



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

26 Temmuz 2017 Çarşamba

Dr. Kübra Üstüntepe Avcı



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakóltesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı



Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

Arş. Gör. Dr. Kübra Üstüntepe Avcı

Olgu

- 11 aylık kız hasta
- Yakınma: Kusma, ishal, solukluk

Öykü

- Bir haftadır iştahı azalan, 9 aydır emme sonrası kusan ve ishali olan, tartı alımı kötü olan hasta başka bir sağlık merkezine yüksek ateş yakınmasıyla başvurmuş.
- Ateş düşürücü tedavi verilerek evine yollanmış.
- İshal, kusma, solukluk şikayetleri devam eden hastanın ikinci hastane başvurusunda yapılan laboratuvar incelemelerinde;

Hb:4.8 g/dL

Beyaz küre:3200/ μ L

Trombosit 34000/ μ L olarak saptanması nedeniyle 112 aracılığıyla acil servisimize yönlendirilmiş.

Öykü

- Çocuk acil polikliniğinde değerlendirilen hastanın ilk laboratuvar incelemelerinde;

Hb:4.72 g/dL

Trombosit 33100/ μ L

Nötrofil:1567/ μ L olması üzerine hasta, çocuk hematoloji bilim dalına danışılarak izlem ve tedavi amacıyla çocuk yoğun bakım ünitesine yatırıldı.

Olgu

Özgeçmiş

- Doğum öncesi: Anne doktor kontrollerine gitmemiş, herhangi bir vitamin desteği kullanmamış.
- Doğum: 37. gebelik haftasında, NSVY, 3500 gr
- Doğum sonrası: Özellik yok

Olgu

Soy-geçmiş

- Anne: 34 yaş,sağ-sağlıklı. Ev hanımı
- Baba: 41 yaş,sağ-sağlıklı. Orman işçisi.
- 7 kardeş, kardeşlerle ilgi bilgi alınamadı
- Anne baba arasında akrabalık yok.
- Ailenin ekonomik durumu ve eğitim düzeyi kötü.
- Anne kendi yaşını bilmiyor.

Fizik Muayene

- Genel durum iyi değil, tartı alımı kötü (6800 gr)
- Cilt turgor tonusu azalmış ve çok soluk.
- Ekstremiteler soğuk ve soluk
- Bilinç bulanık, uykuya eğilimli, apatik
- Işık refleksi +/+, derin tendon refleksi +/+, hipotonik
- Akciğer sesleri kaba, ekspiryum uzun
- Karın rahat, defans, rebound yok, karaciğer 2 cm ele geliyor, traube açık
- Kalp sesleri derinden geliyor, periferik nabızları filiform
- Destekli,desteksiz oturamıyor, başını dik tutamıyor
- Dilde papillalar atrofik

Laboratuvar

Açlık kan şekeri: 79 mg/dL

BUN: 6mg/dL

Ca: 9,1 mg/dL

Na: 134,5 mEq/L

K: 3,7mEq/L

Cl: 97 mEq/L

AST: 28 U/L

ALT:11 U/L

LDH: 1171 U/L

Ürik asit: 4,7 mg/dL

P: 5,2 mg/dL

Beyaz küre: 3263/ μ L

Nötrofil: 1567/ μ L

Lenfosit: 2808/mcL

Eritrosit: 1.232×10^6 / μ L

Hb: 4.72 g/dL

MCV: 114 fL

RDW: %17,9

Trombosit: 33100 / μ L

MPV:8.9 fL

Ön tanı?

Klinik İzlem

- Hasta akut lösemi ön tanısı ile yatırıldı,
- Periferik yayma incelemesi istendi,
- Serolojik tetkikler için serum örneği ayrıldıktan sonra 15 ml/kg eritrosit süspansiyonu desteği 4 saatlik infüzyon şeklinde verildi.

