

Psödo Bartter Sendromu: Bir Olgusu Sunumu

Pseudo Bartter Syndrome: A Case Report

Mesut OKUR, Ayşenur OTLU, Dursun Ali ŞENSES

Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce

Özet

İki gündür akciğer enfeksiyonu yakınmaları olan 7.5 aylık kız hasta, konvülsiyon nedeniyle acil polikliniğimize getirildi. Yoğun bakım ünitesindeki izlemi sırasında hiponatremi, hipokalemi, hipokloremi ve metabolik alkalozu saptanan hastaya psödo Bartter sendromu tanısı konuldu. İntravenöz sıvı ve uygun defisit tedavileriyle genel durumu, elektrolit bozukluğu ve alkalozu düzeldi. Ter testi sonucu 120 mEq/L bulunan hasta bir kistik fibrozis hastası olarak izleme alındı.

Anahtar sözcükler: Hiponatremi; hipokalemi; hipokloremi; metabolik alkaloz; kistik fibrozis; psödo Bartter sendromu.

Abstract

A 7.5-month-old girl was brought to our emergency department with the complaint of pulmonary infection for 2 days. Pseudo Bartter syndrome was diagnosed in this patient with hyponatremia, hypokalemia, hypochloremia, and metabolic alkalosis during follow-up in the intensive care unit. The patient's general condition, electrolyte imbalance and alkalosis improved with intravenous fluid treatment and appropriate deficit therapy. The patient was followed subsequently with cystic fibrosis based on sweat test result of 120 mEq/L.

Key words: Hyponatremia; hypokalemia; hypochloremia; metabolic alkalosis; cystic fibrosis; pseudo Bartter syndrome.

Giriş

Hipokalemi, hipokloremi ve metabolik alkaloz ile karakterize genetik geçişli bir klinik tablo olan Bartter sendromu (BS), 1962 yılında Bartter ve ark.^[1] tarafından tanımlanmıştır. Bartter sendromunda renal tübül bozukluk sonucu idrarla aşırı sodyum, klor ve potasyum kaybı ortaya çıkar. Böbreklerde patoloji olmaksızın BS biyokimyasal bulgularının ortaya çıkmasına sebep olan klinik durumlar "psödo BS" olarak tanımlanır.^[2] Kistik fibrozis (KF) bu klinik durumların başında gelmektedir.^[3]

Bu yazıda psödo Bartter sendromu tanısı konulan KF'li 7.5 aylık bir kız hasta sunuldu.

Olgusu Sunumu

Son iki gündür öksürüğü olan 7.5 aylık kız bebek, 5 dakika kadar süren havale geçirme nedeniyle çocuk acil polikliniğimize getirildi. Öyküsünden dördüncü gebelikten 34 haftalık gebeliği takiben doğduğu, ilk 24 saat içinde mekonyum çıkışı olduğu öğrenildi. İki aylıkken başını tutmaya, altı aylıkken destekli oturmaya başladığı ifade edilen hastanın kronik ishal ya da tekrarlayan akciğer enfeksiyonu öyküsü yoktu. Soy geçmişinden anne-baba akrabalığı olmadığı, birinci doğan kardeşin sekiz aylıkken akciğer enfeksiyonundan, üçüncü doğan kardeşin de 40 günlükken saptanamayan nedenle öldükleri öğrenildi. Hastaya kardeş ölümleri ne-

İletişim: Dr. Mesut Okur,
Düzce Üniversitesi Kampüsü, Konuralp Yerleşkesi,
Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı, 81620 Düzce

Başvuru tarihi: 29.02.2011
Kabul tarihi: 13.04.2011
e-posta: okurmesut@yahoo.com
Tel: 0380 - 542 13 90

deniyle yenidoğan döneminde yapılan metabolik hastalık arařtırmaları normal sonuçlanmıřtı.

