enfeksiyonları izleyen hemolitik üremik sendrom vakalarında viral çalışmalar daha olumlu bulunmuştur. Kimi olgularda virüs izolasyonu yanı sıra antiviral antikorlarda yükselme gösterilmiştir. (16). Mikro-

* A. Ü. Tıp F. Çocuk Sağ. ve Hast. Kl. Doçenti

tatobiote olarak adlandırılan bir riketsiyal organizma bir grup vakadan sorumlu tutulmaktadır. (12).

Difteri, tetanoz, boğmaca, kızamık, polio, kabakulak ve çiçek aşılannmaları sonu görülen hemolitik üremik sendrom vakaları bildirilmiştir. Hemolitik üremik sendromun en sık görüldüğü yaş grubunun normal aşılannmanın yapıldığı yaş grubu olması nedeni ile beraberliğin bir rastlantı olduğu düşünülmüşse de kesin ilişki belirlenen vakalarda antijenik stimölüs ile sendromun gelişmesi arasında bir ilişki olduğu ileri sürölmüştür (10,17,18,21).

Hiperlipemi ile birlikte raporlanan hemolitik üremik sendrom vakaları vardır fakat lipid metabolizmasındaki değışikliklerin hastalığın etyoloji ve patogenezi üzerindeki rolü karanlıktır (4).

Sendromun aynı evde yaşayan, birbirleriyle akraba olmayan kişilerde, özdeş yumurta ikizlerinde ve kardeşlerde görölmesi çevre ve kalıtım faktörlerinin rol oynayabileceğini göstermektedir (4,22).

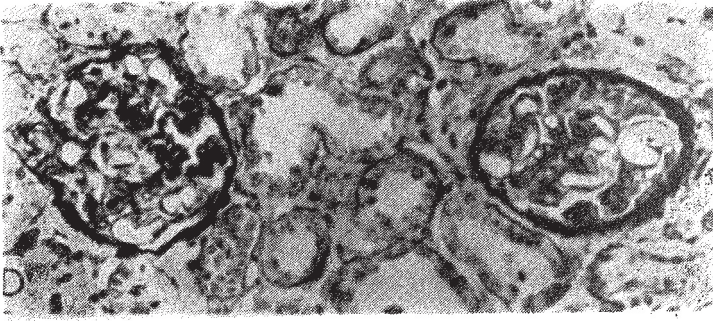
Belirlenen bu başlatıcı faktörler heterojen nitelikte olduğundan tek bir nedeninin belirlenmesi olanaksızdır.

Hemolitik üremik sendrom özellikle sıhhatlı ve iyi beslenmiş çocuklarda görölürse de immünolojik cevabı defektif olan ya da tedavi ile suprese edilen çocuklarda da görölmektedir. Örneğin timik lenfoplazi, Viskott - Aldrich sendromu, retikölendoteliozlar ve immünosupressif tedavi uygulanan öteki durumlar (17,18,21,22).

Sendrom başlıca beyaz ırkta görölmektedir. Hastaların % 90'ı 5 yaşın altında olmakla beraber daha büyük çocuklarda ve yetişkinlerde de sporadik vakalar halinde görölebilmektedir. En sık göröldüğü yaş grubu 4 - 12 ay arası infantlardır. Erkek ve kızlarda eşit sıklıkta görölmektedir. Mevsimlerle de ilgilidir. Çoğu kez ağustos ve eylöl aylarında rastlanmaktadır. (17,18,19,21,22).

