



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Hematoloji

Olgu Sunumu

11.07.2019

Araş. Gör. Dr. Minare Rzayeva



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı.

Çocuk hematoloji Olgu Sunumu

11.07.2019

Araş. Gör. Dr. Minare Rzayeva



olgu

- 14 yaş erkek hasta
- Yakınma:
- Ateş
- halsizlik

öykü

- Başvurusundan 3 gün önce 39° c ateşi olmuş
- Aile ateş düşürücü kullanmış evde takip edilmiş.
Ateşi dirençli seyretmesi üzerine dış merkeze başvurmuş.
hgb 5.4 g/dl,
WBC 1230/mm³
neu 580/mm³
Plt 16000/mm³
- İleri tetkik ve tedavi amacı ile tarafımıza çocuk hemotoloji bölümümüze yönlendirilmiş.

özgeçmiş

- Prenatal : düzenli takip
- Natal : Miadında NSVY doğum
- Postnatal :Yenidoğan döneminde yatış, uzamış sarılık ve fototerapi öyküsü yok.
- Anne sütü ile beslenmiş aşılarını düzenli almış.
- 8 yaşında burun kanaması ile yatışı olmuş.
- Sonra takibe gelmemiş.

soygeçmiş

- anne 41 yaş sağ – sağlıklı .
- Baba 51 yaş sağ – sağlıklı .
- 1. çocuk 27 yaş erkek sağ, splenektomi geçirmiş.
- 2 . ç. 22 yaş erkek ss.
- 3. ç. 19 yaş kız ss.
- 4. ç. 17 yaş kız sağ – bronşit öyküsü mevcut .
- 5. ç hastamız .
- 6. ç 11 yaş erkek sağ, sağlıklı
- 7 ç . 4 yaş kız sağ, sağlıklı
- Akrabalık yok .

Fizik muayene

- Boy : 165 cm (75 -90 p)
- Kilo : 44 kg (10-25 p)
- KTA : 90 /dk
- TA : 125/ 75 mm .hg
- Solunum 26 /dk
- Vücut ısı 37.6 °C aksiller

Fizik muayene

- Genel durum iyi bilinç açık
- **Deri rengi soluk** . Turgor , tonus doğal
- Orafarenks : hiperemik, mukozit yok
- Dinlemekle solunum sesleri bilateral olağan
- KVS muayenesinde mitral odakta 1/ 6 sistolik üfürüm duyuldu.
- Batın rahat defans ,rebound yok . **Dalak 7 cm sol kot sınırını aşıyor. Karaciğer 1 cm kot sınırını aşıyor.**
- Nörolojik muayene doğal.

Laboratuvar

hemogram

- WBC - 1800 /mm³
- NEU – 900 /mm³
- LYM - 500 /mm³
- MONO - 200 /mm³
- EOS - 100/mm³
- BASO - 0
- RBC - 1,8 milyon/mm³
- HGB - 5,9 g/dL
- HCT - 16,5 %
- MCV - 90,8 fL
- MCH - 32,5 pg
- MCHC - 35,8 g/dL
- MPV - 10,3 fL
- RDW - 14,1 %
- RDW-SD - 45,5 fL
- PLT - 13000/μL
- DİREKT COOMBS *NEGATİF*
- TOTAL BİLURİBİN :3.1 mg /dl
- DİREKT BİLURİBİN: 0,4 mg/dl
- İ.DİREKT BİLURİBİN :2,7 mg/dl
- Sedimentasyon - 86 mm/h
- Retikulosit sayısı 30.000/mm³
- Periferik yaymada normokrom normositer eritrositler görüldü; polikromazi, çekirdekli eritrositler görülmedi.

Laboratuvar

- Rose Bengal - NEGATİF(-)
- Brucella Coombs - NEGATİF(-)
- Brucella Tüp Aglütinasyonu (Wright) - NEGATİF(-)
-
- B12 Vitamin Düzeyi - 184 pg/mL
- Folik Asit - 8,37 ng/mL
- Kan kültüründe üreme saptanmadı
- Tam idrar tahlili : normal
- EBV VCA IGG *POZİTİF*
- EBV VCA IGM *NEGATİF*
- CMV İGG *POZİTİF*
-
- Abdomen USG'de **safra kesesinde taş** olduğu saptandı.

