Approach to Treatment of Patients with Hypereosinophilic Syndrome in the Emergency Department

Acil Serviste Hipereozinofilik Sendromlu Hastada Tedavi Yaklaşımı

Hipereozinofilik Sendrom / Hypereosinophilic Syndrome

Şerife Bektaş, Sema Turan, İhsan Ayık, Gülçin Ural, Özcan Erdemli
Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Türkiye Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara, Türkiye.

Özet

Hipereozinofilik sendrom (HES) nadir bir myeloproliferatif bozukluk olup, sürekli eozonofili ve multipl organ hasarı ile karakterizedir. HES birçok organda eşzamanlı disfonksiyon yaratabileceğinden çok çeşitli semptomlarla karşımıza çıkabilir. Bu olgu sunumunda hastanemiz aciline hipereozinofilik sendrom hikayesi olan 28 yaşında solunum sıkıntısı ile gelen olguda tanı ve tedavi yaklaşımları tartışıldı.

Anahtar Kelimeler

Hipereozinofilik Sendrom; Acil; Solunum Sıkıntısı

Abstract

Hypereosinophilic syndrome (HES) is a rare myeloproliferative disorder characterized by persistent eosinophilia that is associated with damage to multiple organs. As HES affects many organs at the same time, symptoms may be numerous. In this case report, we discussed diagnosis and treatment approaches to a 28 years old patient with hypereosinophilic syndrome, who admitted to our emergency service due to respiratory distress.

Keywords

Hypereosinophilic Syndrome; Emergency; Respiratory Distress

DOI: 10.4328/JCAM.733 Received:19.09.2011 Accepted: 29.09.2011 Printed: 01.05.2014 J Clin Anal Med 2014;5(3): 246-724
Corresponding Author: Şerife Bektaş, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Türkiye Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara, Türkiye.
T.: 0903123061454 F.:0903123124120 E-mail: serifegbektas@gmail.com

Giriş

Hipereozinofilik sendrom (HES) eozinofili ile ilişkili organ hasarı / disfonksiyonu olan sürekli, reaktif olmayan hipereozinofili ile karakterize nadir bir hastalık grubudur. En sık görülen klinik manifestasyonlar cilt anomalileri, kalp yetmezliği, nörolojik defisitdir.[1] Hastalığın prezentasyonu farklılık gösterebilir. Bu hastalığın tanısında spesifik bir test yoktur; tanı genellikle 3 kriterin varlığı ile konur; a) 6 aydan daha fazla süre varolan 1500/mm3 den fazla eozinofili, b) parasitik infeksiyonlar, allerjik durumlar gibi diğer eozinofili yapan nedenlerin olmaması, c) Bir veya birden fazla organ tutulumu.[1] Erkeklerde daha fazla görülür, erkek: kadın oranı 9:1 dir. En sık görülen semptomlar: halsizlik, ateş, öksürük, solunum sıkıntısı, kas ağrıları, anjioödem, döküntü ve retinal lezyonlardır. Hastalarda anemi ve trombositopeni laboratuar bulgularındandır.[2] Bu olgu sunumunda hastanemiz aciline solunum sıkıntısı ile gelen 28 yaşında hipereozinofilik sendromlu bir olguda tanı ve tedavi yaklaşımları tartışıldı.

Olgu Sunumu

28 yaşında kadın hasta solunumu yüzeyelleşmiş ve bilinci kapalı olarak acil servisimize getirildi. Yapılan ilk muayenesinde bilinç kapalı, ışık refleksi(+) olan hastanın siyanozu mevcuttu. Solunum sistemi muayenesinde solunum seslerinin derinden geldiği ancak patolojik ses duyulmadığı belirlendi. Sistolik/diastolik kan basıncı 80/50 mmhg ve nabız:50 atım/dk.idi. Yapılan ilk değerlendirme sonucunda hasta entübe edilerek mekanik ventilatöre bağlandı. Bu hali ile reanimasyon ünitesine devredildi.

