



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Yoğun Bakım Servisi
Olgu Sunumu

28 Kasım 2014 Cuma

İnt. Dr. Etkin Gürcan

3 ay 2 günlük kız hasta

- **Şikayet:** Doğumdan itibaren sürekli kusma
- **Hikaye:** Doğumdan itibaren kusması olan hasta, kafa anomalisi sebebiyle 12.11.2014 tarihinde dış merkeze başvurmuş ancak bir şey yapılmamış. Kusmaları devam eden hasta 19.11.2014 tarihinde Darıca Farabi Hastanesine başvurmuş.

Hastada;

- sepsis
- intestinal obstrüksiyon
- batın distansiyonu
- Kc de kitle

Nedeniyle Çocuk Onkolojiyle görüşülüp Çocuk acile yönlendirilmiş

Çocuk acilde yapılan muayenesinde;

- WBC: 23900
- NEU: 11600
- LENF: 9860
- LDH: 3399
- PT: 26
- AP: 25.5
- INR: 2.4

Septik Pnömoni, Takipne (96) nedeniyle çocuk yoğun bakıma yatırıldı.

Özgeçmiş:

- Prenatal: Annenin 3. gebeliği. Gebeliği boyunca düzenli doktor kontrolü ve USG kontrolü var. Gebelik sırasında sigara, alkol, madde kullanımı, kanama, akıntı, radyasyon maruziyeti, İYE, döküntülü veya ateşli hastalık geçirme öyküsü yok.
- Natal: Term, 3100 gr, Sezeryan
- Postnatal: K vit., göz bakımı+, Hep B+

Soygeçmiş:

- Anne: 25 yaşında sağ-sağlıklı
- Baba: 28 yaşında sağ-sağlıklı
- Anne-Baba arasında akrabalık yok.
- 1.çocuk: 7 yaş E sağ-sağlıklı
- 2. çocuk: 5 yaş K sağ-sağlıklı
- 3. çocuk: Hastamız

- Ailede sürekli hastalık yok

Fizik Muayene:

- Boy: 55 cm (3p)
- Kilo: 3900 gr (<3p)
- Baş çevresi: 35 cm (<3p)
- Ateş: 39.1
- Nabız: 217 /dk
- TA: 140/70 mm Hg
- sPO2 : %100

Fizik Muayene:

- Genel durumu kötü. Bilinç açık, huzursuz görünümde
- Cilt: Soluk, Turgor-tonus doğal.
- Baş boyun: Kütle baş yapısı, dismorfik yüz, kepçe kulak, periferik venler dilate, triangular alın, sol kulak sağa göre büyük, fontaneli hafif çökük
- KBB: orofarenks doğal, hiperemi, yok, orogastrik sonda takılı
- KVS: S1 (+), S2 (+), ritmik taşikardik, üfürüm yok.
- Solunum Sistemi: Solunum sesleri bilateral eşit, doğal. Ral yok, ronküs yok
- GİS: distandü, kotaltı 6-8 cm palpabl hepatomegali var, splenomegali yok

Fizik Muayene:

- Nörolojik Muayene: Özellik yok
- Ekstremiteler : sol bacak sağa göre büyük, parmaklar uzun

- Sepsis şüphesiyle çocuk enfeksiyona danışılarak ampicilin 200 mg/kg/gün ve seftriakson 75 mg/kg/gün başlandı.
- TA yüksekliği nedeniyle kapril 1 mg/kg uygulandı
- INR: 2.9 gelmesi nedeniyle K vit 1 mg yapıldı
- PA AC grafisi radyolojiye danışıldı pnömoniyle uyumlu görünüm izlenmediği belirtildi.
- Kan kültürü, TİT alındı, üriner kateter takıldı.

