



KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ  
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI  
YENİDOĞAN BİLİM DALI OLGU SUNUMU  
08.09.2022

Arş. Gör. Dr. Ayşe Nihan USLAN



# Olgu

- 28+2 GH, postnatal 1. gün
- Kız bebek
- 720 gram
  
- **Yakınma:** Zayıf ağlama, solunum sıkıntısı

# Öykü

- G1P1Y1DOKO 25 yaş annenin obezite, kronik hipertansiyon, preeklampsi, IUGR, oligohidroamniyos tanıları ile takipli gebeliğinden 28+2 gestasyonel haftada annenin kan basıncının regüle edilememesi sonucu doğan 720 gr olan kız bebek.
- Akrosiyanozu olup ağlaması güçleşen hasta KTA >100/dk üzerinde iken polietilen poşet ve şapka giydirilip nazal CPAP ile yenidoğan yoğun bakım ünitesine getirildi.

# Doğum Öncesi

- Diyabet: Yok
- **Preeklampsi: Var**
- **Devamlı Hastalık: Obezite, kronik hipertansiyon**
- TORCH: Hayır
- Tetanoz Aşısı: Evet
- Membran Ruptürü: Hayır
- Korioamniyonit: Hayır
- Oligohidramnios: Yok
- Üçlü Tarama: Evet, normal.
- Sigara: Hayır
- İlaç: B vitamini, demir, folik asit
- Doğum Şekli: C/S
- Baş, Berrak amniyon
- SAT Tarihi: 27.09.21

# Doğum

- 28+2 gebelik haftada APGAR 7/8, 720 gram doğan kız bebek

## Doğum sonrası

- Hepatit B aşısı (+)
- K vitamini (+)
- Göz bakımı (+)

# Soygeçmiş

- Baba kan grubu: A Rh +
- Anne kan grubu: A Rh +
- Anne yaşı: 25
- Akrabalık: Yok
- Kardeşi: 1. Hastamız
- Ailede hastalık:
  - Anneanne hipertansiyon, dislipidemi, KAH;
  - Babaanne hipertansiyon;
  - Dede hipertansiyon, akciğer kanseri

# Fizik Muayene

- Solunum Sayısı: 64/dk
- Nabız: 140 atım/dk
- Vücut Isısı: 36 °C
- Oksijen Satürasyonu: %90
- **TANSİYON**
  - Sağ Kol: 48/31 mmHg
  - Sol Kol: 51/29 mmHg
  - Sağ Bacak: 51/24 mmHg
  - Sol Bacak: 55/16 mmHg
- Baş Çevresi: 25 cm (50p)
- Boy: 34 cm (10-50p)
- Doğum Ağırlık: 720 gr (10-50p)
- Şimdiki Ağırlığı: 700 gr (10p)
- Ağırlık Kaybı: %2,7
- AGA

- Genel durumu orta.
- Cilt doğal. Rengi pembe, turgor/tonus doğal. Ödem, sarılık, hiperpigmentasyon, peteşi, purpura, mongol lekesi yok.
- Baş - Boyun: Saçlı deri doğal. Kaput suksadenum, sefal hematom yok. Ön fontanel açık, normal bombelikte. Arka fontanel açık. Tortikollis yok. **Sağ boyunda kitle 2x1 cm boyunda ciltten hafif kabarık ve kırmızı yumuşak kıvamda lezyon mevcut.** LAP yok.
- Gözler açık, konjunktivalar ve skleralar doğal. Göz küresi hareketleri doğal, strabismus yok. IR ++/++.
- KBB: Düşük kulak yok, kepçe anomalisi yok, burun pasajı açık, yarık damak/dudak yok.



- Kardiyovasküler: Kalp sesleri ritmik. S1/S2 +. Üfürüm yok. Kalp tepe atımı 4. interkostal aralıkta orta hatta palpe edildi.
- Solunum sistemi: **Burun kanadı solunumu var.** Apne yok, **inleme var.** Her iki hemitoraks eşit havalanıyor. Toraks deformitesi yok. İnterkostal retraksiyon, ral yok, ronküs yok, ekspiryum uzunluğu yok.
- Gastrointestinal sistem: Batın rahat. Barsak sesleri normoaktif. Palpasyonla defans yok, rebound yok. Karaciğer, dalak ele gelmiyor. Anüs açık, anal fissür yok. NG sonda mideye ulaşıyor.
- Genitoüriner sistem: Haricen kız görünümde. Kuşkulu genitalya yok.
- Nöromuskuler sistem: Doğal. Emme refleksi +, yakalama +, moro refleksi +.
- Ekstremiteler: Doğal. Deformite yok, doğuştan kalça çıkığı yok.

