



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

16/10/2024

Çocuk Hematoloji Bilim Dalı Olgu Sunumu

Arş. Gör. Dr. Işıl Gökçe



Olgu

- 11 yař / kız
- Őikayet: Halsizlik, solukluk

Öykü

- Yaklaşık 4-5 yıldır halsizlik, solukluk ve iştahsızlık şikayetleri varmış.
- Yedi ay önce Hb 6 g/dl bulunarak, 6 ay gıda takviyesi ardından 1 ay +3 değerlikli demir preparatı verilmiş. Hb 6 g/dl düzeyinde kalmış.
- Demir tedavisine yanıt alınamayan anemisi nedeniyle hematolojiye yönlendirilmiş
- 1 yıldır adet görüyor. 5-6 günde bitiyor. Günde 2-3 tane ped değiştiriyor. Fazla kanaması olmuyormuş.

Özgeçmiş-Soygeçmiş

- Bilinen kronik bir hastalığı yok.
- Düzenli kullandığı ilacı yok.
- Eşlik eden alerjik hastalık öyküsü yok.

- Anne: 35 yaş / sağ-sağlıklı
- Baba: 40 yaş / sağ-sağlıklı
- Anne ve baba arasında akrabalık yok
- Ekonomik durumu kötü. Baba asgari ücretli.

- 1.çocuk: Hastamız
- 2.çocuk: 7yaş/kız/sağ-sağlıklı

Fizik Muayene

- Genel durumu iyi, oryente koopere
- Cilt: **Rengi solgun**. Turgor ve tonusu doğal. Ödem, ikter yok.
- Baş-boyun: Doğal. LAP, kitle yok.
- Kardiyovasküler sistem: S1 + S2 + ek ses ve üfürüm yok. **KTA: 100/dk**
- Solunum sistemi: Doğal. Ral, ronküs yok. Her iki hemitoraks eşit havalanıyor.
- Gastrointestinal sistem: Hepatosplenomegali yok. Defans yok. Rebound yok. Barsak sesleri normoaktif.
- Genitoüriner sistem: Haricen kız. Anomali yok.
- Nörolojik muayenesi: Doğal. Duyu ve motor defisiti yok.

Laboratuvar

- WBC - $5,12 \times 10^3/\mu\text{L}$
- NEU - $2,680 \times 10^3/\mu\text{L}$
- LYM - $1,990 \times 10^3/\mu\text{L}$
- HGB - 5,80 g/dL
- HCT - 23,2 %
- MCV - 54,60 fL
- RBC - $4,25 \times 10^3/\mu\text{L}$
- PLT - $316 \times 10^3/\mu\text{L}$
- Ürea - 10,7 mg/dL
- Kreatinin - 0,44 mg/dL
- Bilirubin, Total - 0,32 mg/dL
- Bilirubin, Direkt - 0,19 mg/dL
- Bilirubin, İndirekt - 0,13 mg/dL
- AST - 18,7 U/L
- ALT - 13,4 U/L
- LDH - 159 U/L
- Albumin - 46,3 g/L
- Ürik asit - 3,2 mg/dL
- CRP - 0,37 mg/L

Patolojik Bulgular

- Cilt renginde solgunluk
- Hb: 5,80 g/dL
- MCV - 54,60 fL

- Ön tanı ? Ek tetkik?

- Periferik yayma: Hipokrom mikrositer eritrositler görüldü.
- Demir - 10,2 ug/dL
- Demir Bağlama Kapasitesi - 447,4 ug/dL
- Transferrin Saturasyonu - 2,3 %
- Ferritin - 0,971 ug/L
- Direkt parazit incelenmesi - Parazite Rastlanmadı.
- Gaitada Gizli Kan - NEGATİF(-)

- Retikülosit Sayısı - 0,0437 x10⁶/μL
- Retikülosit Yüzdesi - 0,98 %
- IRF (Immature Reticulocyte Fraction) - 9,1
- Folik Asit - 10,1 ug/L
- Vitamin B12 - 270 ng/L
- Anti TTG IgA - < 2 NEGATİF(-) RU/mL

Klinik Seyir

- Hastanın tanısının demir eksikliği anemisi olduđu ancak uygun demir ilacı verilmeyip uzun süre gıda takviyesi ile tedavi edilmeye çalışıldıđı görüldü. Gıda takviyesinin ardından verilen +3 değerli demirin de emiliminin iyi olmadığı düşünöldü.
- 42 kg olan hastaya 2x80 mg (yaklaşık 4mg/kg) +2 değerli elementer demir içeren preparat başlandı.
- 1 hafta sonra kontrole çağırıldı. Hemoglobin: 7,1 g/dl görüldü.
- 1 ay sonra bakılan kontrol hemoglobin değeri: 12 g/dl görüldü.
- Demir depolarını doldurmak üzere tedaviye 2 ay daha devam edilmesi planlandı.

DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİ

- Demir eksikliği dünyada en sık görülen besinsel eksiklikler ve önemli bir halk sağlığı sorunudur.
- Tüm yaş gruplarında aneminin en sık sebebi demir eksikliğidir.
- Dünya Sağlık Örgütü'nün (WHO) 2008 verilerine göre dünya nüfusunun %24.8'inde anemi vardır ve bunların yarısında sebep demir eksikliğidir.
- Çocuklarda görülen demir eksikliği anemisinin en sık nedenleri;
 - hızlı büyümeyle birlikte yetersiz alım
 - prematürelık
 - düşük doğum ağırlığı
 - fazla miktarda (>500ml) inek sütüne bağılı sindirim sistemi kayıplardır.

Demirin Biyolojik Fonksiyonu

- Elektron alıp verme özelliđi nedeniyle oksijen taşınması, enerji yapımı, DNA, RNA ve protein sentezinde görev alır. Pek çok enzimin yapısı ve fonksiyonu için gereklidir.
- Demir fonksiyonları, taşınması ve depolanması sırasında hücrelerde ve vücut sıvılarında ferrik (Fe+III) veya ferröz (Fe+II) şekilde bulunur.
- Organizmada bulunan demirin % 60-70'i hemoglobinde ve dolaşan eritrositlerde, % 10'u miyoglobin ve sitokromlarda ve demir içeren enzimlerdedir. Kalan %20-30'u gereğinde kullanılmak üzere başlıca karaciğer ve retiküloendotelial sistem makrofajlarında olmak üzere depolanır

Demir Emilimi

- Diyetle demir hemoglobin ve miyoglobinden kaynaklanan organik hem demiri ve et dışı kaynaklardan alınan hem dışı (non-hem) demir olmak üzere iki şekilde bulunur.
- Et yemekle alınan hem demiri ve et dışı kaynaklardan alınan non-hem demirin emilim yolları birbirinden tamamen farklıdır.
- Demir emiliminin hemen hepsi proksimal duodenumdan gerçekleşmektedir.

- Hem demir emilimi:
- Duodenal düşük pH ve emilimi kolaylařtıran askorbik asit, sitrik asit gibi faktörlere gereksinim yoktur.
- Besinlerde bulunan demir bağlayıcılardan da etkilenmez.
- Sadece kalsiyumun emilimi olumsuz olarak etkilediđi gösterilmiřtir.
- Hem demiri ferröz (Fe+II) formda olup, emilimi demir eksikliđi olduđunda 2-3 kat kadar artmaktadır.

- Non-hem demir emilimi:
- Besinlerle alınan hem dıřı demirin çođu ferrik (Fe+III) demir řeklinde olup biyolojik olmayan bir formdadır ve ferröz (Fe+II) demire indirgenmelidir.
- Duodenal düşük pH ve emilimi kolaylařtıran askorbik asit, sitrik asit gibi faktörlere gereksinim vardır.

Çizelge 5.

Demir Eksikliği Anemisi Nedenleri

Prenatal Nedenler

Prematürelilik

İkiz ve çoğul gebelikler

Fetomaternal transfüzyon

Diğer kanama nedenleri

Postnatal Nedenler

Beslenme yetersizliği

Ek besinlere geç başlama

Aşırı inek sütü kullanımı

Vejeteryanlık ve yeme bozuklukları

Emilim Bozuklukları

Kronik ishaller

Kronik enfeksiyonlar

Malabsorpsiyon

Demir Gereksinimin Arttığı Durumlar

Akut veya kronik kan kaybı

Paraziter enfeksiyonlar

Hızlı büyüme dönemleri

Klinik Bulgular

- Hb 7 g/dl altına indiğinde ise sistolik akım üfürümü, huzursuzluk ve taşikardi meydana gelir.
- Bu gibi ağır anemilerde kardiyomegali, dispne, tırnaklarda kolay kırılma, beyaz çizgilenme, anguler stomatit, tat alma bozukluğu, dikkat eksikliği, letarji, baş ağrısı, baş dönmesi, kulakta çınlama, davranış bozuklukları, öğrenme güçlüğü, iştahsızlık, fazla uyuma, çabuk yorulma, emekleme ve yürümede gecikme görülebilir.
- Kronik demir eksikliği anemisinde hastaların %30'unda mavi sklera, dil papillalarında atrofi olguların %10-15'inde ise hepatosplenomegali görülebilir.