Muayenesinde vücut ağırlığı 7 kg (3-10 p), boyu 70 cm (50 p), baş çevresi 42 cm (10-25 p) olup vital bulguları stabildi. Hasta halsiz ve soluk görünümdeydi. Solunum sıkıntısı bulguları yoktu, ancak dinlemekle her iki akciğerde kreptan raller duyulmaktaydı. Kan basıncı 85/50 mmHg olup normal sınırlardaydı. Laboratuvar incelemelerinde sodyum (Na) 115 mEq/L, potasyum (K) 1.7 mEq/L, klor (Cl) 53 mEq/L, kalsiyum 10 mg/dl, magnezyum 2,5 mg/dl, kan üre nitrojen 14 mg/dl, üre 33 mg/dl, kreatinin 0.2 mg/dl idi. Kan gazı incelemesinde pH 7.60, bikarbonat (HCO₃) 54 mEq/L, pCO₂ 55 mmHg idi. Spot idrarda Na 16 mEq/L (N: <20 mEq/L), K 1.8 mEq/L (N: <20 mEq/L) idi. Kan aldosteron ve renin düzeyleri sırasıyla 83.7 pg/ml (N: 50-898.6) ve 15.4 ng/ml/saat (N: 2.4-37) olarak saptandı.

Tam kan sayımı normaldi. Akciğer grafisinde alt zonalarda bilateral infiltrasyon mevcuttu. Üriner sistem ultrasonografisi normaldi. Damar içi yoldan uygun sıvı takılarak Na, Cl ve K defisit tedavileri yapılan hastaya pnömoniye yönelik paranteral ampisilin-sulbaktam başlandı. İzlemede 3 gün içinde genel durumu ve kan elektrolit bozukluğunun düzeldiği gözlemlendi. Anne sütü ile yeterli düzeyde beslenebilen hastanın sıvısı kesilerek antibiyoterapiye 7 gün devam edildi. Bu esnada hastada laboratuvar ve klinik olarak herhangi bir kötüleşme gözlenmedi. Hipokalemik hipokloremik metabolik alkaloz ve akciğer enfeksiyonu klinik tablosu nedeniyle, KF/psödo BS düşünülerek yapılan testi yüksek olarak saptandı (120 mEq/L, N: 40-60). Mamasına sofraya tuzu ilave edilmesi önerilen hasta yatışının 10. gününde şifa ile taburcu edildi. Sonraki 3 aylık izlemede elektrolit ve kan gazı anormalliği ya da klinik kötüleşme gözlenmedi.

Tartışma

Bebeklerde metabolik alkalozla elektrolit dengesizliğinin birlikteliği yeterli elektrolit desteği yapılmaksızın uzun süre mide drenajı uygulanması, ishal-kusma, pilor stenozu, renal patolojiler, diüretik kullanımı, BS ve KF nedeniyle meydana gelebilir.^[4,5] Böbrekten K, Cl ve Na kaybı ile ortaya çıkan hipokalemi, hipokloremi, sıklıkla hiponatremi ve metabolik alkaloz ile tanımlanan BS, normal kan basıncı, renin, aldosteron, prostaglandin E yüksekliği ile karakterize bir durumdur.^[6,7] Hipokalemik hipokloremik metabolik alkaloz ile getirilen hastamızda öncelikle BS düşünülmeyle birlikte,

idrarla aşırı Na ve K kaybının olmaması ve kan renin-aldosteron düzeylerinin normal bulunması ayrıca kan elektrolit değerlerinin kolayca düzelmesi nedeniyle bu tanıdan uzaklaşıldı. Psödo BS'ye sebep olabilecek diüretik kullanımı, uzun süre klordan eksik diyet alınması, siklik kusma atakları, uzun süre laksatif öyküsünün yokluğu ayrıca akciğer enfeksiyonu ile birlikteliği bizi psödo BS'ye sebep olabilen KF'ye yöneltti.

