

PAPER DETAILS

TITLE: Konjuge Hiperbilirubinemi Ve Intraabdominal Lenfadenopati: Rotor Sendromu,
Toksoplazmozis Birlikteligi

AUTHORS: Y ÖZTÜRK,B ERDUR,H ARSLAN,Ö ÖZDOĞAN,H ÇAKMAKÇI,A SOYLU

PAGES: 165-169

ORIGINAL PDF URL: <https://dergipark.org.tr/tr/download/article-file/53467>

Konjuge Hiperbilirubinemi Ve İntraabdominal Lenfadenopati: Rotor Sendromu, Toksoplazmozis Birlikteliği: Olgu Sunumu

CONJUGATED HYPERBILIRUBINEMIA AND INTRAABDOMINAL LYMPHADENOPATHY: CO-EXISTENCE OF ROTOR SYNDROME AND TOXOPLASMOSIS: CASE REPORT

Yeşim ÖZTÜRK¹, Barış ERDUR¹, Hatice ARSLAN², Özhan ÖZDOĞAN³, Handan ÇAKMAKÇI⁴, Alper SOYLU²

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Beslenme ve Metabolizma Ünitesi

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nükleer Tıp Anabilim Dalı

⁴Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı

e-posta: yesim.ozturk@deu.edu.tr

ÖZET

Rotor Sendromu kronik konjuge bilirubin yüksekliği ile seyreden otozomal resesif geçişli bir bozukluktur. Kendine özgü bir semptom veya fizik muayene bulgusu olmayan bu sendromda karaciğer fonksiyon testleri de normal bulunur. Eşlik eden başka hastalıkların varlığında, ayırıcı tanıda zorluklar yaşanmaktadır. Burada; konjuge bilirubin yüksekliği intraabdominal lenfadenopatilerin safra yollarına basısı ön tanısıyla kliniğimize yollanan, tanı zorluğu yaşanan ve sonuçta Rotor sendromu ile birlikte Toksoplazmozis tanısı almış olan bir vaka sunulmuştur.

Anahtar sözcükler: Konjuge hiperbilirubinemi, intraabdominal lenfadenopati, Rotor Sendromu, toksoplazma

SUMMARY

Rotor syndrome is an autosomal recessive disorder presenting with chronic elevation of the conjugated serum bilirubin fraction. There are no specific symptoms and physical examination findings of this syndrome and liver function tests are normal. Differential diagnosis is difficult in the existence of concomitant diseases. Here; we report a child with conjugated hyperbilirubinemia though to result from biliary tract compression by intraabdominal lymphadenopathies. The diagnosis was established as Rotor Syndrome and Toxoplasma lymphadenitis eventually.

Key words: Conjugated hyperbilirubinemia, intraabdominal lymphadenopathy, Rotor Syndrome, toxoplasmosis

Yeşim ÖZTÜRK

Dokuz Eylül Üniversitesi

Tıp Fakültesi

Çocuk Gastroenteroloji

Beslenme ve Metabolizma Ünitesi

35340 Inciraltı İZMİR

Tel& Faks: (232) 4123621

Konjuge hiperbilirubinemi ayırıcı tanısında farklı klinik ve prognostik özellikler gösteren birçok hastalık yer almaktadır. Rotor Sendromu hafif sarılık dışında başka semptom göstermeyen prognozu iyi, ailevi bir durumdur. Total bilirubin düzeyleri genellikle 2 ile 7 mg/dL arasında seyreder, nadiren 20 mg/dL düzeylerine ulaşabilir. Total

