

معرفی یک مورد نکروز کامل کولون (روده بزرگ) بعلت HUS (Hemolytic Uremic Syndrome)

دکتر صلاح‌الدین دلشاد

فوق تخصص جراحی کودکان و عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی ایران

بیمارستان حضرت علی اصغر علیه السلام

دکتر حسن اتوکش

فوق تخصص نفرولوژی کودکان و عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی ایران

بیمارستان حضرت علی اصغر علیه السلام

چکیده

یکی از علل شایع نارسائی حاد کلیه در کودکان بیماری HUS می‌باشد. این بیماری اکثراً با منشأ انفکسیون در دستگاه گوارشی پدید می‌آید. لذا علائم بیماری با تهوع، استفراغ و اسهال خونی شروع می‌شود و سپس اولیگوری و اسیدوز به آن اضافه می‌گردد. از این رو عدم تشخیص و درمان به موقع چه بسا ممکن است تبعات قانونی داشته باشد. درمان HUS معمولاً عبارت است از دیالیز صفاقی و یا همودیالیز و اصلاح الکترولیتها و تجویز آنتی‌بیوتیک می‌باشد. معمولاً به درمان طبی خوب پاسخ می‌دهد. میزان مرگ و میر وقتی بالا می‌رود که عوارض مختلفی به بیماری اضافه می‌شود. مهمترین آنها نکروز روده می‌باشد که اگر به موقع تشخیص و درمان نشود مرگ زاست. برخلاف نکروز روده ناشی از ترومبوز عروق مزانتر که مزوئیز حالت ایسکمیک پیدا می‌کند و در داخل عروق بزرگ لخته‌های خون دیده می‌شود در HUS نکروز منحصر به خود روده بوده و مزو حالت کاملاً طبیعی دارد و نشان دهنده میکروآنژیوپاتی جدار روده است. درمان این عارضه جراحی است که ضمن اصلاح حال عمومی بیمار ترجیح داده می‌شود در چند مرحله انجام گیرد. اقدام به عمل جراحی یک مرحله‌ای خطر مرگ و میر را بالا می‌برد. در این مقاله ضمن مروری بر سندرم همولیتیک یورمیک و عوارض ناشی از آن یک مورد نکروز کامل روده بزرگ بعلت HUS از بیمارستان حضرت علی اصغر (ع) معرفی می‌شود.

واژه‌های کلیدی: نکروز کلون، ایسکمی روده بزرگ، HUS

مقدمه

عوارض نادر این بیماری که نیاز به اقدام جراحی پیدا می‌کنند عبارتند از:
ایسکمی و نکروز روده بزرگ و تنگی ناشی از آن است.

معرفی بیمار

بیمار پسر بچه ۲/۵ ساله بنام آ.ا. بعلت تب، اسهال خونی، نفخ شکم و شروع ناگهانی اولیگوری در یکی از بیمارستانهای تهران بستری می‌گردد و در تاریخ ۷۱/۵/۱۹ به بیمارستان حضرت علی‌اصغر علیه‌السلام ارجاع داده می‌شود. علائم بیماری از یک هفته قبل با تب و اسهال آبکی حجیم و متعفن و سپس استفراغ شروع شده بود. ابتدا در محل سکونت (کرج) تحت درمان سرپائی قرار می‌گیرد. ولی بعلت وخامت وضعیت عمومی و پیدایش اسهال خونی به بیمارستان آورده می‌شود. بیمار تحت درمان با Ceftriaxone قرار می‌گیرد و بعلت دز هیدراتاسیون ۱۵ درصد، سرم‌تراپی نیز انجام می‌گیرد. آزمایشات اولیه نشان‌دهنده WBC: 37400, HB: 6.1, HCT: 18.3 و در U/A وجود گلبولهای سرخ به تعداد 8-0 در هر میلیمتر گزارش شده است. بیمار با تشخیص HUS در بخش کلیه بستری گردیده و دیالیز

بیماری همولیتیک یورمیک سندرم یکی از علل شایع نارسائی حاد کلیه در کودکان می‌باشد. این بیماری که با علائم سه‌گانه ترومبوسیتوپنی، آنمی همولیتیک و نارسائی حاد کلیه همراه است می‌تواند بدون وجود انفکسیون خاصی پیدا شود، ولی اکثراً یک انفکسیون مشخص عامل آن می‌باشد. Salmonella, E.coli, Shigella از عوامل شناخته شده بیماری به حساب می‌آیند. یکی از عوامل شایع HUS در مناطق قاره آمریکا E. Coli 0157:H7 گزارش شده است. توکسین باکتریهای یاد شده منشأ بیماری بوده و بی‌حالی، تب، تهوع، استفراغ، کم خونی، اسهالهای خونی، اولیگوری (و گاه آنوری) اسیدوزیس و نهایتاً شوک بارزترین علائم بیماری به حساب می‌آیند. درمان بیماری عبارت است از: دیالیز صفاقی و یا همودیالیز و در کنار آن اصلاح الکترولیت‌های بدن و تجویز آنتی‌بیوتیک‌های مختلف می‌باشد، که اکثراً به این درمان پاسخ می‌دهند.
عوارض HUS اکثراً غیرجراحی است و شامل: آنسفالوپاتی، کاردمیوپاتی، هیپرتانسیون، و پانکراتیت می‌باشد. از