Klinik İzlem

- **Periferik yayma:** Atipik hücre yok, %52 PNL, %46 lenfosit, %2 monosit izlendi. Makrositer oval eritrositler, poikilositoz ve nötrofillerde hipersegmentasyon görüldü.
- B12 vitamin düzeyi: <50 pg/mL
- Ferritin: 153 ng/mL
- Hasta B12 vitamin eksikliği tanısı konularak servise alındı. Cilt altı B12 vitamin enjeksiyonu başlandı.
- Hastanın öyküsü derinleştirildiğinde 8 aydır beslenme sonrası kustuğu, emeklemediği, anne sütü dışında besinleri reddettiği öğrenildi.

VİTAMİN B₁₂ EKSİKLİĞİ



Vitamin B₁₂

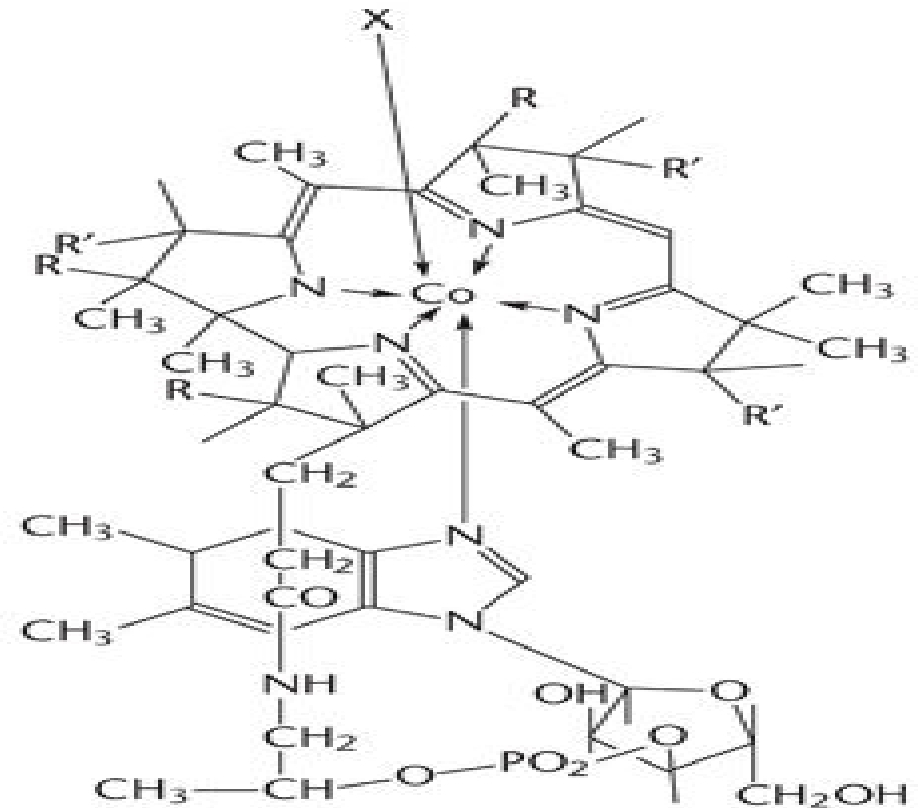
- Bazı bakteri ve küf mantarları tarafından üretilir.
- Bitkisel sentezi söz konusu değildir.
- İnsanda kolon bakterileri tarafından üretilse de bunun emilimi olmaz.
- Diyetteki kobalaminler; adenosilkobalamin ve hidroksikobalamin şeklindedir.

