

Nörolojik Sekel Bırakmayan Hemorajik Şok Ensefalopati Sendromlu Bir Olgu

A CASE OF HEMORRHAGIC SHOCK AND ENCEPHALOPATHY SYNDROME WITHOUT
NEUROLOGIC SEQUEL

Nilgün EROĞLU, Muzaffer POLAT, Aykan ÖZGÜVEN, Şenol COŞKUN

Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

e-posta: dr-nilguner@hotmail.com

ÖZET

Hemorajik şok ensefalopati sendromu süt çocukluğu döneminde ani olarak başlayan şok, ensefalopati, dissemine intravasküler koagülasyon, metabolik asidoz ve çoklu organ yetmezliği ile giden, nadir görülen bir tablodur. Nedeni bilinmeyen bu sendromun mortalite ve nörolojik morbidite oranı oldukça yüksektir. Hemorajik şok ensefalopati sendromu tanısı konulduktan sonra nörolojik sekelsiz iyileşen 9 aylık bir olgu literatürler eşliğinde tartışıldı.

Anahtar sözcükler: İshal, ateş, çoklu organ yetmezliği, hemorajik şok ensefalopati sendromu

SUMMARY

Hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome is a severe disease that affect infants of less than 1 year of age and characterized by sudden onset of shock, encephalopathy, disseminated intravascular coagulation, metabolic acidosis and multiple organ dysfunction. The etiology of this syndrome is unknown and is associated with significant mortality and neurologic morbidity.

We discussed a case of hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome aged 9 months who recovered without neurologic morbidity and also the literature related with this syndrome was reviewed.

Key words: Diarrhea, fever, multiple organ dysfunction, hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome

Nilgün EROĞLU

Celal Bayar Üniversitesi
Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD
Tel: (505) 7372711
Faks: (236) 2399914

Hemorajik şok ensefalopati sendromu ilk olarak 1983 yılında Levin ve ark tarafından tanımlanmıştır. Literatürde 2000 yılların başına kadar ancak 200 olgu bildirilmiştir.

Sulu bir ishali takiben şok, ensefalopati, dissemine intravasküler koagülasyon, metabolik asidoz ve hepatorenal fonksiyon bozukluğu ile karakterizedir. Etiyolojisi bilinmeyen bu hastalık çok iyi tedavi edilse bile sıklıkla fatal gidişlidir ve anlamlı nörolojik morbidite ile seyrederek (1).

Hemorajik şok ensefalopati sendromu tanısı alan bu

olgu nadir görülmesi, klasik gidişin aksine prognozun iyi olması nedeniyle sunuldu.

OLGU SUNUMU

Laringomalazi tanısı ile izlenen 9 aylık olgunun hiçbir yakınması yokken ani olarak 40°C ateş ve sulu ishali başlamış. Ateş yüksekliğine rağmen aile tarafından battaniye ile sarılan hasta 12 saat sonra yatağında bilinci kapalı, siyanotik ve takipneik şekilde bulunmuş. Bu sırada hastanın yaklaşık 1–2 dakika süren kollarda ve bacaklarda tonik

nöbeti olmuş. Hastaneye yatırıldığında hasta ateş 39,6°C (aksiller), taşikardik, hipotonik, bilinci kapalı (Glaskow koma skalası 6), deri turgor tonusu azalmış, göz küreleri çökük ve mukozaları kuru haldeydi. Hastanın ishali birkaç gün süreyle 8–10 kez/gün olarak devam etti.

Laboratuarda; hemoglobin konsantrasyonunda düşme (Hb 9,2 gr/dl), hipoglisemi (glukoz 45), renal fonksiyon bozukluğu (üre:92mg/dl), metabolik asidoz (PH:7,32 HCO₃:11,6 mmol/l), gaitada gizli kan pozitifliği (4+), kreatinin fosfokinaz (CK: 3078 IU/L) ve transaminaz (AST: 76 U/L, ALT: 35 U/L) değerlerinde yükseklik mevcut idi. Protrombin zamanı (PZ:17,2 sn), parsiyel tromboplastin zamanı (PTZ: 28,8 sn) uzunluğu, D-dimer (1145 ng/ml) yüksekliği saptandı. Trombosit sayısı: 158000 (yaymada kümeli) bulundu. Yatışının 1. gününde çekilen EEG'de yaygın zemin ritmi yavaşlaması gözlenip ensefalopati ile uyumlu olarak değerlendirildi. Bu zemin ritmi yavaşlamasının 7. gün çekilen EEG'de azaldığı görüldü (Tablo I).

Akut faz reaktanlarında yükseklik saptanmadı (CRP:<0,5, Sedimentasyon: 26). Metabolik testlerden; kan amonyak (76), laktik asit (23,6), idrar organik asit, idrar kan aminoasit ve plazma karnitin değerleri normal bulundu. Beyin omirilik sıvısı (BOS) mikroskopi ve biyokimya değerlerinde patoloji saptanmadı. İdrar, kan, gaita ve BOS bakteriyel kültürlerinde üreme saptanmadı. Kranial BT ve MR gibi görüntüleme yöntemlerinde patolojik bulgusu yoktu.