- Batın usg: KC sađ lobun ođunu dolduran yaklaşık 10*8 cm boyutlu sınırları düzgün hiperekoik kalsifiye alanlar içeren solid kitle lezyon izlendi
- TFUSG Sol occipitalde yaklaşık 9 cm aplı intraaksiyal ekstraaksiyal ayrımı net yapılamayan anekoik kist izlendi

20.11.2014

- Çocuk onkoloji tarafından değerlendirildi. Batın ve kranial MR görüntülenmesi istendi.
- Taşikardisi ve O2 ihtiyacı olan hastaya ES verildi

21.11.2014

- TİT: dansite=1020
- MR'da KC sağ lobdan sol loba uzanan 10*9 cm boyutunda heterojen kontrast alan izlendi. Ön planda Hepatoblastom ile uyumlu değerlendirildi. Kranial MR'da sol frontoparietalde 2 cm çaplı kitle lezyon ve etrafında yaygın ödem izlendi. Metastaz ile uyumlu değerlendirildi.
- ES verilmesi planlandı

21.11.2014

- Çocuk onkolojisiyle görüşülerek dekort 4*0.5 mg başlandı.
- EKO yapıldı = Normal

24.11.2014

- TORCH tetkikleri gönderildi

25.11.2014

- Hastaya yoğun bakımda girişimsel radyoloji planlandı.
- Sonrasında ilk 1 saat durumu iyi olan hastanın oda havasında ölçülen sPO2 si düşük ölçülmeye başlandı, ağlıyor ve huzursuzdu, solunum sıkıntısı oluyordu. sPO2 75-80 e kadar düştü. sPO2 si yükselmeyen hasta entübe edildi.
- PA AC grafisi istendi, kan gazı alındı

ÖN TANILAR ?

Hasta Ketamin ve Dormicum ile sedatize edildiđi için kan gazı deđerlerine bakıldıktan sonra

Prilokain lokal anestezik kullanıllmasına bađlı methemoglobinemi düşünöldü

Metilen mavisi 1mg/kg sulandırarak 5 dk da verildi.

Kan gazında

- pH: 7.34
- pCO₂: 39.2 mmHG
- HCO₃: 20.7 mmol/L
- MetHb: %37.5
- pO₂ : 40.7 mmHg

3. Saat Kan Gazi

- pH : 7.38
- pCO₂ : 35.9 mmHg
- MetHb %16.7
- HCO₃ : 21.7 mmol/L
- pO₂ : 189 mmHg

8. Saat Kan Gazi

- pH : 7.38
- pCO₂ : 36.3 mmHg
- MetHb %8.7
- HCO₃ : 21.7 mmol/L
- pO₂ : 168 mmHg

26.11.2014

- Hasta extube edildi

Kan Gazi

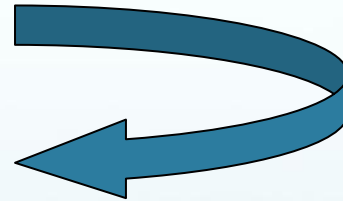
- pH : 7.39
- pCO₂ : 34.1 mmHg
- MetHb %3.8
- HCO₃ : 21.4 mmol/L
- pO₂ : 162 mmHg

METHEMOGLOBİNEMİ

- Methemoglobin ferrik (Fe^{3+}) formda demir içeren hemoglobin molekülüdür.
- Normal koşullarda oksijen molekülü hemoglobin molekülünün **ferröz (Fe^{2+})** formdaki demirine bağlanarak dokulara taşınır.
- Hemoglobin demirinin vücutta okside olarak elektron kaybetmesi ile **ferrik (Fe^{3+})** formda demir oluşur.
- Fizyolojik şartlarda vücutta ferrik (Fe^{3+}) formdaki demir heksoz monofosfat şanti ve NADH bağımlı-sitokrom b5 redüktaz enzimi tarafından redükte edilir ve methemoglobin miktarı % **0,5-3** düzeyinde sabit tutulur.

Methemoglobinemi gelişen hastalarda;

- Methemoglobinin ferrik formdaki demirinin oksijen molekülünü bağlayamaması
- Ek olarak ferröz formdaki hemoglobin molekülünün oksijen afinitesinin artması nedeniyle dokulara oksijen sunulamaz.



