



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı
Çocuk Alerji ve immünoloji BD
Olgu Sunumu

9 Nisan 2019 Salı

Dr. Şerife Kalkan

Dr.Öğrt.Üyesi Işıl ESER ŞİMŞEK

Prof.Dr.Metin Aydoğan



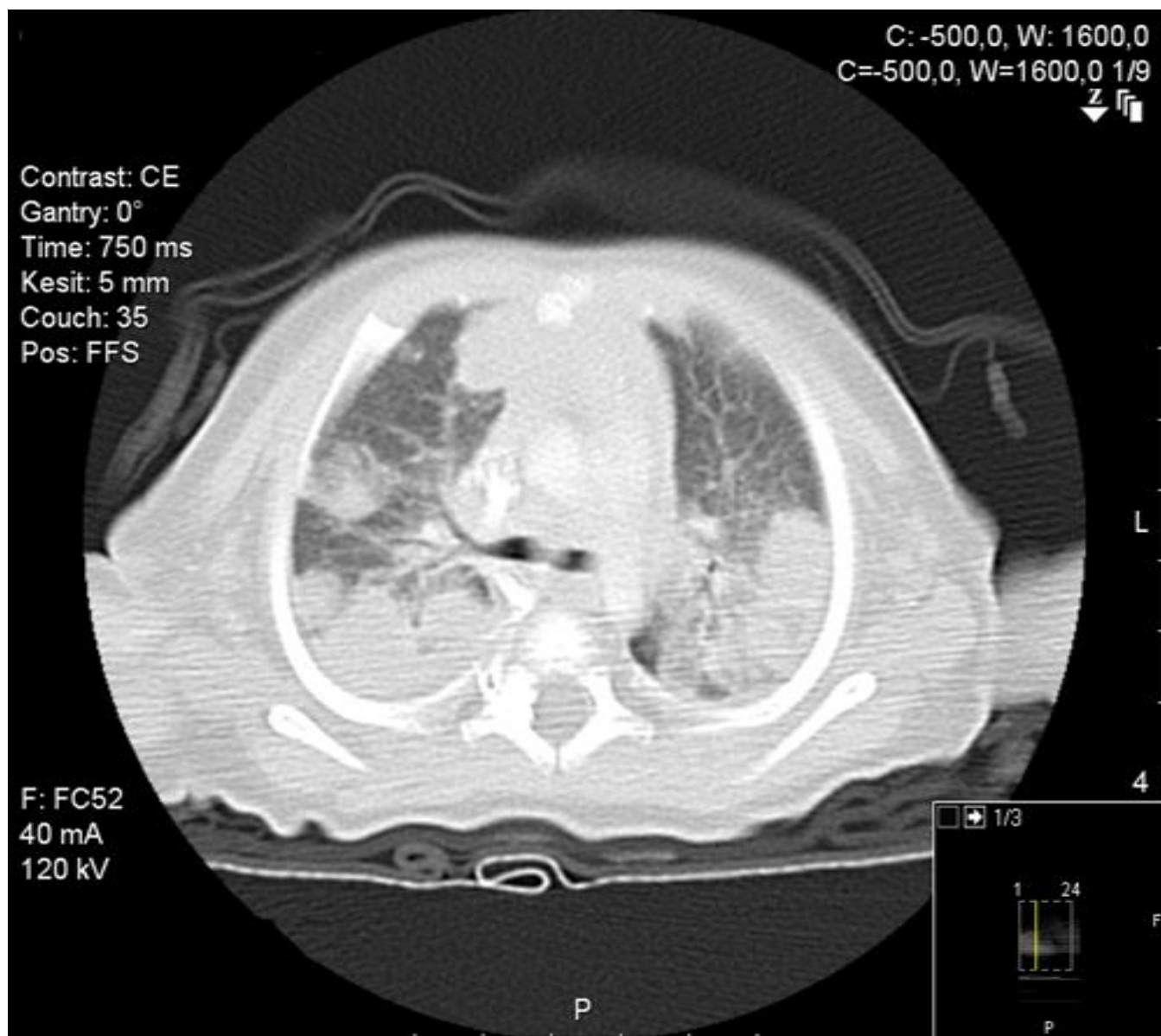
- 6 yaş 9 aylık erkek hasta
- Aktif şikayeti yok.Kontrolle geldi.

