








Poster Bildiri

Mersin Univ Sağlık Bilim Derg 2022;15(Özel Sayı-1, 21. Mersin Pediatri Günleri): 244-245

Atipik hemolitik üremik sendrom tedavisinde ekulizumab tedavisinin bırakılması

 Esra Danacı Vatansever¹,  Serra Sürmeli Döven¹,  Kaan Esen²,
 Banu Coşkun Yılmaz³,  Yasemin Yuyucu Karabulut⁴,  Selma Ünal⁵,
 Ali Delibaş¹

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağ. ve Hast. AD, Ç. Nefroloji BD, Mersin, Türkiye

²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji AD, Mersin, Türkiye

³Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Histoloji ve Embriyoloji AD, Mersin, Türkiye

⁴Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Tıbbi Patoloji AD, Mersin, Türkiye

⁵Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağ. ve Hast. AD, Ç. Hematoloji BD, Mersin, Türkiye

Öz

Giriş: Hemolitik üremik sendrom (HÜS) mikroanjiopatik hemolitik anemi, trombositopeni ve akut böbrek yetmezliği bulguları ile karakterizedir. HÜS gelişen hastaların %5-10'u atipik Hemolitik Üremik Sendromdur(aHÜS). Bu hastalarda son dönem böbrek yetmezliği gelişme ve mortalite oranları yüksektir. Monoklonal C5 inhibitörü olan ekulizumab kompleman disregulasyonunun neden olduğu aHÜS olgularında yeni bir tedavi seçeneğidir. Biz burada aHÜS tanısı koyduğumuz ve ekulizumab ile başarılı şekilde tedavi ettiğimiz hastamızı sunacağız. **Olgu Sunumu:** Daha önce sağlıklı olan 13 yaşındaki kız hasta ishalin eşlik etmediği karın ağrısı ve kusma şikayetiyle hastanemiz acil servisine başvurdu. Fizik muayenesi normal olan hastanın yapılan tahlillerinde; Hgb:10.1gr/dl, PLT:24 000/µL, WBC: 3100/µL, Üre: 231.5 mg/dL, Kreatinin: 11.47 mg/dL, Ürik asit: 8.95 mg/dL, LDH: 3205 U/L, idrar incelemesinde +2 proteinüri, +3 hemoglobinüri, her sahada 11 eritrosit saptandı. Periferik yaymada şistositler görüldü. Hipokomplementemisi vardı. SARS-Cov-2 PCR ve antikorları negatif bulundu. Pansitopeni nedeniyle kemik iliği aspirasyonu yapıldı. Hematolojik malignite ekarte edildi. Hastaya hemodiyaliz başlandı. Yapılan böbrek biyopsi sonucu trombotik mikroanjiyopati olarak raporlandı. Hastaya aHÜS tanısı konarak ekulizumab tedavisi başlandı. Üçüncü doz ekulizumab tedavisinden sonra kreatin değerleri düştü ve hemodiyaliz ihtiyacı olmadı. HÜS için gönderilen genetik panelde mutasyon saptanmaması nedeniyle 12 dozdan sonra ekulizumab tedavisi kesildi. Hastamız altı aydır ekulizumab kullanmamaktadır. Son kontrolde kreatinin değeri 0.95mg/dl, Hgb: 13.5 mg/dl, Plt: 313x10³/µL bulunmuştur. **Sonuç:** HÜS'de erken tanı ve ekulizumab tedavisi ile oldukça başarılı sonuçlar alınabilmektedir.




Anahtar Kelimeler: Hemolitik üremik sendrom, böbrek yetmezliği, ekulizumab

Yazının geliş tarihi: 26.02.2022

Yazının kabul tarihi:10.03.2022

Sorumlu yazar: Yan Dal Arş. Görevlisi, Uzman Doktor, Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Ç. Nefroloji BD, Çiftlikköy Kampüsü, Yenişehir-Mersin, Tel: 0324 2410000, E-posta: esra-d25@hotmail.com

Discontinuation of eculizumab therapy in the treatment of atypical hemolytic uremic syndrome

 Esra Danacı Vatansever¹,  Serra Sürmeli Döven¹,  Kaan Esen²,
 Banu Coşkun Yılmaz³,  Yasemin Yuyucu Karabulut⁴,  Selma Ünal⁵,
 Ali Delibaş¹

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağ. ve Hast. AD, Ç. Nefroloji BD, Mersin, Türkiye

²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji AD, Mersin, Türkiye

³Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Histoloji ve Embriyoloji AD, Mersin, Türkiye

⁴Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Tıbbi Patoloji AD, Mersin, Türkiye

⁵Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağ. ve Hast. AD, Ç. Hematoloji BD, Mersin, Türkiye

Abstract

Aim: Hemolytic uremic syndrome (HUS) is characterized by microangiopathic hemolytic anemia, thrombocytopenia and acute renal failure. Atypical HUS (aHUS) accounts of 5-10% of patients with HUS the rates of development of end-stage renal disease and mortality due to HUS are high in these patients. Eculizumab, a monoclonal C5 inhibitor, is a new treatment option in cases of aHUS caused by complement dysregulation. In this article, we will present our patient who was diagnosed with aHUS and successfully treated with eculizumab. **Case report:** A 13-year-old girl, who are healthy before, was admitted to the emergency department of our hospital with complaints of abdominal pain and vomiting without having diarrhea. In the analysis of the patient whose physical examination was normal, Hgb: 10.1gr/dl, PLT:24 000/ μ L, WBC:3100/ μ L, Urea:231.5 mg/dL, Creatinine:11.47 mg/dL, Uric acid:8.95 mg/dL, LD:3205 U/L, in urinalysis:+2 proteinuria, +3 hemoglobinuria, 11 erythrocytes were detected in each field. Schistocytes were seen in the peripheral smear. She had hypocomplementemia. SARS-Cov-2 PCR and antibody were negative. Bone marrow aspiration was performed due to pancytopenia. Hematologic malignancy was ruled out. She underwent hemodialysis. Kidney biopsy was reported as thrombotic microangiopathy. aHUS was diagnosed and eculizumab treatment was started in the patient. After the third dose of eculizumab treatment, the creatinine values decreased and she didn't need hemodialysis. Genetic panel for HUS was negative. So, eculizumab treatment discontinued after 12 doses. Our patient has not been using eculizumab for six months. The last creatinine level of the patient was found to be 0.95mg/dL, Hgb: 13.5 g/dl, Plt: 313x10³/ μ L. **Conclusion:** HUS can be treated with eculizumab successfully in the setting of early diagnosis.

Keywords: Hemolytic uremic syndrome, renal failure, eculizumab