



KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ

ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI
ANABİLİM DALI

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Servisi
31/01/2018

Arş.Gör.Dr.Derya KARAMAN



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

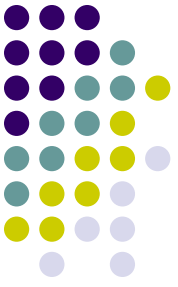
Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

31 Ocak 2018 Çarşamba

Dr. Derya Seven



OLGU



- 11 yaş 9 aylık erkek hasta
- **Yakınma:** Ateş yüksekliği, karaciğer büyüklüğü, sağ akciğerde plevral efüzyon

ÖYKÜ



- Üç gündür ateş => seftriakson tedavisi (6 gün)
- Ateşinin düşmemesi,
- Karaciğer büyüklüğü ve
- akciğer sağ tarafında plevral effüzyon

gelişmesi üzerine ileri tetkik ve tedavi için sevk

ÖZGEÇMİŞ



- 3 yıl önce çift görme, her iki gözde içe kayma=>
- Göz dibi incelemesinde iki yanlı papil ödemi, kranial MR ve lomber ponksiyon normal
- **Tanı: Psödotümör serebri** => Diazomid 6 ay
- İzlem: Çift görmesi düzelmiş, göz muayenesinde sol göz damarında incelme ve görme alanının daraldığı tespit edilmiş.
- Nöroloji ve hematoloji : Trombofili taraması negatif

ÖZGEÇMİŞ



- Tekrar eski kranial MR değerlendirildiğinde: sağ **sinus ven trombozu**, 6 ay enoksaparin ve 6 ay kumadin uygulanmış.
- Kontrol kranial MR: Normal
- 5 yıldır devam eden **baş ağrıları** nedeniyle yapılan EEG normal bulunmuş.
- Beş yıldır yılda 3-10 kez **ağzında ağrılı aftları** olup 3-5 günde iyileşiyormuş.

SOYGEÇMİŞ



- Anne:35y-sağ/sağlıklı
- Baba:41y-sağ/sağlıklı
- 1.çocuk:16y/erkek/sağ-sağlıklı
- 2.çocuk:Hastamız
- 3.çocuk:1y/Kız/sağ-sağlıklı

- Dayıda ARA öyküsü mevcut. Kalp kapakçıkları değişmiş.
- Babaannede SVO öyküsü mevcut. Sağ.

FİZİK MUAYENE



- Ateş: 38,6 °C
- Nabız: 116/dk
- Solunum sayısı: 28/dk
- SpO₂: %98 (Oda havasında)
- TA:100/60 mmhg

VA: 27 kg (3-10p)

Boy: 132,5 cm (3-10p)

- **Cilt soluk.** Döküntü yok.
- **Sağ akciğer bazalde solunum sesleri azalmış,** ral yok.
- **Mezokardiyak odakta 1/6 sistolik üfürümü var.**
- **Karın gergin, yüzeysel venler belirgin, karaciğer sağ lob 5 cm, sol lob 6 cm sert, palpe ediliyor.**
- Kulak burun boğaz muayenesi doğal.
- Kas gücü tüm extremitelerde 5/5.
- Kraniyal sinir muayenesi doğal. DTR'ler normoaktif.

LABORATUAR



- Hemoglobin: 9,3 g/dL
- MCV 63 fL
- WBC: 15746/mcL
- NEU: 11061/mcL
- PLT: 187.200/mcL
- CRP 5,74 g/dL
- ESR 30 mm/h
- AST: 71
- ALT: 77
- Albumin 2,8 gr/dl

Diğer biyokimyasal incelemesi normal.

- Ferritin 54 ng/ml
- B12 vitamin: 367 pg/ml
- Folik asit 8,5 ng/ml
- Periferik yayması %54 PNL, %36 lenfosit %10 monosit, eritrositler hipokrom mikrositer.

LABORATUVAR



Koagulasyon incelemelerinde;

- PT:15 sn
- aPTT23,3 sn
- INR 1,25
- Fibrinojen 4,64 g/dL (2-4)
- Protein C :%98 (70-130)
- Protein S:%147 (60-140)
- Antitrombin %105. (80-120)
- C3, C4 normal sınırlarda.
Antikardiolipin, antifosfolipid antikorları ve lupus antikoagulanı negatif bulundu.
- Virüs seroloji ve brucella negatif.
- Kültürlerinde üreme olmadı.
- ANA, AntiDsDNA, ASMA, ENA taraması, LKM negatif.
- Antikardiolipin, antifosfolipid antikorları ve lupus antikoagulanı negatif bulundu.
- Genetik trombofili panelinde:
MTHFR(C677T):HETEROZİG OT.

