

## سندروم Ekiri: گزارش ۱۳ مورد

تاریخ دریافت مقاله: ۱۳۸۷/۰۲/۰۱ تاریخ پذیرش: ۱۳۸۷/۰۵/۲۲

### چکیده

علی اکبر رهبری منش<sup>۱</sup>  
محمدرضا زندکریمی<sup>۲\*</sup>  
فریبا نادری<sup>۲</sup>، پیمان سلامتی<sup>۳</sup>

۱- گروه عفونی کودکان  
۲- گروه کودکان  
۳- گروه پزشکی اجتماعی

بیمارستان بهرامی، دانشگاه علوم پزشکی تهران

\* نویسنده مسئول: تهران، خیابان دماوند، خیابان شهید  
امیر کیایی، بیمارستان کودکان بهرامی تلفن: ۷۷۰۰۶۹۶۹  
email: mreza\_zand@yahoo.com

**زمینه و هدف:** سندروم Ekiri یا آنسفالوپاتی توکسیک کشنده، عارضه غیرگوارشی شیگلوز می باشد که به صورت دیسانتری همراه با تب بالا، تشنج، سردرد و اختلال هوشیاری تظاهر نموده و به سرعت باعث مرگ بیمار می شود. **روش بررسی:** این مطالعه Case Series بر روی ۱۳ کودک مبتلا به سندروم Ekiri که از مهر ۷۶ لغایت مهر ۸۶ به بیمارستان بهرامی مراجعه کرده و در مدت کوتاهی دچار اختلال سطح هوشیاری، تشنج های مکرر، کولیت و تب بالا شده اند. مطالعه فوق در مورد بیماران شامل مشخصات بیماران، تظاهرات بالینی، یافته های فیزیکی، یافته های آزمایشگاهی می باشد. متغیرهای مورد بررسی در این مطالعه شامل سن، جنس، تب، تشنج، اختلال هوشیاری، سردرد، آنسفالوپاتی، دهیدراتاسیون، افزایش فشار داخل مغز، کولیت، بیماری زمینه ای، کشت مدفوع، خون و CSF بوده است. **یافته ها:** گروه بیماران شامل ۱۰ پسر و سه دختر با متوسط سنی ۳۰/۵ ماه بود. همه بیماران دچار تشنج، کولیت، افزایش فشار داخل مغز، آنسفالوپاتی و کوما شده بودند. هفت بیمار از سردرد شاکی بودند و فقط سه نفر از بیماران دهیدراتاسیون داشتند. اولین علامت بیماری در سه نفر گاستروآنتریت، در ۹ نفر تشنج و در یک بیمار سردرد بود. کشت مدفوع در تمام بیماران مثبت بود ولی کشت خون در یک بیمار مثبت بود. مرگ در تمام بیماران روی داده بود. **نتیجه گیری:** علایم و نحوه بروز سندروم Ekiri عارضه نادر شیگلوز، در بیماران مورد مطالعه در بیمارستان کودکان بهرامی مشابه با مطالعات قبلی می باشد. در این بررسی نیز همه بیماران فوت کردند و اقدامات supportive موثر نبوده است.

**کلمات کلیدی:** سندروم Ekiri، شیگلوز، تشنج، آنسفالوپاتی.

### مقدمه

می کنند، اجباری است. شیگلا به راحتی از فردی به فرد دیگر منتقل می شود، زیرا تعداد کمتر از ۱۰ ارگانیزم برای ایجاد بیماری کافی است. عفونت با شیگلا اغلب در آب و هوای معتدل در ماه های گرم و در آب و هوای گرمسیری در فصول بارندگی روی می دهد. هر دو جنس به میزان یکسانی مبتلا می گردند. اگر چه عفونت در هر سنی می تواند رخ دهد، اما در سال دوم و سوم زندگی از همه شایع تر است. به دلایلی که هنوز مشخص نیست، عفونت در شش ماه اول عمر نادر است. عفونت بدون علامت در کودکان و بزرگسالان، به طور شایعی در نواحی آندمیک رخ می دهد.<sup>۱،۲،۳</sup>