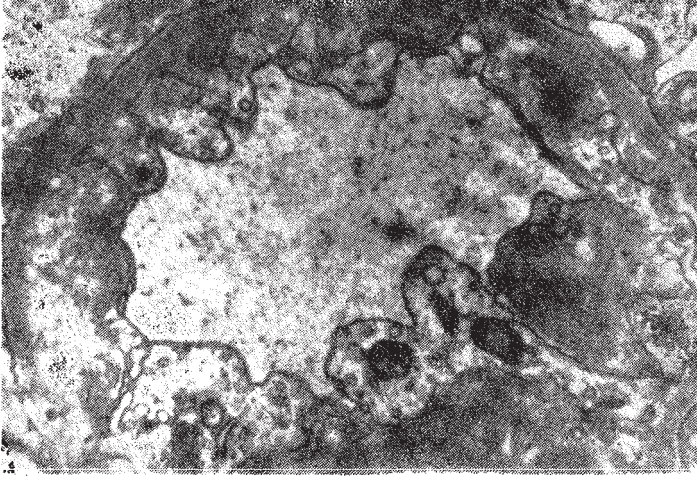
PATOLOJİ VE PATOGENEZ

Hemolitik üremik sendromun temel lezyonu bütün olgularda mikroanjiopatidir. Primer olarak tutulan organ böbreklerdir. Böbreklerde ve kimi araştırmacılar tarafından diğer organlar da görülen vasküler lezyonların dağılımı karakteristik olarak fokaldır. Böbrekler makroskopik olarak şiş ve soluk görünümündedir. Yüzeylerinde yer yer hemorajik odaklar vardır. Renal histopatoloji akut ve kronik olarak iki devreye ayrılabilir. Akut faz, hasarın şiddetine bağlı olarak fokal glomerulonefrit, akut nekrotizan glomerulonefrit ya da renal kortikal nekrozla birlikte olabilir. Akut fazı geçirenler kronik devreye girerler. Akut devrenin en şiddetli formu renal kortikal nekrozdur. Tüm glomeruller tutulmuştur. Sıklıkla fetaldir. Kortikal nekroz infantlarda büyük çocuklara göre daha sık oluşmaktadır. Kronik devrede histolojik olarak ya iyileşmekte olan inaktif lezyonlar ya da daha az sıklıkta gelişen kronik proliferatif glomerulonefrit izlenebilir (5,6,10,11,17,18,19,21,23).



Resim 1 — Işık mikroskopunda akut lezyonlar.

Elektron mikroskopta bazal membran normal kalınlıkta görülür fakat glomerul kapiller duvarı değişik dansitede granüler ya da fibriler yapıda subendotelyal toplanmalar nedeni ile kalın görülür. İmmünofloresan mikroskopta immün globü-



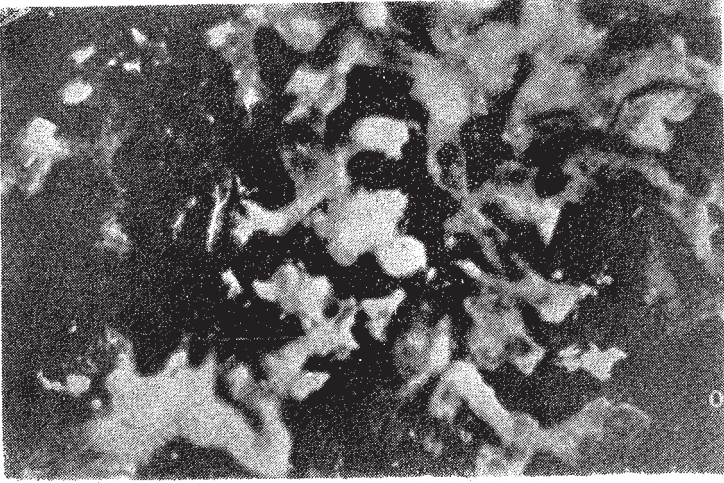
Resim 2 — Hemolitik üremik sendromda elektron mikroskobu. Subendotelyal alanda belirgin şişme.

linler, betal 1 C globülin ve albümin negatiftir, fibrinojen ve fibrin toplanmaları sıklıkla görülmektedir (6,10,15,17,18,19,20, 21,23).

Kimi olgularda trombotik mikroangiopati beyin, dalak, bağırsak, akciğer ve adrenal gibi öteki organlarda da arteriel lezyonlarla birlikte. Bu durum yetişkinlerde görülen trombotik trombositopenik purpuranın benzeridir. Histolojik lezyonların şiddeti ile renal bozukluğun şiddeti arasında sıkı bir ilişki vardır. Kortikal nekrozlu vakalarda anüri her zaman görülürse de fokal karakterde olan lezyonlar benignidir ve daha hızlı iyileşmektedir (11,18,23).

