



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Hematoloji Bilim Dalı Olgu Sunumu

27 Haziran 2024 Perşembe

Arş.Gör.Dr.Muhammed Enes DÜNDAR

Prof.Dr.Emine Zengin

Prof.Dr.Nazan Sarper



OLGU - 1

10 ay kız hasta

YAKINMA

Vücutta ve gözlerin beyaz kısımlarında sarılık

ÖYKÜ

- Bilinen bir hastalığı olmayan 10 aylık kız hasta.
- 2 hafta önce **ateş ve burun akıntısı şikayetiyle** dış merkeze başvurusu olmuş.
- Tetkiklerde influenza pozitifliği saptanınca hastaya **enfluvir tedavisi** başlanmış.
- 5 gün enfluvir tedavisi almış ayrıca evde ateş için **ibuprofen** kullanımı olmuş.
- Takiplerinde **vücutta ve gözlerin beyaz kısımlarında sarılık gelişmesi** üzerine tekrar dış merkez başvurusu olmuş.
- Dış merkezde yapılan tetkiklerden **Hgb:4,5 gr/dL** olunca hasta tarafımıza yönlendirilmiş.

ÖZGEÇMİŞ

- Gebelikte düzenli hekim ve ultrason izlemi mevcut.
- 39 gh sonrasında sezaryen operasyonu ile 3000 gr doğum
- Sağlık Bakanlığı Ulusal Aşı Çizelgesi'ndeki tüm aşıları tam
- Bilinen bir hastalığı yok

SOYGEÇMİŞ

- Anne: 36 yaşında, sağ-sağlıklı
- Baba: 35 yaşında, sağ-sağlıklı
- Kardeşler: 1. Çocuk: Kız, 5 yaşında, sağ-sağlıklı
2. Çocuk: Hastamız

Anne-baba akrabalığı yok.

Babaaanne : DM, hiperlipidemi Teyze : MS

FİZİK MUAYENE

Genel durum : Genel durumu orta. Halsizliği mevcut. Çevreyle ilgisiz.

Deri : Turgor -tonus doğal. Cilt rengi ikterik.

Baş -boyun : LAP palpe edilmedi.

Gözler: Skleralarda sarılık mevcut.

Solunum-sistemi: Solunum sesleri doğal, patolojik akciğer sesi duyulmadı, her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor. Takipneik

Dolasım sistemi: S1 ve S2 doğal, ek ses, üfürüm duyulmadı. Taşikardik.

Karın: Batın rahat, defans-rebound yok. Hepatomegali, splenomegali saptanmadı.

Nöroloji Muayene: Emme, yakalama refleksi mevcut. DTR ler bilateral mevcut.

Ekstremiteler: Kas tonusu doğal.

Ürogenital sistem : Haricen kız.

OLGU - 2

1 yıl 8 aylık erkek hasta

YAKINMA

Vücutta sararma, idrar renginde koyulaşma

ÖYKÜ

- Bilinen bir hastalığı olmayan 20 aylık erkek hasta.
- 10 gün önce **ateş, öksürük ve burun akıntısı** şikayetiyle aile hekimine başvurmuş.
- Parasetamol ile evde takip önerilmiş 3 gün ateş düşürücü kullanımı sonrasında 3 günlük ateşsiz takip edilen bir dönem olmuş.
- Sonrasında tekrar ateşlenme semptomu başlayınca dış merkeze başvurusu olmuş.
- Hastaya **serum tedavisi???** uygulanmış ve yapılan testlerde influenza (-) olmasına rağmen **enfluvir ile eve taburcu edilmiş.**
- Evde **cilt renginde sararma, idrar renginin çay rengi olması** üzerine tekrar dış merkez başvurusu olmuş.
- Tetkikleri yapılan hasta Çocuk Hematoloji bölümü olan bir merkeze yönlendirilmiş, hasta ve ailesi tarafımıza başvurmuş.

ÖZGEÇMİŞ

- Gebelikte düzenli hekim ve ultrason izlemi mevcut.
- 39 gh sonrasında normal spontan vajinal yol ile 4495 gr doğum
- Sağlık Bakanlığı Ulusal Aşı Çizelgesi'ndeki tüm aşıları tam
- Bilinen bir hastalığı yok

SOYGEÇMİŞ

- Anne: 35 yaşında, sağ-sağlıklı
- Baba: 35 yaşında, sağ-sağlıklı
- Kardeşler: 1. Çocuk hastamız

Anne-baba **hala - dayı çocukları**

Ailede bilinen hastalık öyküsü yok

FİZİK MUAYENE

Genel durum : Genel durumu kötü, uykuya eğilimli. Halsizliği mevcut, çevreyle ilgisiz.

Deri : Turgor -tonus doğal. Cilt rengi ikterik ve soluk.

Baş -boyun : LAP palpe edilmedi. Orofarenks doğal.

Gözler: Skleralarda sarılık mevcut.

Solunum-sistemi: Solunum sesleri doğal, patolojik akciğer sesi duyulmadı, her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor. Takipneik

Dolasım sistemi: S1 ve S2 doğal, ek ses, üfürüm duyulmadı. Taşikardik, 180/dk

Karın: Batın rahat, defans-rebound yok. Hepatomegali ve splenomegali saptandı. Karaciğer kot altından 2 cm ele gelmekte. Traube alanı kapalı.

Nöroloji Muayene: Emme, yakalama refleksi mevcut. DTR ler bilateral mevcut.

Ekstremiteler: Kas tonusu hastanın uyumsuz olması nedeniyle değerlendirilemedi.

Ürogenital sistem : Haricen erkek.