### روش بررسی

این مطالعه به صورت Case series، بررسی توصیفی بر روی کودکانی که از سال ۷۶ لغایت ۸۶ به بیمارستان بهرامی مراجعه کرده و

سندروم Ekiri عارضه غیرگوارشی شیگلوز به صورت دیسانتری همراه با هیپرپیرکسی، تشنج، اختلالات هوشیاری، سردرد شدید و پیشرفت سریع به سمت مرگ مشخص می شود. این کودکان در ابتدای بیماری (۴۸-۸ ساعت بعد از شروع علائم) به علت ادم مغز می میرند. با این حال دچار دهیدراتاسیون، سپسیس، انعقاد داخل عروقی منتشر DIC یا سندروم اورمیک همولیتیک Hemolytic Uremic Syndrome (HUS) نمی شوند.<sup>۱،۲</sup> دیسانتری به طور کلاسیک توصیف کننده دفع درناک مدفوع حاوی خون و موکوس است. شیگلوز یکی از انواع دیسانتری است که با توجه به اینکه انتقال عامل اتیولوژیک آن (باکتری شیگلا) از طریق دهانی-مدفوعی منتقل می شود، بنابراین در کشورهای با بهداشت پایین، شیوع بالایی دارد. شستن دست ها و پوشیدن دستکش توسط آنهایی که از بیماران شیگلوزی مراقبت

بیماران  $35 \pm 39/6$  درجه سانتیگراد بود. بیشترین میزان آن ۴۰ و کمترین ۳۹ درجه بود. در میان بیماران مبتلا، دو بیمار از قبل دچار بیماری زمینه‌ای بودند. هر دو مورد بیماری که بیماری زمینه‌ای داشته، مبتلا به Cerebral palsy خفیف و تاخیر تکاملی بوده‌اند. اولین علامت در سه نفر از بیماران گاستروآنتریت، در ۹ نفر از آنها به صورت اختلال تشنجی و در یک بیمار نیز با سردرد بوده است. کشت مایع مغزی نخاعی در تمامی بیماران منفی بود. مرگ به دنبال ابتلا به بیماری فوق در تمامی کودکان مبتلا روی داد (جدول ۱ و ۲).

### بحث

در بررسی‌های قبلی در مطالعه توسط James و Osika، تمام بیماران مبتلا به سندروم Ekiri، تب بالا دیده شده است.<sup>۴</sup> در بررسی‌های صورت گرفته توسط Sendai J و Goren، اولین علامت بروز بیماری در ۴۰٪ موارد گاستروآنتریت، ۳۰٪ تشنج، ۲۰٪ سردرد، و در ۱۰٪ اختلال سطح هوشیاری بوده است، البته در تمامی موارد بیماران تب بالایی نیز همراه علائم فوق داشته‌اند.<sup>۶</sup> در مطالعه Toju T، متوسط سنی بیماران از پنج ماه تا ۱۳ سال متغیر بوده است.<sup>۸</sup> این امر احتمالاً ناشی از ضعیف بودن و immaturity سیستم ایمنی شیرخواران و کودکان کم‌سن نسبت به کودکان با سن بالاتر است. در مطالعه انجام گرفته به وسیله Plotz، برتری بروز در جنس مذکر دیده می‌شود (هشت پسر در مقابل هفت دختر).<sup>۹</sup> در مطالعه ما نیز ۱۰ بیمار مذکر بودند. علت برتری جنس مذکر برای ابتلا به این بیماری معلوم نمی‌باشد. در مطالعات Sakamoto تمام بیماران معرفی شده شواهدی از آنسفالوپاتی داشته‌اند.<sup>۱۰</sup> وضعیت دهیدراتاسیون مبتلایان به این بیماری در بررسی‌های انجام گرفته به وسیله Wasif حاکی از آن است که هیچکدام از آنها علائمی دال بر دهیدراتاسیون نداشته‌اند.<sup>۱۱</sup> سردرد به عنوان یک علامت مهم در مطالعه Nofech M عنوان شده است و در همه کودکان دیده شده است.<sup>۱۲</sup> در مطالعات ایرا شاه،<sup>۱۳</sup> یک مورد مبتلا به Cerebral Palsy و یک بیمار نیز مبتلا به Cystic fibrosis و سه مورد با عقب‌ماندگی ذهنی گزارش شده است. در بررسی‌های انجام شده به وسیله Somech و Leitner در مبتلایان به این سندروم، اختلال سطح هوشیاری و یا کومای عمیق وجود داشته است.<sup>۱۴</sup> در مطالعه‌ای در ایران توسط دکتر منجم‌زاده در اهواز،<sup>۱۵</sup> تمام کودکان مبتلا به Ekiri علائم افزایش فشار داخل مغز و نیز ادم مغز دیده شده است. در

