

Rektal kanama ile başvuran Evans Sendromu olgusu

Vahap Okan, Mustafa Araz, Ahmet Sezer, Fikret Demirci, Yalçın Kepekçi

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Gaziantep

ÖZET

Otoimmün hemolitik anemi ve idiyopatik trombositopenik purpuranın birlikte olması Evans sendromu olarak adlandırılır. Elli yaşında bayan hasta ateş ve rektal kanama ile başvurdu. Laboratuvar tetkiklerinde pansitopeni ve Coombs pozitif hemoliz saptanarak Evans sendromu tanısıyla prednizolon tedavisi yapıldı. Bazen Evans sendromunda otoimmün hemolitik anemi ve idiyopatik trombositopenik purpuraya lökopeni de eşlik edebilir. Ayrıca İTP'ye bağlı klinik bulgular genellikle peteşi-ekimoz şeklindedir. Olgumuz ise rektal kanama gibi atipik bir prezentasyon göstermiştir.

Anahtar Kelimeler. Evans sendromu, pansitopeni, rektal kanama

SUMMARY

A case of Evans Syndrome presenting with rectal bleeding

The coexistence of autoimmune hemolytic anemia and idiopathic thrombocytopenic purpura is referred as Evan's Syndrome. We report a 50 years old female patient presenting with fever and rectal bleeding. Pancytopenia and features of hemolysis were detected on laboratory examination. Evan's Syndrome was diagnosed and successfully treated with prednisolone therapy. Sometimes leucopenia accompanies to autoimmune hemolytic anemia and idiopathic thrombocytopenic purpura in Evan's Syndrome. The clinical findings of idiopathic thrombocytopenic purpura are usually petechia and ecchymosis, but our case showed an atypical presentation like rectal bleeding.

Key Words. Evan's Syndrome, pancytopenia, rectal bleeding

GİRİŞ

Eritrositlerin normal yaşam sürelerini tamamlanmadan yıkılmasına hemoliz denir. Hastaların kendi eritrosit membran antijenlerine karşı otoantikör üretmesi ile oluşan hemoliz nedeniyle gelişen anemi de otoimmün hemolitik anemi (OİHA) olarak tanımlanır. OİHA primer, başta lenfoproliferatif, otoimmün ve infektif hastalıklar olmak üzere sekonder ve ilaçlara bağlı olarak gelişebilir. OİHA ve idiyopatik trombosi-topenik purpuranın (İTP) birlikte olması Evans Sendromu olarak adlandırılır. Evans Sendrom'lu hastaların %10'unda anemi ve trombositopeniye lökopeni de eşlik eder (1-3). Burada rektal kanama ile başvuran pansitopenik Evans Sendrom'lu bir olgu sunulmuştur.

OLGU

50 yaşında bayan hasta ateş ve rektal kanama nedeniyle başvurdu. Hastanın 5-6 aydır halsizliği, iki aydır çabuk yorulma ve yol

✉ Dr. Vahap Okan, Gaziantep Üniversitesi Tıp Fa-kültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, 27070, Gaziantep

yürümekle nefes darlığı olduğu; 2 hafta önce ateş ve terleme ortaya çıktığı öğrenildi. Hastanın ateş nedeniyle başvurduğu başka bir hastanede anemisi tespit edilmişti. Üç ünite tam kan transfüzyonu yapılan hasta rektal kanamasının ortaya çıkması üzerine fakültemize sevk edilmişti. İlaç kullanma hikayesi yoktu.

Ateşi 38.2 °C, kan basıncı 100/70 mmHg, nabız dakika sayısı 104/dk, ritmik, solunum dakika sayısı 16 bulundu. Cilt ve konjunktivalar soluk, skleralar ikterikti. Kalp oskültasyonunda bütün odaklarda 1-2/6 şiddetinde sistolik üfürüm duyuluyordu. Batın muayenesinde 4-5 cm hepatomegali, 7-8 cm splenomegali vardı. Rektal tuşe muayenesinde ve rektoskopi incelemesinde anal fissür saptandı.

