



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

15 Şubat 2017 Çarşamba

Ar. Gör. Dr. Mine Esin Eruyar



Çocuk sağlığı ve hastalıkları genel poliklinik

Dr. Mine Esin ERUYAR

2 aylık, kız hasta

Şikayeti : Ciltte solukluk

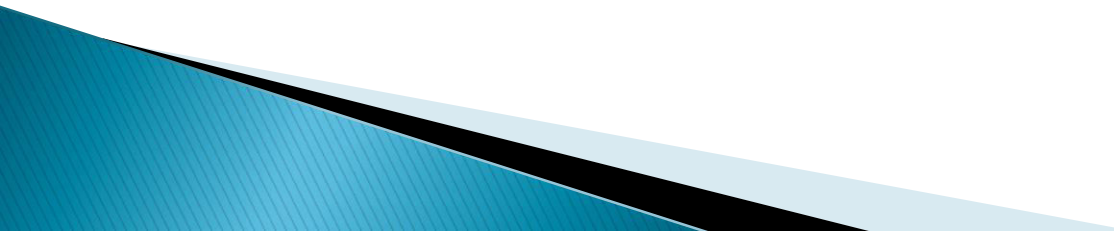
Hikayesi:

- ▶ 34 GH ile 2.800 g doğan kız bebek
- ▶ PN 50. günde ciltte sarılık fark etmişler
- ▶ Bir dış merkeze başvurmuşlar
- ▶ BK:6.900 $10^3/uL$, Hb: 6,7g/dl, MCV: 87 fL, PLT: 379.000 $10^3/uL$, T. Bil:2.44mg/dl, D.bil: 0.6mg/dl bulunmuş.
- ▶ Hemogloblin düşüklüğü nedeniyle tarafımıza yönlendirilmiş.
- ▶ Doğumdaki HGB: 15.1 gr/dl, BK: 5.700 $10^3u/L$ Nöt:1.900 $10^3u/L$, MCV: 104 fL

Özgeçmiş:

- ▶ Prenatal: Özellik yok
- ▶ Natal: 34 GH'de sezaryenle 2.800 g doğmuş.
- ▶ Postnatal: Özellik yok

Soygeçmiş:

- ▶ Anne 31 yaşında, sağlıklı
 - ▶ Baba 42 yaşında, sağlıklı
 - ▶ Anne ve baba arasında akrabalık yok
 - ▶ Teyzede talasemi minör
 - ▶ Kuzeni 16 yaşında ALL
- 

Fizik Muayene

- ▶ Ateş: 36 C
 - ▶ Nabız: 140/dk
 - ▶ Sol. sayısı: 36/dk
 - ▶ KB: 70/50 mmHg
 - ▶ SPO2: %98
-
- ▶ Ağ: 4.780 g (25–50 p)
 - ▶ Boy: 55cm (50 p)

- Laborativtar**
- VBC: 6880 u/L
 - NEU: 797 u/L
 - HGB: 6,29 g/dL
 - MCV: 92 fL
 - PCT: 325.000 u/L
 - RMC: 92 fL
 - PT: 7,74 sekunda
 - %B neutrofil
 - %T limfocit
 - %B eosinofil
 - ApkA bi yok, antistres
 - lipoksin pdaanook

Laboratuvar

- ▶ BK: $4980 \cdot 10^3 / \mu\text{L}$
- ▶ Nöt: $797 \cdot 10^3 / \mu\text{L}$
- ▶ Hb: 6,29 gr/dl
- ▶ MCV: 82 fL
- ▶ PLT : $325.000 \cdot 10^3 / \mu\text{L}$
- ▶ Ret:%2,08
- ▶ Periferik yayma
 - %74 lenfosit
 - %8 nötrofil
 - %10 monosit
 - %8 eosinofil
- ▶ Atipik hücre yok,
- ▶ Eritrositler hipokrom

- ▶ Ön tanı?
- ▶ Başka hangi tetkikleri istersiniz?

Hastamızda

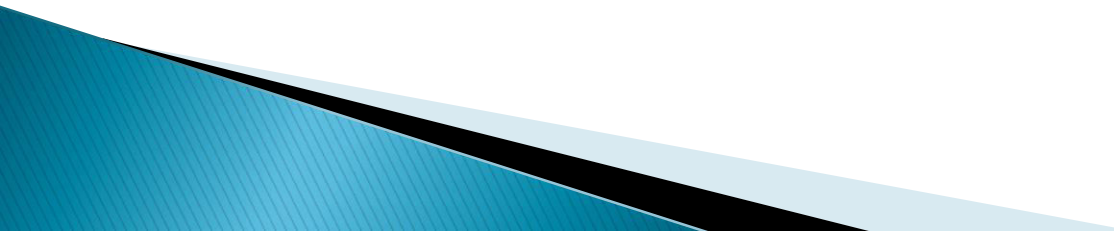
- ▶ **Süt çocuğunun fizyolojik anemisi**
tanısı düşünüldü, mevcut bulgularla hemoliz düşünülmedi.
- ▶ Demir tedavisi başlanarak 1 hafta sonra kontrole çağrıldı.
- ▶ 1 hafta sonra kontrole geldiğinde
ret:%1,09 BK: 4430 nöt:571
Hb: 6,08 g/dl py: atipik hc yok, hemoliz yok.