در مدت کوتاهی دچار اختلال هوشیاری و تشنج‌های مکرر و کولیت و تب بالا شده‌اند انجام شده است. مطالعه فوق در مورد بیماران شامل مشخصات بیماران، تظاهرات بالینی، یافته‌های فیزیکی و یافته‌های آزمایشگاهی آنها می‌باشد. اطلاعات مورد نیاز بر اساس پرونده‌های بیماران بستری در بیمارستان بهرامی که تشخیص سندروم Ekiri در آنها براساس علائم بالینی و یافته‌های فیزیکی و آزمایشگاهی بوده است، جمع‌آوری شده است. متغیرهای مورد بررسی در این مطالعه شامل سن، جنس، تب، تشنج، اختلال هوشیاری، سردرد، آنسفالوپاتی، دهیدراتاسیون، افزایش فشار داخل مغز، کولیت، بیماری زمینه‌ای، کشت مدفوع، خون و CSF بوده است.

### یافته‌ها

در فاصله زمانی مهر ۱۳۷۶ تا مهر ۱۳۸۶، ۱۳ مورد کودک مبتلا به سندروم Ekiri در بیمارستان بهرامی بستری و تحت درمان قرار گرفته و تمامی آنها فوت شده‌اند. از میان بیماران، ۱۰ نفر پسر و سه نفر دختر بودند. متوسط سنی بیماران  $30/5 \pm 17/7$  ماه بود. متوسط تب

جدول ۱: توزیع سنی مبتلایان سندروم Ekiri در بیمارستان بهرامی از ۸۶-۱۳۷۶

سن (ماه)	تعداد (درصد)
۱-۱۲	۲ (۱۵/۴)
۱۲-۲۴	۴ (۳۰/۸)
۲۴-۳۶	۲ (۱۵/۴)
۳۶-۴۸	۲ (۱۵/۴)
۴۸-۵۶	۱ (۷/۷)
۵۶-۷۲	۲ (۱۵/۴)
مجموع	۱۳ (۱۰۰)

جدول ۲: فراوانی یافته‌های مبتلایان سندروم Ekiri در بیمارستان بهرامی ۸۶-۱۳۷۶

یافته	تعداد (درصد)
تشنج	۱۳ (۱۰۰)
سردرد	۷ (۵۳/۸)
کوما	۱۳ (۱۰۰)
آنسفالوپاتی	۱۳ (۱۰۰)
دهیدراتاسیون	۳ (۲۳/۱)
افزایش فشار داخل مغز	۱۳ (۱۰۰)
کولیت	۱۳ (۱۰۰)
بیماری زمینه‌ای	۲ (۱۵/۴)
کشت مدفوع	۱۳ (۱۰۰)
کشت خون	۱ (۷/۷)

کودکان مبتلا، کولیت مشهود بود. ۱۰ نفر از بیماران علائم دهیدراته بودن را نشان نداده‌اند، و در مقابل سه نفر از آنها این علائم را داشته‌اند. البته دهیدراتاسیون این بیماران هم در حد خفیف تا متوسط بود. همه کودکان مبتلا، علائم آنسفالوپاتی را داشتند. همه بیماران علائم افزایش فشار داخل مغز (ادم پایی) را داشته‌اند. با توجه به اینکه در این مرکز سی تی اسکن موجود نبوده است، ادم مغز تشخیص داده نشده است. در میان بیماران تنها دو مورد cerebral palsy به‌عنوان بیماری زمینه‌ای دیده شد. ۹ نفر از کودکان مبتلا شروع بیماری‌شان با تشنج، سه نفر با گاستروآنتریت و یک نفر هم با سردرد بوده است. تمام نمونه‌های مدفوع بیماران از نظر کشت شیگلا مثبت بوده است. در این مرکز یک مورد کشت مثبت استافیلوکوک اپیدرمیس در کشت خون گزارش شده، مابقی منفی بوده است. همه موارد کشت CSF منفی بوده است. علائم و نحوه بروز سندروم Ekiri که یک عارضه نادر شیگلوز است، در بیماران مورد مطالعه در بیمارستان بهرامی مشابه با مطالعات قبلی می‌باشد. در این بررسی نیز همه بیماران فوت کردند و اقدامات supportive در کمک به بیماران موثر نبوده است.

