



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Hematoloji Bilim Dalı
Olgu Sunumu

3 Ocak 2017 Salı

Ar. Gör. Dr. Murat Sağlam





Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Hematoloji Servisi
Olgu Sunumu

3 Ocak 2017

Dr. Murat Sağlam

1 yaşında erkek hasta

ŞİKAYETİ: Deride ve gözlerde sararma

Hikayesi

- Dört gün önce gribal enfeksiyon geçiren hastanın cildinde ve gözlerinde sararma, ateş, yemek yememe şikayetleri başlamış.
- Dış merkezde yapılan kan sayımında anemisi olan hasta takipleri KOÜTF hematoloji bölümünde yapıldığı için tarafımıza yönlendirilmiş.

Özgeçmiş

- *Prenatal:* Özellik yok.
- *Natal:* Özellik yok.
- *Postnatal:* Doğumdan 1 hf sonra 20 gün süren yenidoğan sarılığı geçirmiş.
- 4 aylıkken ve 6 aylıkken aşıdan sonra benzer şikayetlerle hastanede yatışı var.
- Steroid+siklosporin kullanıyor

Soygeçmiş

- Anne: 42 Y, SS
- Baba: 42 Y, SS
- Akrabalık yok.
- Ailede bilinen bir kan hastalığı yok.

FİZİK MUAYENE

- **Ateş:** 36°C
- **Nabız:** 132/dk
- **Solunum sayısı:** 28/dk
- **Tansiyon:** 90/60 mmHg
- **Boy:** 78cm(50p)
- **Kilo:** 10kg(50p)

- **Cilt:** *İkterik*
- **Baş boyun:** Saç ve saçlı deri doğal. Kafa yapısı simetrik. Boyunda kitle ve LAP yok. *Yüzünde kıllanma artışı mevcut.*
- **Gözler:** Işık refleksi bilateral mevcut. Pupiller izokorik. Göz kürelerinin her yöne hareketi doğal. *Skleralar ikterik.*
- **Kulak-burun- boğaz:** Bilateral kulak zarları doğal. Burun akıntısı var. *Orofarenks hafif hiperemik.*

- **Kardiyovasküler:** S1, S2 doğal. S3 yok. Üfürüm yok. AFN her iki alt ekstremitede alınıyor. Kalp tepe atımı 5. interkostal aralıkta.
- **Solunum sistemi:** Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor. Toraks deformitesi yok. Retraksiyon yok. Dinlemekle ral, ronküs, ekspiryum uzunluğu yok.
- **Gastrointestinal sistem:** *Batın distandü.* Barsak sesleri doğal. Palpasyonla defans, rebound yok. *Dalak:7cm ve kc:9cm palpe ediliyor(HSM++).Traube alanı kapalı.*
- **Genitoüriner sistem:** Haricen erkek. Anomali yok.
- **Nöromusküler sistem:** Bilinç açık. Koopere, oryante, çevreyle ilgili. Ense sertliği, kernig, brudzunski negatif. Babinski, klonus negatif. Kranial sinir muayeneleri doğal.
- **Ekstremiteler:** Kas kitlesi ve tonusu doğal. Deformite yok.



01.11.16 LAB

- BK: 16809/mm³
- ANS: 6598/mm³
- **HB: 5.77g/dl**
- **MCV: 104.19 fL**
- MCHC: 32.71g/dl
- PLT: 442600/mm³
- Glu: 107mg/dl
- Üre: 15mg/dl
- Kre: 0.27mg/dl
- AST:62 U/l
- ALT: 90U/L
- **T. Bil: 7.19mg/dl**
- **İnd. Bil: 6.46mg/dl**
- **LDH: 480U/L**
- T.pro:7.2 g/dl
- Alb:5.3 g/dl
- Na:143 meq/l
- K: 5.1meq/l
- Ca: 9.9mg/dl
- Ürik asit:3.6mg/dl
- Retikülosit yüzdesi:%21.35
- Retikülosit:361400/mm³
- Direkt coombs:++

Özet

- Sklera ve ciltte sarılık
- HSM++
- Hgb:↓
- MCV:N/↑
- İndirekt bilürubin:↑
- LDH :↑
- Coombs testi :+
- Retikülosit :↑
- PY da:polikromazi,anizositoz.