- ▶ Hastaya acil durumlar anlatılarak 1 hafta sonra tekrar kontrole çağrıldı
- ▶ Kontrolde hb:7.2 gr/dl, nöt: $1.522 \cdot 10^3$ / μ L, BK: $6.224 \cdot 10^3$ / μ L MCV: 81 fL
- ▶ Demir tedavisine devam ederek 1 ay sonra kontrole çağrıldı.

Süt çocuğunun fizyolojik anemisi

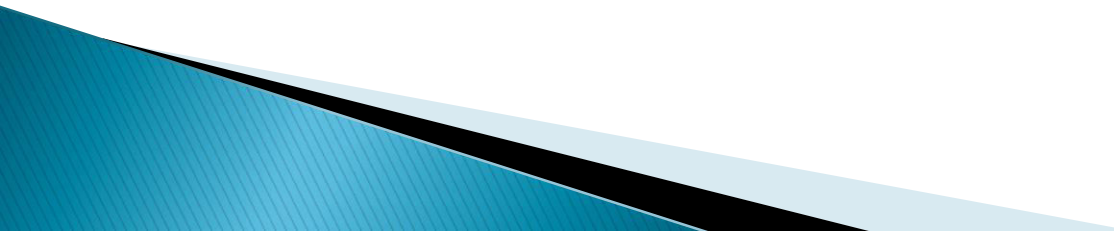
- ▶ Miadında doğan bebekler, büyük çocuklar ve erişkinlere göre, büyük eritrositlerle birlikte daha fazla hemoglobin ve hemotokrit düzeyine sahiptir.
- ▶ Yaşamın ilk haftasında hemoglobin düzeylerinde ilerleyici bir düşüş başlar, 6–8 hafta devam eder.
- ▶ Bu düşüş süt çocuğunun fizyolojik anemisi olarak kabul edilir.

- ▶ Doğumda solunumun başlaması ile birlikte hemoglobine bağlanabilecek oksijen miktarı artar ve hemoglobin–oksijen saturasyonu %50’lerden %95’lere yükselir.
- ▶ Oksijen affinitesi yüksek olan fetal hemoglobinden affinitesi daha düşük olan erişkin hemoglobine dönüş normal gelişimin bir parçası olarak başlar ve bu da daha fazla hemoglobine bağlı oksijenin dokulara geçmesini sağlar.

- ▶ Bu yüzden doğumdan hemen sonra yükselen kan oksijen içeriği ve dokuya geçen oksijen miktarı EPO üretimini azaltır.
 - ▶ Sonuç olarak eritropoez baskılanır.
 - ▶ Eritropoez azaldığından normal olarak kandan uzaklaştırılan yaşlı eritrositlerin yerine yenileri gelemediği için hemoglobin seviyesi düşer.
 - ▶ Yıkılan eritrositlerden açığa çıkan demir depolanır.
- 

- ▶ Hemoglobin seviyeleri doku oksijen ihtiyacı dokuya geçen oksijen miktarından daha fazla olduğu sürece düşmeye devam eder.
- ▶ Normalde bu seviyeye bebek 8–12 haftalıkken ve hemoglobin 9–11 g/dl iken ulaşılır.
- ▶ Böbrek veya hepatik oksijen algılayıcıları hipoksiyi algıladığı için EPO üretimi artar ve eritropoez yeniden başlar.

- ▶ Retiküloendotelyal dokuda önceden depo edilen demir hemoglobin sentezi için kullanılır.
- ▶ Depo demiri bebek diyetten hiç demir almasa bile 20 haftalık olana kadar hemoglobin sentezi için yeterlidir.
- ▶ Bu anemi ekstrauterin hayata bir fizyolojik adaptasyon olarak görülmelidir ve doku oksijen ihtiyacına göre fazla oksijen sunumunu yansıtmaktadır.

- ▶ Prematürelerde de fizyolojik anemi gözlenir.
 - ▶ Term bebeklerdeki aynı etmenler etkilidir, ancak daha abartılıdır.
 - ▶ Hemogloblin seviyesindeki düşüş daha hızlı ve daha fazladır.
 - ▶ Minimal hemogloblin düzeyleri 3–6 haftalık bebeklerde 7–9 g/dl iken çok küçük prematüre bebeklerde daha düşüktür.
 - ▶ Bu aneminin nedeni çok faktörlüdür.
- 

- ▶ En önemli faktör bebekten tetkik amaçlı çok kan alınmasıdır.
- ▶ Anemiye verilen eritropoetik yanıt yeterli değildir, çünkü prematüre bebeklerin eritrositlerinin yaşam ömrü kısalmıştır (40–60 gün), büyümeye eşlik etmek için hızlı artması gereken eritrosit kütlesi eritropoeze olan ihtiyacı artırmıştır.