Reanimasyon ünitesine kabulde APACHI II skoru 22 ve Glaskow koma skalası 10 idi. Hasta acil servise getirildiğinde hasta hakkında bilgi verebilecek bir yakınının olmaması nedeni ile tıbbi özgeçmişi hakkında bilgi alınamadı. Bu aşamada hastanın mevcut tablosu değerlendirilerek ayırıcı tanısında suicid, entoksikasyon, akut koroner sendrom, pulmoner emboli, hipoglisemi düşünülerek tanıya yönelik tetkikler yapıldı. Öncelikle nazogastrik takılarak mide dekompresyonu yapıldı. P-A akciğer filmi, Elektrokardiyogram (EKG) çekildi. Ekokardiyografi (EKO) yapıldı. CKMB, Troponini değerlendirmek üzere kan alındı. P-A akciğer filmi, EKG ve EKO 'sı normaldi. Kafa travmasını ekarte etmek için kranial tomografi (KT) çekildi. Patolojik bulgu gözlenmedi. Metabolik durumları ekarte etmek için acil kan tetkikleri alındı ve değerlendirildi. Kan glukoz düzeyi ve tüm elektrolitler normaldi. Bu dönemde hastanın yakınlarının acile ulaşması ile birlikte alınan anamnezde hastanın 4 yıl önce yaygın alerjik semptomları nedeni ile immünoloji tarafından değerlendirildiği ve hipereozinofili sendromu tanısı aldığı öğrenildi. Hastaya 240 mg iv. Prednol ve antihistaminik yapıldı. Takiben 45.dk da hastanın bilinci açıldı. Vital bulguları stabil hale geldi. Yoğun bakımda 4 saat mekanik ventilatörde takip edildikten sonra başarı ile ekstübe edildi. Acile başvuruşunda 36 saat sonra hasta taburcu edildi.

Tartışma

Acil servise bilinci kapalı olarak getirilen olgularda aciliyeti değerlendirmek ve uygulanacak tedavinin önceliğini belirlemek şarttır. Bu nedenle komatöz hastaya yaklaşım algoritmaları belirlenmiştir.[3] Bu algoritmalarda komatöz hastanın tedavisi ilk sırayı almaktadır. Öncelikle solunum sistemi değerlendirilmeli havayolu ve oksijenin yeterliliği sağlanmalıdır. PaO2 80 mmHg nın üzerinde tutulmalı gerekirse mekanik ventilasyon uygulanmalıdır. Dolaşım sistemi değerlendirilmesinde, kan basıncı kontrol edilmeli ve sistolik kan basıncı 80 mmHg nın üzerinde tutulmalıdır. Bu amaçla damar yolu açılarak sıvı tedavisi yapılmalıdır. Aynı zamanda idrar çıkışı takip edilmelidir. Nörolojik muayene yapılmalı ve mevcut travma durumu değerlendirilmelidir. 50-100 mg tiamin i.v. olarak daha fazla nörolojik hasarı önlemek için verilmelidir. Metabolik durumu değerlendirilmeli kan şekeri düzeyi belirlenerek hipoglisemi varlığında % 50 dekstroz 50 ml verilmelidir. Hasta ısısı ölçülmeli ve uygun müdahale yapılmalıdır. Genç yaş grubunda komanın en sık nedenlerinden olan zehirlenme için hastaya nazogastrik takılmalı ve aktif dekompresyon yapılmalıdır.[3]

Olgumuzda acile getirildiği andan itibaren komaya neden olabilecek tüm tanılar düşünülerek mevcut tetkikler yapıldı. Travma, zehirlenme, akut koroner sendrom ve serebrovasküler olay ekarte edildi. Fizik muayene ve tetkikler sonucunda zehirlenmeye yönelik bir bulgu saptanmadı. Hipoglisemisi yoktu. Tüm elektrolitler normaldi, KT normaldi. Semptomatik olarak tedavi uygulanırken hasta yakınlarına ulaşıldı. Bu noktada hasta yakınlarından alınan anamnez ile hastanın HES tanısı ile 4 yıldır takip edildiği ve tıbbi özgeçmişinde bu hastalığa yönelik tüm tetkiklerinin yapıldığı öğrenildi. Tanıya yönelik gerekli tedavi yapıldı. Bu durum hasta anamnezinin, hastaların tedavisini yönlendirmede ki etkinliğini göstermek açısından oldukça önemlidir.