GÖRÜNTÜLEMELER

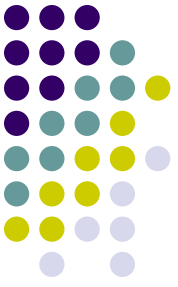


- 05/01/2018 Toraks USG: Sağ plevral mesafede 3cm plevral eff.
- 05/01/2018 Batın Doppler USG: KC boyutları artmış. Safra kesesi kontrakte ve duvar kalınlığı artmış. Dalak boyutları artmış.(114mm) Batında perihepatik alanda ve batın alt kadranda az miktarda serbest sıvı.
- 10/01/2018 Portal Doppler USG: Ana portal ven ve tüm dalları açık???



PATOLOJİK BULGULAR

- Ateş
- Anemi
- Akut faz yüksekliği
- Hepatomegali
- Pulmoner effüzyon
- Yılda 3-10 defa tekrarlayan oral aftlar
- Psödotümör serebri ve sinüs venöz trombozu öyküsü
- 6.sinir paralizisi (çift görme şikayeti, bilateral dışa bakış kısıtlılığı öyküsü)
- Nazalde bilateral görme alanı kaybı



- ÖN TANINIZ NEDİR???

KLİNİK İZLEM



- Hastaya pnömoni-parapnömonik efüzyon tanısı ile ampicilin sulbaktam+klaritromisin başlandı. Batın USG hepatomegali dışında normal bulundu.
- Yatışının 10. gününde plevral efüzyonu azalan hastanın ateşinin sebat etmesi, karaciğerinin büyümeye devam etmesi ve anemisinin derinleşmesi üzerine yapılan **kemik iliği aspirasyonu normal** bulundu.

KLİNİK İZLEM



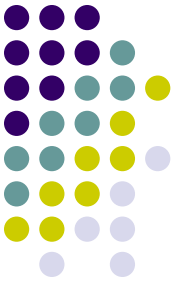
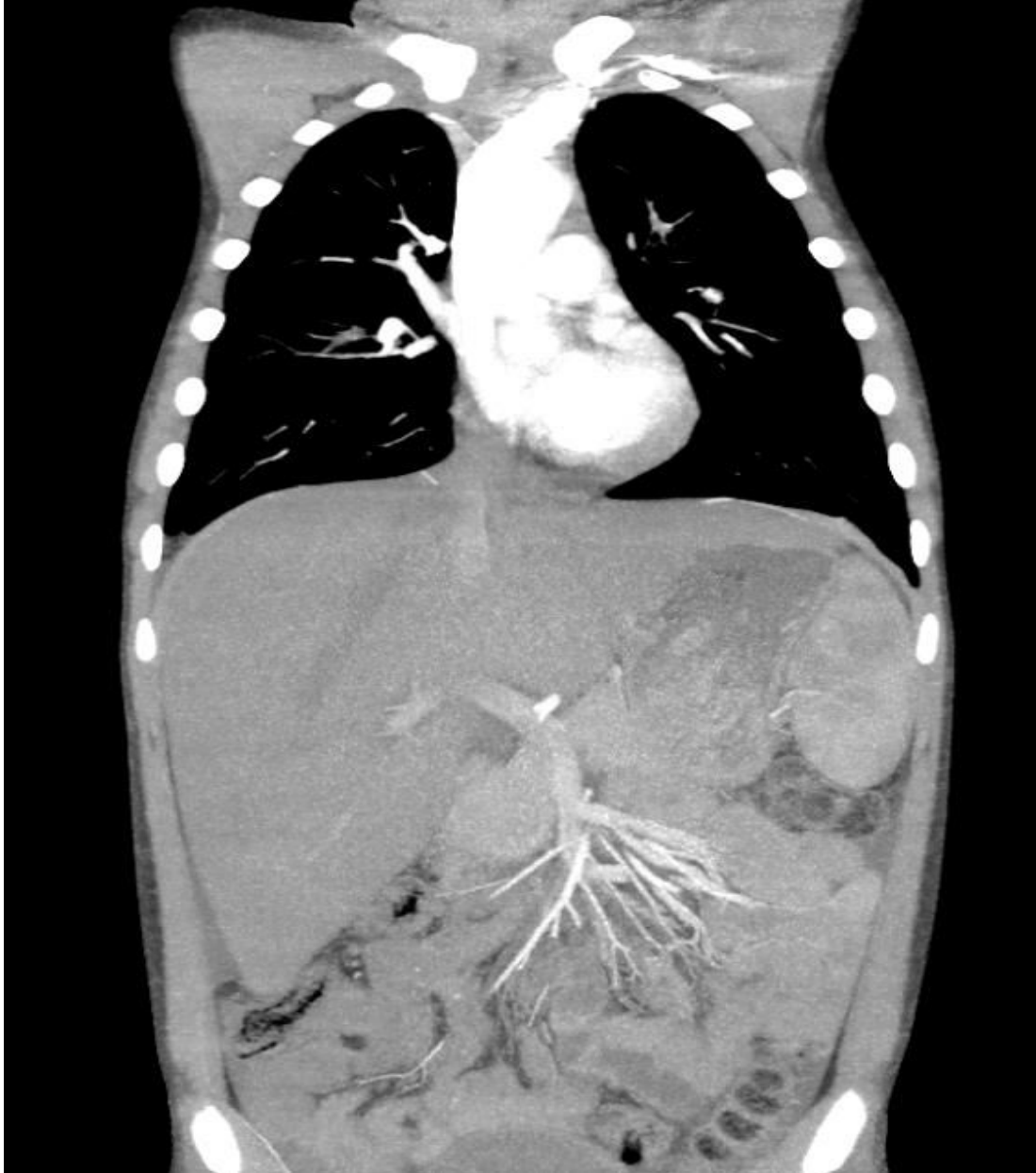
- 15.01.2018: EKOkardiyografi: **sağ atrium ve vena cava inferiorunda trombus** saptandı.
- Hastanın tedavisi infektif endokardit tanısıyla seftriakson ve gentamisine değiştirildi ve unfraksiyone heparin infüzyonu başlandı.

