SS-15

SKLERODERMA RENAL KRİZİ: NADİR BİR HİPERTANSİF ACİL DURUM – OLGU SERİSİ

Mert Unal, Mustafa Yıluzar, Feyza Bora, Ayca İnci, Funda Sarı
Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nefroloji Kliniği, Antalya

Giriş: Skleroderma renal krizi (SRK), sistemik sklerozun (SSk) yaşamı tehdit eden, hipertansif acil durum ve hızlı ilerleyen akut böbrek hasarı (ABH) ile karakterize bir komplikasyonudur. Patogenezinde şiddetli renin-anjiyotensin-aldosteron sistemi aktivasyonu rol oynar. Bu olgu serisinde, farklı klinik seyirler izleyen dört SRK olgusu tartışılmaktadır.

Gereç-Yöntem: Kliniğimizde takip edilen ve SRK tanısı alan dört hastanın demografik özellikleri, klinik bulguları, laboratuvar verileri, uygulanan tedaviler ve renal sonuçları retrospektif olarak değerlendirildi.

Sonuçlar: Tüm olgularda başvuru anında ciddi hipertansiyon (>180/100 mmHg) ve ABH saptandı. İki olguda mikroanjiyopatik hemolitik anemi (MAHA) izlendi. İki olguda kriz öncesi yüksek doz steroid kullanım öyküsü mevcuttu. Bir olgu gebelikte ve postpartum erken dönemde anjiyotensin dönüştürücü enzim (ACE) inhibitörü kesilmesi sonrası kriz geliştirdi. Tedavide ACE inhibitörleri ve kalsiyum kanal blokerleri kullanıldı. Takip sürecinde bir hasta tam remisyona ulaşırken, bir hastada renal fonksiyonlar düzelme eğilimine girdi. Diyaliz bağımlılığı gelişen iki hasta ise kardiyopulmoner nedenlerle kaybedildi.

Tartışma: SRK tipik olarak hastalığın ilk beş yılında, özellikle hızlı progresyon gösteren diffüz kutanöz SSk'de ve sıklıkla ilk yıl içinde gözlenmektedir. Bizim olgularımızın zamanlaması da bu genel eğilimle uyumludur. Klinik tabloya MAHA eşlik edebilmektedir. ACE inhibitörlerinin klinik pratiğe girmesi SRK prognozunu iyileştirmiş olsa da, sunduğumuz bu olgu serisinde de izlendiği üzere, hastalık günümüzde hâlen yüksek morbidite ve mortalite ile ilişkilidir. Özellikle steroid kullanımı ile gebelik ve postpartum dönemde ACE inhibitörünün kesilmesi tetikleyici faktörler olarak dikkat çekmektedir. Olgu serimiz, erken tanı ve agresif kan basıncı kontrolünün, renal rezervin korunması ve mortalitenin azaltılmasında belirleyici olduğunu göstermektedir.

Tablo 1

Özellikler	Olgu 1	Olgu 2	Olgu 3	Olgu 4
Cinsiyet	Erkek	Kadın	Kadın	Kadın
Yaş	58	57	50	32
Tanı Yaşı	58	57	47	30
Sistolik kan basıncı, mmHg	180	200	210	220
Diyastolik kan basıncı, mmHg	100	120	120	140
Öncesinde steroid kullanımı	Var	Yok	Var	Yok
Hematokrit, %	28.3	23.4	35.3	35.2
Lökosit sayısı, (bin/mm3)	7740	15360	11390	8690
Platelet sayısı, (bin/mm3)	326	132	85	287
CRP (mg/L)	39	34	8	7
Eritrosit sedimentasyon hızı (mm/saat)	3	54	29	53
Anti Nükleer Antikor	1/3200 granüler ve 1/100 nükleolar	1/1000 granüler	1/100 granüler ve nükleolar	1/100000 granüler
Extractable Nükleer Antijen Profili	SCL-70 pozitif	Ro-52 pozitif	Negatif	Ro-52 pozitif
Kreatinin klirensi, ml/dakika	12	13	27	31
Renal kriz sonrası takip süresi, ay	11 ay	6 ay	13 ay	0
Son kreatinin klirensi, ml/dk	HD 3/7	HD 3/7	82	24
Sonuç	Exitus	Exitus	Tam remisyon	Kreatinin düşüş eğiliminde, yakın takip yapılmakta

Klinik bilgiler, laboratuvar verileri