Patogenezi kesin olarak belirlenmemiştir. Çeşitli varsayımlar ileri sürülmektedir. Bunları şöylece sıralayabiliriz :

1. Hemolitik üremik sendromun patogeneğinde uzun yıllar dissemine intravasküler koagülasyonun rol oynadığı kabul edilmiştir. Hemolitik üremik sendromda da glomerüllerde fib-



Resim 3 — İmmünofloresan mikroskopta fibrinojen/fibrin pozitif floresan materyel.

rin toplanmaları, trombositoeni ve serumda fibrin parçalanma ürünleri ile belirlenen fibrinolitik sürecin aktivasyonu dissemine intravasküler koagülasyonun varlığını gösteren bulgular arasındadır. Fakat dissemine intravasküler koagülasyonda koagülasyon faktörlerinde her zaman görülen tipik değişikliklerin gösterilememesi ve dissemine intravasküler koagülasyondaki yaygın damar lezyonlarının tüm organ damarlarında görülmesine karşın hemolitik üremik sendromda çok az bir araştırmacı dışında gösterilememesi hemolitik üremik sendrom patogeneğinde dissemine intravasküler koagülasyondan çok primer olarak böbreklerde oluşan lokalize bir intravasküler koagülasyonun rol oynadığını kabul ettirmektedir.

Hemolitik üremik sendromda damar içi pıhtılaşma olayı ara bir mekanizma olarak düşünülmektedir. Bunu başlatan faktörün açıklanmasında çeşitli düşünceler ileri sürülmektedir. Son zamanlarda en çok tutulana etyolojik ajanların, özellikle virütik olanların muhtemelen böbrek dokusuna olan özgü viral trafizme böbrek arter endotelinde oluşturduğu başlatıcı ve trombüs oluşumuna neden olan lezyondur. Endotelde meydana gelen bu

parsiyel harabiyet ya ajanın kendisi tarafından primer olarak ya da endotel hücreleri ile ajan arasındaki reaksiyon sonucu oluşan ürünlerle sekonder olarak meydana gelmektedir. Bu hasarın bazal membranda bulunan kollajenöz materyelle teması trombosit adezyon ve agregasyonuna neden olur. Trombositlerin visküz metamorfozu ve degranülasyonu aktif aminler ve aktif koagülasyon faktörleri açığa çıkarabilir ve böylece intravasküler koagülasyon başlar. Sonuç olarak bir yandan trombosit ve koagülasyon faktörlerinin orta derecede ve kısa süreli tüketimi, öte yandan eritrositlerin ve trombositlerin lezyon bölgesinden geçerken harabiyetleri oluşmaktadır. Kimi olgularda bildirilen karaciğer, kalp, akciğer, beyin, pankreas, adrenal ve bağırsak gibi organlardaki harabiyetin lokal sonucu iskemi olabilir ve bunun derecesi lezyonun şiddetine bağlıdır (1,3,5,10,11,17,18,23).

2. Diğer bir varsayıma göre hemolitik üremik sendrom Schwartzman tipi bir fenomen sonucudur. Hemolitik üremik sendromda görülen vasküler lezyonlar sonucu oluşan kortikal nekroz, yaygın Schwartzman fenomeni için spesifiktir fakat hemolitik üremik sendromun öteki histolojik lezyonları yaygın Schwartzman fenomeninde görülmez. Farklı nedenler Schwartzman benzer lezyonlar oluşturabileceğinden ve hemolitik üremik sendromlu hiç bir olguda kanda endotoksinler saptanmadığından hemolitik üremik sendromdaki patolojinin gerçek bir Schwartzman fenomeni sonucu olduğu kanıtlanamaz. (1,5,10,11,17,18,19,21,23).

3. Hemolitik üremik sendrom antijen antikor reaksiyonundan doğan bir olaydır. Buna göre üst solunum yolu enfeksiyonu ya da gastroenterit antijen antikor kompleksini oluşturur. Bunlar dolaşıma karışır ve klasik yolla immün kompleks glomerulonefritinin gelişmesine neden olabilir. Bununla beraber bunu destekleyen laboratuvar bulguları saptanamamıştır. Hemolitik üremik sendromlu hastalarda serum kompleman ve immünoglobülin düzeyi normaldir. İmmünofloresan incelemelerde böbrek dokusunda fibrin ve fibrinojene karşı antikorlar

gösterildiği halde IgA, IgG, IgM ve beta 1 C globüline karşı antikorlar gösterilememiştir (15,17,18,19).