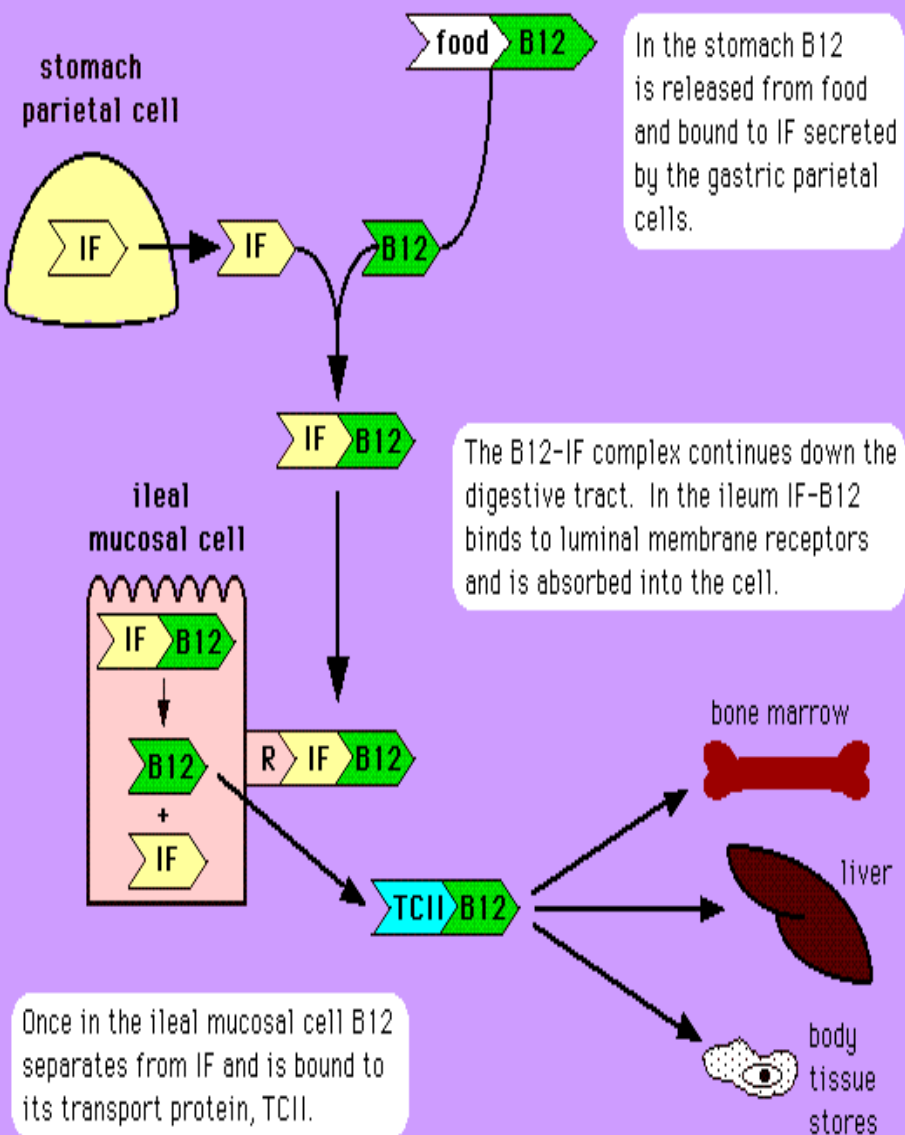
Organizmada aktif olan kobalaminler

- Metil kobalamin ve adenosilkobalamindir.
- Hidroksikobalamin ise bu ikisine dönüşebilmektedir