KLİNİK İZLEM



15/01/2018 Batın BT Anjio:

- Arteryal yapılar açık.
- Bilateral pulmoner emboli, parankimde infarkt,
- Sağ atriyum içinde dolum kusuru izlendi.
- Vena cava inferior, bilateral iliac venler, vena porta, vena hepatika (Budd Chiari) oblitere izlendi.
- Karın içinde serbest sıvı, karaciğer perfüzyonunda bozulma ve safra kesesi hidropsu olduğu görüldü.



KLİNİK İZLEM



- Gastroenteroloji: Olgu hızla siroza gidebilir.

Ailesinden onay alındı:

- Doku plazminojen aktivatörü (tPA) 0,3 mg/kg/saat dozunda heparinin yanı sıra başlandı (17.01.2018).

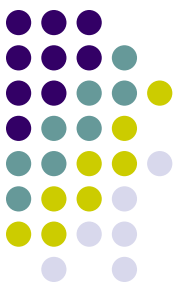
BEHÇET HASTALIĞI



- Mukokutanöz doku, gözler, eklemler, damarlar, mss ve gis'i etkileyen ataklar halinde seyreden ve nedeni tam olarak aydınlatılamamış bir vaskülopatidir.
- Her boyutta arter ve ven tutulumu olduğu için değişken damar vaskülitisi olarak sınıflandırılmıştır.
- Hastalık ilk kez 1937 yılında Hulusi Behçet tarafından tanımlanmıştır.



International Classification Criteria for Behçet's Disease (2015 pediatrik)



Madde	Tanımlama	Değer
<u>Tekrarlayan oral aftlar</u>	Yılda en az 3 atak	1
<u>Genital ülser</u>	Genellikle skarla iyileşen ☺	1
<u>Göz lezyonları</u>	Anterior üveit, posterior üveit, retinal vaskülit	1
Nörolojik lezyon		1
Vasküler lezyon	Venöz tromboz, arterial tromboz, anevrizma	1
Cilt lezyonları	Eritema Nodosum, Folikülit, Ak neiform lezyonlar	1

ETİYOLOJİ



- Behçet hastalığının etiyolojisi belli değil.
- Güçlü bir genetik içeriği bulunmaktadır.
- HLA - B5 ve HLA - B51 Behçet hastalığı ile ilişkilendirilmektedir.

EPİDEMİYOLOJİ

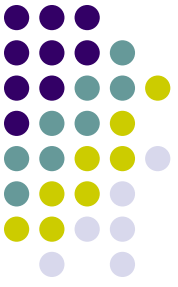


- Pek çok vaka Kuzey Çin , İran(1000 kişide1) ve Türkiye'de (10000de 37) bildirilmektedir.
- Çocuklarda Behçet hastalığının prevalansı bilinmiyor.
- Çocuklarda Behçet hastalığı genellikle az semptomla seyreder , tanı alması 3-5 yılı bulabilir.