- ▶ Prematüre bebeklerdeki suboptimal eritropoezin temeli hipoksiye verilen EPO yanıtının yetersiz oluşudur.
- ▶ Bu da hepatik oksijen algılayıcılarının hipoksiye görece duyarsızlığıyla açıklanır.
- ▶ Çünkü fetal hayatta ana EPO kaynağı karaciğerdir.

- ▶ Aneminin düzelmesi 40 haftalık gebelik yaşına karşılık gelir,
- ▶ Görece duyarsız hepatik oksijen algılayıcılarından, hipoksiye son derece duyarlı böbrek oksijen algılayıcılarına geçiş dönemidir, çünkü EPO sentezi böbreğe kaymıştır.

- ▶ Süt çocuğunun fizyolojik anemisinin şiddeti diyetel etmenlerden de etkilenebilir.
- ▶ Fizyolojik olayın üzerine binen folik asit eksikliği anemiye derinleştirebilir.

Vitamin E eksikliğinin prematüre anemisinde rolü yoktur.

Kontrollü ve kör yapılan bir çalışmada 1.500 gramın altındaki prematüre bebeklere oral vitamin E verilmesinin; hemogloblin seviyelerinde, eritrosit, retikülosit ve trombosit sayılarında değışiklik yapmadığı gösterilmiştir.

- ▶ Anne s t  ve formula mamalar yeteri kadar E vitamin desteęi saęlamaktadır.
- ▶ Oral C vitamin desteęi (50mg/24 saat) pm bebeklerde hemolize sebep olmaz.

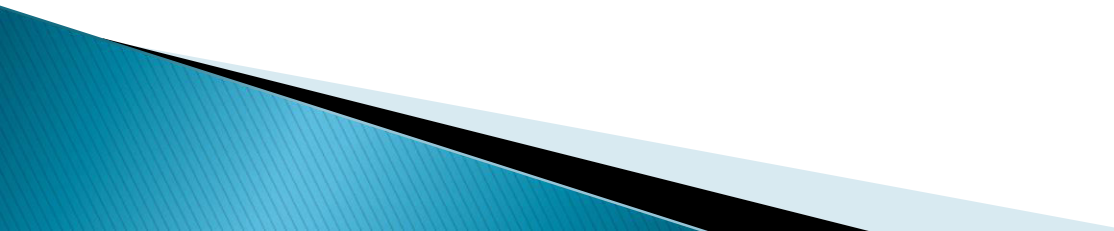
- ▶ Preterm bebekler için 4–8 hafta,
- ▶ Term bebekler için 16 haftalıkken verilen 4 mg/kg dozlarındaki demir desteği oksidasyon nedeniyle ciddi hemolize yol açmayacaktır.
- ▶ Yaşamın ilk 4 ayındaki bebeklerde perinatal dönemdeki kan kaybı ciddi boyutlarda olmadığı sürece anemi nedeni olarak düşünülmemelidir.
- ▶ Demir depoları yeterli olan bir bebek demir depoları bitmediği sürece, diyetsel demir eksikliği aneminin sebebi olamaz.

Tedavi

- ▶ Folik asit ve demir gibi hematopoez için olmazsa olmaz besin maddelerinin diyetle alınması dışında tedavi gerektirmez.
- ▶ İyatrojenik kan kaybı fazla olmadığı sürece normal büyüyen ve iyi beslenen pm bebekler çok nadir tranfüzyon ihtiyacı hisseder.
- ▶ Sağlıklı pm bebekler hemoglobin seviyesi 6,5g/dl'ye kadar tolere edebilir.

- ▶ Eritrosit transfüzyonu için en iyi ölçüt genel durumunun iyi olması, büyüme hızı ve hematokrit değerlerinin takibini de içeren klinik değerlendirmedir.
- ▶ Eritrosit tranfüzyonunun bradikardi ve apneik epizotların gidişini etki etmediği görülmüştür.
- ▶ Transfüzyon 10–15ml/kg'dan tavsiye edilir.

- ▶ Çok düşük doğum ağırlıklı preterm bebeklerdeki anemi görece EPO eksikliği ile ilgili olabilir.
- ▶ Klinik değerlendirmeler ciddi hastalığı olmayan ve yaşamın ilk 6 haftasında rekombinant insan EPO'su ile birlikte demir tedavisi alan preterm bebeklerde daha az transfüzyon gereksinimi olduğunu göstermiştir.

- ▶ Rekombinan insan EPO tedavisinin başlanması için optimal zaman ve doz belirlenmemiştir.
 - ▶ En iyi sonuçları elde etmek için oral demir desteğinin en az 4–6mg/kg/gün olması gerekmektedir.
 - ▶ Transfüzyon ihtiyacını azaltmak için oral demir kullanamayan çok düşük doğum ağırlıklı bebeklerde parenteral demir tercih edilebilir.
- 

- ▶ rHuEPO tedavisi şimdilik eritrosit süspansiyonuna göre daha maliyetlidir.
- ▶ Ancak dinsel nedenlerle kan transfüzyonunu reddeden ailelerin bebeklerinde EPO tedavisi çok önemli yer tutmaktadır.