PATOLOJİK BULGULAR

1. Hasta : ÜS YE, ibuprofen kullanımı, enfluvir kullanımı, cilt renginde sararma, skleralarda sarılık, halsizlik, taşikardi, takipne
2. Hasta : ÜS YE, hastanede serum(içerik bilinmiyor), evde ateş düşürücü (parasetamol), enfluvir kullanımı, cilt renginde sararma ve solgunluk, skleralarda sararma, halsizlik, idrar renginin çay rengine dönmesi, uykuya eğilim, taşikardi, takipne



ÖN TANILARINIZ NELERDİR ?
HANGİ TETKİKLERİ İSTERSİNİZ ?



OLGU 1

WBC (Lökosit) - $31,83 \times 10^3/\mu\text{L}$	3,46 - 10,04
NEU (Nötrofil Sayısı) - $10,970 \times 10^3/\mu\text{L}$	1,47 - 7,34
LYM (Lenfosit Sayısı) - $18,080 \times 10^3/\mu\text{L}$	1,05 - 3,17
HGB (Hemoglobin) - 4,60 g/dL	12,1 - 16,6
HCT (Hematokrit) - 13,3 %	36,9 - 52,9
PLT (Trombosit) - $255 \times 10^3/\mu\text{L}$	172 - 380

Kan Grubu - 0
Rh Tayini - Rh(+)

Direkt Coombs - POZİTİF(+)

Retikülosit Sayısı - $0,2074 \times 10^6/\mu\text{L}$	0,0188 - 0,1086
Retikülosit Yüzdesi - 20,14 %	0,42 - 2,23

Açlık Kan Şekeri (AKŞ) - 90,6 mg/dL	74 - 106
Ürea - 33,1 mg/dL	16,6 - 48,5
Kreatinin - 0,3 mg/dL	0,5 - 0,9
Bilirubin, Total - 2,23 mg/dL	<1,2
Bilirubin, Direkt - 0,80 mg/dL	<0,30
Bilirubin, İndirekt - 1,43 mg/dL	<0,9
AST (SGOT) - 65 U/L	<32
ALT (SGPT) - 11 U/L	<33
LDH - 901 U/L	135-214
Albumin - 46,5 g/L	39,7 - 49,4
Sodyum (Na) - 145 mmol/L	136 - 145
Potasyum (K) - 5 mmol/L	3,5 - 5,1
Klor (Cl) - 108 mmol/L	98 - 107
Düzeltilmiş Kalsiyum - 10,12 mg/dL	8,60 - 10,60
Magnezyum (Mg) - 2,38 mg/dL	1,6 - 2,6
Ürik asit - 3,6 mg/dL	2,4 - 5,7
CRP - 4,71 mg/L	<5

OLGU 2

WBC (Lökosit) - $7,83 \times 10^3/\mu\text{L}$	3,46 - 10,04
NEU (Nötrofil Sayısı) - $4,230 \times 10^3/\mu\text{L}$	1,47 - 7,34
LYM (Lenfosit Sayısı) - $3,030 \times 10^3/\mu\text{L}$	1,05 - 3,17
HGB (Hemoglobin) - 5,10 g/dL	12,1 - 16,6
HCT (Hematokrit) - 12,6 %	36,9 - 52,9
PLT (Trombosit) - $352 \times 10^3/\mu\text{L}$	172 - 380

Kan Grubu - AB
Rh Tayini - Rh(+)

Direkt Coombs - POZİTİF(+)

C3d. - POZİTİF(+)

IgG . - NEGATİF(-)

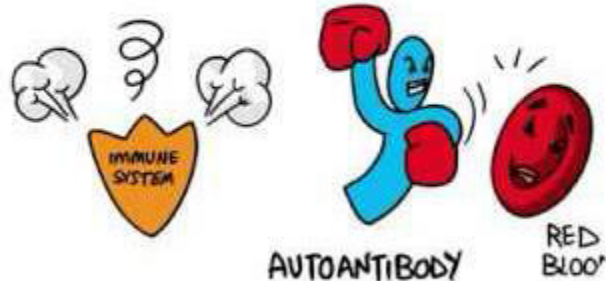
Retikülosit Sayısı - $0,0254 \times 10^6/\mu\text{L}$	0,0188 - 0,1086
Retikülosit Yüzdesi - 1,68 %	0,42 - 2,23

Açlık Kan Şekeri (AKŞ) - 95 mg/dL	74 - 106
Ürea - 43,1 mg/dL	16,6 - 48,5
Kreatinin - 0,41 mg/dL	0,5 - 0,9
Bilirubin, Total - 5,51 mg/dL	<1,2
Bilirubin, Direkt - 0,64 mg/dL	<0,30
Bilirubin, İndirekt - 4,87 mg/dL	<0,9
AST (SGOT) - 580,3 U/L	<32
ALT (SGPT) - 166 U/L	<33
LDH - 3760 U/L	135 - 214
Albumin - 34,6 g/L	39,7 - 49,4
Sodyum (Na) - 131 mmol/L	136 - 145
Potasyum (K) - 4,77 mmol/L	3,5 - 5,1
Klor (Cl) - 96 mmol/L	98 - 107
Düzeltilmiş Kalsiyum - 9,54 mg/dL	8,60 - 10,60
Magnezyum (Mg) - 2,24 mg/dL	1,6 - 2,6
Ürik asit - 3,5 mg/dL	2,4 - 5,7
CRP - 36,89 mg/L	<5

OTOİMMUN HEMOLİTİK ANEMİ

- Hastanın kendi eritrositlerine karşı antikor üretilmekte ve antikorlarla kaplanmış eritrositler kısa sürede retiküloendotelyal sistemde, özellikle de dalakta parçalanmaktadır.
- Klinik bulgular otoantikorların izotipi, ısı reaktivitesi ve kompleman bağlanma özelliklerine göre değişmekle birlikte tümünde eritrosit ömrü kısalmıştır ve hemolize bağlı olarak anemi gelişir.
- 3 tip otoimmün hemolitik anemi tanımlanmıştır.

