

**PAROKSİSMAL GECE HEMOGLOBİNÜRİSİ**  
(Bir Vaka Nedeniyle)  
**PAROXYSMAL NOCTURNAL HEMOGLOBINURIA**  
(A Case Report)

Dr. Kadir BAHAR\*  
Dr. Ulus AKARCA\*\*  
Dr. Salim İRHAN\*\*  
Dr. Mehmet YÜCESOY\*  
Dr. Yusuf ERDOĞAN\*  
Dr. Ahmet H. KÖKER\*\*\*

**Ö Z E T :**

Bu yazıda Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları polikliniğine karın ağrıları ve idrarının koyu renkte gelmesi şikayeti ile başvuran ve yaklaşık olarak 1 yıldır demir eksikliği anemisi teşhisi ile takip edilen bir hasta takdim edildi. Paroksizmal gece hemoglobünürisi teşhis edilen bu vaka dolayısı ile bahis konusu hastalık gözden geçirildi ve literatür ışığında tartışıldı.

**S U M M A R Y :**

In this article, we report a patient which was came in our polyclinic of the Medical Faculty of Erciyes University because of abdominal pain and dark colored urine, and that time this patient was misdiagnosed iron deficiency anemia. He had been hospitalized in our clinic. After carefully investigated, paroxysmal nocturnal hemoglobinuria was diagnosed. Therefore, this disease has been discussed in the light of literature.

Paroksizmal gece hemoglobünürisi (PNH), eritrositlerin komplemanlara hassasiyetinin artması sonucu intravasküler hemolizle giden nadir bir hastalıktır. Klasik olarak genellikle geceleri hemoliz ve hemoglobünüri ile gider. Buna bağlı olarak hiperbilirubinemi,

(\*) Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Öğretim Üyesi.

(\*\*) Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi.

(\*\*\*) Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı Başkanı.

anemi ve trombotik hadiselere bağlı semptomlar görülür. Bu meydana kliniğimize başvuran, semptomları 1 yıldır süren ve demir eksikliği anemisi olarak takip edilen bir PNH vakasını takip edip edip literatür ışığında tartışmayı uygun bulduk.

#### VAKA :

32 yaşında erkek hastanın şikayetleri 1 sene önce solukluk, halsizlik, karın ağrısı ile başlamış. Demir preparatları başlanan hastanın halsizliği biraz azalmış, ancak sarılığı ortaya çıkmış ve idrarı siyah renkte gelmeye başlamış. Göbek çevresinde olan ve sırtta vuran batıcı tarzda karın ağrıları oluyormuş. Bu şikayetleri geçmeyen hastanın yapılan muayenesinde cilt ve skieralardaki iktler dışında sistem bulguları doğaldı.

Laboratuvar bulgularında : Hb : % 12 gr., Hct : % 38, Trombosit : 84000/mm<sup>3</sup> Periferik yaymada : % 50 lenfosit, % 44 parçalı, % 4 çomak ve % 2 eozinofil vardı. Eritrosit morfolojisi hemolizi telkin etmiyordu. Retikülosit : % 10, İdrarda ürobilinojen : Normal ve bilirübin yoktu. Total bilirübin : % 2,8 mg., D. Bil : % 0,5 mg idi. Karaciğer fonksiyon testleri, BUN ve Kreatinin normal değerlerdeydi. EKG ve Akciğer gr. : Normaldi. Osmotik fragilité testi : Normal, Hemoglobin elektroforezi : Normal, HbA<sub>1C</sub> : % 4,5 (normali : % 5,5 - 8,5), serum demiri : % 211 mcg., demir bağlama kapasitesi : % 125 mcg., Coombs testi : menfi, HbsAg : menfi Brewer testi : müsbet, Wason - Schwartz testi : menfi, İdrar sedimentinde epitel hücreleri içinde hemosiderin pigmenti görüldü. Soğuk aglutinin testi : menfi, idi.