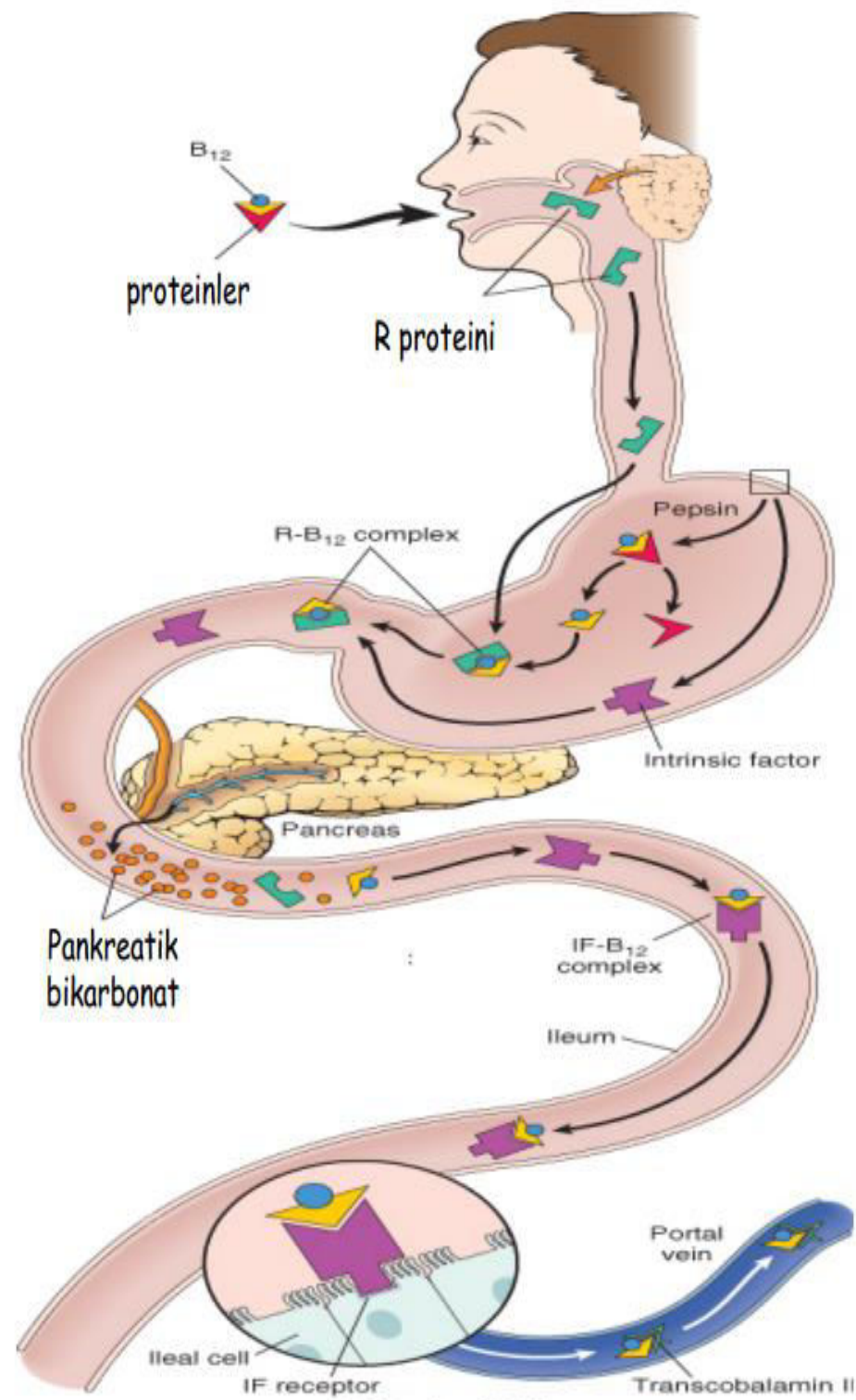
Vitamin B₁₂

- Vitamin B₁₂ (kobalamin) DNA sentezi ve nörolojik fonksiyonlar için önemli rol oynar.





Key	
	= Intrinsic Factor
	= membrane bound receptor
	= Transcobalamin II



Günlük ihtiyaç

- Erişkinde 2 μg
- İlk yaşta 0.3-0.5 μg
- 1-10 yaş 0.7-1.5 μg
- Gebelik süresince
 - İkinci 3 ayda 0.5 $\mu\text{g/gün}$,
 - Üçüncü 3 ayda ise 1 $\mu\text{g/gün}$ ek ihtiyaç
- Emzirme döneminde, 2.5-3 μg