AUTOIMMUNE HEMOLYTIC ANEMIA (AIHA)



İNSIDANS

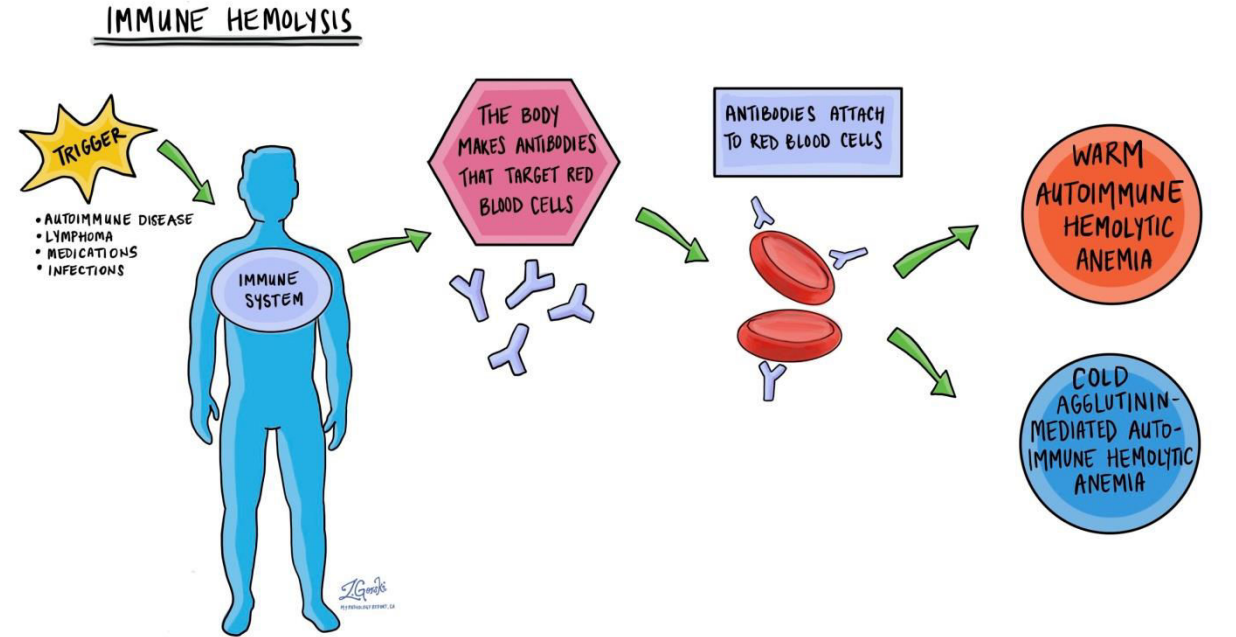
- Çocuklarda 0.8 - 1.25 /100.000 oranında görülme sıklığı değişmektedir.
- Bebeklikten ergenliğe kadar herhangi bir yaşta görülebilir.