Patolojik bulgular

- Ateş
- Solukluk
- Splenomegali
- Pansitopeni
- Safra kesesinde taş

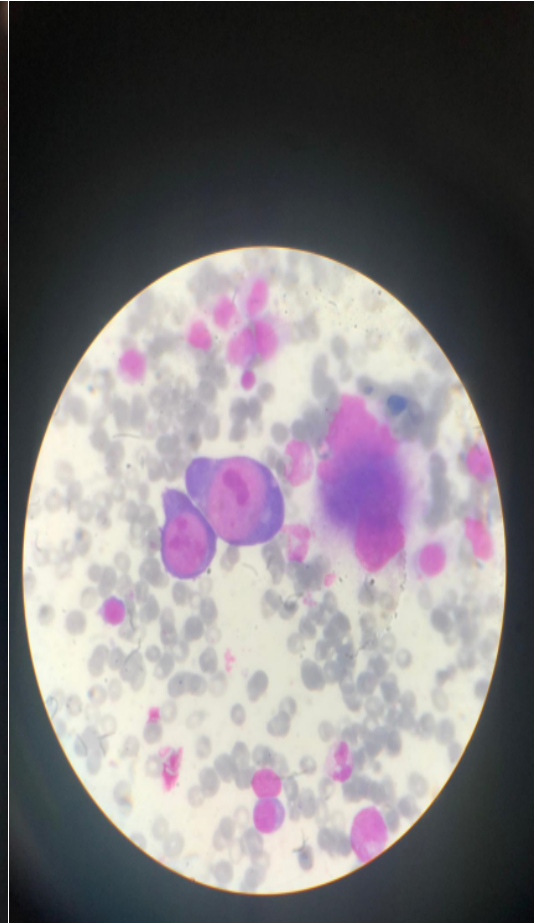
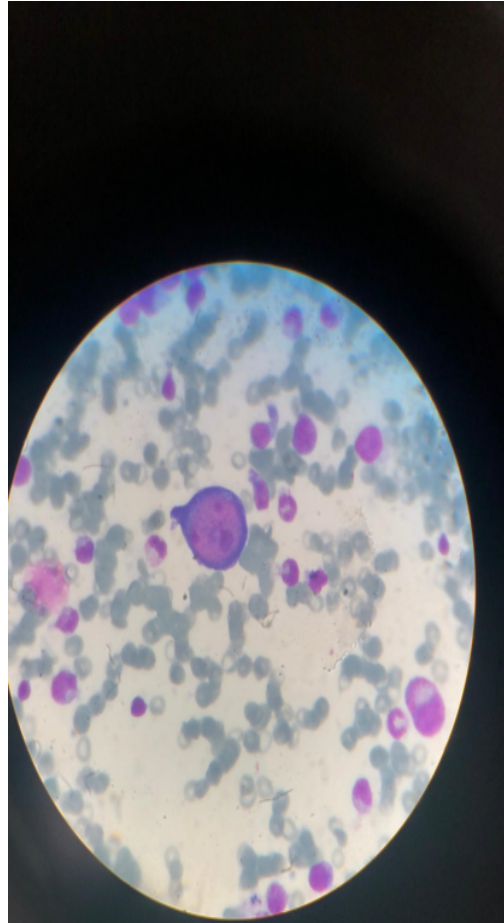
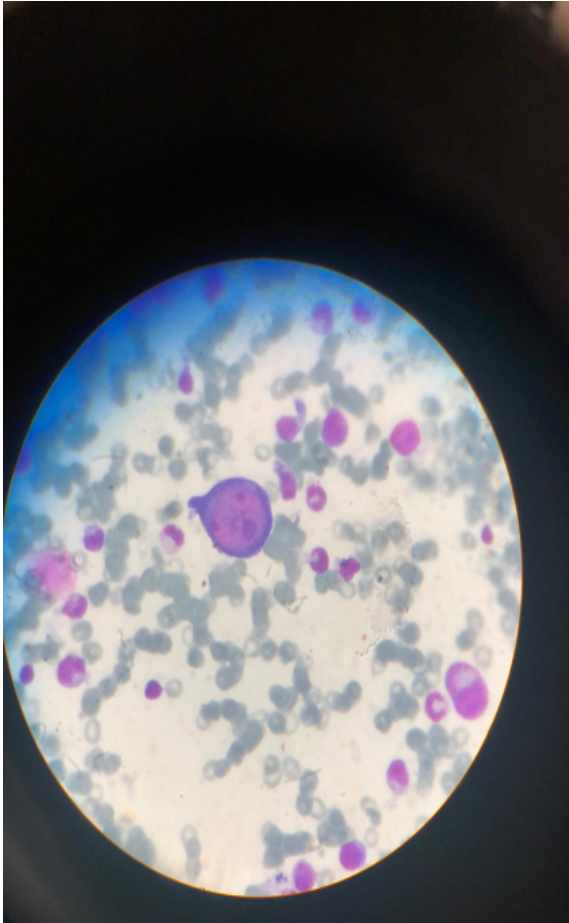
Ön tanılar



Klinik izlem

- Hastaya kemik iliği aspirasyonu yapıldı
- Kemik iliği yaymasında eritroid seri öncülleri azalmıştı, **dev eritroblastlar** görüldü.
Eritrosit ve trombosit süspansiyonu verildi.
- IVIG 0,5mg /kg aldı
- Parvovirus B 19 PCR gönderildi,
pozitif saptandı .
- Kan tablosu düzelmeye başladı.