Vitamin B₁₂ Eksikliği

Nedenleri-1

1. Diyetle yetersiz alım: Vejeteryan diyet, kötü sosyoekonomik koşullar, malnütrisyon, kötü kontrol edilen fenilketonüri

2. Emilimin bozulması

- Proteinden vit-B12 ayrılmasında bozukluk
- IF eksikliği
- İmerslund-Grasbeck sendromu
- Kronik pankreas hastalığı
- İntestinal hastalıklar ve emilim bozuklukları
- Parazit (Diphyllobothrium latum)

3. Kullanımın bozulması : TC II eksikliği, konjenital vit-B12 metabolizması enzim eksiklikleri, Nitrik oksid uygulaması

Etiyoloji

- Hastamızdaki gibi hayvansal proteinleri gebelik ve emzirme döneminde yeterli alamayan, gebelikte vitamin desteği alamayan fakir annelerin çocukları, eksik vitamin B12 depoları ile doğar.
- Vitamin B12 den fakir anne sütü ile beslenirler.
- Dil papilla atrofisi nedeniyle ek besinleri reddederler ve kusarlar.
- Ülkemizdeki süt çocuklarında görülen ve çocukluk çaığında görülen B12 eksikliğinin en sık nedenidir.
- Bu annelerin serum vitamin B12 düzeyi ve hemogram değerleri genellikle normaldir.

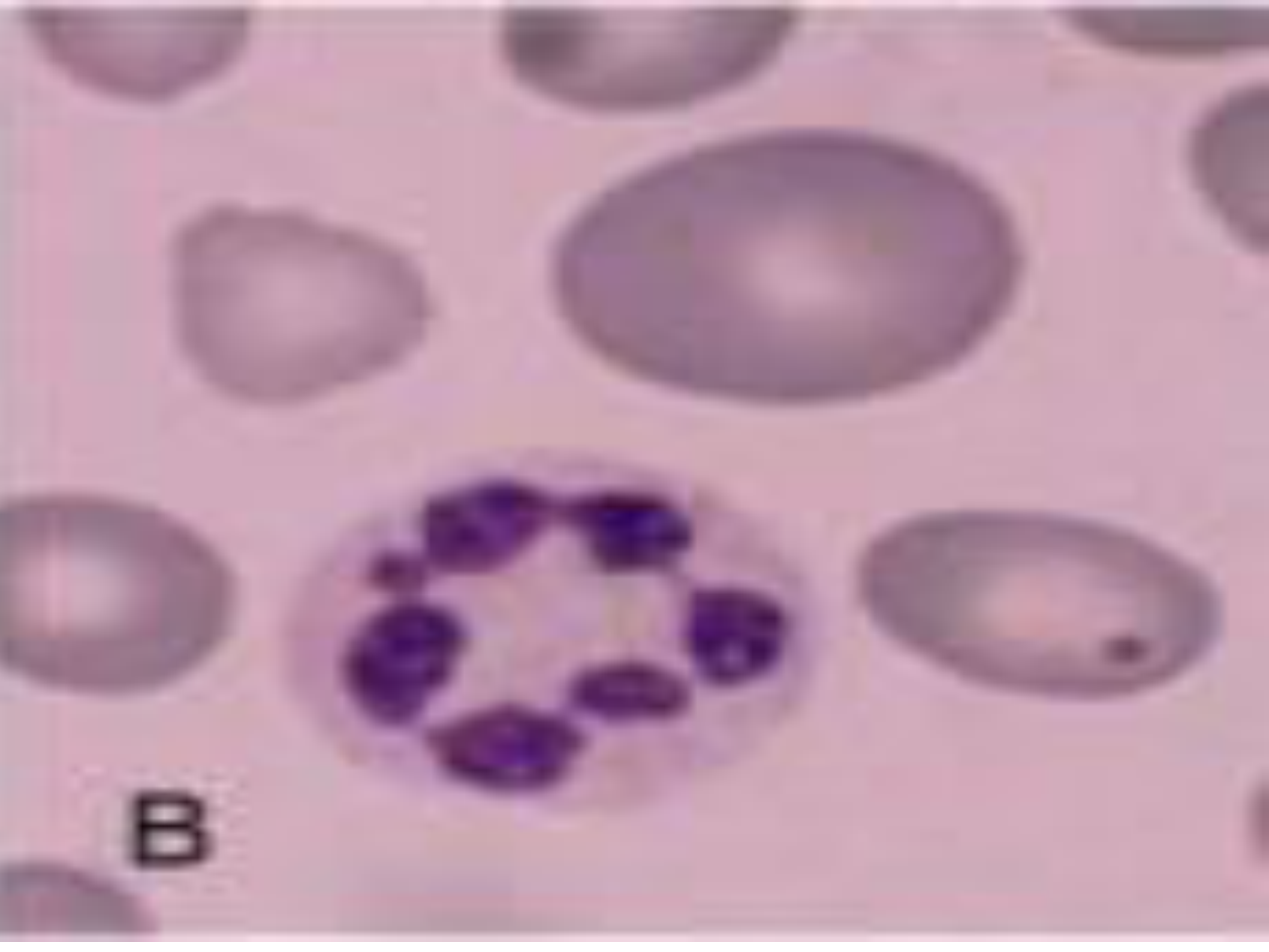
Belirti ve bulgular hematolojik, sindirim ve sinir sistemine aittir.