بررسی‌های صورت گرفته در ایران توسط دکتر پروانه و دکتر رنجبر در مرکز طبی کودکان،<sup>۱۶،۱۷</sup> سه بیمار به‌عنوان سندروم Ekiri مطرح شده است که همگی تشنج داشتند. کشت نمونه مدفوع تمام بیماران مورد مطالعه در مطالعات قبلی که برای آنها تشخیص سندروم Ekiri گذاشته شده، مثبت بوده است. کشت خون انجام شده در بررسی‌های قبلی در مورد همه بیماران منفی بوده است. در مطالعات قبلی، در تمامی موارد کشت مایع مغزی نخاعی منفی گزارش شده است. سندروم Ekiri یکی از عوارض نورولوژیک شیگلوز، نادر بوده و معمولاً باعث مرگ بیماران مبتلا به آن می‌شود. در مطالعه انجام گرفته در بیمارستان بهرامی، متوسط سنی بیماران ۳۰/۵ ماه، حداکثر ۵/۵ سال بود. از کل ۱۳ بیمار ۱۰ نفر مذکر بودند. تب بیماران بالا بوده، به طوری که تمام آنها تب بالای ۳۹ درجه داشته‌اند. هفت بیمار سردرد را ذکر کرده‌اند. البته شش نفر از بیماران زیر دو سال سن داشته‌اند که توان اظهار شکایت از سردرد را نداشته‌اند. تشنج‌های مکرر در همه بیماران وجود داشت. همه کودکان مورد مطالعه دچار اختلال هوشیاری بودند. در آزمایش نمونه مدفوع در هر ۱۳ نفر از

## References

- Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB. Nelson Textbook of Pediatrics. 18<sup>th</sup> ed. Philadelphia: WB Saunders; 2007.
- Gershon A, Hotes P, Katz S. Krugmans Infectious Diseases of Childhood. 11<sup>th</sup> ed. New York: Mosby; 2003.
- Keusch G. Bacterial diarrheas. *Am J Nurs* 1973; 73: 1028-32.
- Sandyk R, Brennan MJ. Fulminating encephalopathy associated with Shigella flexneri infection. *Arch Dis Child* 1983; 58: 70-1.
- Waler JA, Alsaied K. Acute encephalopathy from shigellosis with localized brain edema. *Clin Pediatr (Phila)* 1990; 29: 599-601.
- Goren A, Freier S, Passwell JH. Lethal toxic encephalopathy due to childhood shigellosis in a developed country. *Pediatrics* 1992; 89: 1189-93.
- Mizuguchi M, Abe J, Mikkaichi K, Noma S, Yoshida K, Yamanaka T, Kamoshita S. Acute necrotizing encephalopathy of childhood: a new syndrome presenting with multifocal, symmetric brain lesions. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995; 58: 555-61.
- Toju A, Yoshiyuki S, Wataru A, Chizukoi K, Toshihiko N, Manabu K, et al. Ekiri Syndrome (Lethal Toxic Encephalopathy), due to Shigella Sonnei Infection. *J Clinical Pediatr, Sapporo*; 46: 225-7.
- Plötz FB, Arets HG, Fleer A, Gemke RJ. Lethal encephalopathy complicating childhood shigellosis. *Eur J Pediatr* 1999; 158: 550-2.
- Sakamoto M, Sagara H, Shokogum R. Bacillary dysentery, ekiri. *Saudi Med J* 1999; 23: 473-6.
- Khan WA, Dhar U, Salam MA, Griffiths JK, Rand W, Bennish ML. Central nervous system manifestations of childhood shigellosis: prevalence, risk factors, and outcome. *Pediatrics* 1999; 103: E18.
- Nofech-Mozes Y, Schoenfeld T, Blau H, Kornreich L, Ashkenazi SH. Seizures, severe encephalopathy and brain edema caused by shigella sonnei infection in cystic fibrosis. *Int Pediatr* 2000; 15: 163-6.
- Shah I. Shigella Encephalopathy: a case report. 2006; Available from: [https://pediatriconcall.com/fordocor/CaseReports/shigella\_encephalopathy.asp].
- Somech R, Leitner Y, Spirer Z. Acute encephalopathy preceding Shigella infection. *Isr Med Assoc J* 2001; 3: 384-5.
- Monajemzadeh SM, Assar S. The case report of a survival from ekiri syndrome. *Iranian J Pediatr* 2007; 17: 375-8.
۱۶. پروانه ن، رنجبر ر، سلطان م م. بررسی میزان مرگ و میر ناشی از شیگلوز و توصیف موارد منجر به مرگ در بیمارستان طبی کودکان تهران طی دی ماه ۱۳۸۱ لغایت آذر ماه ۱۳۸۲. مجله بیماری‌های عفونی و گرمسیری ایران ۱۳۸۳: ۹، شماره ۲۶: صفحات ۳۲ تا ۲۹.
۱۷. کریمیورع، کدیور م ر، البرزی ع. سندروم اکابری. بیماری کشنده ناشی از شیگلوز. مجله پزشکی دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی-درمانی تبریز، زمستان ۱۳۷۷: شماره ۴۰: صفحات ۷۷ تا ۸۰.