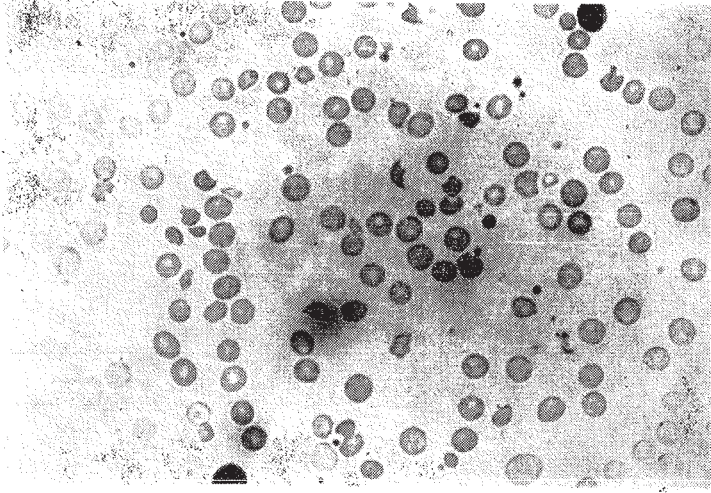
4. Öteki bir görüşe göre antijen antikor kompleksi olmaksızın endotel harabiyeti Hegeman faktörü aktive ederek bir yandan koagülasyonu başlatmakta, öte yandan kompleman ve kinin sistemini aktive ederek glomerulonefrite neden olmaktadır (15,17,18,19).

İleri sürülen bu varsayımlardan bu gün için en çok kabul edileni ve üzerinde durulanı birincisidir.

Hastalığın bağlangıç evresi birkaç saatten birkaç güne dek değişebilmektedir. Bu evrede en sık görülen belirtiler gastrointestinal bozukluklar ya da solunum yolu enfeksiyonu belirtileridir. Olguların yarısında 38 - 39° ateş bulunmaktadır. Lenf nodüllerinde büyüme, hepatosplenomegali ve döküntü görülebilir. Hemolitik üremik sendrom bu prodromal belirtiler olmadan da başlayabilir (10,16,17,18,21,22,23).

Akut evre birdenbire başlar ve anemi, hemostaz bozuklukları, renal, kardiyovasküler ve nörolojik bozukluklarla karakterizedir (3,18,21,22,23).

Hemolitik anemi: Hızla başlar ve şiddetlidir. Eritrositler 24 saatte 2 milyonun altına düşebilir. % 30 - 40 oranına kadar çıkabilen yüksek retikülosit düzeyi, kemik iliğinde eritroblastozis, periferik kanda normoblastların bulunması, haptoglobülin düzeyinde düşme, otopside dalak, karaciğer ve böbrekte büyük miktarda demir bulunması aneminin hemolitik nitelikte olduğunu gösterir. Serum bilirubin düzeyi genellikle çok hafif yüksektir. Kimi olgularda sarılık gelişebilir. Plazma serbest hemoglobin düzeyi yüksektir ve nadir olarak hemoglobinüri görülür. Eritrositlerde biçim bozukluğu belirgindir, hastalık için diyagnostik ve en devamlı bulgularından birisidir. Anizositoz, parçalanmış eritrositler, miğfer hücreleri (helmet cells), burr cells ve mikrosferositler görülür (1,2,9,10,11,13,18,19,21,22,23).



Resim 4 —Hemolitik üremik sendrom. Periferik kan yayması:
Mikrosferositler, fragmante, burr ve helmet hücreleri.

Buna karşın henizbody'ler, antieritrosit antikorlar, anormal hemoglobin ve eritrosit enzimleri yoktur. Coombs testi negatiftir. Hemoliz ekstrakorpüskülerdir. Eritrosit distorsiyonu ve hemoliz, trombüsle hasara uğramış arteriollerden eritrositlerin geçişi sırasında oluşan lezyonlara bağlıdır. Anemiye ek olarak 15-20 bin civarında bir lökositoz vardır. Hemolitik anemi infantlarda olguların çoğunda 20 günden fazla sürmez. Daha büyük çocuklarda ise daha uzun sürebilir. Başlangıçtaki lökositoz daha sonra yerini eozinofili ile birlikte olan lökopeniye bırakır (9,11,13,17,18,19,22,23).

Hemostaz bozuklukları: Hastalığın başlangıcında her zaman görülen bozukluklardandır. Purpura, deri ekimozları ve gastroentestinal kanamalarla birlikte. Beyin kanaması seyrektir. Kanama zamanı sıklıkla uzur. Çoğunlukla her oldguda trombositopeni vardır. Trombosit sayısı 100 binin altındadır ve yarı yaşam süresi kısalmıştır. Koagülasyon faktörleri her vakada aynı şekilde değişiklik göstermemektedir. Çoğu araştırmacılar bu faktörlerin normal ve normalin üstünde olduğunu

belirtirken çok az bir grup araştırmacı da faktör V, faktör VIII ve fibrinojen gibi koagülasyon faktörlerinde azalma ve protrombin zamanı, parsiyel tromboplastin zamanında uzama olduğunu saptamışlardır. Fibrin parçalanma ürünleri her zaman vardır (1,9,10,11,13,14,18,19,20,21,23).