صفاقی شروع شد. در تاریخ ۷۷/۵/۲۱ بعلت نفخ شدید شکم و علائم انسداد روده و همچنین خونریزی از راه مقعد، سونوگرافی انجام گرفت که وجود مایع در شکم و لوپهای متسع روده و ادم جدار روده در برخی قسمتها را نشان داد. شک به انواژیناسیون منجر به انجام باریمانا شد. ماده حاجب تا قسمتهای میانی ترانسورس كولون رفت و متوقف شد. در طول مسیر سیگموئید، كولون نازل و ترانسورس مخاط روده نامنظم و در بعضی جاها لومن روده بزرگ شده بود. تصمیم بعمل جراحی گرفته شد و در همان روز به اطاق عمل برده شد. با انسزیون مدلاین شکم باز گردید. مایع زرد رنگ به مقدار زیاد (حدود دو لیتر) در فضای پریتون دیده شد که آسپیره گردید.

در ادامه اکسپلوراسیون، روده‌های باریک متسع دیده شد. روده بزرگ از قسمت بعد از سکوم تا زیر رفلکشن پریتون ناحیه لکن ایسکمیک بود حدود ۲/۵ سم از سکوم رنگ طبیعی داشت. مزوی روده‌ها کاملاً طبیعی دیده می‌شود و ایسکمی منحصراً در جدار روده بود. صرفاً جهت تخلیه روده بیمار، سکستومی انجام گرفت و شکم بسته شد. حال عمومی بیمار نسبتاً بهتر شد و در تاریخ ۷۷/۵/۲۸ جهت Second Look، بیمار تحت عمل جراحی مجدد قرار گرفت. در

لاپاراتومی روده‌هایی که ایسکمیک بود کاملاً نكروز شده بود جز قسمت پروکسیمال رکتوم که تغییر رنگ داده و به حالت طبیعی برگشته بود. روده بزرگ از ۴ سم بالای سکوم تا ناحیه رکتوم رزکسیون گردید. رکتوم به صورت هارتمان بسته شد. سکوم نیز بسته شد و سکستومی به قوت خود باقی ماند. آبسسه تشکیل شده در پشت سکوم تخلیه گردید و شکم شستشو داده شد. بیمار پس از یک هفته با وضعیت بسیار خوب مرخص گردید. در تاریخ ۷۷/۶/۱۷ با بستری مجدد تحت عمل جراحی نهائی قرار گرفت و پس از رزکسیون سکوم و حدود ۱۰ سم از انتهای ایلئوم، آناستوموزایلئورکتال انجام گرفت. بیمار بدون هیچگونه عارضه‌ای پس از یک هفته بیمارستان را ترک نمود. لازم به ذکر است که پس از انجام اولین عمل جراحی بعلت بهبودی نسبی وضعیت کلیه بیمار نیاز به دیالیز پیدا نکرد. حال بیمار در پیگیریهای بعدی کاملاً رضایتبخش بود و عرض یکماه ۴/۳ کیلوگرم اضافه وزن پیدا کرد.

بحث

هنگامیکه کودک به هر علتی دچار HUS می‌گردد، به همراه علائم خاص بیماری که شامل آنمی اولیگوری (و یا آنوری)،

اسیدوزیس و تب می باشد ممکن است عوارض گوارشی همچون اسهال، نفخ شکم و استفراغ نیز دیده شود. اسهال اکثراً خونی و همراه با درد است.