TANI

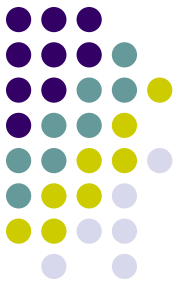


- Hastalığın özgün bir laboratuvar verisi yoktur.
- Hastalık aktivitesi ile ilişkili olarak yüksek akut faz yanıtı olabilir.
- Otoantikorların pozitif olması beklenen bir bulgu değildir.
- Son yapılan çalışmalar IL-17 ve IL-23 'ün Behçet patogenezinde rolü olduğunu göstermiştir.



- Paterji testi pozitifliđi olması artık çocuklarda ve erişkinlerde Behçet tanısı koymak için zorunlu bir kriter değildir.

KLİNİK



- Ateş
- Oral aft (ağrılı, yılda 3'den fazla, genelde tek lezyon)
- Skarlı genital ülser
- Eklem tutulumu (sekel bırakmayan oligoartiküler tip)
- Göz tutulumu (ön - arka üveit , retinal vaskülit , papil ödem)
- Vasküler tutulum (özellikle venöz sistem , nadiren DVT, Budd-Chiari sendromu)

KLİNİK



- Nörolojik Tutulum (Beyin sapı, serebellar yakınmalar, sfinkter kusurları, davranış bozuklukları, **dural sinüs trombozu , baş ağrısı ve papil ödem, psedotumor serebri**)
- Cilt Lezyonları (Akne benzeri döküntüler, yalancı folikülitler, eritema nodosum)
- GIS tutulumu (izole karın ağrısı, kanama, perforasyon
- Diğer sistem (**plevral effüzyon**, LAP, perikardit, myokardit, glomerulonefrit)

TEDAVİ



- **Kolşisin** : Yineleyen oral ve genital ülserleri kontrol altına almak için ve eritema nodosum varlığında sıkça kullanılır.
- **Topikal steroid**: Tek başına oral aft veya genital ülserler için öncelikle topikal tedaviler kullanılır.
- **İmmün supresif tedavi**: İlerleyici vasküler, nörolojik ve göz tutulumu olan olgularda steroid ve immün baskılayıcı tedaviler eş zamanlı kullanılabilir.(
azatioprin , siklosuparin , siklofosfamid)

Klinik izlem-Trombolitik tedavi

1. gün



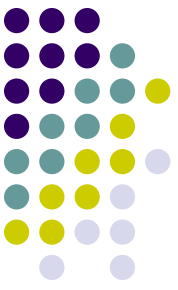
- Dördüncü saatte sızıntı şeklinde burun kanaması görülünce tPA 0,25 mg/kg/saat dozuna düşüldü.
- Kanama durunca 7.saatte doz 0.3mg/kg/saate arttırıldı.
- 16 saat sonunda karın bölgesine yapılan doppler USG ile portal, hepatik ve vena cava inferiorun distalinde akımlar izlendi.
- Ekokardiyografide 19. saatte sağ atriymdaki trombüs küçülmüş ancak vena cava inferiorun kalbe yakın bölümünde trombüs devam etmekteydi. ,

Klinik izlem-Trombolitik tedavi

2. gün



- tPA tedavisinin ikinci gününde hastada üst gastrointestinal sistem kanaması görüldü, hemoglobinde 2 gramlık düşüş saptandı.
- Eritrosit süspansiyonu, antiasit ve proton pompa inhibitörü başlandı.
- Doppler USG de 45.saatte sadece vena cava inferiorun kalbe giriş bölümündeki 3,5 mm çaptaki trombüs dışında venlerde akım normaldi.
- Ekokardiyografi 46.saatte hem sağ atriumdaki, hem de vena cava inferioradaki trombüsün eridiğini gösterdi.
- tPA ve heparin sonlandırıldı.
- Karın gerginliği kayboldu, karın duvarındaki belirginleşen venler silikleşti ve karaciğerde küçülme başladı.
- Enoksiparin 1 mg/kg/doz 12 saat ara ile başlandı.



Klinik izlem

- Çocuk Romatoloji: Hastaya nörolojik, göz ve vasküler semptomlarının varlığı nedeniyle ön planda Behçet Hastalığı düşünülerek azatioprin ve steroid tedavisi başlandı.
- Çocuk Enfeksiyon: Gentamisin tedavisi 14.günde kesildi. Seftriakson 6 haftaya tamamlanacak.