Hastanın laboratuvar tetkiklerinde eritrosit sedimentasyon hızı 80 mm/saat, hemoglobin 7.1 g/dL, hematokrit %18.2, MCV 85.7 fl, MCH 31.2 pg, MCHC 35.3 g/dl, lökosit 1290/mm³, trombosit 74000/mm³, retikülosit % 4.1 bulundu. Periferik yaymada eritrositlerde anizositoz, poikilositoz ve polikromazi saptandı. Demir ve total demir bağlama kapasitesi normal, ferritin düzeyi 1500 ng/mL idi. Rutin

Tablo 1. Takipte tam kan sayımı değerleri

	0.gün	10.gün	20.gün	30.gün	6.ay
Hemoglobin (g/dL)	7.1	9.1	9.8	11.0	12.5
Hematokrit (%)	18.2	25.3	26.3	32.2	38.4
Trombosit (/mm ³)	74000	120000	157000	320000	280000
Lökosit (/mm ³)	1290	1140	3230	9200	8400

biyokimyasal tetkiklerinde ALT 72 U/L, AST 21 U/L, total bilirubin 2.1 mg/dL, direkt bilirubin 0.5 mg/dL, laktik dehidrogenaz 550 U/L bulundu. Hastanın abdominal sonografisinde hepatosplenomegali saptandı. ANA ve anti-ds DNA testleri; anti EBV IgM, anti CMV IgM ve anti HIV IgM antikorları; akut hepatit markerları negatif bulundu. Direkt antiglobulin testi pozitif. Kemik iliği incelemesinde eritroid hiperplazi saptandı. Boğaz, balgam, idrar, gaita ve aerob/anaerob kan kültürleri alınarak ampirik olarak ampisi-lin/sulbaktam 4g/gün İV başlandı. Tedavinin 24. saatinde hastanın ateşi düştü. Antibiyoterapisi 10 güne tamamlandı. Alınan kültürlerde üreme olmadı.

Hastanın daha önce ilaç kullanma öyküsü olmadığı, gerek periferik yayma gerekse kemik iliği incelemesinde lenfoproliferatif hastalıklara ait bulgular saptanmadığı, pansitopeni yapabilecek SLE, graves gibi otoimmün hastalıklar ve maligniteler (Pankreas, Hodgkin hastalığı v.b.) tespit edilmediği, hastada daha önce organ transplantasyonu ve kemoterapötik ilaç kullanma öyküsü olmadığı, klinik ve laboratuvar olarak infeksiyon odağı tesbit edilmediği, direkt coombs testi pozitifliği ile birlikte ITP bulunduğu için Evans Sendromu tanısı konuldu. Hastanın başvurusundan 12 saat sonra prednizolon tedavisine (1mg/kg/gün) başlandı. Hastanın hemogram takibinde hemoglobin, trombosit ve lökosit değerlerinde progressif artış gözlemlendi (Tablo 1). Birinci ayın sonunda prednizolon dozu azaltılarak kesildi, nüks görülmedi.

TARTIŞMA

Eritrositlerin 120 günlük normal yaşam sürelerini tamamlamadan yıkılmasına hemoliz denir. Otoimmün hemolizde eritrositler hastanın kendi immün sistemi tarafından üretilen antikorlar ile yıkılırlar. OİHA'ler sıcak, soğuk ve mikst antikor tipli ve ilaçlara bağlı olmak üzere sınıflanırlar (1). Hastamızda OİHA yapabilen ilaç kullanma anamnezi yoktu.

Evans Sendromu OİHA ve İTP'nin birlikte bulunması olarak tanımlanmakla birlikte bazı hastalarda tabloya lökopeni de eşlik etmektedir

(4-7). Hastamızda da saptanan immün pansitopeni kortikosteroid tedavisiyle düzelmiştir. Geleneksel sınıflamalarda pansitopeni nedeni olarak Evans Sendromu geçmemekle birlikte, pansitopeni ile başvuran hastalarda hemoliz şüphesi ve bulguları varsa Evans Sendromu hatırlanmalıdır. Pansitopenik Evans Sendrom'lu hastalarda en önemli ayırıcı tanı Sistemik Lupus Eritematozus (SLE) ile yapılmalıdır (8,9). SLE'de hastaların %5'inde pansitopeni görülebilmektedir ve anemi OİHA şeklinde olabilir (10). SLE'de anemi genellikle kronik hastalığa bağlı olmakla birlikte otoimmün hemolitik ve hipoplastik anemi de düşünülmelidir (11). Bu vakalarda lökosit sayısı infeksiyon varlığına göre değişirken trombositopeni genelde vardır ancak ciddi değerler nadiren görülür. Evans Sendromu tanısı konulan hastaların bir kısmında ise (özellikle antifosfolipid titreleri yüksek olan vakalarda) daha sonra SLE saptanmaktadır (12). Evans sendromu bazı malinitelerle birlikte de görülebilmektedir (13). Solid organ transplantasyonlarında immün supresyon sonrası Evans sendromuna yol açan lenfoproliferatif hastalıklar görülebilir (14).