bilirubin yüksekliğinin yarıdan fazlasını konjuge bilirubin oluşturur. Bu sendroma rastlantısal olarak eşlik eden başka hastalıkların varlığında tanıda karışıklıklar yaşanabilmektedir (1,2). Burada sarılık, halsizlik ve konjuge bilirubin yüksekliği nedeniyle başvuran, tanı zorluğu yaşanan bir olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Yedi yaşında kız hasta sarılık ve halsizlik yakınmalarıyla başvurduğu merkezdeki karın ultrasonografisinde intraabdominal lenfadenopatiler saptanması üzerine "obstruktif sarılık" ön tanısıyla bölümümüze gönderildi. Sarılık yakınmasının yeni olmadığı, bebekliğinden beri zaman zaman gözlerinde sarılık fark edildiği, başvurdukları sağlık kuruluşlarındaki tetkiklerinin normal saptanarak izleme alındığı, son iki haftadır halsizlik ve ara sıra karın ağrısı ve idrar renginde koyulaşma başladığı saptandı. Öz ve soy geçmişinde özellik bulunmamakta idi. Fizik incelemede vücut ağırlığı 18,5 kg (10-25p), boy 114 cm (25-50p), skleralarda ikter saptandı. Diğer sistem muayeneleri olağandı. Bilgisayarlı tomografi ile en büyüğü 1 cm çapında olan mezenterik yerleşimli çok sayıda lenfadenopatilerin herhangi bir basıya neden olmadığı saptandı. Enzim immün assay (EIA) yöntemi ile (Toksoplasma IgM > 160 IU/mL) serolojik olarak lenfadenopati etyolojisinin Toksoplasma enfeksiyonu ile ilişkili olduğu gösterildi. Total bilirubin 5,1 mg/dL, direkt bilirubin 3,1 mg/dL, transaminazlar, GGT ve alkalen fosfataz, tam kan sayımı normal sınırlarda saptandı. Hepatobiliyer sintigrafide (1 mCi Tc-99m Mebrofenin ile) hepatik perfüzyonun ve radyofarmasotik maddenin hepatik ekskresyonunun homojen olarak azaldığı izlendi (Şekil 1,2). Bu sintigrafi bulguları Rotor Sendromu tanısı ile uyumlu idi.

Yirmi dört saatlik idrarda total koproporfirin atılımının belirgin olarak arttığı ve koproporfirin I izomerinin toplam atılımın %80'inden azını oluşturduğu saptandı (total idrar koproporfirini 125,6 µg/gün, koproporfirin I 77,6 µg/gün, koproporfirin III 48,0 µg/gün, koproporfirin I / total idrar koproporfirini III 0,61).

Hastanın 3 ay sonraki kontrolünde yakınmalarının düzeldiği, karın ultrasonografisinde mezenterik lenfadenopatilerin tamamen gerilediği tespit edildi. Ilımlı konjuge hiperbilirubineminin ise devam ettiği (total bilirubin 3,2 mg/dL, direkt bilirubin 1,8 mg/dL) gözlemlendi.