TANI?/ÖN TANI?

Klinik seyir

- Hasta 4.ayın sonunda DsBT-İPA-Hib aşısından sonra ciltte sararma ateş emmeme şikayetleriyle dış merkeze başvurmuş.
- Hb:4.2 gelmesi üzerine 6Ü ES+İVIG almış Hb:12 ye yükselmiş.
- *Otoimmün hemolitik anemi* tanısı ile 1 ay steroid tedavisi almış.

Klinik seyir

- 14.05.16 yine aşıdan sonra başlayan ilkin benzer şikayetlerle başvuruyor.
- Hb:6.58
- Mcv:94
- D.coombs+++
- Ret:%3.26

Klinik seyir

- 5 gün steroid+ES ye cevap yok.
- Takipne
- KTA:230 atım/dk yı bulan VT
- KOÜTF ye YBÜ ihtiyacı gerekebileceği için sevk ediliyor.

Laboratuvar

19.05 hematoloji servisi

- Hb:6.4
- Wbc:63400
- Ans:55400
- Plt:168000
- T.bil:16.5
- D.bil:6.4
- T.prt:7.2
- Alb:4.5
- Na:137
- K:5.03
- Ca:8.6
- P:5.3
- Ast:65
- Alt:36
- Ldh:979
- Üre:36
- Kreatin:0.51
- Ürik asit:5.7



19.05 YBÜ

- Hb:4.52
- Wbc:51500
- Ans:45100
- Plt:167000
- T.bil:9.96
- D.bil:1.78
- T.prt:6.9
- Alb:4.2
- Na:138
- K:4.01
- Ca:8.5
- P:4.1
- Ast:55
- Alt:33
- Ldh:887
- Üre:31
- Kreatin:0.36
- Ürik ast:5.3