1. Limon sarısı solukluk, halsizlik, çabuk yorulma,
2. Kol-bacakta hissizlik, depresyon, öğrenme güçlüğü, dengesiz yürüme, tremor, ataksi, demans bulguları gibi nörolojik belirti ve bulgular
3. **Süt çocukluğu döneminde; büyüme nöromotor gelişmede gerilik, tremor, iştahsızlık ve apati, MRG incelemesinde beyinde atrofi**
4. Dilde papillalarının atrofisi, düz, parlak kırmızı dil
5. Hiperpigmentasyon, vitiligo
6. Anemi± nötropeni ± trombositopeni



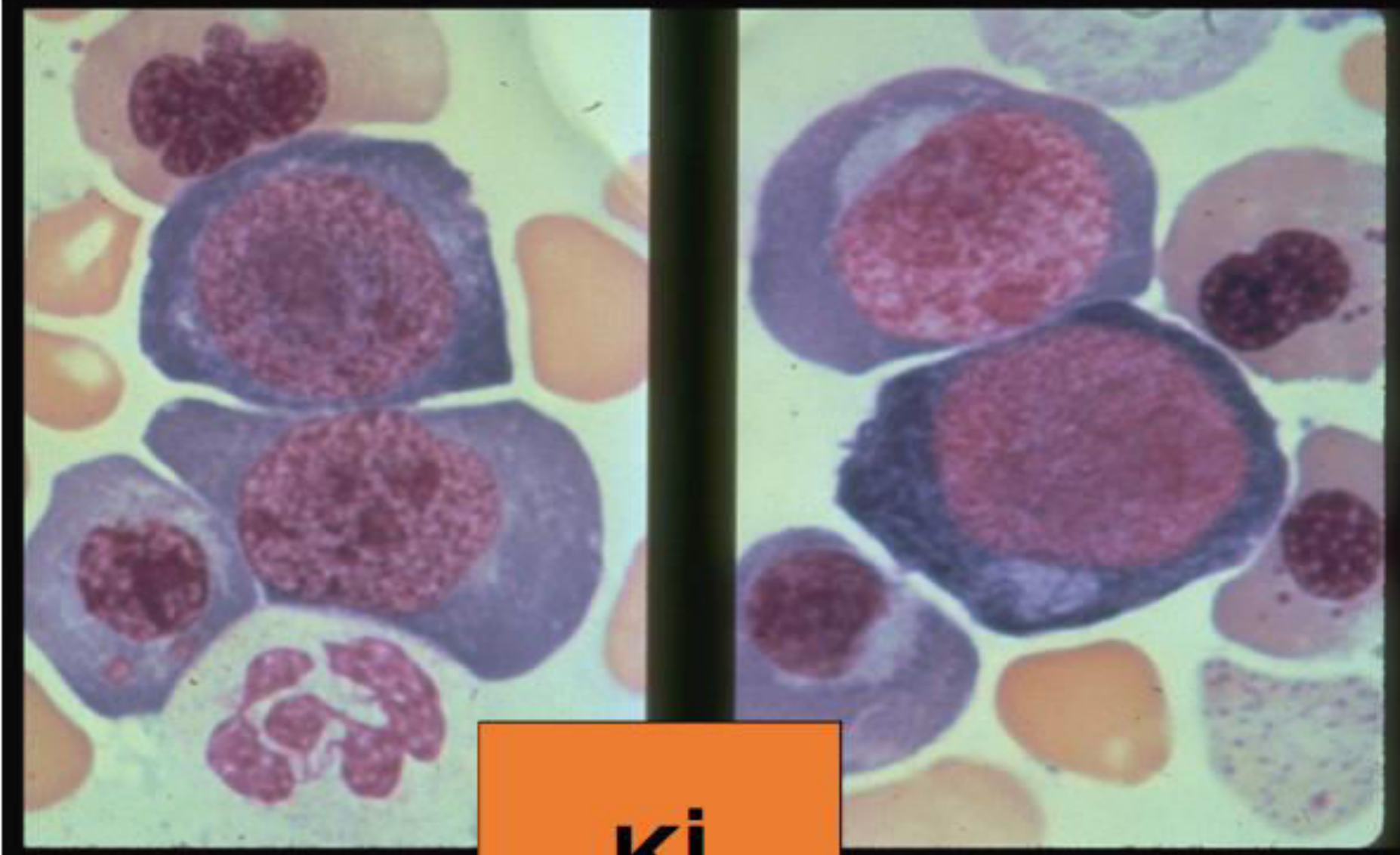
Laboratuvar

- 1. Tam kan sayımı
 - Makrositer anemi (MCV↑, RDW↑, MCH ↑)
 - Lökosit ve trombosit N/↓
- 2. Periferik kan yayması
 - Makrositer oval eritrositler, anizositoz, poikilositoz, şistositler ve genç miyeloid öncüller
 - Nötrofillerde hipersegmentasyon
- 3. Retikülosit sayısı: Genellikle ↓
- 4. Kemik iliği yayması: Megaloblastik hematopoez ve displastik değişiklikler
- 5. Biyokimya:
 - Laktik dehidrogenaz, indirekt bilirubin, serum demir satürasyonu ↑
 - Haptogloblin ↓



B

Megaloblastik Değişim



Kİ

TEDAVİ

- Vitamin B12 eksikliğinde tedavi oldukça kolay ve yüz güldürücüdür.
- Tedavi dozu, şekli ve süresi konusunda farklı yaklaşımlar mevcuttur. Çoğunlukla parenteral yol tercih edilir.
- Vitamin B12 nin kullanılan formları: Siyanokobalamin, hidroksokobalamin ve metilkobalamindir.
- Hidroksokobalamin dokuya daha sıkı bağlanır ve seyrek enjeksiyon imkanı sağlar.

TEDAVİ

- Yenidoğan ve süt çocuklarında tedaviye hemen başlanmalıdır.
- Erken ve hızlı tedavi kalıcı nörolojik ve psikomotor bozuklukları önler.
- Tedavide genellikle B12 vit. 10-15mcg/kg gibi çok az miktarda verildiğinde bile klinik ve laboratuvarında değişiklikler gözlenir.