Evans sendromlu hastalarda mortalitenin en önemli nedenleri sepsis ve/veya hemorajidir (15). Bu nedenle ampirik antibiyoterapi akılcı bir yaklaşım olacaktır. Evans Sendrom'lu hastalar genellikle anemi ve trombositopeniye bağlı klinik belirti ve bulgularla başvururlar. Belirtiler genelde anemiye bağlıdır. Hastamızda da ilk olarak halsizlik, çabuk yorulma ve nefes darlığı şikayetleri başlamıştır. Bazen ise ilk dikkati çeken bulgu hemolize bağlı deri ve skleralardaki ikter olabilir. Evans sendromunun rekürren trombo-sitopeni, hemolitik anemi ve nötropeni ile karakterize klinik seyri vardır (16). Trombositopeniye bağlı olarak genellikle peteşi-ekimoz şeklinde cilt bulguları görülür. Ancak Evans Sendrom'lu hastalar bazen trombositopeniye bağlı rektal kanama gibi nadir kanama nedenleri ile başvurabilirler (17). Olgumuzda da purpurik döküntüler görülmemiş buna karşılık rektal kanama ile atipik bir prezantasyon gözlenmiştir.

KAYNAKLAR

1. Foerster J. Autoimmune hemolytic anemia. In: Ns JW, Lukens JN (eds). Philadelphia, Lea and Febiger, 1993; 1170-1196.
2. Schreiber AD. Autoimmune hemolytic anemia. In: Plum F, Bennett JC (eds). Cecil Textbook of Medicine (20th ed), Philadelphia, W.B Saunders Company, 1996: 859-868.
3. Ng Soo-Chin. Evan's syndrome: a report on 12 patient. Clin Lab Hematol 1996; 14:189-193.
4. Julius U, Patzak A, Schich M, Ehninger G, Kamin G. Immugene Thrombozytopenie, Anaemie und Leukopenie waehrend Schwangerschaft. Dtssch Med Wschr 1997; 122:220-224.
5. Witte T, Bode FM, Hammer M. Autoantibody against a 58 kD molecula in a patient with neutropenia and NK cell deficiency. Br J Haematol 1996; 92:565-570.
6. Martino R, Muniz-Diaz E, Arilla M. Combined autoimmune cytopenias. Haematologica 1995; 80:305-310.
7. Mathew P, Chen G, Wang W. Evans syndrome: results of a national survey. J Pediatr Hematol Oncol 1997; 19:433-437.
8. Ramakrishna R, Kyle PW, Day PJ, Manoharan A. Evans syndrome, myelofibrosis and systemic lupus erythematus: role of procollegens in myelofibrosis. Pathology 1995; 27:255-259.
9. Deleze M, Oria CV, Segovia AF. Occurence of both hemolytic anemia and thrombocytopenic purpura (Evans Syndrome) in systemic lupus erythematosus. Relationship to antiphospholipid antibodies. J Rheumatol 1988; 319: 495-509.
10. Gladman DD, Urowitz MD. Systemic lupus erythematosus. In: Klippel JH, Dieppe PA (eds) Rheumatology (2nd ed) London, Mosby. 1998; 1-18
11. Keeling DM, Isenberg DA. Haematologic manifestations of systemic lupus erythematosus. Blood Rev 1993; 7:199-207.
12. Deleze M, Oria CV, Alarcon-Segovia D. Occurence of both hemolytic anemia and thrombocytopenic purpura (Evan's syndrome) in systemic lupus erythematosus. Relationship to antiphospholipid antibodies. J Rheumatol 1988; 15:611-615.
13. Doll DC, List AF, Yarbrow JW. Evan's syndrome associated with microcystic adenoma of the pancreas. Cancer 1987; 59:1366-1368.
14. Jasty R, Strouse PJ, Castle VP. Fatal lymphoproliferative disease as a complication of Evan's syndrome. Pediatr Hematol Oncol 2000; 22:460-463.
15. Savason S, Warnier I, Ravindranath Y. The spectrum of Evan's syndrome. Arch Dis Child 1997; 77:245-248.
16. Mathew P, Chen G, wang W. Evan's syndrome: results of a national survey. J Pediatr Hematol Oncol 1997; 19:433-437.
17. Rothenstein H, Pfefferman R, Kusminski G, Huewitz N, Berrebi A. Evans syndrome in Castlemans Disease: unusual presentetion with rectal bleeding from angiodysplasia of cecum. Isr J Med Sci 1992; 28:807-809.