Asit Ham testinde, asidifiye edilip ısıtılmamış serumda hemoliz, asidifiye edilip ısıtılmış serumdan ve asidifiye edilmemiş serumdan daha fazla görüldü. Spektrofotometre ile % 10 - 12 oranında eritrositlerin hemoliz olduğu gözlemlendi. Sükroz lizis testinde % 12 hemoliz vardı (4). Bu bulgularla PNH tanısı konan hastanın anemisinin ve diğer komplikasyonlarının olmaması üzerine sık kontrole gelmesi tavsiye edilerek taburcu edildi.

#### TARTIŞMA :

Hemolize bağlı semptomlarla kendini gösteren bu hastalık esnasında her 3 kan elemanını da içine alan ve defektif bir stem

cell'den gelişen anormal hücre kolonilerinin hastalığıdır. Bazı vakaların myeloid lösemiye dönüşmesi, tabloya sıklıkla aplastik aneminin öncülük etmesi, myelofibrozis ve aplastik aneminin bazı formlarında komplemana hassas eritrositlerin olması gibi nedenlerle, bazı otörler hastalığı, myeloproliferatif ve myelodisplastik bir hastalık olarak kabul ederler (1, 3, 4, 5). Vakamızda da hikayede bir süre aplazinin tesbit edilmiş olması bu görüşü teyit etmektedir.

PNH'de lizise neden olan kompleman aktivasyonu, asidifikasyon, iyon kuvvetinin azalması, inülin, kobra zehiri ve antikörlerin varlığı ile başlayabilir (4). Hadisenin hayatın herhangi bir döneminde bilinmeyen bir sebeple olan somatik mutasyon sonucu olduğu düşünülmektedir (5). Hastamızda da görüldüğü gibi gece hemoglobürileri vakanın 1/4 ünde ilk semptom olarak ortaya çıkmaktadır. Sebebi tam izah edilememekle beraber uyku esnasında periferik kanda stazın yarattığı asidoz sonucu olduğu sanılır (2, 4). Hemoliz, infeksiyonlar, ağır ekzersiz, operasyon, transfüzyon gibi durumlarda artıp sonra azalabilir. Hastamızda bu artış ve azalışları gayet iyi izah etmektedir. Literatürde de belirtildiği gibi, hastamızda da lökopeni ve trombositopeni tesbit edilmiştir. Hastalığın başlangıcında veya seyri sırasında demir eksikliği belirgin olabilir. Bizim hastamızda da başlangıçta demir eksikliği anemisi kabul edilmesi normal karşılanabilir. Hastalığın en önemli komplikasyonlarından biri de trombotik hadiselerdir. Bu, hemolizle açığa çıkan eritrosit içi maddelerin koagülasyonu artırması veya trombositlerin komplemanla aktive olması sonucu meydana gelir. Hastamızda görülen en önemli şikayet, karın ağrısıdır. Bu muhtemelen küçük venooklüzyonlar sonucu olur.

Ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken diğer hemolitik anemileri, aplastik anemiyi, porfirileri ve demir eksikliği anemini ekarte etmek için gerekli bütün testleri hastamızda uygulanmıştır.

Tedavi semptomatiktir. Hastamızda belirgin bir semptom olmadığı için herhangi bir tedavi verilmemiştir. Aplastik anemi sonradan gelişen PNH'nin reversibl olması, vakaların trombotik komplikasyonlar geliştirebilmeleri ve nadiren lösemilerin gelişmesi yüzünden vakaların düzenli şekilde takibi ve kontrolü gerekir.

Bu nadir hastalığın aplastik anemilerde ve sonrasında, tedaviye dirençli demir eksikliği anemisinde düşünülüp aranması gerekir.

**KAYNAKLAR**

- (1) Ben Bassat, I., Brok Simoni, F. : Complement sensitive red cells in aplastic anemia. Blood 46 : 357, 1975.
- (2) Packer, S., Lague, G. : Complement lysis sensitivity of PNH lymphocytes. Blood. suppl. 1. p : 114, 1979.
- (3) Rosse, W.F. : The life span of complement - sensitive and insensitive red cells in PNH. Blood 37 : 556, 1971.
- (4) Rosse, W.F. : PNH, in Williams, Beutler, Hematology, MC Graw - Hill, New York, 1977, p : 560.
- (5) Wintrobe, MM. : Lee, Boggs, Bithell : Clinical Hematology. Lee and Fe-biger, 1974, p : 953.