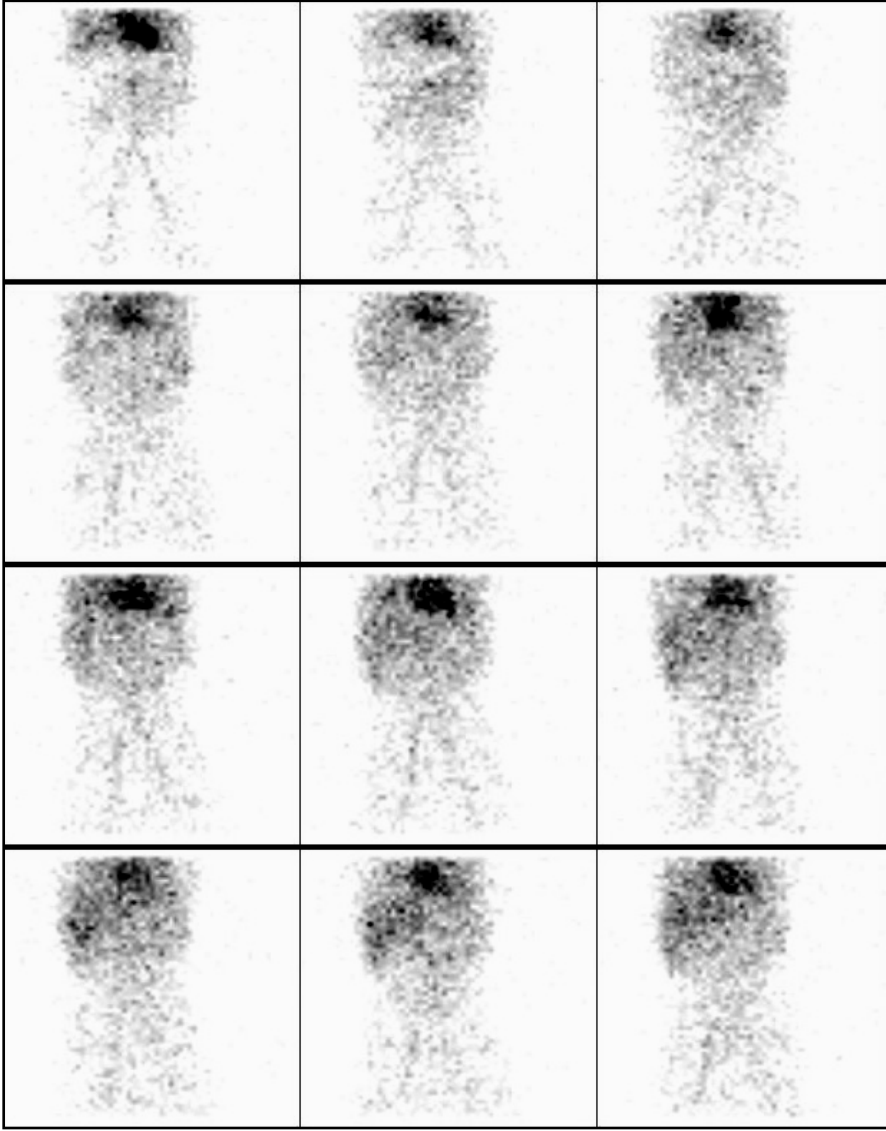
TARTIŞMA

Rotor Sendromu asemptomatik seyreden, ailevi geçişli, karaciğerin anyon bağlayıcılar için hücre içi depolama kapasitesi yetersizliğidir. Tedaviye gereksinim göstermeyen bu sendromda sarılık ömür boyu sürmesine rağmen herhangi bir şekilde morbidite ve mortaliteye neden olmamaktadır (1). Tanıya üriner koproporfirin atılımının artışı ve hepatobiliyer sintigrafi bulgularıyla ulaşılmaktadır (3-5).

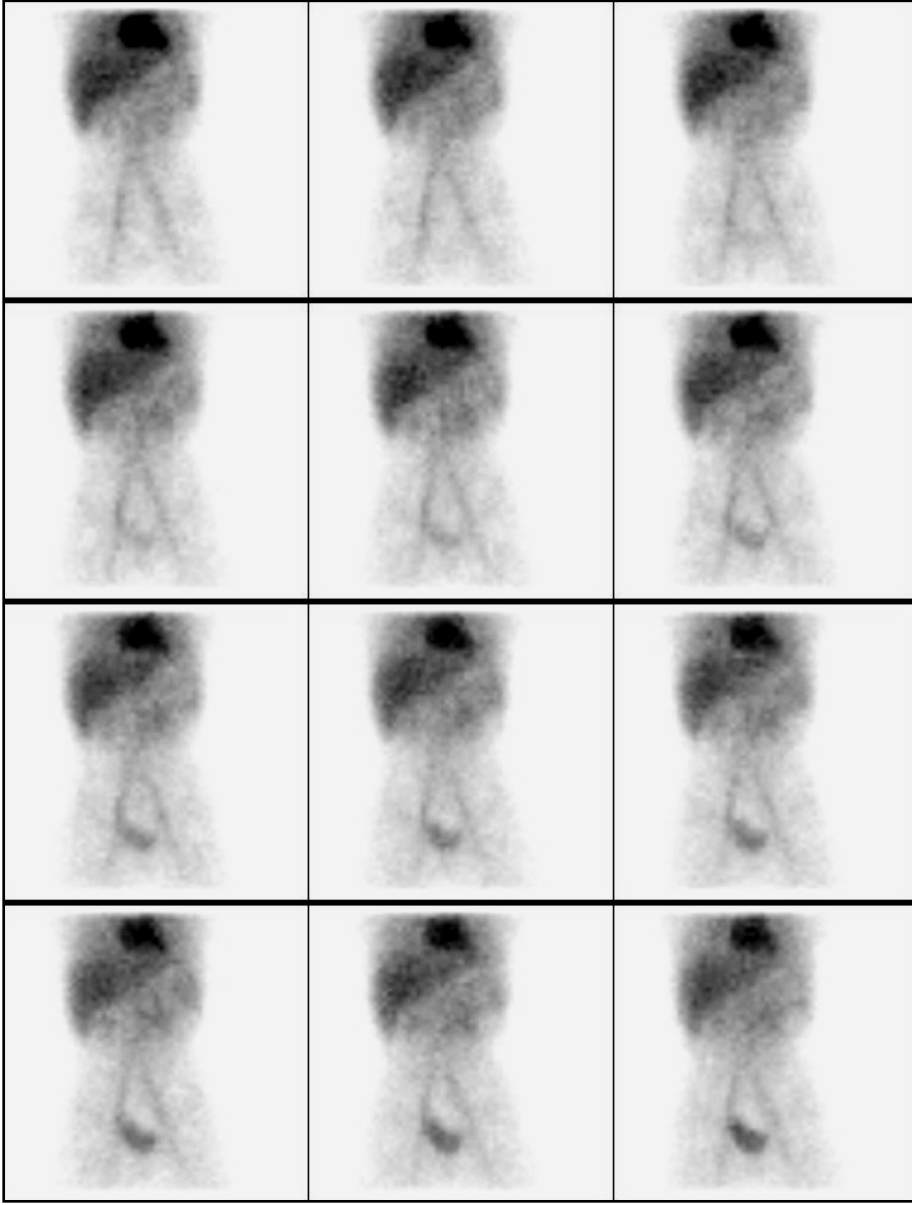
Çocuklarda konjuge hiperbilirubinemi saptandığında ayırıcı tanıda birçoğu erken tanı ve tedavi gerektiren, morbidite ve mortaliteye yol açabilen konjenital, enfeksiyöz, toksik, metabolik, genetik ve neoplastik nedenler düşünülmelidir (2,6). Bu hastalıklardan kendilerine özgü klinik ve laboratuvar bulguları ile kuşkuyla ileri tetkikler ile tanıya gidilmektedir. Rotor Sendromlu kişilerde rastlantısal olarak eşlik eden hastalıklar konjuge bilirubin yüksekliğinin yanında ek bulgularına yol açmakta, klinik tabloyu değiştirebilmekte ve hekimleri tanı koymada zorlayabilmektedir.

