



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

13 Ağustos 2014 Çarşamba

İnt. Dr. Elif Yılmaz



PEDİATRİ SERVİSİ VAKA SUNUMU

İnt. Dr. Elif Yılmaz

- 
- 5 aylık erkek hasta

- 
- ŞİKAYET: İshal, kusma

HİKAYE

- 1 haftadır ishal ve eşlik eden kusma şikayetleri olan ve ateşi olmayan hastamız acil servisimize başvurmuş ileri tetkik ve tedavi amacıyla servisimize yatırılmış.
- Hastanın dışkıları açık sarı renkli,sulu,mukussuz özellikte ve günde yaklaşık 10 kez olmaktadır.
- Günde yaklaşık 10 kez olan kusmaları yediklerini içerir tarzdaymış.
- Hastamız 2 aylıkken öksürük ,ateş ,kusma şikayetleriyle Bursa Dört Çelik Hastanesine başvurmuş.

- 
- Bursa Dört Çelik Hastanesinde pnömoni tanısıyla 7 gün yoğun bakımda, 8 gün serviste yatışı olmuş.
 - 3.5 aylıkken de ishal, kusma , dehidratasyon nedeniyle Bursa Uludağ Üniversitesinde 7 gün yatışı olmuş.

- **Prenatal:** Yalova Devlet Hastanesinde gebelik boyunca usg kontrolünde sorunsuz bir gebelik geçirmiş.
- **Natal:** Yalova Devlet Hastanesinde **37 GH de normal yolla 2400 gr** dünyaya geldi.
- **Postnatal:** Doğar doğmaz ağlamamış, morarma, sarılık, yoğun bakım, küvez öyküsü yok.

- **Beslenme:** 2 ay anne sütü almış sonrasında mama ile beslenmiş. Dvit ve Fe alıyor.
- **Aşılar:** Sadece Hepatit aşısı yapılmış.
- **Soygeçmiş:**
- Anne :18 y, ortaokul mezunu, ev hanımı sağ sağlıklı
- Baba: 23 y, ortaokul mezunu
- 2. derece akrabalar

Fizik Muayene

- Ateş: 38,2 °C
- Nabız: 144/dk
- SS: 40
- SPO2 : 100%
- Boy: 55 cm (3p)
- Kilo: 3900gr (<3p)
- BCG skarı : yok

- **Genel durum:** Orta
- **Cilt:** **Turgor, tonus azalmış.** ödem siyanoz sarılık yok.Döküntü yok
- **Baş-Boyun:** Saç ve saçlı deri doğal, kafa yapısı simetrik, boyunda kitle LAP yok.ön fontanel 1x1 açık, arka fontanel açık
- **Gözler:** Bilateral ışık repleksi doğal, pupiller izokorik
- **Kbb:** Orofarenks ve tonsiller doğal.
- **SS:** Sağ AC de solunum sesleri azalmış,ekspiryum uzamış,bilateral AC sesleri kaba Toraks deformitesi yok
- **KVS:** S1(+), S2(+) doğal S3 yok, ritmik, AFN +/-
- **GİS:** Batın rahat, defans-rebound yok
hepatosplenomegali yok, traube açık, barsak sesleri artmış.
- **GÜS:** Haricen erkek,testisler bilateral skrotumda, anomali yok.
- **Ekstremler:** **Hipotonik**

LABARATUAR

- WBC:1210/mm³
- ANS: 6.45 /mm³
- HGB: 10.3g/dl
- Lenfosit:4870
- Htc:30.1
- PLT:**622.000/mm³**
- MCV: 86,2fl
- CRP:**5.83**
- LDH:261
- **Mg:1.32**
- P: 3.9
- BUN:8.0mg/dl
- Kre.:0,376mg/dl
- **Na:131mEq/L**
- **K:2.98mEq/L**
- Cl:104mEq/L
- T.Prot:3.4
- **Alb.:1.75g/dl**
- Ürik Asit:7.3mg/dl



Ön tanı?

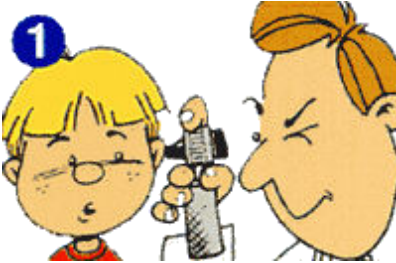
Yapılan özel tetkikler;

- TER TESTİ:40 mmol/L
- C3: 146 mg/dl (90-180)
- C4:34,3 mg/dl (10-40)
- **IgA: 5mg/dl (9-110)**
- **IgG:61 mg/dl(289-1644)**
- **IgM:10mg/dl (22-226)**
- Anti-Hbs :N-4.09
- HbsAg:N-0.23
- Dışkı incelemesin de üreme yok , direk parazit izlenmedi

Flow sitometri

- CD3: %72.82 (51-79)
- **CD3+CD4: % 24.87 (31-54)**
- **CD3+CD8: % 46,09 (10-31)**
- CD19: %11,66 (6-21)
- **CD20: % 10,18 (13-40)**
- CD16+56+: %11,61 (5-23)
- HLA-DR: %28,02 (15-48)

İmmün Yetmezlik Düşündüren 10 Klinik Bulgu



Yılda sekizden fazla AOM



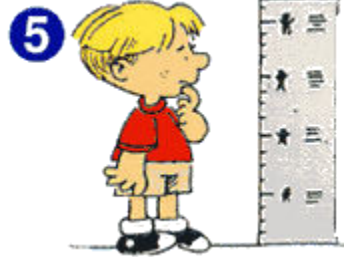
Yılda ≥ 2 sinüs infeksiyonu



≥ 2 ay antibiyotik kullanımı



Yılda ≥ 2 pnömoni



Gelişme geriliği



Tekrarlayan cilt veya organ abseleri



Persistan oral moniliazis



IV tedavi gereksinimi



2 derin doku infeksiyonu, Fırsatçı m.o enf



Aile öyküsü

Agama/Hipogamaglobulinemi

- Geçici hipogamaglobulinemi(FLOW NORMAL OLUR!)
- X-linked agamaglobulinemi/Buruton(CD19 <%2 olmalı.)
- HiperIgM sendromu(IgM düzeyi N/Y olmalı.)
- Selektif IgA eksikliği(sadece IgA da düşüklük olmalı)
- IgG subgrup eksikliği(IgG düzeyi normal olmalı)
- Spesifik antikor eksikliği(IgG düzeyi normal olmalı)
- **Yaygın değişken immünyetmezlik**
- Kombine immün yetmezlikler(flow sitometrisinde T,B veya NK hücrelerinde düşüklük olur, tonsil ve LAP olmaz)

- Hasta yaygın deęişken immünyetmezlik CVID olarak kabul edildi.

- 21 günde bir almak üzere 0.5 gr/kg IVIG tedavisi başlandı.

Yaygın deęiřken imm n yetersizlik(CVID)

- B h cre farklılařmasında bozukluk nedeniyle defektif antikor yapımı ve tekrarlayan enfeksiyonlarla giden heterojen bir grup hastalık.
- IgA veya IgM d ř kl ę n n eřlik ettięi belirgin azalmıř IgG d zeyi
- İmm nizasyana bozulmuř antikor yanıtı
- Dięer imm n yetmezlik nedenlerinin dıřlanmıř olması.

Yaygın değişken immün yetersizlik(CVID)

- Avrupa toplumlarında primer immün yetersizlik hastalıkları içinde en sık.
- Her iki cinsten de görülür.
- Başlangıç yaşında bimodal dağılım.(1-5 ve 18-25 yaş.)

- Patogenezde yer alan moleküler defektler tam olarak ortaya konamamıştır.
- ICOS,TACI,BAFF gibi monogenik defekt gösterilmiştir.
- Değişik kalıtım tipleri bildirilmekle birlikte çoğu vaka sporodiktir.(%10 ailesel)

Klinik

Enfeksiyon :

- Genellikle sinopulmoner enfeksiyonlar şeklindedir. (pnömokok, H. influenza, mikoplazma, stafilokok)
- Hastaların $\frac{3}{4}$ 'ünde tanıdan önce en az bir pnömoni epizodu vardır.
- Sepsis ,menenjit,septik artrit gibi ağır enfeksiyonlar nadir.
- Viral ve fungal patojenlere bağlı fırsatçı enfeksiyonlar nadirde olsa bildirilmiştir. (pnömosistit,criptosporidia,herpes zoster)
- GİS tekrarlayan enfeksiyonlar(giardia,shigella,salmonella)

• **Pulmoner hastalık :**

- Tekrarlayan pulmoner enfeksiyonların en önemli komplikasyonu bronşiektazidir.
- Astım , bronşiektazi ve diğer akciğer süreçlerine bağlı obstrüktif bulgular.
- İnterstisyel akciğer hastalığı
- Foliküler bronşiolit
- Lenfoid hiperplazi
- Lenfoid interstisyel pnömoni

Otoimmünite

- Hastaların % 20' sinde görülür.
- Otoimmün Hemolitik anemi ve trombositopeni en yaygın otoimmün hastalıktır.
- Artrit 3. sıklıkla görülür, klinik olarak romatoid artriti taklit eder.
- SLE, hepatit, pernisiyöz anemi, addison ve tiroid hastalığı bildirilmiş.

GIS bulguları

- CVID hastalarının %20 sinde tanımlanmış
- Diyare , malabsorbsiyon, kilo kaybı ensık bulgu.
- Giardiazis, CMV,kriptosporidium en sık rastlanan patajen
- Tanıda sıklıkla biyopsi gerekir.
- İnflamatuvar barsak hastalığı
- Çölyak benzeri hastalık(viluslarda düzleşme)
- Nodüler lenfoid hiperplazi
- Pernisiyöz anemi
- Protein kaybettiren enteropati
- Gastrointestinal lenfoma

Granulomatöz hastalık

- Lenf nodları ve solid organlarda (kc,akc,dalak,beyin,deri) nonkazeifiye granulomlar.
- %8-20 arasında görülür.
- Granulomatöz lezyonlu hastaların daha yüksek oranda otoimmün hastalığa sahip olduğu bildirilmiş.
- Sarkoidoz benzeri hastalık

Malignite

- Non-hodgkin lenfoma en sık görülen malignensi.
- Genellikle ektranodal orjinli, iyi diferansiasye ve B hücre orjinlidir.
- Gastrik kanserler
- Pernisiyöz anemi, h.pylori sıklığında artış ile ilgili?

Alerjik hastalık

- Hastaların % 38'inde alerjik hastalık bulguları saptanmış.(gıda alerjisi,ekzema,astım,rinit

Labaratuvar bulguları:

- IgG düşüklüğü(IgA ve/veya IgM düşüklüğü ile)
- Lenfopeni 20%
- B hücre sayıları genellikle normal
- CD4/CD8 oranı azalmış,
- CD4+CD45+ T hücrelerde azalma
- IL-4, IL6 düzeylerinde azalma

Tedavi

- **IG replasman tedavisi:**
- Yaşamı tehdit eden enfeksiyon sıklığını azaltır.
- Tedavinin erken başlatılması progresif akciğer zedelenmesini azaltır.
- İmmünolojik değerlendirmenin tam olarak yapılmasından sonra başlanmalıdır.
- **Enfeksiyonların acil ve tam değerlendirilmesi**
- **Refraktör enfeksiyonlarda profilaktik antibiotik**
- **Pulmoner fonksiyonların monitörizasyonu**

Prognoz

- IG tedavisinden sonra yaşam süresi önemli derecede uzamıştır
- Irreversible pulmoner hastalık geliştikten sonra tanı alan hastalarda yaşam süresi daha kısadır.
- Sınıf değiştirmiş hafıza B hücrelerde düşüklük ile prognoz arasında ilişki saptanmış.

Hastamızın son durumu;

- Hastaya sıvı replasmanı yapıldı, genel durumu giderek düzeldi
- Yatışından 2 gün sonra dışkılama sayısı 3'e düştü ve kıvamlı katılaştı
- Hastamız 4x200mg dan Sefotaksim alıyor.
- 21 günde bir 0.5 gr/kg IVIG alıyor.
- Taburculuğu planlanan hastamız Allerji-İmmünoloji Dalı tarafından takibi planlandı.



TEŞEKKÜRLER...