Çocukta trombolitik tedavi endikasyonları



Trombolitik tedavi: cerrahi, ilaçla

İlaçlar: Streptokinaz, ürokinaz, tPA (alteplaz)

Endikasyon:

- Bu ilaçların çocuklarda endikasyonu yok. (Retrospektif bir çalışma gerektiriyor ve vaka sayısı az.) Ancak aile onamı ile uygulanabilir.
- Organ veya ekstremitte kaybına neden olabilecek major damar trombozu
- Hayatı tehdit eden tromboz (pulmoner emboli)

**HHS Public Access**

Author manuscript

Peer-reviewed and accepted for publication

[About author manuscripts](#)[Submit a manuscript](#)[J Pediatr Hematol Oncol](#). Author manuscript; available in PMC 2012 Oct 28.

PMCID: PMC3482506

Published in final edited form as:

NIHMSID: NIHMS321792

[J Pediatr Hematol Oncol](#). 2010 Mar; 32(2): 97–102.doi: [10.1097/MPH.0b013e3181cc826e](https://doi.org/10.1097/MPH.0b013e3181cc826e)

LOW-DOSE SYSTEMIC THROMBOLYTIC THERAPY FOR DEEP VEIN THROMBOSIS IN PEDIATRIC PATIENTS

Sarah E. Leary, MD,^{1,*} Virginia L. Harrod, MD, PhD,^{1,*} Pedro A. de Alarcon, MD,^{1,#} and Ulrike M. Reiss, MD^{1,#}[Author information](#) ► [Copyright and License information](#) ►The publisher's final edited version of this article is available at [J Pediatr Hematol Oncol](#)See other articles in PMC that [cite](#) the published article.

Abstract

[Go to:](#) ☒

Reduction of thrombus size and recanalization of vessels after deep vein thrombosis (DVT) are important goals to prevent recurrent thrombosis and development of post-thrombotic syndrome. Thrombolysis is effective but concern for bleeding complications has limited its use in children. We retrospectively analyzed data for children with DVT treated with a low-dose systemic tissue plasminogen activator (tPA) regimen. Twenty-three pediatric patients (12 males and 11 females, median age 12 years) received low-dose systemic tPA, initiated at 0.03 to 0.06 mg/kg/hr for a median of 24 hours (range 12–48 hours). Of 20 patients imaged within 24 hours of therapy, six (30%) showed partial to complete thrombus resolution. Eight patients subsequently received increased tPA at 0.12 mg/kg/hr for an additional 24 hours (range 12–36 hours). Six of these eight (75%) patients responded to the increased dose. The overall response at the end of thrombolytic therapy was 59% (13/22). Two bleeding complications without serious sequelae occurred. Low-dose tPA administration leads to a substantial response rate although the risk of bleeding remains unclear. A prospective multicenter trial of low-dose thrombolytic therapy in children with acute DVT is warranted.

Keywords: Children, Thrombolysis, Thrombosis, Tissue plasminogen activator



LOW-DOSE SYSTEMIC THROMBOLYTIC THERAPY FOR DEEP VEIN THROMBOSIS IN PEDIATRIC PATIENTS

[Sarah E. Leary](#), MD,^{1,*#} [Virginia L. Harrod](#), MD, PhD,^{1,*#} [Pedro A. de Alarcon](#), MD,^{1,#} and [Ulrike M. Reiss](#), MD^{1,#}

[Author information](#) ► [Copyright and License information](#) ►

- Bu yayında ise trombozun erken döneminde düşük doz tPA başlamanın standart doza göre çok daha güvenilir ve etkili olduğunu gösterilmekte.
- Büyüklerde yapılan çalışmalara göre; trombolitik tedavinin heparine göre posttrombotik sendromu(tromboz ilişkili morbidite ve mortalite) azalttığı fakat kanama riskini arttırdığı görülmüş.



- Düşük doz tPA(0,01-0,06mg/kg/sa)
- Standart doz tPA(0,1-0,5mg/kg/sa)
- 23 pediatrik hastada yapılan retrospektif çalışmada
 - %59 Trombolitik tedaviye tam yanıt
 - %41 Parsiyel rezolüsyon

Eve götüreceğimiz mesajlar



- Nörolojik ve vasküler yakınmaların uzun süreli birlikteliğinde ayırıcı tanıda akla BEHÇET hastalığı da gelmeli.
- Yaygın trombüsü olan ve trombüsün hayati risk taşıdığı, cerrahi yapılamayacak hastalarda tPA infüzyonunun da bir seçenek olduğu akla gelmelidir.