- Katılma nöbeti olan çocuklarda anemi olmasa bile deęişik evrelerde demir eksiklięi olabilir. Mekanizması aydınlatılamamakla beraber iliřki kurulmuřtur.
- Toprak, kil, buz, niřasta, amur gibi besin dıřı maddelerin yenmesi olarak tanımlanan pika, demir eksiklięi anemisinde sık grlr. İnsidansı demir eksiklięi olan hastalarda %50'nin üzerindedir.

Laboratuvar Bulguları

- ✓ Ferritin düzeyi < 10 ng/ml
- ✓ Serum demiri düzeyi <30 g/dl
- ✓ Serum demir bağlama kapasitesi >350 g/dl
- ✓ Transferrin saturasyon yüzdesi <%15

ortalama eritrosit volümü (MCV) :



ortalama eritrosit hemoglobini (MCH) :



ortalama eritrosit hemoglobin konsantrasyonu (MCHC) :



- Demir eksikliği anemisinde MCV büyük çocuk ve erişkinde <80 fl
- Bir ile on yaş arası sonrası MCV'nin alt sınırı (fl) = $70 + \text{yaş (yıl)}$ şeklinde hesaplanabilir.
- 10 yaşından sonra ve erişkinde 80 fL'nin altı mikrositoz olarak kabul edilir.

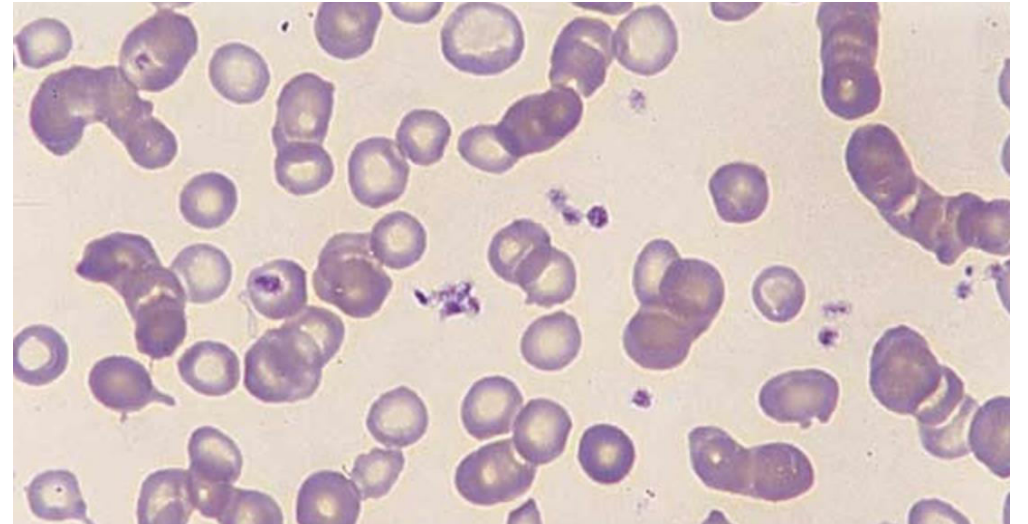
- Periferik kan yaymasında karakteristik olarak eritroid seride hipokromi, mikrositoz, poikilositoz ve anizositoz görülür.



Resim 1 / 3

DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİ 1

Periferik yaymada ortaları soluk hipokrom eritrositler görülmektedir.



Resim 2 / 3

DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİ 2

Periferik yaymada ortaları soluk hipokrom eritrositler görülmektedir.

TEDAVİ

- ✓ **Demir tedavisi:** DEA tedavisinde demir, oral veya parenteral yoldan verilebilir. Demir profilaksisi ve tedavisi ilaçlarla yapılır. Besin takviyeleriyle yapılmaz.
- ✓ Oral demir tedavisinde en sık kullanılan demir tuzu Ferröz sülfat olmakla birlikte mide ve barsak sistemi üzerine yaptığı irritatif etkileri nedeniyle glukonat, fumarat, süksinat gibi diğer ferröz (Fe+II) demir tuzları da kullanılabilir.
- ✓ İki değerli (ferröz) demir tuzları, üç değerlilere (ferrik) oranla daha iyi emilir. Ferrik (Fe+ III) şekli emilim için önce ferröz (Fe+ II) şekle dönmelidir. Bu nedenle biyolojik olarak önemi olan +2 değerlikli ferröz demirdir.