Renal bozukluklar: Anemi ile aynı zamanda görülür. Oligoanüri ile birlikte akut glomerulonefrit bulguları vardır. Hematüri her zaman vardır ve sıklıkla makroskopiktir. Proteinüri 24 saatte 1-2 g. civarında ya da ödem ve nefrotik sendroma neden olacak miktardadır. İdrar sediminde eritrosit, lökosit, eritrosit ve lökosit silendirleri, granüle silendirler ve hiyalen silendirler bulunur. İdrarda hemoglobin ve hemosiderin çoğunlukla bulunur. Kan üre ve kreatinin düzeyi yüksektir. Hiponatremi, hiperkalemi, hiperfosfatemi, metabolik asidoz gibi anüriye bağlı biokimyasal anomaliler görülür. Bunların yanı sıra hemolizin neden olduğu hiperkalemi olasılığı da vardır. Serum kompleman düzeyi normaldir. Oligüri nadir olarak 10 günden çok sürerse de 2-3 hafta sonra diürez gösteren olgular da bildirilmiştir (1,3,10,11,17,18,19,21,22).

Kardiovasküler bozukluklar: Sıvı yüklenmesine bağlı konjestif kalp yetmezliği ve hipertansiyon yaşamı tehlikeye düşüren bulgulardır. Olguların yarısından çoğunda kan basıncı yüksektir. Hipertansiyon başlangıçta ya da geç evrede görülebilir. Orta derecede ya da kalp yetmezliğine neden olacak kadar şiddetli olabilir. Hipertansiyon anürik çocukta aşırı hidrasyon sonucudur. Hidrasyonun düzeltilmesinden sonra sürmesi hiperreninemi ile açıklanabilir (1,2,10,16,17,18,19,21,22).

Nörolojik bozukluklar: Özellikle infantlarda sık görülür.

Konvülsiyon somnolans, koma ve hemiparezi ile kendini gösterir. Beyin omurilik sıvısı genellikle normaldir. Bu komplikasyonlar kesin olarak vasküler bozukluğa bağlanamaz. Olguların çoğunda akut böbrek yetersizliğine bağlı metabolik bozukluklarla açıklanabilir (1,10,11,17,18,19,21,22).

Şiddetli mikroanjiopatik hemolitik anemi, nefropati ve trombositopeninin akut bir hastalığı izlemesi hemolitik üremik

sendrom tanısı için yeterlidir. Böbrek biopsisi nefropatinin derece ve şiddetini ve öteki bozukluklardan ayırt edilmesinde yardımcı olabilir. Ayrılması gereken öteki hemolitik anemiler otoantibdy'lere, konjenital hemoglobin anomalilerine, eritrosit enzimlerinde intrensek defekte bağlı hemolitik anemiler ve lupus eritamatozus anemisiidir. Hipertansiyon ve solukluk hemolitik üremik sendromu diyare ile birlikte olan diğer akut böbrek yetersizliklerinden ayırır. Örneğin dehidratasyon ve renal ven trombozu sonucu gelişen oligoanüri.

Mikroanjiopatik hemolitik anemi nedeni olan trombotik trombositopenik purpura, malign hipertansiyon, kavernöz he-manjiom ve metastatik karsinom da ayırıcı tanıda düşünülmemelidir.

Hasalığın prognozu klinik ve patolojik bulgulara, tedaviye ve coğrafi bölgelere göre değişiklik göstermektedir. Anürinin 3 günden fazla devamı ve hipertansiyon, akut fazın şiddeti ve glomeruler hasarın yayılımı fena birer prognoz işaretidir. Ölen vakalarda glomerullerin % 80 - 100'ü, iyileşen vakalarda % 50 ya da daha azı tutulmaktadır. Bununla beraber 10 - 14 güne dek süren anürik devreyi takiben böbrek fonksiyonunda tam iyileşme gösteren vakalar vardır. Mortalite % 30 - 35'e yakındır. Akut fazı geçiren çocukların % 10'unda hipertansiyon, kronik böbrek hastalığı ve nörolojik sekeller görülür. (8,10,11,17,18, 19,21,22).