درد ممکن است در یک نقطه از شکم پدید آید و ممکن است همه شکم را در بر گیرد. خونریزی روده بزرگ که ناشی از یک نوع Nectrotising Colitis می باشد بر شدت آنمی می افزاید. این کولیت نکروزی بر اثر میکروآنژیوپاتی عروق کولون است که از ویژگیهای خاص بیماری HUS بوده و ناشی از انسداد این عروق به وسیله میکروترومبوزها است. ترومبوزهای عروق مویرگی اطراف کولون اکثراً برگشت ناپذیر می باشند ولی گاه هم به شکل برگشت ناپذیر درمی آید. مهمترین خطر تهدیدکننده بیمار همین کولیت های نکروزی بوده که معمولاً وقتی که بیمار به این مرحله می رسد مشاوره جراحی برای بررسی و اقدامات بعدی صورت می گیرد. در معاینه، بیمار بی حال و آنمیک است. شکم اکثراً نفاخ است و در لمس بعضی از نقاط شکم (اکثراً مسیر کلون) حساس و دارای rebound مثبت است. تصمیم گیری برای جراحی نیاز به بررسیهای بیشتری نیاز دارد از جمله سونوگرافی، عکس ساده شکم و باریم انما

می باشد. باریم انما را باید با دقت زیاد انجام داد و در مواردی که مشکوک به پرفوراسیون و یا نکروز پیشرفته هستیم نباید انجام گیرد. در بررسی رادیولوژیک روده عسلائی همچون Thumb Printing The colinic lumen muscosal Irregularity narrowing q و مستقیم شدن پیچهای طبیعی سیگموئید و رکتوم دلالت بر ischemic colitis می باشد. دیده شده است که به علت خونریزی رکتال پزشکان معالج مشکوک به انواژیناسیون شده اند. گاه شدت درد در ناحیه RLQ بوده و به آپاندیسیت مشکوک می شوند. در سونوگرافی یک مورد گزارش شده، آپاندیکس فیکس و متسع و دارای جداری ضخیم بوده و با تشخیص آپاندیس به اطاق عمل برده شده ولی به محض شروع خونریزی رکتال از عمل منصرف شده اند و در ادامه بررسی متوجه HUS شده بیمار را تحت درمان اختصاصی قرار داده اند. در سونوگرافی بعدی که با فاصله یک هفته انجام گرفته بود آپاندیکس را طبیعی گزارش کرده اند. برخی از پزشکان معتقدند به علت بروز چنین عوارضی بیماران HUS باید از ابتدای درمان زیر نظر جراحان نیز قرار گیرند تا در موقع لزوم نسبت به انجام عمل جراحی اقدام نمایند. از آنجائیکه احتمال

مجله علمی پزشکی قانونی / سال پنجم / شماره هفدهم

می‌گردد تا امکان اکسپلوراسیون کافی برای جراحی فراهم شود. در بررسی روده‌ها در صورتیکه پرفوراسیون رخ نداده باشد. جراح بسا مسایع صورتی رنگ در فضای پریتون برخورد می‌کند که باید ساکشن شود. در ادامه اکسپلوراسیون قسمتی از کولون و یا همه آن به صورت ایسکمیک دیده می‌شود و در مراحل پیشرفته نكروزه می‌باشد. فرق واضحی که میان این نوع نكروزه روده با نكروز ناشی از ترومبوز شریان مزانتریک این است که در بیماری اخیر علاوه بر تغییر رنگ واضح ایسکمیک روده، مزونتر تا آنجائیکه عروق اصلی ترومبوزه می‌باشد تغییر رنگ داده است. در حالیکه در نكروز کولون ناشی از HUS، تغییر رنگ منحصرأ در جدار کولون می‌باشد و مزو از حیاتیات کافی برخوردار می‌باشد. ویژگی دیگر این ایسکمی‌ها این است که دیده شده است روده‌ای که ایسکمیک بوده به درمان طبی و دیالیز جواب مثبت داده و مقداری از آن در اکسپلوراسیون دوم شکم به حالت طبیعی برگشته است. به هر حال کولون نكروز شده در بیماری HUS باید برداشته شود و دو سر روده سالم به همدیگر پیونده می‌خورد. عمل را می‌توان در یک مرحله، دو مرحله و یا سه مرحله انجام داد. در روش یک مرحله‌ای پس از رزکسیون

برگشت علائم به مرور زمان و همراه با درمان طبی نیز مطرح می‌باشد. لذا اندیکاسیون واقعی برای عمل جراحی نیاز به بررسی همه جانبه وضع بیمار و با اتکاء به بعضی معیارها (Criters) دارد.

با توجه به بررسیهای انجام گرفته در نشریات و از تجربه‌هایی که داریم در صورتیکه بیماری HUS همراه با خونریزی رکتال و درد شکم و احیاناً استفراغ باشد در یکی از موارد زیر اندیکاسیون عمل جراحی گذاشته می‌شود.

- ۱- مشاهده مگا کولون توکسیک که معمولاً ناشی از کولیت نكروتیزان می‌باشد.
- ۲- مشاهده علائم دال بر پرفوراسیون روده.
- ۳- باقیماندن اسیدوزیس علیرغم انجام دیالیز مکرر.
- ۴- مشاهده علائم تنگی یا انسداد روده.