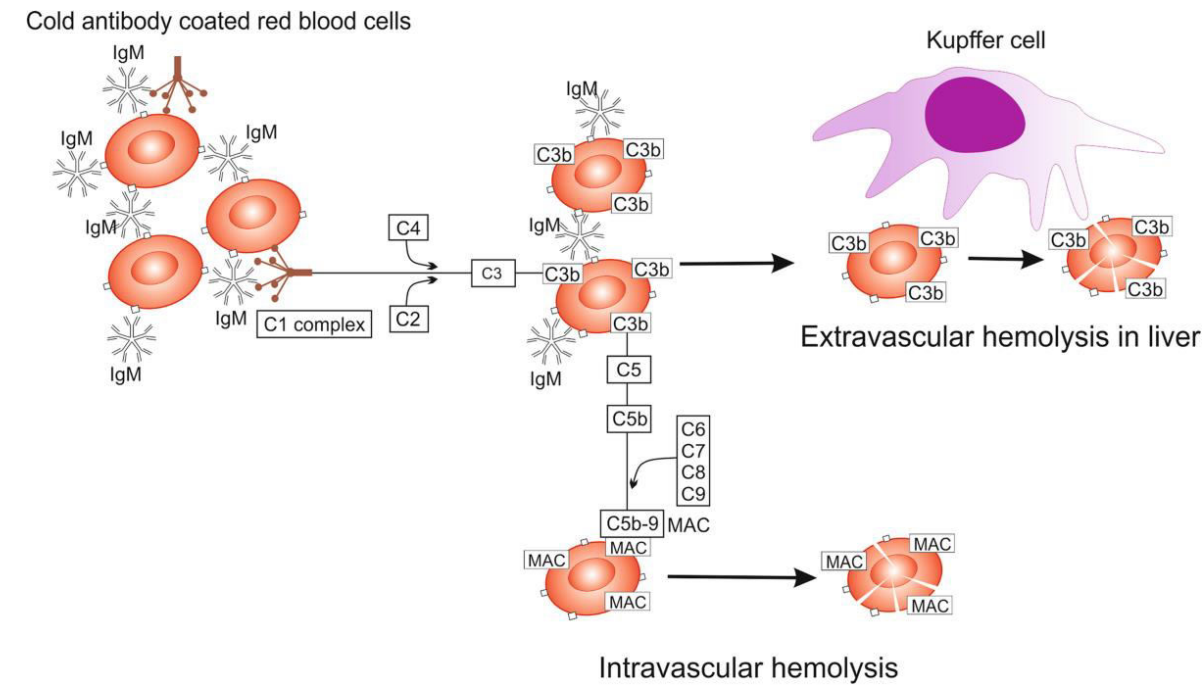
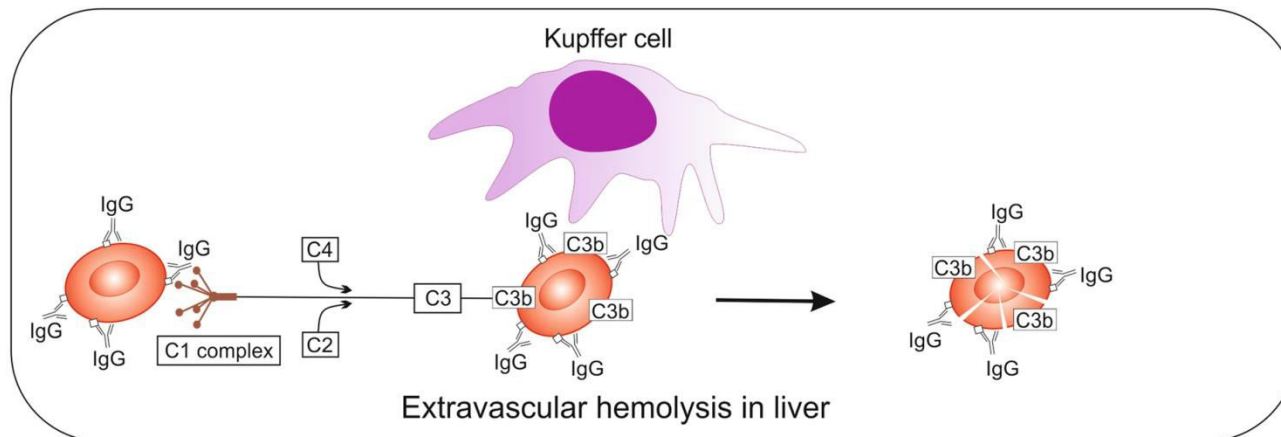
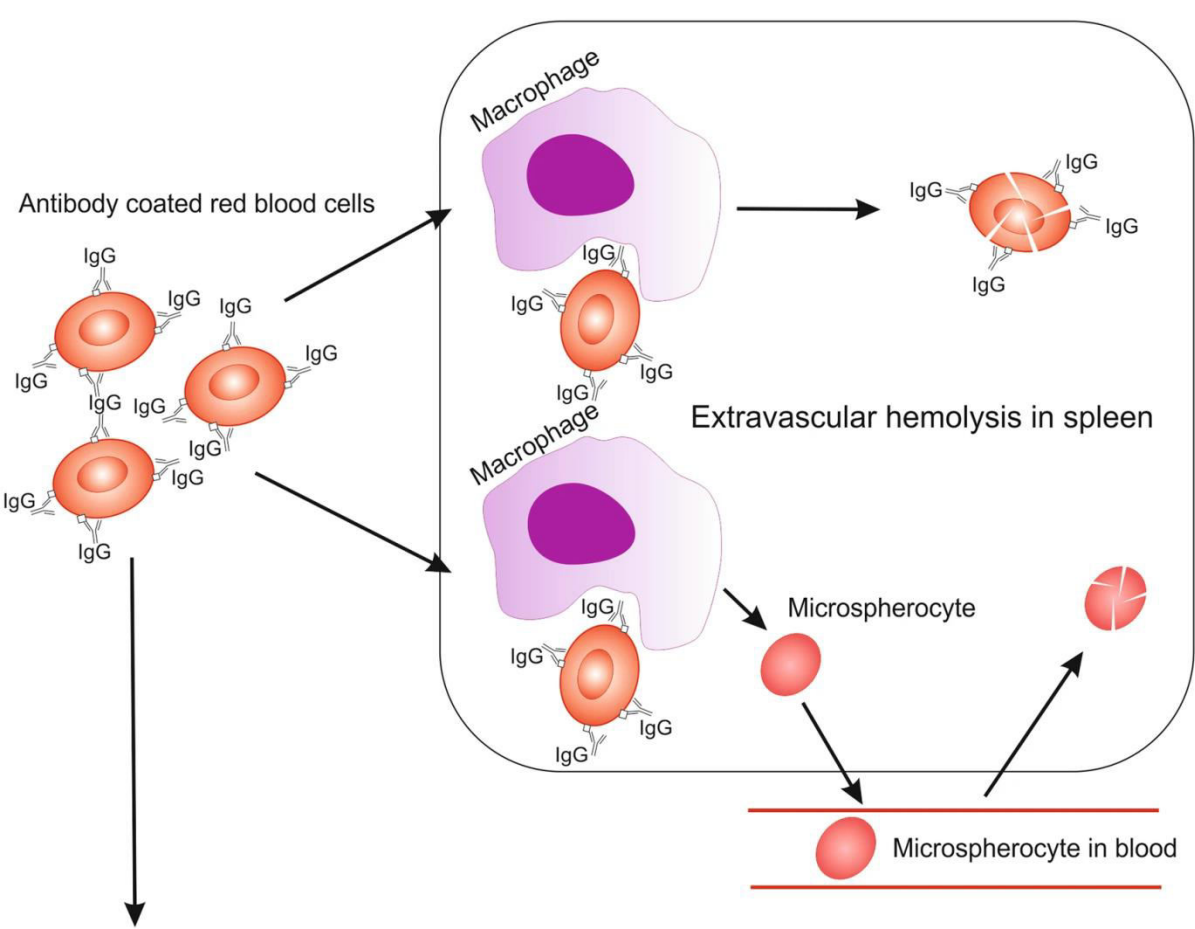
OTOİMMUN HEMOLİTİK ANEMİ TIPLERİ

