



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Hematoloji BD
Olgu Sunumu

26 Haziran 2018 Salı

İnt. Dr. Burcu Çetinel



KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

Çocuk Hematoloji
Olgu Sunumu
Süt Çocuğunda Nötropeni
İnt.Dr.Burcu ÇETİNEL

1 yaşı kız hasta

►Yakınma: Ateş, öksürük

- ▶ **Hikaye:** 9. ayında öksürük ve ateş şikayetleri ile dış merkeze başvuran hastanın yapılan tetkiklerinde nötrofil sayısı **190/ μ l** saptanmış.
- ▶ İlk olarak virüs nedenli bir enfeksiyona bağlı kemik iliği baskılanması düşünülmüş.
- ▶ 10 gün sonra kontrol hemogramı bakılması planlanmış.
- ▶ Kontrol hemogramında nötrofil sayısı **150/ μ l** gelmesi üzerine hasta çocuk hematoloji bölümüne yönlendirilmiş.

► **Özgeçmiş:** Bilinen bir hastalığı yok.

38.GH sezeryan ile 3020 gram doğmuş.
Yenidoğan yoğun bakım ünitesi yatış
öyküsü yokmuş.

Anne sütü ile beslenmiş.

Tekrarlayan enfeksiyonları yokmuş.

Anne baba arasında akrabalık öyküsü
yokmuş.

Soygeçmiş:

Anne: 29 yaş,sağ,bilinen bir hastalığı yok.

Baba: 29 yaş,sağ,bilinen bir hastalığı yok.

1.çocuk: 4 yaş,kız, bilinen bir hastalığı yok.

Kullandığı ilaçlar:

Devit damla : 3 damla/gün

Vegaferon damla: 5 damla/gün

- ▶ **FM:** tartı:7200 gram (3-10 persentil arası)
- ▶ Boy: 67 cm (10 persentil)
- ▶ Baş çevresi: 45 cm (50-75 persentil)
- ▶ Orofarenks doğal
- ▶ Solunum sesleri bilateral doğal
- ▶ S1+S2+ ek ses -
- ▶ Batın rahat. Rebound, defans yok
- ▶ HSM yok

LABORATUVAR

► HEMOGRAM:

► 16.04.2018

► WBC: 3030/ μ l

► NEU: 190/ μ l

► LYM: 2520/ μ l

► HGB: 10.8 g/dl

HCT: %30.6

MCV: 68.6 fL

PLT: 212000/ μ l

Periferik Yayma : Atipik hücre görülmedi.

- ▶ %5 Nötrofil
- ▶ %83 Lenfosit
- ▶ %10 Monosit
- ▶ %1 Eozinofil
- ▶ %1 Bazofil

Aralıklarla yapılan hemogramlardaki nötrofil sayısı:

- ▶ 16.04.2018: **190**/μl
- ▶ 25.04.2018: **150**/μl
- ▶ 26.04.2018: **154**/μl
- ▶ 11.05.2018: **153**/μl
- ▶ 14.05.2018: **153**/μl

KLİNİK SEYİR

- Hastanın enfeksiyona bağlı kemik iliği baskılanması açısından takip edilirken **püstüler lezyonlarının** olması üzerine 25.05.2018'de bakılan hemogramında nötrofil sayısı **148/ μ l** saptandı







PATOLOJİK BULGULAR

- ▶ Ard arda bakılan hemogramlarda nötrofil sayısının $<200/\mu\text{l}$ saptanması
- ▶ Püstüler lezyonların oluşması

TANINIZ NEDİR????

AYIRICI TANI:
ENFEKSİYON
İLAÇLAR
OTOİMMUN NÖTROPENİ
SİKLIK NÖTROPENİ
KONJENİTAL NÖTROPENİ

NÖTROPENİYE NEDEN OLAN İLAÇLAR:

Analjezik ve NSAİİ:

Dipyrrone, Ibuprofen

Antiepileptik ilaçlar :

Valproic asit

Kardiyovaküler ilaçlar:

Digoxin, Furosemide

Antibiyotik:

Sefalosporin



► Ön Tanıda: Konjenital
Nötropeni düşünüldü

KLİNİK İZLEM

Konjenital nötropeni tedavisinde enfeksiyonları önlemek amacıyla:

G-CSF(Filgrastim, Lenograstim) kullanılmaktadır.

G-CSF kullanan hastaların >%90 nötrofil sayısı normale geldiği saptanmış.

Bu şekilde enfeksiyon sıklığının azaldığı görülmüş.

Hastamıza haftada 3 kez 100 mikrogram Neupogen(G-CSF) tedavisi başlandı.

1 haftalık Neupogen tedavisi sonrası kontrol hemogramında nötrofil sayısı 3774/ μ l saptandı.

Tedavide nötrofil sayısının normale geldiği saptanmış ve enfeksiyonların bu şekilde sıklığının azaldığı görülmüş.

Konjenital n tropeni a ısından yapılan
ela2,hax1 gen analizi planlandı. Sonu 
bekleniyor.

Hastanın izlem s resi 2 aydır. İzlemdede
G-CSF kesildi inde n tropeni g r lmezse
olgu edinsel olabilir.

NÖTROPENİYE YAKLAŞIM

Nötropenin Tanımı

<12 ay : <1000/ μ l

>12 ay : <1500/ μ l

Hafif nötropeni: 1000-1500/ μ l

Orta nötropeni: 500-1000/ μ l

Ağır nötropeni: <500/ μ l

- Nötropeni, çocukluk çağlarında çok önemli hematolojik sorunlardan biridir.
- Konjenital ve edinsel nedenlerle meydana gelebilir.
- Nötrofil sayısının çok düştüğü durumlarda ($<500/\mu\text{l}$) ister konjenital ister edinsel nedenlerle meydana gelmiş olsun, çok ciddi ve hayatı tehdit eden enfeksiyonlar ortaya çıkabilir.

- ▶ Nötropenik hastalar genellikle kendi ağız, orofarenks, gis ve derideki bakteriyel floralarından enfekte olabilirler.
- ▶ Bu nedenle gram negatif bakteri ve *S.aureus* enfeksiyonları bu hastalarda yaygındır.
- ▶ Nötropeni tek başına virüs ya da mantar enfeksiyonlarına neden olmaz.
- ▶ Gram negatif septisemi olabilir.

- ▶ 1000 / μ l n trofil altında stomatit,gingivit,sel lit g r lebilir.
- ▶ İleri vakalarda <500/ μ l n trofil sayısında perirektal abseler,pn moni,sepsis, uzamış nekrotik ve  lseratif lezyonlar yaygındır

Afrikalı, Yemenli ve Etiyopya Yahudilerinde 1000 / μ l civarındaki n trofil sayısı normal kabul edilir ve artmış enfeksiyon riski oluşturmaz.

Neutropenia
(previously normal neutrophil count)

No (congenital)

Yes (acquired)

Underlying disease

Absent
Immune
Drug-induced
Idiopathic

Present
Leukemia
Metastatic disease
Viral/bacterial infection
Splenic sequestration

Phenotype

Abnormal

Normal

Shwachman-Diamond syndrome
Cartilage-hair syndrome
Dyskeratosis congenita
Fanconi anemia
Osteopetrosis

Repeated infections

Absent
Chronic benign neutropenia
Familial benign neutropenia

Present
Infantile agranulocytosis (Kostmann disease)
Reticular dysgenesis
T- and B-cell abnormalities
Severe congenital neutropenia
Cyclic neutropenia

SİKLİK NÖTROPENİ

- Her iki cinsi de eşit olarak etkilemekte olup, vakaların %25'inde genetik görülür.
- Hastaların periferik kan nötrofil sayısında düzenli siklik dalgalanmalar görülmekte, bu dalgalanma genellikle 21 günde bir olmakla birlikte 14-35 gün arasında değişmektedir.
- Nötropenik dalgalanma döneminde ciddi nötropeni ($<200 / \text{mm}^3$) görülmektedir.

İleri Konjenital Nötropeni:

- ▶ **Epidemiyoloji:**
- ▶ HAX-1 genindeki otozomal resesif mutasyonlardan,
- ▶ ELA-2 genindeki otozomal dominant ya da sporadik mutasyonlardan kaynaklanabilir.
- ▶ G6CP3 geni mutasyonları da sebep olabilir.
- ▶ Çoğu hastalar sporadik paternle gelir.

► Klinik Seyir:

- Konjenital nötropeni yaşamın ilk yıllarında omfalit,otitis media, üst solunum enfeksiyonu,pnömoni,deri abseleri,karaciğer abseleri ile belirtiler verir
- Hastalarda nötropeniye ek olarak hafif anemi ve trombositoz görülebilir.

► **Patogenez:**

- ELA-2 ve HAX-1 gen mutasyonları sonucu prematür nötrofillerin apoptozisinin arttığı görülmüş.

► Tedavi:

- Konjenital nötropeni tedavisinde G-CSF kullanılır. Hastalar %95 oranında bu tedaviye cevap verir. Enfeksiyonları önlenir.
- İlaç yan etkileri arasında kemik ağrısı, splenomegali, hepatomegali, trombositopeni, vaskulitler bulunur.
- Bazı hastalarda nadir de olsa G-CSF kullanımına bağlı MDS ve AML görülme riski arttığı saptanmıştır.

KAYNAKÇA

- Manual of pediatric hematology and oncology

DİNLEDİĞİNİZ İÇİN TEŞEKKÜR EDERİM..

YARDIMLARI İÇİN HEMATOLOJİ ANABİLİM DALI HOCALARIMA;
DR.YEŞİM ECE AVUKATOĞLU'NA
İNT.DR.CAN KORKMAZ'A
TEŞEKKÜRLER