Çeşitli tedaviler öğütlenmekteyse de etkili olduğunu yada ayrıca zarar vermediğini gösteren kesin kanıtlar yoktur. Tedaviyi spesifik ve semptomatik olmak üzere iki gruba ayırabiliriz.

Hemolitik üremik sendromda bazik anomali mikroanjiopati olduğuna göre spesifik tedavi bu yöne eğilim olmalıdır. Bu nedenle heparin ya da dikumarole benzer antikoagulan ajanlar, kortikosteroidler, streptokinaz ve ürokinaz gibi fibrinolitik maddeler kullanılmaktadır. (1,2,3,7,8,14,17,18,19,21,23).

Yeni fibrin ve trombosit toplanmalarına ve böylece renal hasara engel olmak için antikoagulan tedaviyi birçok araştırı-

cı kullanmış ve başarılı olduğunu bildirmişlerdir. Bu tedavinin olumlu sonuç vermediği olgular da tanımlanmıştır. Kimi araştırmacılar başarısızlığın kullanılan heparin dozunun yetersiz olduğundan ileri geldiğini bildirmişler ve hemolitik üremik sendromda heparin gereksinmesinin diğer mikroangiopatik hemolitik aneminin bulunduğu durumlardan çok daha fazla olduğunu, minimum heparin dozunun saatte kilo başına 25 ünite hatta kimi olgularda kilo başına 35 ünite olduğunu belirlemişlerdir. (1,7,8,10,17,18,19,21,23).

Antikoagulan tedavinin kullanılmasını uygun bulmayan araştırmacılara göre hastalık tam yerleştikten sonra böbrekte intravasküler koagülasyonun sürdüğü gösterilemediğinden tedavide değeri olduğu ileri sürülemez ve ancak hastalığın erken evresinde renal lezyon yerleşmeden kullanılması yararlı olur denmektedir (1,2,3,10,14,17,18,19,21).

Fibrinolizis süresini hızlandırmak için hastalık tam yerleştikten sonra plazminojen aktivatörleri tavsiye edilmektedir. Streptokinaz ve ürokinaz plazminojeni plazmine çevirerek fibrini eritebilmektedirler. İntravenöz enjekte edilmekle kısa ve hızlı sonuç alınmaktadır. Bu ilaçlar hemorajiye neden olabileceğinden dikkatle kullanılmalıdır. Streptokinaz böbrek yetersizliği, şok ve ateş gibi toksik belirtileri yanı sıra antikor yapımına neden olmaktadır ve plazminojene indirekt yolla etki etmektedir. Ürokinaz doğrudan doğruya plazminojene etki gösterdiğinden ve antikor yapımına neden olmadığından streptokinaza tercih edilmektedir (1,2,8,10,14,18,21,23).

Aspirin, dipyridamole (persantin) gibi trombosit agregasyonuna engel olan ilaçlar da bazı araştırmacılar tarafından tavsiye edilmektedir (10,17,18,21,23).

Powell ve arkadaşları heparin, streptokinaz ve antitrombosit ajanların kombine kullanılmalarının kronik böbrek hastalığı oluşumunu önlediğini bildirmektedirler. (10,17,18,22).

Araştırmacıların çoğu steroid tedavisinin etkili olmadığını ve steroidlerin hiperkoagülobiliteyi artıran etkisinden dolayı

intravasküler koagülasyon bozukluklarında zararlı olabileceğini ileri sürmektedirler (1,10,16,17,18).

Akut böbrek yetmezliğinin erken ve yeterli tedavisi prognozu belirgin bir şekilde etkilemektedir. Periton diyalizi semptomatik tedavinin temelini oluşturur. Eğer anüri 48 saatten az süreli ise, kan üre nitrojen düzeyi 100 ml de 100 mg. dan az ise ve mayi yüklenmesi bir problemdeğilse hasta akut böbrek yetersizliğinin diğer yöntemleri ile tedavi edilmeli ve ilerde çıkabilecek periton diyalizi endikasyonları için dikkatli bir şekilde izlenmelidir. Periton diyalizi endikasyonları: 48 saatten fazla süren ağır oligüri ve anüri, mayi yüklenmesi ve santral nervöz sistem bozukluk belirtileri, kan üre nitrojeninde süratle yükselme, serum potasyum düzeyinin litrede 7 meq. dan yüksek olması, hiponatremi ve pulmoner ödemdir. Heparin kullanılması düşünülen olgularda mümkünse diyaliz heparinizasyondan önce başlatılmalıdır. Heparinin önce başlatıldığı olgularda ilaç kısa süre kesilmeli ve etkisi protamin ile giderilmeli, pıhtılaşma zamanının normale gelmesi beklenmeli ve sonra kateter sokulmalıdır. Diyaliz işlerken heparin tekrar başlatılabilir (1,8,10,18,19,21).