Hikayesi

- 20 gnlkken pnmoni nedeniyle yatış.
- Akciğer grafisinde her iki akciğerin orta ve alt zonlarında arada sağlam dokunun olduėu homojen opasiteler tespit edilmiş.



- Kan, idrar ve BOS kültürleri alınıp İV ampisilin ve sefotaksim tedavisi başlanmıştır.
- Kültürlerinde üreme olmamış, viral PCR ve serolojik tetkikler negatif bulunmuş.
- Tedavinin dördüncü günü klinik durumunun düzelmemesi ve akciğer grafisindeki radyolojik görünümünün artarak devam etmesi üzerine akciğer tomografisi çekilmiş, her iki akciğerde tüm loblarda arada sağlam akciğer dokusunun olduğu nodüler lezyonlar izlenmiştir.



- Tedavisi teikoplanin, meropenem ve amfoterisin-B olarak değiştirilmiş.

- **Özgeçmiş**
- 38 gh lık 3200 gr doğmuş.doğumda sorun olmamış.
- **soygeçmiş**
- Akrabalık yok.
- A:43 yaşında,ss
- B:46 yaşında,ss
- Abla ve abisi mevcut

laboratuar

- Wbc:17 000/mm³
- Ans:11300/mm³
- Lenf:4180/mm³
- Hgb:10,6 g/dl
- Eozinofil:%0,8
- PLT:508 000/mm³
- IgA:42 mg/dl(10-15)
- IgM:66 mg/dl(15-124)
- IgG:536 mg/dl(512-1888)
- Anti hbs:86,5 IU/L
- Flow sitometri normal

- Ön tanı?

2.Hasta (abisi)

- 3,5 ve 8 aylıkken 3 kez kasıkta şişlik, kızarıklık ve ateş nedeniyle başvurmuş ve ağız yoluyla antibiyotik tedavisi almış.
- 13 aylıkken kasıkta şişlik tekrar etmesi üzerine hastanemizin çocuk allerji bölümüne başvurmuş.
- O dönemde alınan rutin labaratuvar ve immünolojik tetkikleri normal saptanmış.

- hgb: 10 gr/dl, htc %31,
- Lökosit 11800/mm³,
- Lenfosit sayısı 6020/mm³.
- Plt 500,000/mm³,
- eozinofil %2,
- IgE 6.97 kU/L, IgG 827 gr/dl, IgA 39 gr/dl, IgM 130 gr/dl.
- AntiHbs pozitif

- Flow sitometrisinde CD3 %50, CD4 %68, CD8 %23, CD19 %19, CD 16+56 %6.7.
- Tüm batın USG'de splenomegali.
- Kasık USG'unda sağ inguinal bölgede kalsifik LAP tespit edildi.

- Ön tanı?

- **1.HASTA**

- 1 aylık erkek hasta
- Solunum sıkıntısı ateş ile başvuru
- Her iki akciğer orta ve alt loblarda arada sağlam akciğer dokusunun olduğu nodüler lezyonlar
- Rutin laboratuvar ve immünolojik tetkikleri normal
- Abide İY tanısı?

- **2.HASTA**

- 13 aylık iken üç kez bilateral inguinal LAP ve eşlik eden ateş ile başvuru
- Ultrasonla kalsifik inguinal LAP
- Rutin laboratuvar ve immünolojik tetkikleri normal
- İY tanısı?