1.Sıcak Antikorlara Bağlı Otoimmün Hemolitik Anemi

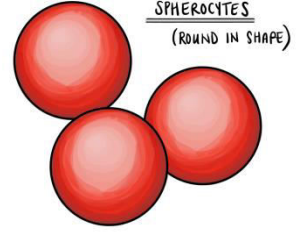
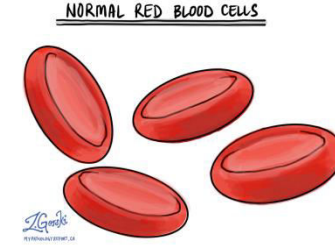
2.Soğuk Aglütinin Hastalığı

3.Paroksizmal Soğuk Hemoglobinürisi





TIPLER, ETYOLOJİ VE PATOGENEZ



1. Sıcak Antikorlara Bağlı Otoimmün Hemolitik Anemi

- 37 °C'de eritrositlerin yüzeyindeki antijenlere bağlanan IgG sınıfından antikorlar ile oluşur.
- Bazı olgularda komplemana bağlanarak damar dışı hemolize yol açar.
- İki klinik tablo görülür.
- **Akut Geçici Tip** : Sıklıkla solunum yolu enfeksiyonunu izleyen solukluk, sarılık, ateş, hemoqlobinüri ile akut başlar. Genellikle altta yatan başka bir hastalık yoktur. Hastaların %70-80'i 2-12 yaşta görülür. 3-6 ay sürer. Steroide yanıtı iyidir, tamamen iyileşir.
- **Kronik Tip** : Çoğu kez süt çocuklarında ya da 12 yaştan büyük çocuklarda görülür. Bu tipte diğer kan hücrelerinde düşüklük olabilir. Hemoliz aylar-yıllar sürer. Steroide yanıt olmayabilir. Mortalite altta yatan hastalığa bağlıdır ve %10 kadar yüksektir.

TIPLER, ETYOLOJİ VE PATOGENEZ - 2

2. Soğuk Aglütinin Hastalığı

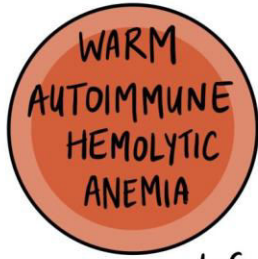
- 37 °C'nin altında eritrosit antiijenlerine ve komplemana bağlanarak damar içi hemolize yol açan IgM sınıfı antikorlarla oluşur.
- Primer olarak gelişebilir ya da Mycoplasma Pneumonia ve Epstein Barr enfeksiyonuna veya lenfoproliferatif hastalıklara ikincil olarak olabilir.
- Çocuklarda kendiliğinden iyileşen akut hemoliz atağıyla karakterizedir ve erişkinlere göre daha az görülür.
- Hastalar soğuktan kaçınmalıdır.
- Steroidlere yanıtı iyi değildir. Ağır olgularda immunsupresif tedavi gerekebilir.



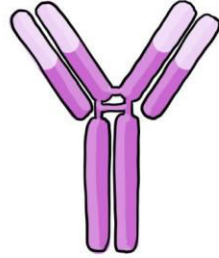
TIPLER, ETYOLOJİ VE PATOGENEZ - 3

3.Paroksizmal Soğuk Hemoglobinürisi

- 4°C'de eritrosit antiijenlerine ve komplemana bağlanarak damar içi hemolize yol açan IgG sınıfından antikorlar ile oluşur.
- Hastaların %30 u bu tiptir.
- Genellikle kızamık gibi viral bir enfeksiyondan sonra veya sifilizde görülür.
- Kendiliğinden iyileşir, ancak hasta soğuğa maruz bırakılmamalıdır.
- Ağır anemide kan transfüzyonu gerekebilir.



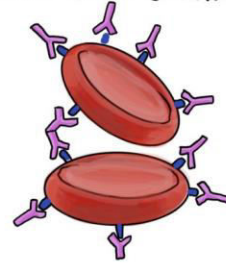
IgG ANTIBODY:



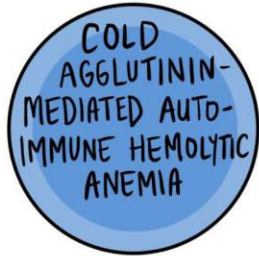
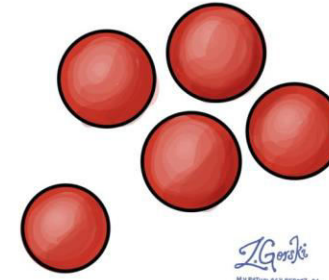
OPTIMAL TEMPERATURE FOR REACTIVITY:

37°C

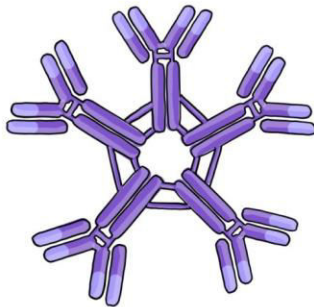
IgG REACTS AGAINST PROTEIN ANTIGEN ON RED BLOOD CELL SURFACE



SPHEROCYTES



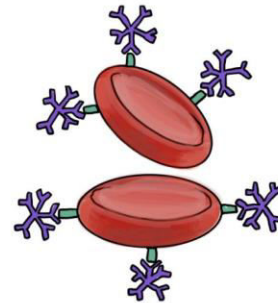
IgM ANTIBODY:



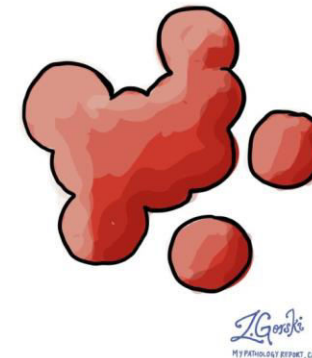
OPTIMAL TEMPERATURE FOR REACTIVITY:

<30°C

IgM REACTS AGAINST POLYSACCHARIDE ANTIGEN



RED CELL AGGLUTINATES



ETYOLOJİ, PATOGENEZ - 4

İdiopatik Otoimmün Hemolitik Anemi

- Antikor yapımının nedeninin belirlenemediği olgular bu tanıyı alır.
- Sıcak antikorlara bağlı otoimmün hemolitik anemiler en sık görülen idiyopatik hemolitik anemilerdir.
- İdiyopatik otoimmün hemolitik anemilerin bazılarında yakın zamanda geçirilmiş virüs benzeri hastalık öyküsü olsa da birlikte bir sistemik hastalık yoktur.
- Bazı olgularda sistemik lupus eritramatozus, immün yetersizlik, enfeksiyonlar (mycoplasma, ebv...), lösemi, lenfoma, paroksizmal nokturnal hemoglobinüri, gibi altta yatan bir hastalık vardır. Bu durumda otoimmün hemolitik anemi sekonder olarak düşünülür.
- İmmün hemoliz olgularının %20'si de ilaçlara bağlıdır. Penisilin, sefalosporinler, fenasetin, kinidin, alfa-metildopa direkt olarak veya yaptıkları immün kompleksler ile eritrosit yüzeyine bağlanarak antikor yapımına ve hemolize yol açarlar.

Otoimmün Hemolitik Anemi ile İlişkili İlaçlar

Drugs associated with autoimmune hemolytic anemia and/or a positive direct antiglobulin test (DAT; Coombs test)

Antibiotics	NSAIDs and analgesic/antipyretics	Anti-cancer drugs	Other
- Amoxicillin - Amphotericin B - Ampicillin - Cefazolin - Cefotaxime - Cefotetan - Cefoxitin - Ceftazidime - Ceftizoxime - Ceftriaxone - Cefuroxime - Cephalexin - Cephalothin - Chloramphenicol - Ciprofloxacin - Erythromycin - Isoniazid - Levofloxacin - Mefloquine - Nafcillin - P-aminosalicylic acid - Penicillin - Piperacillin - Pyrimethamine - Quinidine - Quinine - Rifampin - Stibophen - Streptomycin - Teicoplanin - Temafloxacin - Tetracycline - Ticarcillin - Trimethoprim/sulfamethoxazole	- Acetaminophen - Aspirin - Azapropazone - Diclofenac - Dipyron - Ibuprofen - Methadone (positive DAT only) - Naproxen - Phenacetin - Sulfasalazine - Sulindac - Tolmetin	- Alemtuzumab - Atezolizumab - Bendamustine - Carboplatin - Cisplatin - Cladribine - Fluorouracil - Fludarabine - Imatinib - Ipilimumab - Methotrexate - Nivolumab - Oxaliplatin - Pembrolizumab - Pemetrexed - Pentostatin	- Alemtuzumab - Antazoline - Buthiazide - Carbimazole - Catechin - Chlorinated hydrocarbon insecticides - Chlorpromazine - Chlorpropamide - Cyclofenil - Cyclosporin - Diethylstilbestrol - Furosemide (positive DAT only) - Hydrochlorothiazide - Insulin - Methadone (positive DAT only) - Methotrexate - Nomifensine - Probenecid - Puerarin (Chinese herb) - Quinidine - Quinine - Radiocontrast medium - Tolbutamide - Triamterene - Trimellitic anhydride (used in dyes, resins)

Only drugs with more than one case report of drug-induced AIHA are listed. Drugs that belong in two classes are listed under both. Refer to UpToDate for further information about patient evaluation and management.

DAT: direct antiglobulin (Coombs) test; NSAIDs: nonsteroidal antiinflammatory drugs; AIHA: autoimmune hemolytic anemia.

References:

- Garratty G, Arndt PA. Drugs that have been shown to cause drug-induced immune hemolytic anemia or positive direct antiglobulin tests: Some interesting findings since 2007. *Immunohematology* 2014; 30:66.
- Maurin C, Vassal O, Darien M, et al. Immune hemolysis secondary to injection of contrast medium. *Transfusion* 2018; 58:2113.
- Sharma P, Saksena A, Diaz A, et al. Severe autoimmune intravascular hemolytic anemia in patients receiving alemtuzumab for multiple sclerosis. *Blood Adv* 2023; 7:2534.

Tablo 24. Otoimmün hemolitik anemiye neden olan ilaçlar

Asetaminofen	Dietilstilbesterol	Omeprazol
Alfa-interferon	Doksepin	Penisillin G
Aminopirin	Eritromisin	Fenasetin
p-aminosalisilik asid	Fenfluramin	Podofilotoksin
Amfoterisin B	5-florourasil	Probenesid
Ampisilin	Hidralazin	Prokainamid
Karbenisilin	Hidroklorotiazid	Kinidin
Karbimazol	İbuprofen	Kinin
Karboplatin	İnsulin	Ranitidin
Sefotaksim	İzoniazid	Rifampin
Sefotetan	Levodopa	Stibofen
Sefoksitin	Mefenamik asid	Streptomisin
Seftazidim	Melfalan	Sulfonilüre türevleri
Seftriakson	Mesantoin	Sulindak
Sefaloridin	Metadon	Suramin
Sefalotin	Metisilin	Teniposid
Klorambusil	Metotreksat	Tiazidler
Klorpropamid	Metildepo	Tiopental sodyum
Sisplatin	Nafsilin	Tioridazin
Diklofenak	Nalidiksik asid	Triamteren