Mayi ve elektrolit tedavisi üç grupta toplanabilir :

1. İnsensibl mayi kaybını yerine koyma,
2. Mevcut sıvı ve elektrolit kaybını düzeltmek,
3. Devam eden kayıpları karşılamak.

1. İnsensibl su kaybı vücutta oksidasyonda kullanılan su dahil metre kare başına 300 ml. olmalıdır. Ateşli durumlarda bu daha da artırılabilir. Anürik infant sodyum, potasyum ya da diğer elektrolitleri kaybetmediğinden elektrolitsiz solüsyonlar kullanılır. Bu nedenle kullanılacak glikoz solüsyonu protein katabolizmasını azaltmak ve kalori temini için konsantre olmalıdır.

2. Hemolitik üremik sendromlu anürik hastanın prodrom evresindeki diyare anamnezine rağmen ekstrasellüler mayi volumü çoktur. Renal yetmezlik zamanında tanınmadığı ve mayi

kısıtlanması geciktiği için hastalar çoğunlukla mayi yüklenmesiyle doktora başvururlar. Eğer mayi yüklenme belirtileri varsa hasta diyaliz edilmeli, yoksa mayi kısıtlanması yeterlidir. Litrede 130 meq. nin altında serum sodyum değeri anürik hemolitik üremik sendromlu çocukta olağandır. Mayi yüklenmesine bağlı hipertansiyonla ya da santral nervöz sistem belirtileri ile birlikte olan durumlarda diyaliz tercih edilen tedavi yöntemi- dir Kısa süreli anüri- li çocuklarda ise hiponatremi tedrici dü- zeltilmelidir. Hasta ağır asidozda ise diyaliz tercih edilir. Aksi takdirde sodyum bikarbonat verilerek tedavi edilebilir. Litrede 8 meq. ya da daha yüksek serum potasyum düzeyi ya da elektro- kardiyogramda hiperkalemi işaretleri ile belirlenen hiperkale- mi diyaliz, kalsiyum glukonat, sodyum bikarbonat, insülin- glikoz, kayexalete uygulanarak giderilmelidir.

3. Devam eden kayıpları hesap etmek zordur. Akut böb- rek yetmezliğinde hastalarda günlük % 1-2 oranında kilo kaybı beklenir. Bunu geçen olgularda kayıp 1/3-1/2 izotonik tuz solüsyonu ve dekstroz ile yerine konmalıdır (1,10,18,21).

Hipertansiyon varlığında hipotansif ilaçlar gerekli olabi- lir. Anemi, hemoglobin 100 ml. de 7 g.'ın altına düşünce kilo başına 5-10 ml. konsantre eritrosit verilerek tedavi edilmeli- dir. Hipertansiyon ve hiperkalemi varsa transfüzyonun tehli- keli olabileceği göz önüne alınmalıdır (1, 10, 17, 18, 19, 21, 23).

Sıvı intoksikasyonuna bağlı nörolojik komplikasyonlar pe- riton diyalizi ile düzelebilmektedir.

Hasta terminal böbrek yetersizliğine giderse hemodiya- liz-transplantasyon zorunlu olabilir. Böyle olgularda malign hipertansiyonu gidermede iki yanlı nefrektomi endikasyonu ortaya çıkabilir (1,10,17,18,19,21,22,23).

ÖZET :

Bu makalede hemolitik üremik sendrom'un etyoloji, pato- genez, patoloji, klinik, laboratuvar bulguları ve tedavisi litera- tür gözden geçirilerek detaylı incelenmiştir.

SUMMARY :**Hemolytic Uremic Syndrome)**

This article reviews the literature in detail on the hemolytic uremic syndrome. Etiology, pathogenesis, clinicopathology, laboratory findings and treatment are discussed.