Jayashree M. ve ark.,[4] acile getirilen 938 bilinci kapalı hastada koma etiyolojisini araştırdıkları çalışmalarında 352 hastada zehirlenme, 586 hastada zehirlenme dışı nedenler olduğunu belirlemişlerdir Zehirlenme dışı nedenler içerisinde bu olguların %24'ünde fokal nörolojik lezyon, %21'inde metabolik yada diffüz serebral bozukluk , %12'sinde epileptojenik , %1'inde psikojenik ve %4' ünde tanımlanmamış nedenler olduğunu bulmuşlardır. Bu çalışmada 40 yaş altı hastalarda komaya %80 oranında zehirlenme neden olurken 60 yaş üstü hastalarda bu oran %11dir.[4] Hipereozinofili sendromu tedavisinde ilk hedef eozinofil sayısını azaltmak ve daha fazla organ hasarı oluşmasını önlemektir. Bu nedenle öncelikle kortikosteroid tedavisi uygulanmalıdır. Antineoplastik ajanlar eozinofil sayısının yavaşça azaltılmasını sağlayarak yararlı olmaktadır.[5] Eğer kalp kapaklarında tutulum varsa kapak replasmanı yapılabilir. Pulmoner tutulum oluşan olgularda klinik tablo astma bronşiyale ve churg-strauss sendromu şeklindedir. Bu olgularda tedavide günümüzde monoklonal antikor mepalizumab kullanılmaktadır.[6]

Olgumuzda tanı hipereozinofilik sendromdu. Bu tip bir tanısı olan ve acil servise bilgi alınabilecek bir yakını olmadan getirilen olgularda tedavi yaklaşımı sadece semptomatiktir. Allerjik reaksiyon bulgusu olarak solunum sıkıntısı dışında semptomu olmayan bilinci kapalı bir olguda antialerjik tedavi uygulayabilmek için solunum sıkıntısına neden olabilecek diğer tanıların ekarte edilmesi gerekmektedir. Mekanik ventilatöre bağlı olarak takip edilen hastanın tıbbi özgeçmişi hakkında alınan bilgi sayesinde antiallerjik tedavimizi uyguladık. Bu tedavinin ardından hastanın klinik tablosu dramatik olarak düzeldi. Bu olguda iki önemli noktayı vurgulamak gerekmektedir. Birincisi acil servislerde komatöz hasta yaklaşımlarının belirlenmesi ve her acil serviste bu konuda protokollerin oluşturulması gerektiği ikincisi ise hasta anamnezininin hayat kurtarıcı olabileceğine dikkat çekmektir. Ayrıca hastalık ile ilgili bir bilezik (med alert) veya TC kimlik numarası ile ulaşılabilen medikal geçmişi ile ilgili sistemin ülkemiz için acilen gerektiğidir.

Çıkar Çakışması ve Finansman Beyanı

Bu çalışmada çıkar çakışması ve finansman destek alındığı beyan edilmemiştir.

Kaynaklar

1. Helbig G, Kyrcz-Krzemień S. Diagnostic and therapeutic management in patients with hypereosinophilic syndromes. Pol Arch Med Wewn 2011;121(1-2):44-52.
2. Gleich GJ, Leiferman KM. The hypereosinophilic syndromes: current concepts and treatments. Br J Haematol 2009;145(3):271-85.
3. Forsberg S, Höjer J, Enander C, Ludwigs U. Coma and impaired consciousness in the emergency room: characteristics of poisoning versus other causes. Emerg Med J. 2009;26(2):100-2.
4. Jayashree M, Singhi SC.Initial Assessment and Triage in ER. Indian J Pediatr. 2011 2011;78(9):1100-8.
5. Chusid MJ, Dale DC, West BC, Wolff SM. The hypereosinophilic syndrome: analysis of fourteen cases with review of the literature. Medicine (Baltimore). 1975;54(1):1-27.
6. Rothenberg ME, Klion AD, Roufosse FE, Kahn JE, Weller PF, Simon HU, et al. Mepolizumab HES Study Group. Treatment of patients with the hypereosinophilic syndrome with mepolizumab. N Engl J Med 2008;358(12):1215-28.