## Ekiri syndrome: a report of 13 cases

Received: April 20, 2008 Accepted: August 12, 2008

### Abstract

Rahbarimanesh A A.<sup>1</sup>  
Zandkarimi M R.<sup>2\*</sup>  
Naderi F.<sup>2</sup>  
Salamati P.<sup>3</sup>

1- Department of infectious Disease  
2- Department of pediatrics  
3- Department of Social Medicine.

Bahrami Hospital, Tehran  
University of Medical Sciences

**Background:** Ekiri syndrome or lethal toxic encephalopathy is a complication of shigellosis with dysentery, hyperpyrexia, seizures, headache and altered level of consciousness, which rapidly progresses to death. These children die at the beginning of the disease (8-48 hours from the beginning of symptoms), from brain edema. However they had no symptoms or signs of sepsis, dehydration, DIC or Hemolytic Uremic Syndrome (HUS).

**Methods:** This survey is a case series study of children with Ekiri syndrome in Bahrami hospital from October 1998-2008 presented with loss of consciousness, colitis and high fever shortly after admission. Information about the patients was gathered from the documents according to physical signs and symptoms, lab data of those whom Ekiri syndrome had been diagnosed for them. Studied variables in this assessment were age, sex, fever, convulsions and loss of consciousness. Headache, encephalopathy, dehydration, elevated ICP, colitis, underline disease, stool, blood and CSF cultures.

**Results:** The subjects contain 13 cases (10 male, 3 female), averaged 30/5 months of age. All had seizure, elevated ICP, encephalopathy and coma. All of the patients had fever between 39 and 40, averaged 39.5 degree of centigrade. Seven patients had headache and three ones was dehydrated. The first presentation symptom in three patients was gastroenteritis, in 9 was seizure and in 1 patient was headache. Stool culture in all patients was positive, but blood culture was positive in only one of them. CSF culture was negative in all of the patients. Mortality was 100%.

**Conclusion:** Symptoms, signs and presentation of Ekiri syndrome, a rare complication of infection with shigella, in the patients in Bahrami hospital was similar with the other studies beforehand in other countries. In this study, all the patients were died and supportive treatments were ineffective.

**Keywords:** Ekiri syndrome, shigellosis, seizure, encephalopathy.

\* Corresponding author: Bahrami  
Hospital of Pediatrics, Shahid Amir Kiaee  
Ave., Damavand St., Tehran, IRAN  
Tel: +98-21-77006969  
email: mreza\_zand@yahoo.com