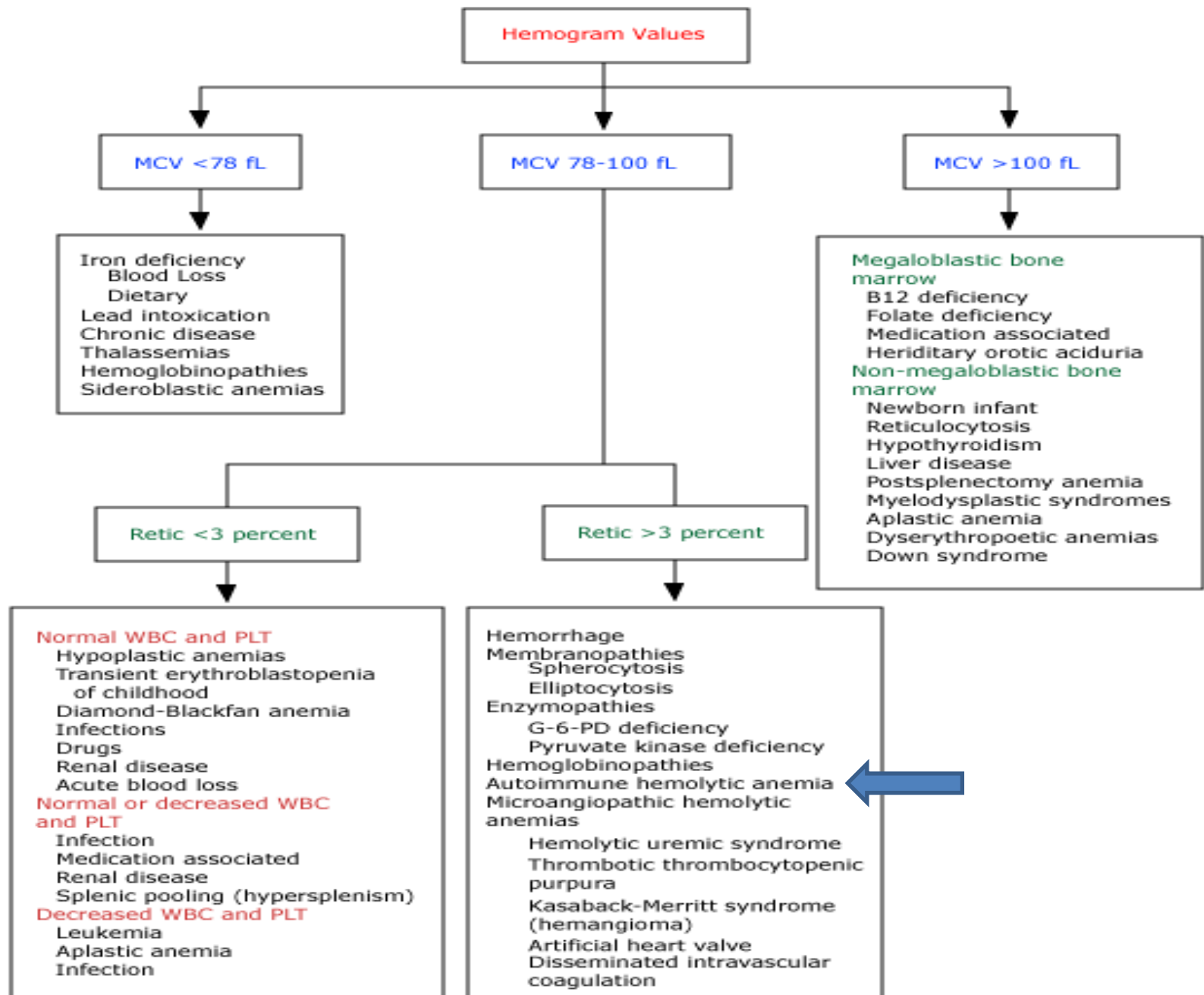
Tedavi-takip

- Deltacortil 30mg tb
- Cyclosporin 2x45mg

Haftalık kan sayımı takibi

Aylık hematoloji pol.takibi önerileriyle 02.06.16
da taburcu ediliyor

- OTOİMMUN HEMOLİTİK ANEMİ



HEMOLİTİK ANEMİLER

KALITSAL

Eritrosit membran defektleri:

herediter sferositoz,herediter eliptositoz....

Hemoglobinopatiler:

Talasemi,orak hücre anemisi....

Metabolik bozukluklar:

G6PDH eksikliği,PK eksikliği....

KAZANILMIŞ

İMMÜN HEMOLİTİK ANEMİLER

Otoimmün:

Sıcak antikor tipi,soğuk antikor tipi..

Alloimmün:

Yd hemolitik hast.,transfüzyon reax...

İlaça bağlı:

Penisilin,metil dopa

NON-İMMÜN HEMOLİTİK ANEMİLER

Kazanılmış membran defektleri:

PNH

Mekanik:

DiC,HÜS,TTP...

Sistemik hastalığa bağlı

DiĞER

Enfeksiyonlara bağlı

Malaria...

OTOİMMUN HEMOLİTİK ANEMİ

- Otoimmün hemolitik anemi (OİHA), hastanın kendi eritrositlerine karşı antikor üretmesi sonucunda, eritrositlerin parçalanması ve anemi ile karakterize bir hastalıktır.
- Eritrositlerin yıkımı çoğunlukla kc ve dalaktadır: **Ekstravaskülerdir.**
- Bazen (özellikle IgM tipi) komplemanı aktive eder ve intravasküler hemoliz olur.

ETİYOLOJİ

✓ İdiopatik(primer):%60

✓ Sekonder:%40

En sık neden enf.

En sık kollojenöz hastalık:SLE

En sık ilaç:metil dopa,penisilin

sekonder nedenlerden ayırmak için yapılacak testler:

1. Kollajen doku hastalıklarından ayırmak için: ANA, Anti DNA, lupus antikoagülanı, antifosfolipid antikorları, C3, C4, CH50
2. Kalıtsal immün yetersizliklerden ayırmak için: Kantitatif IgA, G, M, C3, C4, CH50, lenfosit alt grup analizi, çift negatif T hücre analizi
3. Lenfoproliferatif hastalıklardan ayırmak için: Lenfosit alt grup analizi, çift negatif T hücre analizi, akciğer grafisi, abdominal ultrasonografi, Gerekirse kemik iliği aspirasyonu incelenmesi
4. Enfeksiyonlardan ayırmak için: Mikrobiyolojik seroloji tetkikleri

Hastanın immun taraması

IgA:64 mg/dl (N)

IgG:610mg/dl (N)

IgM:105mg/dl (N)

KLİNİK BULGULAR:

- ✓ Solukluk
- ✓ İkter
- ✓ Takipne
- ✓ Taşikardi
- ✓ hematüri
- ✓ Splenomegali vb.