Kistik fibrozis, transmembran ileti regülasyonu genindeki mutasyon sonucu oluşan ve otozomal resesif kalıtım gösteren bir hastalıktır. Kistik fibrozisin sıklığı beyaz ırkta 1/2500-1/3500, Afrika kökenli Amerikalılarda 1/1700 civarında olmakla birlikte ülkemizdeki sıklığı tam olarak bilinmemektedir. Ülkemizde yapılan bir çalışmada tekrarlayan akciğer enfeksiyonu ve/veya malnutrisyon nedeniyle hastaneye getirilen çocuklarda %7.1 oranında KF saptanmıştır.^[8] Yine ülkemizde yapılan başka bir çalışmada KF'li çocukların %12'sinde psödo BS saptanmıştır.^[9] Kistik fibrozisli bebeklerde terle aşırı tuz kaybı nedeniyle gelişen hipovolemi sonucu renin-anjiyotensin-aldosteron sisteminin uyarılmasıyla distal tüplerden sodyum emiliminin, potasyum ve klor sekresyonunun artması sonucu hipokalemik, hipokloremik ve hiponatremik metabolik alkaloz gelişir. Elektrolit kayıpları kompanse edilebildiğinden dolayı büyük çocuklarda bu tablo ortaya çıkmaz. Yapılan çalışmalarda ilk defa psödo BS tablosu ile getirilen çoğu bebeğin KF tanısı aldığı bildirilmiştir.^[10] Elektrolit dengesizliği ve metabolik alkalozla seyreden hafif klinik seyirli KF'li bebeklerde nadir görülen D110H CFTR gen mutasyonu tespit edilmiştir.^[7]

KF'li hastalarda psödo BS araya giren ishal, kusma ve solunum sistemi hastalıkları ile akut olarak ortaya çıkabilir. Hastamız 7.5 aylık bir bebek olup son iki gündür öksürük yakınması ile havalesinin olması üzerine getirilmiş, hiponatremi, hipokalemi ve hipokloremik metabolik alkalozunun olduğu tespit edilmiştir. Bu nedenle hipokloremik metabolik alkaloz tablosu ile gelen bebeklerde psödo BS ayırıcı tanıda düşünülmesi ve KF altta yatan bir hastalık olarak mutlaka araştırılmalıdır. Psödo BS'nin bebeklerde KF'nin ilk bulgusu olabileceği unutulmamalıdır.

Kaynaklar

1. Bartter FC, Pronove P, Gill JR Jr, Maccardle RC.. Hyperplasia of the juxtaglomerular complex with hyperaldosteronism and hypokalemic alkalosis. A new syndrome. Am J Med 1962;33:811-28.
2. Davison AG, Snodgrass GJ. Cystic fibrosis mimicking Bartter's syndrome. Acta Paediatr Scand 1983;72(5):781-3.

3. Ratjen F, Döring G. Cystic fibrosis. *Lancet* 2003;361(9358):681-9.
4. Kennedy JD, Dinwiddie R, Daman-Willems C, Dillon MJ, Matthew DJ. Pseudo-Bartter's syndrome in cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 1990;65(7):786-7.
5. Baird JS, Walker P, Urban A, Berdella M. Metabolic alkalosis and cystic fibrosis. *Chest* 2002;122(2):755-6.
6. Sanfelice NF, Zucchi L. Bartter's syndrome: two case reports in childhood. [Article in Portuguese] *J Pediatr (Rio J)* 1998;74(6):473-8.
7. Weller F, Wiebicke W, Tümmler B. Turkish infant with hypoelectrolytemia and metabolic alkalosis as the sole manifestations of a mild form of cystic fibrosis (mutation D110H). [Article in German] *Klin Padiatr* 2000;212(1):41-3.
8. Cesur Y, Doğan M, Arıyuca S, Peker E, Okur M, Akbayram S ve ark. Hastaneye başvuran malnutrisyonu ve/veya tekrarlayan akciğer enfeksiyonu olan çocuklarda kistik fibrozis sıklığı araştırılması. *Selçuk Üniv Tıp Derg* 2010;26(4):138-41.
9. Bekem Soylu Ö, Öztürk Y, Çetinkaya H, Babayiğit A, Ölmez D, Ülgenalp A ve ark. Kistik fibrozisli olgularda gastrointestinal tutulum ve nutrisyonel durumun değerlendirilmesi: Dokuz Eylül Çocuk Gastroenteroloji, Beslenme ve Metabolizma Ünitesi deneyimi. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2005;1(10):15-7.
10. Fustik S, Pop-Jordanova N, Slaveska N, Koceva S, Efre-mov G. Metabolic alkalosis with hypoelectrolytemia in infants with cystic fibrosis. *Pediatr Int* 2002;44(3):289-92.