Kemik iliğinde dev eritroblastlar



Klinik izlem

- Ağabeyinde splenektomi öyküsü, hastanın sert splenomegalisi ve safra taşı olması üzerine herediter sferositoz düşünülerek poliklinik muayenesine çağırıldı.
- Transfüzyon yapıldığı için 4 ay sonra osmotik fragilite testi yapılması planlandı.

Parvovirus enfeksiyonu

Etken -*human parvovirus B19*

bilinen en küçük zarfsız DNA virüsüdür .

Epidemiyoloji -En sık rastlandığı yaş grubu 5 –15 yaş aralığı olmakla birlikte tüm yaş gruplarında görülebilir .

Bulaş- solunum sekresyonları ve yakın temas ile olur.

Kan ve kan ürünleri transfüzyonu ile de bulaşabilir.
Anneden bebeğe vertikal bulaş da saptanmıştır.

Parvovirus enfeksiyonu

En çok neden olduğu tablo –*eritema enfeksiyozum (5.hastalık)* olmakla beraber

- ✓ Aplastik kriz
- ✓ trombositopeni
- ✓ nötropeni
- ✓ Non –immün hidrops fetalis
- ✓ Geçici artrit gibi tablolarla da karşımıza çıkmaktadır.

Parvovirus enfeksiyonu

- *Eritema enfeksiyozum*- beşinci hastalık olarak da bilinmektedir .
- Genellikle kışın sonlarında ve ilkbahar döneminde görülür. Okul çağındaki çocukları sıklıkla etkiler.
- Parvovirus B19 virusu ile enfekte olan bireylerde yaklaşık bir hafta sonra yoğun viremi gelişir. Bu dönemde ateş, burun akıntısı, baş ağrısı, kusma ve ishal gibi özgün olmayan prodromal belirtiler ortaya çıkar.

Parvovirus enfeksiyonu

- Döküntü başladığında, viremi dönemi bittiğinde hasta kendini iyi hisseder.
- Döküntü yanaklarda eritem , tokatlanmış çocuk görünümü şeklinde başlar, ağız çevresi soluktur.
- Yüzdeki döküntü ile aynı zamanda veya birkaç gün sonra gövde ve ekstremitelere yayılan dantel şeklinde eritemli döküntü görülür.

Parvovirus enfeksiyonu (eritema enfeksiyozum)



Parvovirus enfeksiyonu

- Döküntüler kendi kendini sınırlar, tedavi gereksinimi yoktur.
- %10 vakada artralji eşlik eder. Erişkin enfeksiyonlarında eklem tutulumu daha sıktır.
- Artraljisi olanlarda ağrı kesiciler kullanılabilir.
- Döküntüler başladığında bulaştırıcılık kaybolduğundan okuldan uzaklaştırmaya gerek yoktur.

Parvovirus enfeksiyonu

- Akut enfeksiyon, normal bireylerde, tam kan sayımı yapılmadıkça fark edilmeyecek derecede hafif ve kısa süreli anemi, trombositopeni, lökopeni yapabilir.

Geçici aplastik krize hangi hastalar eğilimlidir?

Kronik hemolitik anemiler

- orak hücreli anemi
- herediter sferositoz,
- G-6PD eksikliği
- pürivat kinaz eksikliği
- otoimmün hemolitik anemi
- Talasemi major/intermedia
- kan kaybı
- sıtma
- paroksismal nokturnal hemoglobinüri
- demir eksikliği anemisi

Parvovirus enfeksiyonu

- Kemik iliği aplazisi 7-14 gün devam eder. Bu dönemde eritrosit transfüzyonu hayat kurtarıcıdır.
- Parvovirusa karşı antikor (IgM) ortaya çıkması ile hastada retikülositoz, trombositoz ve lökositoz izlenir.
- Kronik anemi sebebiyle düzenli kan transfüzyonu yapılan hastalarda geçici aplastik kriz maskelenebilir.
- Sağlıklı çocuklarda olduğu gibi, kronik hemolitik anemili hastalarda da parvovirus B19'a bağlı geçici aplastik kriz tekrarlamaz .

Parvovirus Enfeksiyonunda Tanı

- IgM, viremi semptomlarının başlangıcından sonra üç gün içinde, IgG'de birkaç gün sonra saptanabilir. IgM antikorları bir ay boyunca artmaya devam eder, 2-3. aydan sonra kaybolur.
- IgG antikorları ise hayat boyu serumda bulunur.
- İmmunohistokimyasal tekniklerle parvovirus B19 antijeni de saptanabilir

Parvovirus Enfeksiyonunda Tanı

- Polimeraz Zincir Reaksiyonu (PZR) ya da hibridizasyon teknikleri ile serumdan, parafin preparatlardan, solunum salgılarından, kemik iliğinden, dalak, amniotik sıvı ve çeşitli fetal organlardan parvovirus B19 DNA'sı saptanabilir.