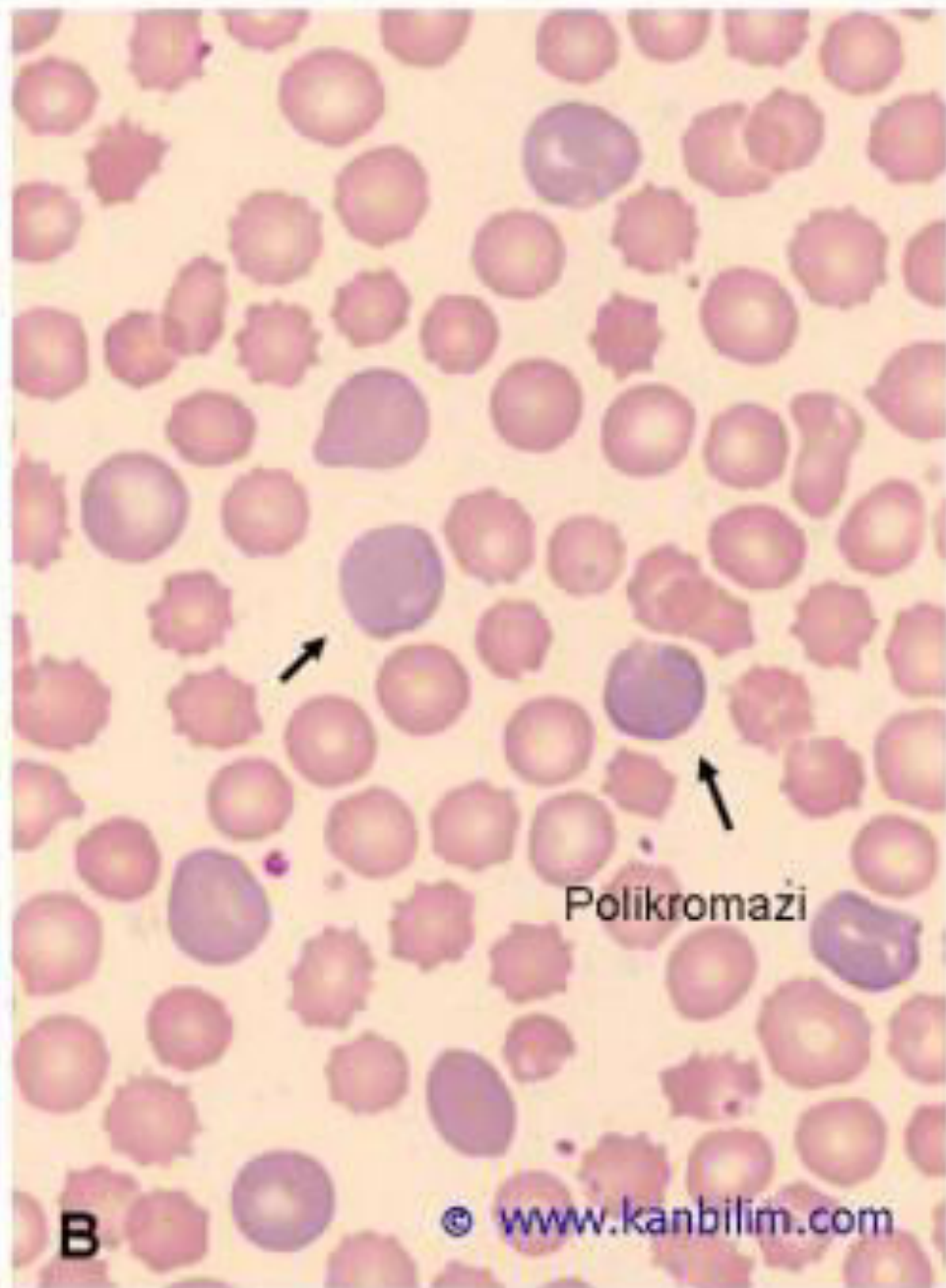