İKİNCİL GELİŞEN OTOİMMÜN HEMOLİTİK ANEMİ

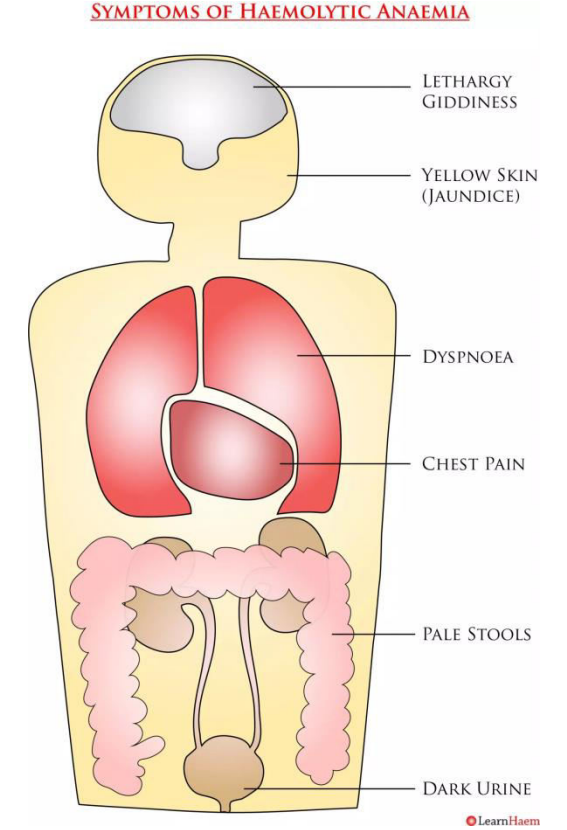
- Sistemik Lupus Eritramatozus
- Sjögren Hastalığı
- Skleroderma
- Juvenil İdiopatik Artrit
- Dermatomyozit
- Vitiligo
- Ülseratif Kolit
- Otoimmun Hepatit
- Tip 1 Diyabetes Mellitus
- Otoimmun Tiroidit
- Otoimmun Lenfoproliferatif Sendrom
- İmmun Yetmezlik
- Evans Sendromu
- Malignite (Hodgkin lenfoma, akut lösemi, myelodisplazi
- Enfeksiyon(M. Pneumoniae, Epstein-Barr virüsü)
- Transplantasyon
- İlaçlar

KLINIK BELİRTİ VE BULGULAR

- Halsizlik
- Yorgunluk
- Solgunluk
- Nefes darlığı
- Baş dönmesi
- Skleralarda sarılık
- Kola veya çay rengi idrar



- Karın ağrısı
- Hepatomegali
- Splenomegali
- Taşikardi
- Takipne
- Ateş
- Soğukla karşılaşınca oluşan akrosiyanoz, kol ve bacaklarda livedo retikularis.



KLINİK BELİRTİ VE BULGULAR - 2

- Genellikle hemoglobin 6g/dL'den azdır.
- Periferik kan yaymasında sferositoz, çok sayıda retikülosit ve bazen normoblast görülür.
- Genellikle retikülositoz görülmekle birlikte çok akut durumlarda retikülosit sayısı henüz yükselmemiş olabilir.
- Lökosit ve trombosit sayısı genellikle normaldir.
- Ender olarak immün trombositopenik purpura ile birlikte görülen olgulara "Evans Sendromu" adı verilir.
- Eritrosit içi enzimler açığa çıktığından dolayı LDH, AST, İndirekt bilirubin artmış, haptoglobulin azalmıştır.

TANI

- Otoimmün hemolitik aneminin tanısında en önemli ve yararlı test Direk Antiglobulin Testi (DAT - Coombs Testi)'dir.
- Bu test ile dolaşan eritrositler üzerindeki IgG ve IgM sınıfı antikorlar ve kompleman komponentleri araştırılır, bu antikorların varlığında test kuvvetli pozitifdir.
- Bazen hastanın eritrositlerinde görülen spontan aglütinasyon, kan grubunun yanlış olarak AB rh + olarak saptanmasına yol açar.
- Eritrosit membranına bağlanmış IgG molekül sayısı çok az olan olgularda direkt Coombs testi negatif sonuçlanabilir. Bu olgularda antikorları göstermek için indirekt Coombs testi ve özel testler gerekir.



AYIRICI TANI - IMMUN OLMAYAN HEMOLITIK ANEMILER

Intrinsik Hemolitik Anemiler

- Hemoglobinopatiler
 - SCD
 - Talasemiler
 - Anstabil hemoglobin varyantları
- Eritrosit Membran Defektleri
 - Herediter Sferositoz
 - Herediter Eliptositoz
 - Herediter Stomatositozis
 - Herediter Kserositozis
- Enzim Defektleri
 - GP6D Eksikliği
 - Pürivat Kinaz Eksikliği
 - Diğer Glikolitik Enzimlerin Eksikliği(fosfofruktokinaz eks.,fosfogliseratkinaz eks.,aldolaz eks.,

Ekstrinsik Hemolitik Anemiler

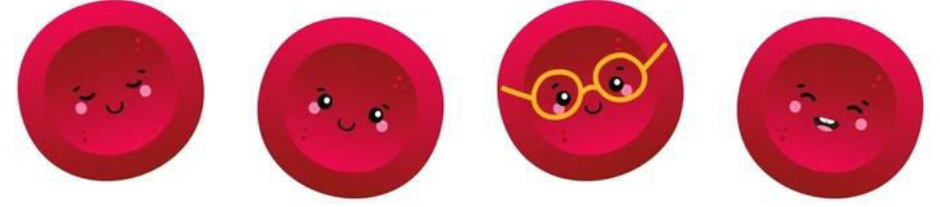
- Hipersplenizm
- Sistemik Hastalık
- İlaçlar ve Toksinler
- Mekanik Hasar (yapay kalp kapakları, Kasabach Merrit Fenomeni)
- Wilson Hastalığı
- Mikroanjiyopatiler
 - HUS
 - TTP
 - DIC
- PNH

TEDAVI



- Tedavi aneminin şiddetine ve gelişim hızına göre yapılır.
- Yakın zamanda geçirilmiş viral enfeksiyon sonrası gelişen hafif anemide (Hgb: 9-12g/dL) gözlem yeterli olabilir.
- Hgb 6-9 g/dL ise tedavi edilir.
- Soğuk Antikorların varlığında hasta sıcak tutulur.
- Sıcak antikorlara bağlı hemolitik anemide ilk seçenek kan transfüzyonu ve steroid tedavisidir.
- Uygun kan seçimi sorun olabilir. Coombs yöntemi ile hasta eritrositlerinin en az aglütinasyonuna neden olan kan tercih edilmelidir.

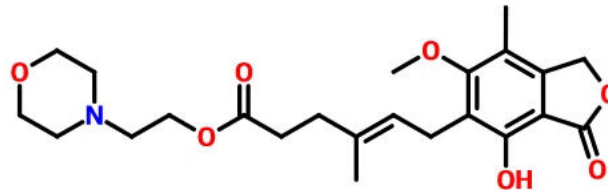
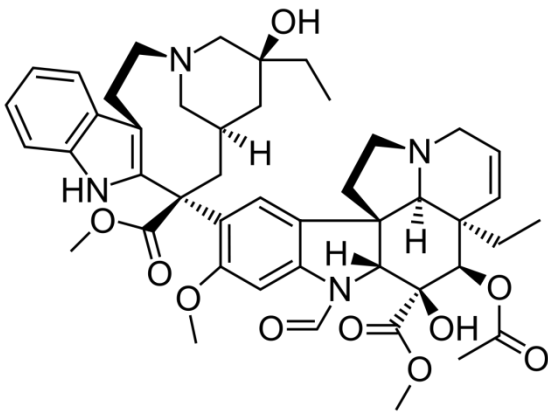
TEDAVI - 2



- **Anemisi ağır olan olgularda:** Hastane yatışı gerektiren (örn hgb: <6 ila 7 g/dL) çocuklarda 24 - 72 saat boyunca her 6 ila 8 saatte bir 0.5 - 1 mg/kg/doz intravenöz metil prednisolon, takibinde oral metilprednisolon (2-3 bölünmüş dozda 2mg/kg)
- **Hızla gelişen ve şiddetli hemolizi olan olgularda:** 30 mg/kg günde 1 kez 3 gün boyunca metilprednisolon iv, maks:1gr)
- **Hafif vev orta derecede anemisi olan olgularda :** hafif ve orta derecede anemisi olan olgularda (örn hgb: >7 ila 8 g/dL) 2 ila 3 bölünmüş dozda 2mg/kg/gün oral metilprednisolon
- Tedavi hastanın hemoglobin konsantrasyonu, retikülosit ve coombs testi sonucuna göre 3 ay veya daha fazla süre sürdürülür.
- Oral metilprednisolon tedavisi 2-4 hafta sonra hmg >9-10 g/dl prednisolon dozu azaltılır. (1mg/kg) takiplerine göre azaltılarak kesilir.

TEDAVI - 3

- Steroide yanıtıız olgularıda İVİG, plazmaferez, splenektomi de yararlı olabilir.
- Bazı kronik olgularıda siklosporin, Mycofenolat mofetil, danazol, siklofosfamid, azotiopürin, vinkristin gibi immunosupresif tedaviden ritüksimab gibi antikor oluşturan hücreleri hedefleyen tedavilerden de yarar görebilir.



PROGNOZ

- Akut olgularda prognoz iyidir.
- Bazı ağır olgularda kortikosteroidler, immunosupresifler, splenektomi ve timektomiye yanıt alınamaz. Böyle olgularda doku grubu uygun kardeşten kemik iliği nakli düşünülebilir.
- Lenfoma ve lupusla birlikte görülen otoimmün hemolitik anemi olgularında prognoz altta yatan hastalığa bağlıdır.
- Sıcak antikorlarla gelişen otoimmün hemolitik aneminin kronik tipinde mortalite %10 lara kadar varabilir.

AKILDA KALMASI GEREKENLER

- Viral enfeksiyonlar immün veya nonimmün şekilde hemolitik anemi yapabilirler.
- Hastalara verilen ilaçların yan etkileri düşünülerek hastalara verilmeli, gereksiz ilaç kullanımından kaçınılmalıdır.
- Otoimmün hemolitik anemide bazen retikülosit sayısı ve yüzdesi yüksek olmayabilir. Eritrositlere karşı gelişen antikorlar retikülositlere karşı da gelişerek retikülositlerin de yok olmasına neden olabilir.
- Otoimmün hemolitik anemide kan grubuna dikkat edilmelidir. Kan grubu AB Rh + olarak görülen hastalarda dikkatli olunmalı, kan grubu iyice araştırılmalı, transfüzyon yapılacaksa hastanın kanıyla en az aglütinasyona neden olan kan transfüze edilmelidir.
- Akut gelişen Otoimmün hemolitik anemiler hematoloji acillerinden biri sayılır. Hasta hızla kalp yetmezliğine gidebilir. Bu nedenle Otoimmün hemolitik anemi tanısı hızla konulmalı ve hastanın transfüzyon ve tedavisine hızla başlanmalıdır.

KAYNAKÇA

- Neyzi, O., Ertuğrul, E., & Darendeliler, F. (2020). *Pediyatri*. Nobel Tıp Kitabevleri.
- www.uptodate.com
- Derneği, T. H. Otoimmün hemolitik anemi tanı ve tedavi kılavuzu 2011.