درمان جراحی کولیت نكروتیزان در بیماری HUS

پس از اصلاح وضعیت آب و الکترولیت و همچنین آنمی بیمار در شرایطی که NGT برای بیمار گذاشته شده است و مقداری خون نیز بعنوان رزرو برای عمل نگهداری شده است بیمار به اطاق عمل برده می‌شود. با انسزیون مدلاین با لاوزیر نافی شکم باز

آمبولی مرانتریک، درگیر نشدن مزودر ایسکیمی و طبیعی بودن آن است. علیرغم سالم بودن مزو، نکروز سرتاسر کولون را در بر می‌گیرد و یک نوع میکروآنژیوپاتی جدار روده بزرگ ناشی از توکسینهای عوامل انفکسیون بچشم می‌خورد. این ایسکمی و نکروز منجر به انسداد روده و خونریزیهای رکتال می‌گردد. تشخیص و درمان به موقع از اهمیت ویژه‌ای برخوردار است و ترجیح داده می‌شود با درمان جراحی مرحله‌ای (آنتروستومی، رزکسیون و آناستوموز) ضمن فرصت دادن به بهبود وضع عمومی بیمار، نسوج نکروز شده برداشته می‌شود و آناستوموز در شرایط مناسبتری انجام می‌گیرد. با این روش خطر مرگ و میر کاهش محسوسی پیدا می‌کند.

سر سالم روده به همدیگر آناستوموز داده می‌شوند. تجربه برخی از جراحان نشان داده است که این عمل با ریسک فیستول، نشت و پیشرفت بیماری همراه می‌باشد. در روش دو مرحله‌ای، در مرحله اول کله‌ستومی و یا سکستومی در قسمت پروکسیمال روده ایسکمیک داده می‌شود پس ۲-۳ روز در لاپاراتومی مجدد پس از مشخص شدن حدود نکروز، رزکسیون صورت می‌گیرد و دو انتهای سالم روده به همدیگر آناستوموز می‌گردند. آنچه که مسلم است سورویوال این روش از روش یک مرحله‌ای بهتر است در روش سه مرحله‌ای پس از انجام آنتروستومی در قسمت پروکسیمال در مرحله اول، در مرحله دوم فقط رزکسیون صورت می‌گیرد و قسمت سالم دیستال بسته می‌شود و آناستوموز در شرایط بهتری در مرحله سوم و با فاصله ۲-۱ هفته از عمل دوم انجام می‌گیرد.

نتیجه‌گیری

نکروز کامل روده بزرگ از عوارض وخیم بیماری HUS می‌باشد و اگر به موقع تشخیص و درمان نشود می‌توان مرگ‌زا باشد. وجه افتراق این نوع نکروز از نوع

- 1 _ Nelson Text book of pediatrics, Behrman (1992) 14th Edition.
- 2 _ Pediatrics Kindney Disease chester M. Edleman jr. second Edition Vol, 2 1992.
- 3 _ Nephrology Grand Rounds, clinical Issues in 1991-Nephrology.
- 4 _ Neild GH: Hemolytic Uremic syndrome Q-jo-Med-1987.
- 5 _ Ridolfi RL. Bell WR: Yrombotic thrombcytopanic prupura Report of 25 cases and review of the literature.
- 6 _ Gold stein MH, churg, strauss L, Gribetzo clinical nephrology 1988; 109-112.
- 7 _ Levin M. stroobomt p. patelet derived growth factors as possible as Mediators of vascular proliferation in the sporadic HUS.
- 8 _ Bohle A. Helmchen U.: Malignant Nephrosclerosis in patients with hemolytic uremic syndrome currtop pathol 1977; 65: 81-113.
- 9 _ Kaplan BS, mills M: elevated serum clesatease and alpha
1 _ anti trypsis levels in hemolytic uremic syndrome, clino Nephrology 1988; 30.
- 10_ Remuzz: G: HUS and TTP: variable expression of a single entity. Kidney Int 1987, 32.
- 11_ Sinclair, Renal proliferative arteriopathies and associated glomerular changes. HUM pathol 1976; 7.
- 12_ Riley RW. Hemorrhagic colitis associated with a rage E-coli serotyp. N Engl j Med 1980-308.
- 13_ The journal of pediatrics March, 1971 (coaulat data in HUS).
- 14_ hardisty, R. M. and ingram, Bleeding disorder oxford, 1985.
- 15_ ridolfi Rh, Bell WR, TTP. review of literarute medicine (Baltimore) 1981; 60: 413-28.
- 16_ The journal of infections Disease, vol. 106, No. 3 september 1981.