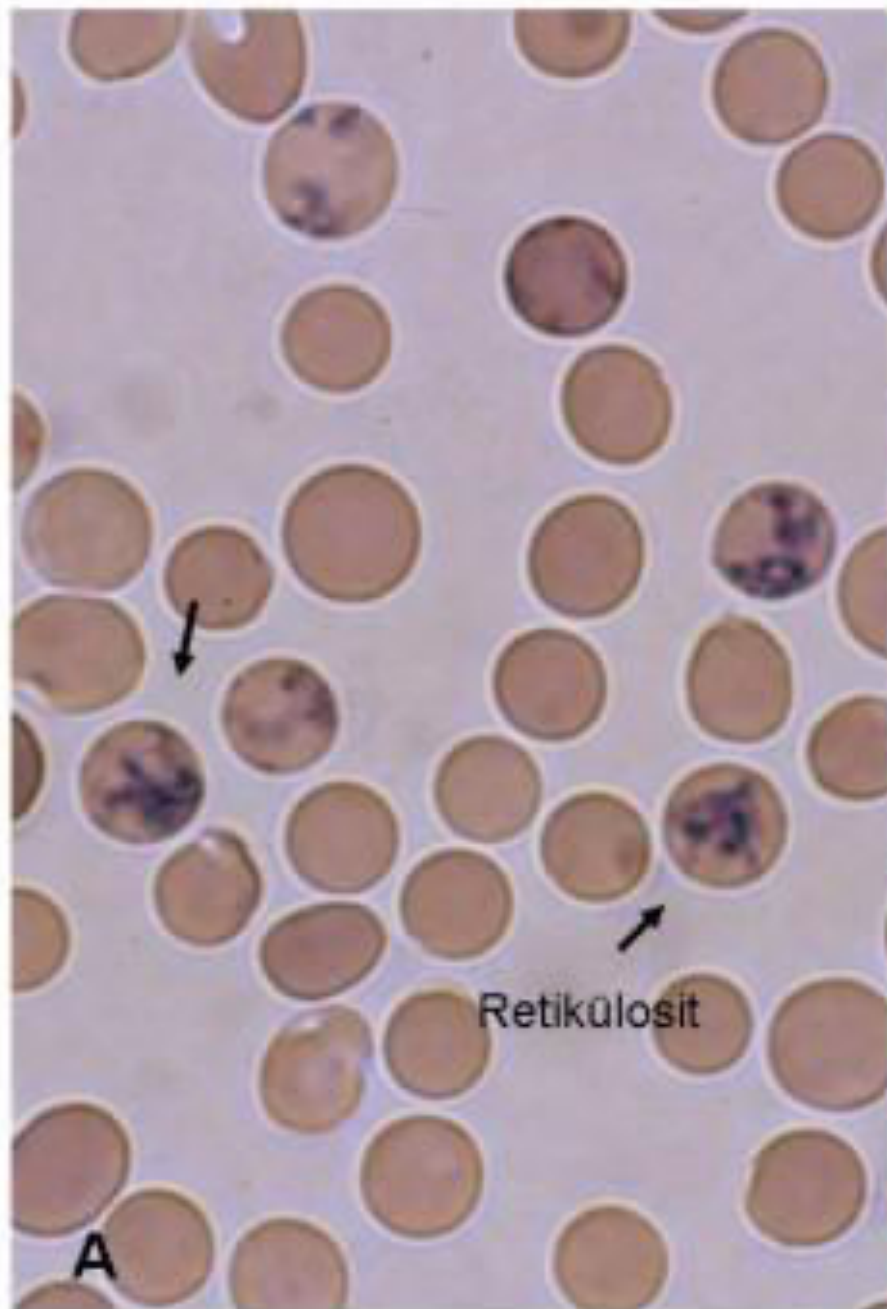
Tam kan sayımı