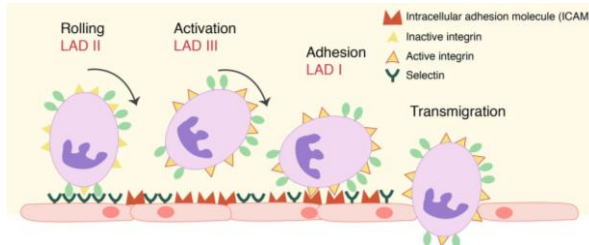
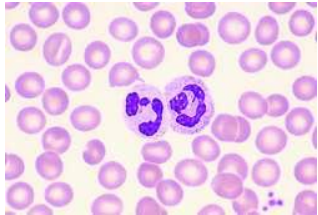
- ÖN TANI ?
- TANIYI DESTEKLEMELİK İÇİN HANGİ TETKİKLERİ GÖNDERELİM?

Fagositer sistem yetmezlikleri

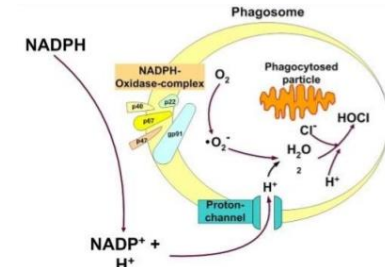
- ✓ Göbek geç düşmesi
- ✓ Rek. Selülit
- ✓ Gingivit
- ✓ Abse, pnömoni
- ✓ Yara iyileşmesinde boz.

- ✓ Abse (yüzeyel veya derin)
- ✓ Lenfadenit
- ✓ Pnömoni
- ✓ Granülomatöz reaksiyonlar

Nötropeniler
LAD



KGH
MPO



- 1.HASTA

- DHR DÜŞÜK SAPTANDI

- 2.HASTA

NİTROBLUE

TETRAZOLİUM TESTİ:

%0

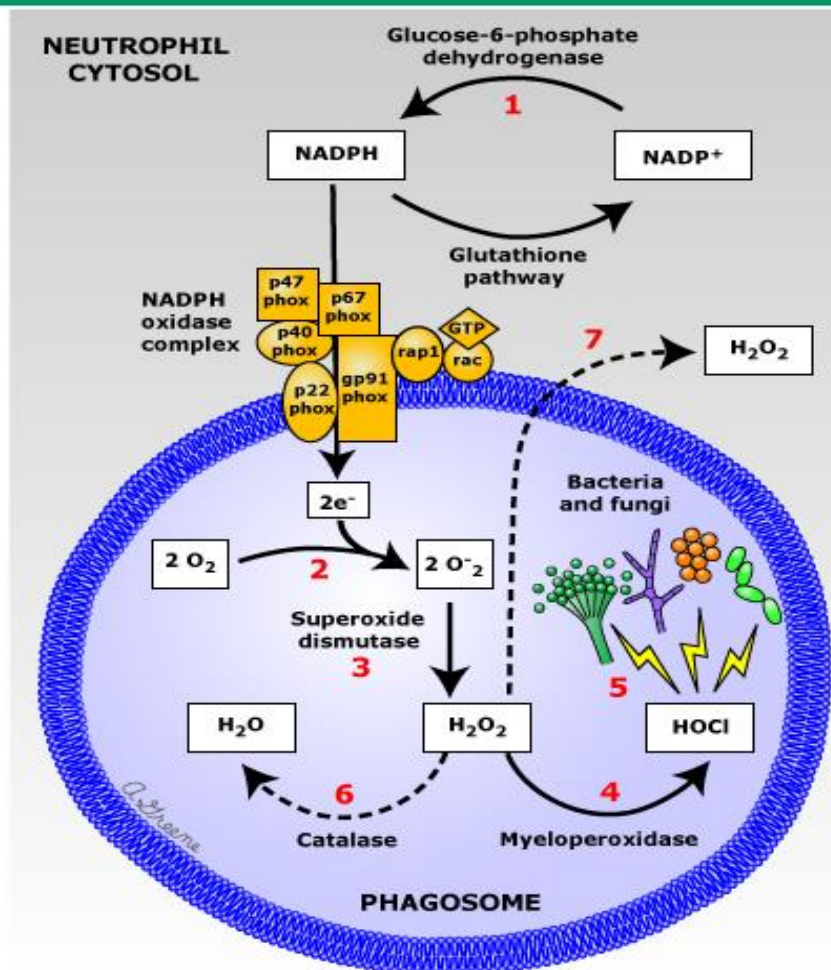
KRONİK GRANULOMATÖZ HASTALIK

Kronik Granüloamatöz Hastalık

- 1:200.000
- Bilinen 5 genetik mutasyon
- X'e bağlı geçiş
- Akraba evliliği olan bölgelerde OR
- Tanı yaşı ortalama 2,5- 3 yaş
- Mutasyon şekline göre farklı şiddette klinik