Olgu şok tablosu ile yoğun bakıma yatırılıp monitörize edildi. Septik şok ön tanısı ile intravenöz sıvı, inotropik tedavi ve ikili antibiyoterapi başlandı. Metabolik asidoz için sodyum bikarbonat tedavisi ve Dissemine İntravasküler Koagülasyon (DİK) tablosu geliştiği için de taze donmuş plazma verildi. İzlemlerde günde 3-4 kez gözlerde sola deviasyon, kollarda ve bacaklarda tonik-klonik kasılma şeklinde nöbetleri tekrarladı. Diazepam ve fenitoin ile nöbetleri kontrol altına alındı. Yatışının 5. günü karaciğer-böbrek fonksiyon testlerinde, metabolik asidozda ve DİK tablosunda belirgin düzelme oldu. Birkaç gün sonra bilinci açılan hastanın yatışının 10.günüden itibaren nöbetleri tekrarlamadı. Alt ekstremitelerde hafif spastisite dışında belirgin nörolojik sekeli olmayan hastaya fizik tedavi önerilerek taburcu edildi. İzleminin 6. ayında yaşlılarına göre

Tablo I. Hastanın izlemindeki laboratuvar değerleri

mental ve motor gelişiminin normal olduğu, spastisitenin de tamamen gerilediği gözlemlendi.

TARTIŞMA

Hemorajik şok ensefalopati sendromu ani şok tablosu, koma, konvülsiyon, koagülopati, ishal ve hepatorenal fonksiyon bozukluğu ile karakterizedir. Ayırıcı tanıda bakteriyel ve viral septisemi, hemolitik üremik sendrom, toksik şok sendromu, Ekiri sendromu, Reye sendromu ve doğuştan metabolik hastalıklar yer alır (2).

Hastanın akut faz reaktanlarının yüksek olmaması, BOS incelenmesinin normal olması ve kültürlerde üreme olmaması nedeniyle sepsis ve merkezi sinir sistem enfeksiyonlarından uzaklaştırıldı.

Kan amonyak düzeyinin normal olması, dirençli hipogliseminin olmaması ve klinik gidiş ile Reye sendromu düşünülmüdü. Metabolik asidoz ve hipogliseminin direngen olmaması, laboratuarda; idrar ve kan aminoasit profili, Tandem MS ve idrar organik asitlerinin normal değerlendirilmesi ile doğuştan metabolik hastalık tanısından uzaklaştırıldı.

Toksik şok sendromu ile hemorajik şok ensefalopati sendromunun klinik bulguları benzerlik göstermektedir. Olgumuzda toksik şok sendromunun mukokutanöz bulguları yoktu ve mikrobiyolojik araştırmalarda Staphylococcus aureus saptanmadı.

Hemolitik Üremik Sendromu (HÜS) böbrek fonksiyonlarında ani bozulma, hematüri, ensefalopati, anemi ve trombositopeni ile giden bir hastalıktır (2,3). Olguda kan üre ve kreatinin değerlerinde yükseklik vardı. Ancak bu durum periferik perfüzyonun düzelmesi ile geriledi. Hipertansiyon, oligüri, anüri, dializ gereksinimi HÜS için tipiktir ve renal etkilenim tüm morbidite ve mortaliteden sorumludur. Hemorajik şok ensefalopati sendromunda ise asıl etkilenen sistem merkezi sinir sistemidir. HÜS da sık görülen periferik yaymada eritrositlerde parçalanma ve hematüri hastada gözlenmedi.

Parametreler	Değerler		
	İlk gün	2. gün	6. gün
Beyaz küre (mm ³)	8.500	6.300	7.100
Hemoglobin (gr/dl)	9,2	7,6	11,5
Hematokrit (%)	27	23,3	34,2
Trombosit sayısı(mm ³)	158. 000	111. 000	308. 000
Glukoz (mg/dl)	45	83	95
Üre (mg/dl)	92	64	9
Kreatinin (mg/dl)	0,6	0,5	0,2
Kan gazı			
PH	7,2	7,36	7,4
Bikarbonat (mmol/L)	11,6	16,5	23,4
AST (U/L)	76	420	90
ALT (U/L)	35	115	61
CPK (IU/L)	3078	3143	83
Protombin zamanı (PZ) (saniye)	17,2	19,0	12,0
Parsiyel tromboplastin zamanı (PTZ) (saniye)	28,8	32,0	25,0
D-Dimer (ng/ml)	1145	1432	707
Gaitada gizli kan	+4	+2	Negative
EEG	Yaygın zemin ritmi yavaşlaması		Hafif zemin ritmi yavaşlaması

Ekiri sendromu şigella enfeksiyonu ile ilişkili konvülsiyon, aşırı ateş yüksekliği ve beyin ödemi ile karakterize fetal seyirli nadir bir sendromdur (4). Bizim olgumuzda kan ve dışkı kültüründe patojenik bakteri saptanmadı.

Olgunun tanısı hemorajik şok ensefalopati sendromun tanı kriterlerine göre konuldu (Tablo II).

Hemorajik şok ensefalopati sendromunun tam olarak nedeni bilinmemektedir. Hipoksik iskemik hasarda gözlenen görüntüleme ve elektroensefalografi bulguları bu hastalıkta da görülmektedir. Nörolojik hasarın mekanizması bilinmemekle birlikte şok, hipoksemi, hipoglisemi, meta-bolik asidoz veya elektrolit dengesizliği buna yol açabilir (5).

Yüksek ateşin hemorajik şok ensefalopati sendromunda önemli bir faktör olduğu bildirilmiştir (6,7). İnfant döneminde ısı regülasyonun immatür olması, dehidrasyon çocuğu aşırı örtme gibi bir çok faktör ateşin yükselmesinde rol oynamaktadır (8). Hastanın ateşi olmasına rağmen aile tarafından battaniyeye sarılması ve bundan 12 saat sonra şok tablosunun ortaya çıkması hemorajik şok ensefalopati sendromunda aşırı yüksek ateşin doku hasarına neden olduğu görüşünü destekle-

mektedir.

Tablo II. Hemorajik Şok Ensefalopati Sendromu Tanı Kriterleri

-Şok
-Koma, konvülsiyon
-Diare (kanlı ishal olabilir)
-Dissemine intravasküler koagülasyon
-Hemoglobin ve trombosit sayısında düşme
-Karaciğer fonksiyon testlerinde yükselme
-Renal disfonksiyon
-Asidoz
-Kan ve BOS kültürlerinde üreme olmaması
a. Kesin hemorajik şok ensefalopati sendromu ;
9 kriter uyumlu olmalı
b. Olası hemorajik şok ensefalopati sendromu;
9 kriterin 8'i uyumlu olmalı, veya 7 kriter karşılanırken
2 kriter hakkında yeterli bilgiye sahip olunmaması

Hemorajik şok ensefalopati sendromlu hastaların %60'ında akut dönemde mortalite gelişmekte ve %30'unda ise ağır nörolojik sekel kalmaktadır (9). Kötü prognostik faktörler; status epileptikus, komanın uzun sürmesi ve

hastalığın bifazik gidiş göstermesi (24 saat içinde iyileşme ve daha sonra tekrar kötüleşme), iyi prognostik faktörler ise DİK tablosu gelişmemesidir (1). Merkezi sinir sisteminin BT ve MR görüntülemeleri yaygın beyin ödemi, iskemi, kanama bulguları gösterebildiği gibi normal de olabilir (5). Olgumuz klinik ve EEG bulguları ile ensefalopatiyi düşündürmektedir. Ancak akut ve ileri dönemdeki görüntüleme sonuçlarında herhangi bir patoloji saptanmamıştır. Olgunun klinik gidişi oldukça iyiydi. Hastanın izleminde minimal olan spastisite bulgusu da kaybolmuştur.

Sonuç olarak nadir görülen, prognozu oldukça kötü olan bu hastalık şok, ensefalopati, asidoz, DİK ve çoklu organ yetmezliği ile gelen hastalarda mutlaka düşünülmelidir. Yüksek ateş hastalığın patogenezinde önemli bir faktör olduğundan birinci basamakta görev yapan sağlık görevlilerinin ateşli bebeklerin aşırı şekilde örtünmemesi konusunda aileleri bilinçlendirilmelerinin gerekli olduğu sonucuna varılmıştır.

KAYNAKLAR

1. Gefen R, Eshel G, Abu-Kishk I et al. Hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome: clinical course and neurological outcome. *J Child Neurol* 2008; 23: 589-592.
2. Pollack CV. Hemorrhagic shock encephalopathy syndrome. *Ann Emerg Med* 1991; 20:1366–1370.
3. Neuhaus TJ, Calonder S, Leumann EP. Heterogeneti of atypical haemolytic uraemic syndromes. *Arch Dis Child* 1997; 76: 518–521.
4. Ashkenazi S. Shigella infections in children: new insights. *Semin Pediatr Infect Dis* 2004; 15: 246-252.
5. Ince E, Kuloglu Z, Akinci Z. Hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome: Neurologic features, *Pediatric Emergency Care*, 2000;16: 260-264.
6. Conway EE, Singer LP. Hemorrhagic shock and encephalopathy; an entity similar to heatstroke. *Am J Dis Child* 1991; 145:720.
7. Corrigan JJ. The 'H' in Hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome should be 'hyperpyrexia'. *Am J Dis Child*.1990; 144: 1077.
8. Sofer S, Phillip M, Herskowitz J, et al. Hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome. Its association with hyperthermia. *Am J Dis Child* 1986;140:1252–1254.
9. Thebaud B, Husson B, Navelet Y, et al. Hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome: neurological course and predictors of outcome. *Intensive Care Med* 1999; 25:293-299.