- ***Hemoglobin veya hematokrit** düzeyi yaşa ve cinse göre **düşük** bulunur.
- *Anemi genellikle **normokrom ve normositerdir**.
- *Sferositoz nedeniyle MCHC, **retikülositoz** nedeniyle **MCV artabilir**.
- *Lökosit ve trombosit sayısı genellikle normaldir.
- *Trombosit sayısı düşük ise immün trombositopenin de eslik ettiği düşünülür (Evanssendromu).

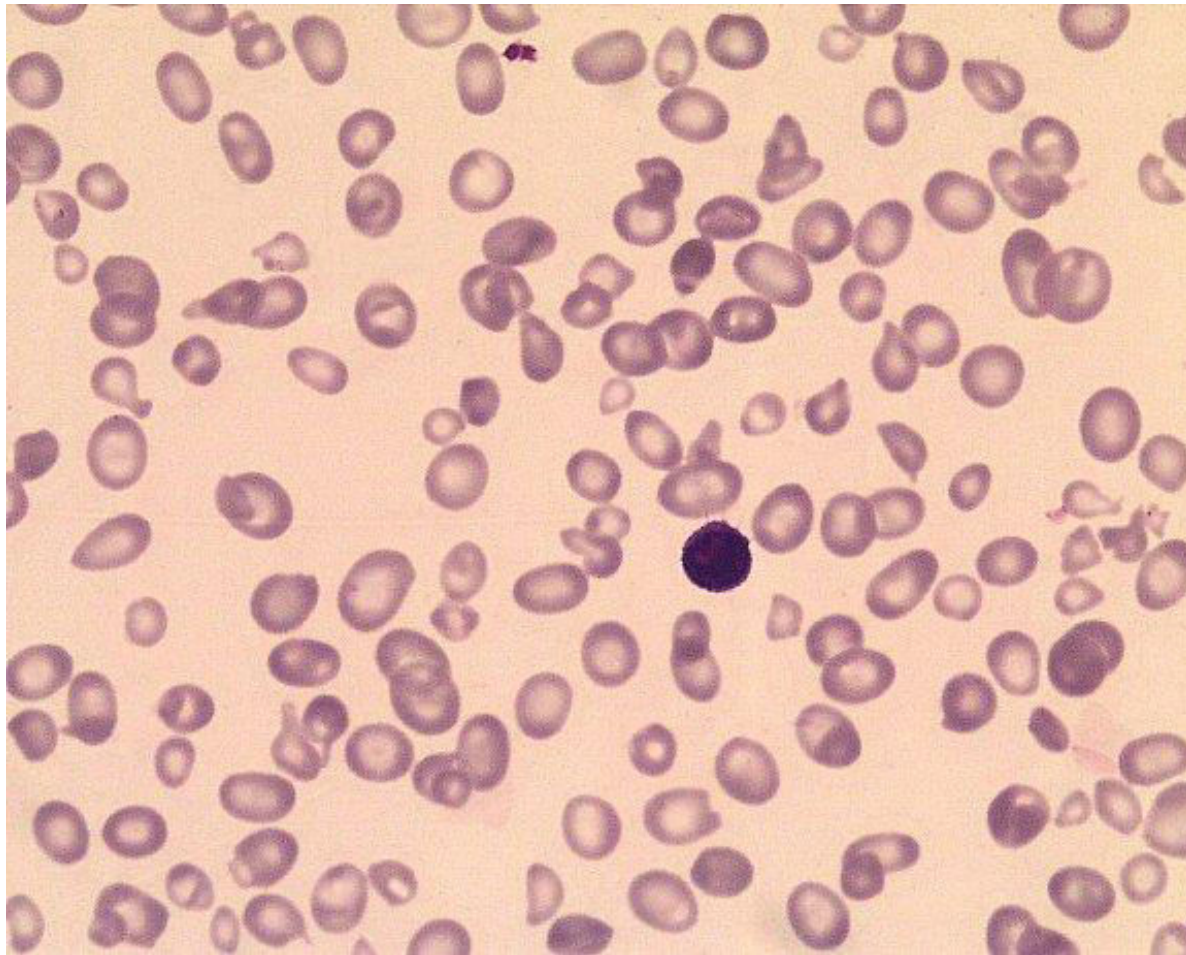
Periferik kan yayması:

Anizositoz,retikülositoz,polikromazi

Kan biyokimyası: Serum indirekt bilirubin ve LDH yükselir.



anizositoz



- a. Sekonder (altta yatan bir hastalığa bağlı) ise bu durum tedavi edilmelidir.
- b. Kortikosteroid tedavisi:
 - -Tedavide ilk seçenektir.
 - -Prednizolon veya metilprednizolon 1-2 mg/kg/gün dozunda ağızdan veya parenteral başlanır.İstenen cevap elde edilemezse veya çok ağır anemi mevcutsa steroid dozu arttırılabilir.

- * Hemoglobin düzeyi **10 g/dl** ulaştığında doz yavas olarak azaltılır. Genellikle önerilen dozun 4-6 haftada 0,5 mg/kg/gün dozuna düşülmesidir. Bu doza ulaşıldıktan sonra günlük dozun 3-4 ay gibi bir sürede azaltılarak kesilmesi önerilir.
- * Tedavi, hastaya göre 3- 12 ay ya da daha uzun sürebilir.
- * Hastanın tedaviye cevabını takip etmek için aralıklı olarak tam kan sayımı, retikülosit ve Coombs testi yapılır.
- * Direkt antiglobulin testi negatiflesmeden tedavi kesilmez.

*Steroid tedavisi kesildikten sonra otoimmün hemolitik anemi nüks edebilir. Bu nedenle hastalar tedavi kesildikten sonraki birkaç yıl izlenirler.

* Tedaviye 4-6 haftada yanıt alınamayan hastalarda veya kortikosteroid tedavisinin azaltıldığı dönemde remisyonunda kalmayan hastalarda diğer tedavi seçenekleri düşünülür

c. immünsupresif tedavi

- *Siklosporin*: 5-10 mg/kg/gün po dozunda ikiye bölünerek başlanır. Siklosporin kan düzeyine göre doz ayarlanır. Standart tedaviye dirençli hastalarda kullanılabilir.
- *Rituksimab*: 375 mg/m²/hafta IV infüzyon, hastanın cevabına göre 4 hafta uygulanır.
- Standart tedaviye dirençli hastalarda kullanılabilir.

- d. Splenektomi
- Hastanın anemisi yüksek doz steroid tedavisine rağmen düzelmiyorsa,
- Aneminin düzelmesine karşın kullanılan steroid dozuna bağlı ağır yan etkiler varsa,
- Sık tekrarlayan ve yüksek doz steroid tedavisi gerekiyorsa splenektomi önerilebilir.
- Splenektomi öncesi, hastalar, pnömokok, meningokok ve H. influenza'ya karşı aşılanır.

- e. Eritrosit Transfüzyonu

Mümkün olduğunca transfüzyondan kaçınılmalı. Ancak, hastanın hemoglobini kritik düzeye düştüğünde, tıbbi tedaviye cevap beklenirken hayat kurtarıcı olarak verilebilir

- g. intravenöz immüoglobulin tedavisi: 0,5-1g/kg/gün dozunda 5 gün verilir.
 - Steroid tedavisine yanıtız veya steroid tedavisinin uygulanmadığı hastalarda hemoglobini kısa sürede yükseltmek için denenebilir.
- h. Plazmaferez:
Verilen tedavilere cevap vermeyen hastalarda denenebilir.
- ı. Hematopoietik kök hücre transplantasyonu

Özet

- Otoimmün hemolitik anemi 1 yaş altı ve 10 yaş üstü hastalarda kronik seyirli olabilir.
- Bu hastalarda immün yetmezlikler ve kollagenöz hastalıklar açısından takip önemlidir.
- Hemolizin kontrolü zor olup çoğu zaman 2-3. bir immün supresif vermek gerekebilir.
- Hastanın tedavisi; hastalığın şiddeti, hastanın yaşı, hastanın altta yatan diğer hastalıkları, tedaviye bağlı yan etkilerin varlığı ve şiddeti, vücudun hastalığı kompanse etme yeteneğine göre ayarlanmalıdır.