Doku hipoksisi ve fonksiyonel anemi

- Fetal hemoglobinin erişkin hemoglobinine göre daha kolay oksitlenmesi
- -NADH redüktaz düzeyinin 4. ayda normal düzeye ulaşması prematüreler ve 4 aylıktan küçük çocukların methemoglobinemi eğilimini artırır

- Methemoglobin koyu kahverengindedir ve kan kahverengi çikolata renginde gözükür.
- Methemoglobinemi hafif derecede olduğunda belirti vermeyebilir ya da siyanoz vardır. Hemoliz oluşabilir.Özellikle G-6PD eksikliğinde hemoliz çok belirgindir.

KLİNİK

- Methemoglobin düzeyine göre değişkenlik gösterir.
- **%3-15**: Ciltte solukluk, mavimsi renk değişikliği .
- **%15-20**: Siyanoz, sıklıkla asemptomatik.
- **%20-50**: Baş ağrısı, solunum sıkıntısı, baş dönmesi, senkop, halsizlik, bilinç bulanıklığı, çarpıntı, göğüs ağrısı.
- **%50-70**: Aritmi, bilinç bozukluğu, deliryum, nöbet, koma, derin asidoz.
- **>% 70**: Ölümcül.

Methemoglobinemiye neden olan maddeler

Antimalaryaller : Primakin, klorokin, sitamakin

Antineoplastik ajanlar : Siklofosfamid, ifosfamid, flutamid

Analjezikler : Asetaminofen, fenasetin, selekoksib.

Antibiyotikler : Sulfonamidler, nitrofuranlar.

Lokal Anestezikler : Benzokain, EMLA krem

(Lidokain 2.5% ve prilokain 2.5%), lidokain, prilokain)

Diğer : Nitrik oksit, nitroprussit,

gümüş nitrat, metoklopramid,

metilen mavisi (yüksek dozda veya G6PD eksikliğinde)

Endüstriyel maddeler : Anilin boyalar, nitrobenzen, naftalin, nitratlar

TEDAVİ

- ❖ Destek tedavisi, IV hidrasyon ve O2 desteği
- ❖ Ciddi asidoz varlığında sodyum bikarbonat.
- ❖ Methemoglobin düzeyi total Hb'nin %25-30'unun üstünde ise **metilen mavisi %1** solüsyonundan 1 mg/kg(0.1 ml/kg) i.v olarak 1-2 dakikada verilir. Doz bir kez tekrarlanabilir.
- ❖ G6PD eksikliği olan hastalarda kontraendikedir. Akut hemoliz gelişebilir.
- ❖ Asemptomatik veya enzim eksikliğine bağlı kronik siyanotik hastalar; **askorbik asit** (200-500 mg/gün), **riboflavin** (20 mg/gün), oral **metilen mavisi** (100-300 mg/gün).
- ❖ **Hiperbarik Oksijen:** Metilen mavisinin kontrendike veya etkisiz olduğu durumlarda endikedir.

Prilokaine bağlı toksik methemaglobinemide intravenöz askorbik asit kullanımı: İki vaka takdimi

Metin Aydoğan¹, Demet Gedikbaşı Toprak¹, Gülcan Türker¹, Emine Zengin¹

Emin Sami Arısoy², Ayşe Sevim Gökalp²

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi ¹Pediyatri Yardımcı Doçenti, ²Pediyatri Profesörü

- Askorbik asit hayvan ve insan eritrositlerinde methemoglobin düzeyini in vitro azaltır.
- Toksik methemoglobinemi tedavisinde öncelikli ilaç metilen mavisi olduğu için i.v askorbik asit kullanımına ilişkin klinik deneyim sınırlıdır.
- Methemoglobinemide i.v askorbik asit tedavisinin özellikle methemoglobin düzeyi%40 tan yüksek hastalarda,i.v metilen mavisi uygulanamadığında yada G6PDH eksikliği olasılığı söz konusu ise tedavi seçeneği olabileceği akılda tutulmalıdır

- Fetal hemoglobinin erişkin hemoglobinine göre daha kolay oksitlenmesi
- -NADPH redüktaz düzeyinin 4. ayda normal düzeye ulaşması prematüreler ve 4 aylıktan küçük çocukların methemoglobinemi eğilimini arttırır. Bu nedenle çocukların 4 aydan önce sünnet edilmesi çok önerilen bir işlem değildir.

DİNLEDİĞİNİZ İÇİN TEŞEKKÜRLER...