

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı



Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

Arş. Gör. Dr. Kübra Üstüntepe Avcı

Olgu

- 13 yaşıında kız hasta
- Şikayeti: Döküntü, morarma, dudakta yara



Öykü

- Sağlıklı 13 yaşında kız hasta
- Son 1 aydır kollarında ve bacaklarında morluk ve kırmızı renkli döküntüler
- Morarmalarının artması üzerine başka bir sağlık merkezinde yapılan değerlendirmesinde; Hb:9,9 gr/l, trombosit:7,000/mm³ olarak izlenmiş.
- Hastanın tetkik ve tedavisinin düzenlenmesi amacıyla servisimize yatırıldı.

Olgu

Özgeçmiş

- Doğum öncesi: Anne düzenli doktor kontrollerine gitmiş, özellik yok
- Doğum: 37. gebelik haftasında, C/S, 3500 gr
- Doğum sonrası: Özellik yok
- Devamlı kullandığı bir ilaç yok.
- İlk menstrurasyon 11 yaş

Olgu

Soy-geçmiş

- Anne: 34 yaş,sağ-sağlıklı
- Baba: 41 yaş,sağ-sağlıklı
- Birinci çocuk: 18 yaş, kız, sağ-sağlıklı
- İkinci çocuk: Hastamız
- Üçüncü çocuk: 5 yaş, erkek, sağ-sağlıklı
- Anne baba arasında akrabalık yok

Fizik Muayene



- Genel durum iyi
- Saçlı deride lezyon yok
- Sol ve sağ üst kolda (en büyüğü 3x5 cm) ekimoz mevcut
- Her iki alt ekstremitede ön yüzde peteşi ve purpuralar
- Baş, boyun muayenesi doğal, lenf düğümlerinde büyüme yok
- Dinlemekle solunum sesleri doğal, ral, ronküs yok
- KVS muayenesi doğal, S1, S2 doğal, ek ses yok
- Karın rahat, defans, rebound yok, karaciğer- dalak büyüklüğü yok

Laboratuvar

Açlık kan şekeri: 80 mg/dl

BUN: 12 mg/dl

Kreatinin: 0,64 mg/dl

Ca: 9.4 mg/dl

Na: 141 mg/dl

K: 4.17 mg/dl

Cl: 104 mg/dl

Beyaz küre: 12780/mm³

Nötrofil: 6270/mm³

Eritrosit: 3,944

Hb: 10,1g

Htc:31

Mcv: 95

Trombosit: 7100/mm³

Periferik yayma: %50 polimorfolökosit, %40 lenfosit, %10 monosit izlendi. Atipik hücre görülmedi. Her alanda 1-2 adet trombosit görüldü. Trombosit kümesi izlenmedi.

Ön tanı?

İmmün Trombositopenik Purpura (İTP)

- İmmün trombositik purpuranın, otoimmün trombositik purpura ya da immün trombositopeni gibi isimlendirmeleri vardır. İdiyopatik ifadesi artık kullanılmamaktadır.
- Trombositlere karşı oluşan oto-antikörlerin trombositlerin yaşam sürelerini kısaltması sonucu gelişen ve klinikte azalmış veya bozulmuş trombosit işlevi ile karakterize iyi huylu bir hastalıktır.
- Çocukluk çağında görülen trombositopeninin en sık nedenidir.
- Trombositopeninin ağırlığına göre kanama bulguları (sıklıkla purpurik deri lezyonları, mukozal kanamalar) gelişir.

İTP

- İTP çocuklarda genellikle bir virüs enfeksiyonu ya da aşılama sonrası (En sık kızamık, kızamıkçık ve kabakulak aşısı (MMR) ve hepB) akut olarak ortaya çıkar.
- Kısa zamanda kendiliğinden düzelme eğilimindedir.
- İTP tanısını kesinleştirecek bir laboratuvar testi bulunmamaktadır.
- İTP tanısı genellikle diğer trombositopeni yapan nedenlerin olmadığına gösterilmesi ile konulur.

İTP

- Akut, kronik veya rekürren (yineleyen) tipte olabilir.
- Yakınmalar 1 yıldan uzun sürdüğünde İTP kronik olarak kabul edilir.
- Rekürren tip birden fazla akut olarak tekrarlayan tiptir.
- Kronik tip erişkinlerde ve kızlarda daha çok görülür.
- En sık 2-8 yaşları arasında görülür. Akut İTP her iki cinsiyette de aynı oranlarda görülürken, kronik İTP'de ise 3:1 oranında kız üstünlüğü vardır.