TEDAVİ YANITI

- İlaç verilir verilmez hematopoez hızlanır, serum demirinde ve LDH da %50 azalma görülür.
- Kemik iliğinde eritroid serideki megaloblastik değişiklikler 48 saatte kaybolur.
- Birinci haftada retikülositoz,
- İkinci haftada trombositopeni ve nötropenide düzelme, plazma metil malonik asit (MMA) ve total homosistein düzeyinde azalma,
- Üçüncü haftada aneminin düzelmesi, MCV de 5 fL azalma,
- 4. haftada nötrofil lob sayısında azalma tespit edilir.

TEDAVİ

- **Ağır anemisi olan hastalarda tedavi:** Anemiye bağlı kalp yetmezliği olabilir. Oksijen, diüretik, yavaş hızda ve düşük dozda eritrosit süspansiyonu verilir.
- Bu hastalarda vitamin B12 tedavisi başlangıcında klinik felaketler görülebilir.
- Hayatı tehdit eden hipokalemi, tromboz ve emboliye ikincil serebral ve kardiyovasküler ataklar ve eski çalışmalarda erişkinlerde %14 oranında ölüm bildirilmiştir.

TEDAVİ

- Ağır eksikliği olan hastalarda hipokalemi riskini en aza indirmek için büyük çocuklara ilk 2 gün 10 mcg, küçük çocuklara 0,2 mcg/kg/gün siyanokobalamin subkutan verilebilir.
- Hipokalemi yönünden hastalar yakından izlenmeli, gerekirse potasyum replasmanı yapılmalıdır.
- Hipokaleminin sebebi potasyumun ekstraselüler alandan hücre içine girmesidir.

TEDAVİ

- **Oral tedavi:** 1-2 mg kobalaminle oral tedavinin parenteral tedavi kadar etkili olduğu erişkinlerde gösterilmiştir.
- Çocuklarda bu dozun daha düşük olabileceği düşünülmektedir.
- İsveç ve Kanada'da oral tedavi standart hale gelmiştir. 2000 yılında İsveç'te oral tedavi reçeteleme oranı %73'tür.
- Oral tedavi ile nörolojik bulguların tam düzelmediği endişesi vardır. Böyle hastalara parenteral tedavi önerilir.

TEDAVİ

Kobalamin tedavisine yanıt vermeyen megaloblastozis nedenleri:

- Kombine folat ve kobalamin eksikliği
- Eş zamanlı demir eksikliği (Tedavi sırasında hızlanmış eritropoez nedeniyle demir eksikliği oluşabilir, tedavinin 2. haftasında demir ilavesi yapılabilir)
- Hemoglobinopati, kronik hastalık anemisi ya da hipotiroidizm varsa kobalamin tedavisine istenen yanıt alınmaz.

TEDAVİ

Kobalamin proflaksisi önerilen kişiler:

- Pernisyöz anemili annelerin bebekleri, özel diyet alan bebekler, vejeteryanlar, total gastrektomi geçirenler proflaksi önerilir.
- Proflaksi dozu 5-10 mcg/gündür

Ülkemizdeki vitamin B12 preparatları:

- Piyasada 1000 mcg (1 mg) siyanokobalamin içeren preparatlar vardır (Dodex)
- Hidroksisiyanokobalamin içeren preparatlar için örnek:
Neurogrisovit,
- Cilt altına ve intramüsküler kullanılır, damar içine uygulanmaz.

TEDAVİ

Oral kullanılabilecek preparatlar:

- Apikobal
- Benexol B12 30 ve 50 film kaplı tablet
- Bevit B12 30 ve 60 film kaplı tablet
- Bienol 60 film kaplı tablet
- Nerox B12 30 ve 60 film tablet
- Multi-B efervesan tablet
- Pregamin 60 efervesan tablet

TEDAVİ

Vitamin B12 den zengin gıdalar

- Karaciğer
- Kırmızı et
- Böbrek
- Yumurta
- Süt, peynir
- Balık (uskumru, sardalya, dil balığı)
- Midye

Teşekkürler...