Patogenez; NADPH oksidaz

NADPH oxidase activation



KGH klinik

- Tekrarlayan bakteriyal, fungal enfeksiyonlar (akciğer, deri, lenf nodları, karaciğer..)
- Gelişme geriliği
- Gastroenterit
- Abse (perianal/perirektal) dermatit, selülit
- Pnömoni
- Osteomiyelit
- Hepatosplenomegali
- Lenfadenit

KGH klinik

- Kadın taşıyıcılarda otoimmünite;
- ITP
- Lupus
- JIA

KGH etkenler

- Aspergilus
- Staphylococcus Aureus
- Salmonella
- Bacillus calmette guerin (BCG)
- Candida
- Burkholderia cepacia kompleksi
- Serratia marcescens
- Nocordia species
- Mycobacterium tuberculous,

KGH laboratuvar

- Hipergamaglobulinemi
- Düşük hafıza B lenfosit sayısı
- CD4 T lenfosit düşüklüğü
- Kronik hastalık anemisi
- Akut faz reaktanlarında yükseklik (ESR-CRP)
- Nötrofil fonksiyon testleri (NBT-DHR)
- Genetik mutasyon

Ayırıcı tanı

- Kistik fibrozis
- Hiperimmunglobulin E sendromu
- G6PD eksikliği
- Glutatyon sentetaz (GS) eksikliği
- Crohn hastalığı

Profilaksi

- TMP-SMX 5mg/kg/haftada 3 gün
- İtrakonazol 5mg/kg/gün
- Interferon-gamma (IFN-g) 50 µg/m²
(subcutaneous) haftada üç defa

izlem

- Antibakteriyal ve antifungal profilaksi
- Enfeksiyonların erken teşhisi
- Enfeksiyonların tedavisi

Tedavi

- TMP-SMX 15/mg/kg/gün
- Vorikonazol 12mg/kg/gün 2 doz yükleme sonrasında 4 mg/kg/gün 2 doz idame
- Etkene yönelik tedavi (geniş spektrumlu ab)
- Kc apsesi glukokortikoid tedavi
- Anti inflamatuvar tedavi (sulfasalazin, siklofosfamid, azotiopurin...)
- Küratif tedavi: Kemik iliği transplantasyonu..

KLİNİK TAKİP

- 1. HASTA
- Antibiyotik ve anti-fungal profilaksi ile takibe alındı
- Akciğer BT ve daha sonra manyetik rezonans incelemeleri ile granülomların boyutunun yaklaşık %80 oranında gerilediği gözlemlendi
- 2015 yılında salmonella bakteriyemisi ve pnömoni ile tekrarlayan yatışları oldu.
- Hasta Ankara üniversitesi çocuk immunoloji bölümüne kemik iliği nakli için yönlendirildi.2015 yılında KİT oldu.
- 2017 yılında pnömoni tanısıyla 1 kez yatışı oldu.

Klinik takip-abisi

- Hastanın abisi için kemik iliği nakli önerilmiş.Ama aile endişeli olup kemik iliği naklini reddetmiş.Takip ve tedaviye düzensiz gelmiş.Antifungal ve antibakteriyel profilaksi başlanan ve takip edilen abisi 5,5 yasında iken solunum sıkıntısı ile serviste yatırılıp akciğer grafisinde mantar enf?miliyer tbc? düşünülerek tedavi başlanmış.GD kötüleşerek ybü de takibi devam eden hasta ex olmuş.

- Teşekkürler...