Peteşi, ekimoz ve mukoza kanamaları İTP ile birlikte olan bulgulardır.

Bu tip cilt kanamalarına ek olarak, özellikle hastalığın başlangıcında epistaksis (burun kanaması), dişeti, sindirim sistemi kanaması ve hematüri de görülebilir.

Ciddi menoraji, retinal kanama, işitme kaybına neden olabilen orta kulak kanaması ve en korkulan komplikasyonlardan biri olan merkezi sinir sistemi kanaması da olabilir

Hematom ve hemartroz nadirdir.

Laboratuvar

- Trombosit sayısı azalmıştır.Önemli kan kaybı olmuşsa anemi görülebilir. Lökositlerde geçirilmiş virüs enfeksiyonu nedeniyle eozinofiliye rastlanabilir.
- Kemik iliği incelemesinde megakaryositler normal sayıda ya da artmıştır.
- Periferdeki gibi kemik iliğinde de eozinofili olabilir.
- Birçok merkezde tanı için kemik iliği incelemesi kemik iliği yapmama eğilimi vardır.
- Tedavi verilmesi gerekiyorsa ve diğer hematolojik hastalıklar klinik ve laboratuvar bulgularıyla dışlanamıyorsa kemik iliği incelemesi yapılmalıdır.

Laboratuvar

- Koagülasyon testlerinden kanama zamanı normal ya da uzundur.
- PT, PTT, Trombin zamanları normaldir.
- Coombs testi negatiftir.
- Kronik olgularda HIV ve lupus araştırılmalıdır.

Tedavi

- ‘Bekle ve gör’: Aktif kanama gibi klinik bulgusu olmayan hastalarda 2 haftadan 6 aya kadar uzanabilen bir gözlem süreci olabilmektedir.
- Trombosit sayısı $20.000/\text{mm}^3$ altında olan olgulara tedavi verilir.
- Tedavide steroid, IVIG, anti-D, splenektomi ve immün baskılayıcı ilaçlardan yararlanılır.
- Akut etki istendiğinde IVIG 0.8 gr/kg iv ya da metilprednisolon 30 mg/kg iv 3 gün verilebilir.

Tedavi

- Yeni yapılan çalışmalarda RhD'si pozitif olan çocuklarda ilk tedavi olarak steroid, İVİG ve anti-D kullanılmaktadır.
- Metilprednisolon tedavisine hastaların yanıtı, %60-%100 arası değişmektedir.
- İVİG tedavisine yanıtları %80 üzerindedir.
- Splenektomi %75 remisyon sağlar.
- İmmünmodületör tedaviler:
Azatiopirin, Siklosporin, Dapson ve Danazolü kapsamaktadır.

Tedavi

- Dört haftalık Ritüksimab tedavisi birinci basamak tedavilere yanıt vermeyen hastalarda splenektomiye seçenek olarak 375 mg/m²/hafta şeklinde verilebilmektedir.
- Ritüksimab (anti CD 20) tedavisi splenektomiyi geciktirmeye katkı sağlamaktadır.

Tedavi

- Kronik olgularda aktif kanama bulguları varlığında tedavi verilebilir.
- Hasta güvenli trombosit sınırlarında tutulurak kendiliğinden iyileşme beklenir.
- Splenektomi çok acil olup tedaviye cevap vermeyen akut olgularda veya kronikleşip trombosit değerleri sık sık güvenli rakamların altına inen olgularda düşünülmelidir.

Tedavi

- Yaşamı tehdit eden kanamalarda trombosit transfüzyonu, yüksek doz metilprednisolon (30 mg/kg/gün iv) ve İVİG (2 gr/kg/gün iv) verilir.
- Bu tedavilerle iyi sonuç elde edilemiyorsa splenektomi düşünülmelidir.

Prognoz

- % 70-80 olgu 6 ay içinde düzelir.
- Kronikleşen %20-30 olgunun önemli kısmı 1-2 yıl içinde kendiliğinden düzelir.
- Splenektomiye de cevapsız olgularda immün baskılayıcı tedaviler denenmelidir.

Teşekkürler...