Tablo 1. HPV-B19 enfeksiyonunun kan hücrelerinin 3 serisinde meydana getirdiği hematolojik bozukluklar görülmektedir

Eritrositer seri	Lökositler seri	Trombositer seri
Saf eritrositer aplazi	Otoimmün nötropeni	Otoimmün trombositopeni
Aplastik kriz	MDS	ITP
Lökoeritroblastozis	Lökoeritroblastozis	Trombositoz (nadir)
Anemi	Hemofagositik lenfohistiyositoz	
Geçici eritroblastopeni	Lenfoma: HD, NHL	
	Lösemi: ALL, AML, T-large granüler lenfositler lösemi, JMML	
	Lenfositoz, monositoz	

ALL: akut lenfoblastik lösemi; AML: akut myeloid lösemi; ITP: idiopatik trombositopenik purpura; HD: Hodgkin lenfoma; NHL: non-Hodgkin lenfoma; JMML: juvenil myelomonositik lösemi; MDS: myelodisplastik sendrom

Kronik parvovirus enfeksiyonu

- İmmün yetmezlikli hastalarda
- Akut lenfositik lösemide,
- Onkolojik hastalıklarda,
- AIDS'te,
- Solid organ transplantasyonunda
derin anemi ve trombositopeniye neden olabilir
- Döküntü gibi akut enfeksiyonun belirti ve bulguları sık görülmez.
- Anemi kendiliğinden gerileyebilir ya da aylarca hatta yıllarca azalıp çoğalabilir.
- Dirençli viremi yetersiz IgM ve IgG cevabı ile ilgilidir.
- İmmünoglobulin tedavisi ile viremi ve anemi düzelmektedir.

Gebelik ve Parvovirus Enfeksiyonu

- Gebelik süresinde parvovirus b 19 enfeksiyonu geçiren kadınların %53-87 sinde enfeksiyon asemptomatik seyreder ve bebek sağlıklı doğar.
- Bazı gebelerde ise akut enfeksiyon diğer erişkinlerde görülen tabloya benzerlik göstermektedir.
- Fetusta enfeksiyon riski yaklaşık %33 olup, fetusta anemi ve düşükklere (non-immun hidrops) neden olur.

Parvovirus enfeksiyonu

- Fetustaki ciddi anemi, ultrason incelemesinde fetal asit, plevral ve perikardiyal effüzyonlar, fetal ve plasental ödem görülebilir.
- Teratojen olmadığı kabul edilmekle birlikte, gebedeki akut parvovirus B19 enfeksiyonunun konjenital korneal opasitelere, kardiyak, hepatik ve nörolojik malformasyonlara neden olabileceği bildirilmiştir .

Parvovirus enfeksiyonu

- Normal immün sistemi olanlarda hayat boyu bağışıklık bırakır.
- Virusun özgün antiviral tedavisi yoktur.
- Kronik hemolitik anemili hastalar ve aileleri parvovirus B19 enfeksiyonu ve riskleri hakkında bilgilendirilmelidir.
- Derin anemide transfüzyon yapılmazsa ölümcül olabilir.

Parvovirus Enfeksiyonunda Tedavi

- İmmün yetmezlikli hastalarda intravenöz immünoglobulin (IVIg) viremide azalma ve kırmızı hücre indekslerinde düzelme sağlamıştır.
- Fetusa intrauterin kan transfüzyonu uygulanabilir.
- İşlemin taşıdığı riskler nedeni intrauterin transfüzyonun yapılmadığı bazı olgularda aneminin kendiliğinden düzeldiği ve sağlıklı canlı bebekler doğduğu izlenmiştir.
- Bu yüzden kan transfüzyonu rutin olarak önerilmemektedir.

Parvovirus Enfeksiyonundan Korunma

- Kan ve kan ürünleri ile bulaş sıktır.
- Kronik parvovirus B19 enfeksiyonlu ve aplastik krizdeki hastalar hastaneye yatırıldıktan sonra yüksek risk grubundaki hastalardan ayrılmalıdır.
- Eldiven, gözlük ve maske bu hastalarla temas esnasında kullanılmalı ve hasta taburcu olana kadar kullanmaya devam edilmelidir.
- Gebe sağlık çalışanları bu hastalarla temasta bulunmamalıdır.
- IgG antikoru pozitif sağlık çalışanları için bu önlemler gerekli değildir.

TEŞEKKÜRLER

•