Toksoplazma enfeksiyonu mezenterik lenfadenit nedenlerinden birisidir (7). Tanısında sıklıkla serolojik testlerden yararlanılmaktadır (8). İmmunitesi yeterli hastalarda toksoplazma enfeksiyonuna bağlı, bölgesel ya da yaygın lenfadenopatiler çoğunlukla vital organ hasarına yol açmamakta ve kendiliğinden düzelmektedir (9,10). Bizim olgumuzda da Rotor sendromu'na eşlik eden toksoplazma enfeksiyonuna bağlı mezenterik lenfadenopatiler konjuge bilirubin yüksekliği ile birleşince basıya bağlı tıkanma sarılığı ve malignite kuşkusuna yol açmıştı. Bilgisayarlı tomografi ile safra yollarına bası olmadığına gösterilmesi, hepatobiliyer sintigrafi bulguları ve idrarda koproporfirin atılımı ile Rotor Sendromu tanısının kesinleşmesi, lenfadenopati etyolojisinin Toksoplazma enfeksiyonuna bağlı olduğunun gösterilmesi ile olgunun tanısı kondu.

Sonuç olarak, konjuge hiperbilirubineminin ayırıcı tanısında Rotor sendromu'nun düşünülmesi ve rastlantısal olarak eşlik eden başka hastalıklarla birlikte olduğunda tanı zorluğuna yol açabileceği unutulmamalıdır.



Şekil 1. Hepatobiliyer sintigrafide Tc-99m Mebrofenin anterior perfüzyon görüntüleri. Hepatik perfüzyonun azaldığı görülmektedir



Şekil 2. Hepatobiliyer sintigrafide Tc-99m Mebrofenin fonksiyon görüntüleri. Radyofarmasotik maddenin hepatik ekskresyonunda homojen olarak azalma görülmektedir

KAYNAKLAR

1. Wolkoff AW. Inheritable disorders manifested by conjugated hyperbilirubinemia. Semin Liver Dis 1983;3: 65-72.
2. Harb R, Thomas DW. Conjugated hyperbilirubinemia: screening and treatment in older infants and children. Pediatr Rev 2007;28:83-91.
3. Shimizu Y, Naruto H, Ida S, Kohakura M. Urinary coproporphyrin isomers in Rotor's syndrome: a study in eight families. Hepatology 1981;1:173-178.
4. Fretzayas AM, Garoufi AI, Moutsouris CX, Karpathios TE. Cholescintigraphy in the diagnosis of Rotor syndrome. J Nucl Med 1994;35:1048-1050.

5. Bar-Meir S, Baron J, Seligson U, Gottesfeld F, Levy R, Gilat T. 99mTc-HIDA cholescintigraphy in Dubin-Johnson and Rotor syndromes. *Radiology* 1982;142:743-746.
6. Pashankar D, Schreiber RA. Jaundice in older children and adolescents. *Pediatr Rev* 2001;22:219-226.
7. Durlach RA, Kaufer F, Carral L, Hirt J. Toxoplasmic lymphadenitis-clinical and serologic profile. *Clin Microbiol Infect* 2003;9:625-631.
8. Evans R, Ho-Yen DO. Evidence-based diagnosis of toxoplasma infection. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 2000;19:829-833.
9. Montoya JG, Liesenfeld O. Toxoplasmosis. *Lancet* 2004; 363:1965-1976.
10. Contini C. Clinical and diagnostic management of toxoplasmosis in the immunocompromised patient. *Parassitologia* 2008;50:45-50.