- İlaç dozu, hastanın anemisinin derinliğine göre, 3-6 mg/ kg/gün elementer demir içerecek şekilde ayarlanır. Çoğu zaman 3 mg/kg yeterlidir.
- İlaçların emiliminin en yüksek düzeyde olması için 2 dozda yemeklerden 2 saat sonra alınması istenir.
- Oral demir ilaçlarının yan etkileri (bulantı, kusma, dispepsi, konstipasyon, ishal, gaz, dışkının siyah renkli olması, dişlerin siyaha boyanması) konusunda hasta/ailesi bilgilendirilmelidir.
- Şuruplar ağızda kaldığında dişleri siyaha boyaması nedeniyle, şurubu içer içmez arkasından 1 bardak su içmelidir.

ORAL TEDAVİDE KULLANILAN DEMİR PREPARATLARI					
Fe +2 = ferröz demir			Fe +3 = ferrik demir		
<ul style="list-style-type: none"> Ferrosanol damla Ferrosanol B şurup Ferrosanol duodenal kapsül 	Demir sülfat	<ul style="list-style-type: none"> 1 damla = <u>1.5</u> mg 5ml=20 mg 1 kapsül= 100 mg 	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Ferrum Hausmann damla ✓ Ferrum Hausmann Şurup ✓ Ferrum Hausmann fort 100 mg tablet 	Demir hidroksit polimaltoz	<ul style="list-style-type: none"> ✓ 1 damla = 2,5 mg ✓ 5 ml = 50 mg ✓ 1 tab. = 100 mg
<ul style="list-style-type: none"> Ferrozinc şurup Ferrozinc kapsül 	Demir glukonat	<ul style="list-style-type: none"> 5 ml=<u>40</u> mg 1 kapsül= 80 mg 	Vegaferon damla	Demir hidroksit polimaltoz	1 damla= <u>2.5</u> mg
Oroferon depo draje	Demir sülfat	1 draje=80 mg	Maltofer oral çözelti	Demir hidroksit polimaltoz	Her 5 ml'lik flakon = 100 mg
Tardyferon tab.	Demir sülfat	1 tab=80 mg	Ferplex 40 mg/15 ml oral solüsyon	Demir protein süksinilat	Her 15 ml'lik flakon= 40 mg demir
Lösferron forte efervesan tab.	Demir glukonat	1 tab=80 mg			
Feramat kapsül	Demir Fumarat	1 kapsül=100 mg			
Gynoferon tab.	Demir sülfat + folik asit	80 mg demir + 0.35 mg folik asit			
Gyno Ferrosanol kapsül	Demir sülfat + folik asit + B12	100 mg demir + <u>0.5</u> mg folik asit + 2.5 mcg B12			

Tedaviye yanıtsızlık varsa

- Tanı doğru mu? Özellikle ilk 2 yaşta talasemi majör, intermedia açısından değerlendirilmeli. Periferik yayma değerlendirilmeli. Geçmişte anemi ve transfüzyon öyküsü sorgulanmalı.
- İlaç mı? Besin takviyesi mi kullanıyor?
- +2 değerlikli demir mi?
- İlacı düzenli kullanılıyor mu?
- Doz uygun mu? Tedavi süresi yeterli mi?
- Malabsorbsiyon?
- Vitamin B12, folik asit eksikliği
- Mensturasyon

Eve Götürülecek Mesajlar

- 1) Demir eksikliği anemisi, besin takviyeleriyle değil, ilaçlarla yapılır.
- 2) +2 değerlikli demir tuzları tercih edilir.
- 3) Özellikle ilk 2 yaştaki çocuklarda henüz tanı almamış talasemi olasılığı nedeniyle mutlaka periferik yayma incelenmelidir.
- 4) Demir tedavisi hastanın hemoglobini normale geldikten sonra 2 ay daha devam edilir.
- 5) 3 mg/kg/gün elementer demir içeren ilacın günde 2 doz halinde yemeklerden 2 saat sonra verilmesi uygundur.

- TEŞEKKÜRLER