LİTERATÜR

- 1 — Abildgaard, F.C.: Medical Progress; Recognition and Treatment of Intravascular Coagulation, *J. Pediatr.* 74: 163, 1969.
- 2 — Bergstein, J. M., Edson, J.R., Michael, A.F.: Fibrinolytic Treatment of the Hemolytic Uremic Syndrome. *Lancet* 1: 448, 1972.
- 3 — Boichis, H., Winterborn, H.M.: Acute Renal Failure in Childhood, *Pediatr. Ann.* April: 58, 1974.
- 4 — Cambell, S., Carre, I.J.: Fatal Hemolytic Uremic Syndrome and Idiopathic Hiperlipemia in Monozygotic Twins. *Arch. Dis. Childh.* 40: 654, 1965.
- 5 — Gayner, E., Bouvier, C., Spaet, T.H.: Vascular Lesions: Possible Pathogenic Basis of the Generalized Schwartzman. *Science* 170: 896, 1970.
- 6 — Gervais, M., Richardson, J.B., Chin, J., Drummond, K.N.: Immunofluorescent and histologic Findings in the Hemolytic Uremic Syndrome. *Pediatrics* 47: 352, 1971.
- 7 — Gillchrist, G.S., Lieberman, E., Ekert, H., Fine, R.N., Grushkin, G.: Heparin Therapy in the Hemolytic Uremic Syndrome. *Lancet* 1: 1123, 1969.
- 8 — Kaplan, B.S., Katz, J., Krawitz, S., Lurie, A.: An Analysis of the Results of Therapy in 67 Cases of the Hemolytic Uremic Syndrome. *J. Pediatr.* 78: 420, 1971.
- 8 — Kaplan, B.S., Katz, J., Krawitz, S., Sacks, V.P.: Platelet, Erythrocyte and Fibrinogen Kinetic in the Hemolytic Uremic Syndrome of Infancy. *J. Pediatr.* 83: 739, 1973.
- 10 — Lieberman, E.: Medical Progress: Hemolytic Uremic Syndrome. *J. Pediatr.* 80: 1, 1972.
- 11 — Lieberman, E., Heuser, E., Donnel, N.G., Landing, B.H., Hammond, G.D.: Hemolytic Uremic Syndrome, Clinical and Pathological Considerations. *New Eng. J. Med.* 275: 227, 1966.
- 12 — Mettler, N.E.: Isolation of a Microtobiote from Patients with Hemolytic Uremic Syndrome and Thrombotic Thrombocytopenic Purpura and from Mites in the United States. *New Eng. J. Med.* 281: 1023, 1969.
- 13 — Metz, J.: Observations on the Mechanism of the Haematological Changes in the Hemolytic Uremic Syndrome of Infancy. *Brith. J. Haematology*. 23 (Suppl.) 53: 53, 1972.

- 14 — Mormes, L., Kleyneu, F., Van Munster, P., Schretten, E., Bonnerman, A.: Coagulation Studies and Streptokinase Therapy in the Hemolytic Uremic Syndrome. *Helv. Pediatr. Acta*, 27: 45, 1972.
- 15 — Nash, A. M.: Immunology of Glomerular Diseases. *Pediatr. Ann.* April: 9, 1974.
- 16 — Ray, G.C., Portman, N.J., Stamm, J.S., Hickman, O. R.: Hemolytic Uremic Syndrome and Myocarditis. *Am. J. Dis. Child.* 22: 418, 1971.
- 17 — Royer, P., Habib, R., Mathion, H., Broyer, M.: *Pediatrics Nephrology*, W.B. Saunders Co. Phila., London, 1974.
- 18 — Rubin, M.I., Barratt, T. M.: *Pediatric Nephrology*. Williams and Wilkins Co. Baltimore, 1975.
- 19 — Strauss, M. B., Welt, L. G.: *Diseases of the Kidney*. Sec. Edit. Little, Brown and Co., Boston, 1971.
- 20 — Uttley, W.S.: Serum Levels of Fibrin/Fibrinogen Degragtion Products in the Hemolytic Uremic Syndrome. *Arch. Dis. Childh.* 45: 587, 1970.
- 21 — Vaughan, V.C., McKay, R.J., Nelson, W.E.: *Textbook of Pediatrics*, W.B. Saunders Co. Phila., London, Toronto, 1975.
- 22 — Wieringen, P.M.V., Monnes, L.A., Schretlen, E.D.A.: Hemolytic Uremic Syndrome: Epidemiyological and Clinical Study. *Arch. Dis Childh.* 49: 432, 1974.
- 23 — Wintrobe, M.M.: