

AKKİZ OTOİMMÜN HEMOLİTİK ANEMİ (Bir vak'a nedeniyle)

Dr. Mehmet Gündoğdu(x)
Dr. Güngör Akçay (xx)
Dr. Mahmut Şahin (xx)

ÖZET :

Otoimmün hemolitik anemi seyrek görülen bir anemidir. Takdim edilen hastanın ilginç yönü aniden bayılıp yere düşme şeklinde başlamış olmasıdır. Bu nedenle senkop veya şuur kaybı hastalarda hemolitik anemide hatırlanmalıdır. Bu vaka literatürlerin ışığı altında tartışıldı.

GİRİŞ

Eritrosit dışı sebeplerle olan hemolitik anemilere akkiz hemolitik anemiler adı verilir (1). Eritrositlerin antijenik yapılarına karşı direkt olarak gelişen antikolar sayesinde hızlı immün cevap ile meydana gelen süratli eritrosit yıkımı ile karakterize klinik tablodur(2). İmmün hemolizi olan hastada eritrositlerin yıkımı, antikoların veya komplemanların eritrosit membranlarına bağlanması ile veya herikisi ile meydana gelmektedir. Bu olay otoimmünizasyon, alloimmünizasyon yahut bir kısım ilaçlarla meydana gelir (3). Hastanın kendi immünolojik mekanizmalarına bağlı olarak direkt ve indirekt şekilde meydana gelen hastalıklar arasında bu grup hastalıklar akkiz hemolitik hastalıkların önemli bir kısmını oluşturmaktadır (4).

İmmün hemolitik hastalığın iki önemli özelliği vardır; birincisi in vivo eritrosit yaşam süresinin kısılması, ikincisi ise otolog eritrositlere karşı direkt olarak immün cevabın gelişmesidir ki bu da sıklıkla pozitif antiglobulin (Cooms) testi ile gösterilir (4).

Akkiz hemolitik anemilerin yıllık insidansı 1/80000 olarak bildirilmiştir (4).

(x) Ata. Ün. Tıp Fak. İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Doç. Dr.

(xx) Ata. Ün. Tıp Fak. İç Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Gör.

(xxx) Ata. Ün. Tıp Fak. İç Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Gör.

Takdim edilen hastanın enterasan yönü aniden bayılıp yere düşmesidir. Bu şekilde başlangıç çok seyrek. Buyüzdün, senkop veya şuur kaybılı hastalarda hemolitik aneminin de hatırlanması için bu vakayı takdim ettik.

VAK'A TAKDİMİ

Hasta A.A., 17 yaşında bayan, bekâr , Erzurum'un İspir ilçesinden müracaat ediyor. Sirtında, ağrı, başağırısı, solukluk, bayılma şikayetleri ile Atatürk Üniver-sitesi Tıp Fakültesi Araştırma Hastanesi Acil Polikliniği'ne başvuran hasta anemi yönünden tetkik edilmek üzere 05.1.1989 tarihinde İç Hastalıkları Anabilim Dalı'na yatırıldı. Hasta dört günlük hikaye veriyordu. Öz soy geçmişi özellik arzetmiyordu.

Yapılan fizik muayenesinde ateş : 39 C aksiller, nabız : 120/dakika ritmik, şuru somnale, uykuya meyilli, kooperasyon tam olarak kurulamıyor, sorulanlara tam ve doğru cevap alınamıyordu. Deri ve mukozalar kuru, soluk, skleralar ikterik, Traube alanı kapalı ve ense sertliği tesbit edildi.

Laboratuvar muayenelerinde; lökosit 21000/mm³, Hb: % 5.2 gr., Hct: % 16, düzeltilmiş retikülosit miktarı % 40, serum LDH seviyesi 2000 ünite, serum total bilirubini % 3.8 mg, direkt bilirubin % 0.1, indirekt bilirubin % 3.7 mg bulundu. Direkt Coombs testi pozitif, indirekt Coombs testi negatif bulundu, otoaglutinasyon vardı. Periferik yaymada anizositoz, poikilositoz, polikromazi, mikrositoz, sferositoz, sola kayma vardı. Periferik yaymada 100 beyaz küreye 40 normoblast düşüyordu.

Hastada bu anamnez, fizik muayene, laboratuvar bulgularıyla akkiz otoimmün hemolitik anemi düşünöldü. Hastadan kan, gaita, idrar ve boğaz kültürleri alındıktan sonra damar yolu açılarak sıvı replasmanına başlandı. Antibiyotik olarak 160 mg/gün Gentamisin sülfat, 4 gr/gün ampisilin ve doksisisilin 100 mg/gün verildi. 200 mg prednizolon'un tekdoz İV uygulanmasını takiben 100 mg/gün İV prednizolon idame tedavisine başlandı. Otoaglutinasyon sebebiyle kan grubu tesbit edilemeyen hastaya toplam 3 ünite 0 Rh (—) kan, yıkanmış eritrosit süspansiyonu şeklinde verildi. Yatışının beşinci günü kliniği düzeldi. Onbirinci günü progressif olarak Hct ve eritrosit artışı yanında retikülosit sayısı normale indi. Yatışının 22. günü idame küçük dozda prednizolon teavisine geçilerek kontrole gelmek üzere taburcu edildi.

Hastada gerek klinik, gerekse laboratuvar araştırmaları sonucu hemolitik anemiye sebep olacak etiyolojik durumunu tesbit edemedik.

TARTIŞMA

Akkiz otoimmün hemolitik anemi her yaşta görülebilir, ancak en sık 40-70 yaşları arasında göröldüğü tesbit edilmiştir(1-3). Soğuk antikora bağı olanların

daha çok yaşlılarda, sıcak antikora bağlı olanların ise gençlerde ve çocuklarda görüldüğü bildirilmiştir (1).

Hastamız 17 yaşına bekâr bayandı.

Hastalık özellikle çocuklarda ani ve ağır olarak başlayabilir(1).

Hastamızda dört günlük ani bayılma ve ağır bir tabloyla başlama hikayesi vardı.

Klinik tablo oldukça değişik olup yüksek ateş, şok biçiminde terleme, solukluk, ikter, taşikardi, hepatosplenomegali, karın ve sırt ağrısı bulunabilir (1,4,5).

Hastamızda da yüksek ateş, taşikardi, solukluk, sırt ağrısı ve ikter vardı. Traube alanı kapalı idi. Splenomegali ve hepatomegali tesbit edemedik,

Laboratuvar olarak anemi, retikülositoz, akut durumlarda genellikle lökositoz vardır. Hct % 10'un altındadır. Periferik yaymada sferositoz, anizositoz mikrositoz, dikkati çeker (1.4.5).

Hastamızda Hb: % 5,2, Hct % 16, düzeltilmiş retikülosit % 40, periferik yaymada anizositoz, poikilositoz, polikromezi sferositoz ve sola kayma tesbit ettik.

Hastalarda otohemoliz hemen daima vardır (4,5).

Hastamızda da otoaglutinasyon vardı.

Serumda total ve indirekt bilirubin değerleri, LDH seviyesi artar (1).

Hastamızın serumunda total ve indirekt bilirubin değerleri, LDH artmış olarak bulundu.

Tanıya pozitif antiglobulin (Cooms) testi ile varılır. Dolaşımda ve eritrosit yüzeyinde bulunan antikorlar indirekt ve direkt antiglobulin testleriyle tesbit edilmektedir (1,3-5).

Hastamızda direkt antiglobulin testi pozitif, indirekt antiglobulin testi negatif bulundu.

Serumda antikorlar aranabilir, elektroforezle immünglobulinler incelenebilir (1).

Laboratuvar imkanlarımızın yetersiz olması sebebiyle hastamızın serumunda antikor araştırması ve immünglobulin elektroforezi yapamadık.

Trombositopeni nadirdir, varsa Evans Sendromu adını alır (1,5)..

Hastamızın trombositleri normaldi.

Tedavide kan transfüzyonu, glikokortikoidler kullanılır. Konvensiyonel tedaviye dirençli vakalarda splenektomi, immünosüpressif ilaçlar kullanılabilir. Yüksek doz intravenöz gammaglobulin tedavisi de denenmektedir(1-7).

Hastamız kan trasfüzyonu ve glikokortikoid tedavisi ile remisyona girdi. Genel durumu düzeldi. Hematolojik bulgulari düzeldi, hasta salahlı taburcu edildi, .

Özet olarak; senkopla gelen hastada akkız otoimmün hemolitik anemi de düşünölmelidir.

SUMMARY

ACQUIRED AUTOIMMUNE HEMOLYTIC ANEMIA

Autoimmüne hemolytic anemia is an uncommonly seen condition. This patient reported in this paper is interesting with respect to immediate unconscious and drop down. Therefore, in such cases, one should keep in mind autöimmüne hemolytic anemia. This case was discussed on the basis of present literature.

YARARLANILAN KAYNAKLAR

- 1- Aksoy M. Hematoloji-I, İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Faköltesi Yayınları, 1975, sayfa 636-675.
- 2- Paul S.R., et al. Reversal of Autoimmune Hemolytic Anemia Associated With Chronic Leukemia Following High-Dose Immunoglobulin. *Cancer*, 1987, 60: 2637-2640.
- 3- Wyngaarden J.B., et al. Cecil textbook Of Medicine. W.B. Saunders Company, 1988, page 917-923.
- 4- Williams J.W., et al. Hematology. 3 rd Edition. McGraw-Hill Book Company, 1986, page 632-641.
- 5- John D.M., et al. A synopsis of Haematology. Wright PBSG. 1983, page 93-101.
- 6- Obnataas I., et al. Immune Haemolytic Anaemia Induced by Glibenclamide in Selective Ig A Deficiency. *British Medical Journal*, 1987, vol 295; 366.
- 7- Margaret W.H., et al. Use of Intravenous Gammaglobulin for the Treatment of Autoimmune Neutropenia of Childhood and Autoimmune Hemolytic Anemia. *The American Journal of Medicine*, 1987, Vol 83: 25-29.