# Laboratuvar Bulguları

- Açlık Kan Şekeri - 143 mg/dL
- Üre - 30,5 mg/dL
- BUN - 14,25 mg/dL
- Kreatinin - 0,57 mg/dL
- Total Bilirubin 6,48 mg/dL
- Bilirubin, İndirekt - 6,29 mg/dL
- AST - 59,3 U/L
- ALT - <5 U/L
- GGT - 49 U/L
- ALP - 184 U/L
- LDH - 1994 U/L
- Total Protein - 45,8 g/L
- Albumin - 32,8 g/L
- Globulin - 13 g/L
- Düzeltilmiş Sodyum - 143,7  
Potasyum - 4,51 mmol/L
- Klor (Cl) - 109 mmol/L
- Düzeltilmiş Kalsiyum - 8,08  
Magnezyum (Mg) - 4,05
- Fosfor (P) - 5,47 mg/dL
- Ürik asit - 7,4 mg/dL
- CRP - 5,49 mg/L

- Lökosit - 6050 /mm<sup>3</sup>
- Nötrofil - 4060 /mm<sup>3</sup>
- Lenfosit - 1570 /mm<sup>3</sup>
- Monosit - 400 /mm<sup>3</sup>
- Eozinofil - 10 /mm<sup>3</sup>
- Basofil - 10 /mm<sup>3</sup>
- HGB - 17,20 g/dL
- Hct 47,2
- MCV 112
- Trombosit - 132.000 /mm<sup>3</sup>

- Prokalsitonin - 7,17 ng/mL
- PTZ (Protrombin Zamani) - 18,2
- INR - 1,35
- APTT - 51,0 sn
  
- Serbest T3 - 1,28 ng/dL
- Serbest T4 - 0,633 ng/dL
- TSH - 2,50 mIU/L

# Patolojik Bulgular

- Prematürite
- Annede preeklampsi
- Solunum sıkıntısı, burun kanadı solunumu , SPO2 %90.
- Sağ boyunda kitle, 2x1 cm boyunda ciltten hafif kabarık ve kırmızı yumuşak kıvamda lezyon

Yenidoğanda baş/boyun bölgesinde olan kitle için ön tanılarınız nelerdir?

- Tiroglossal kanal kisti
- Dermoid kist
- Brankial kleft kisti
- Preauriküler kist
- Hemanjiom
- Vasküler malformasyon (Kapiller, lenfatik, arteriyovenöz)



# İnfantil hemanjiom

- Yenidoğan döneminde vasküler lezyonlar iki ana başlığa ayrılır: Tümör ve vasküler malformasyonlar.
- İnfantil hemanjiomlar en sık görülen vasküler tümörlerdir.
- İki dönemi mevcut olup büyüme fazı ve gerileme fazı ile karakterizedir. Bundan farklı olarak vasküler malformasyonların gerileme fazı genellikle olmamaktadır.
- Hemanjiyomlar benign olup kendi kendi sınırlayabilmekle beraber bazıları ülserasyon ve kalıcı şekil değişikliği gibi komplikasyonlar oluşturabilir.



Vasküler Tümör			Vasküler Malformasyon
<b>Benign</b>	<b>Lokal agresif</b>	<b>Malign</b>	
İnfantil Hemanjiyom	Kaposiform hemanjiyoendoteliyom	Anjiyosarkoma	Kapiller malformasyon
Konjenital hemanjiyom	Kaposisarkoma		Lenfatik malformasyon
Tufted (püsküllü) hemanjiyom			Venöz malformasyon
Spinde-cell (hemanjiyoendoteliyom)			Arteriyovenöz malformasyon
Epiteloid hemanjiyom			Arteriyovenöz fistül
Piyojenik Granülom			

# Epidemiyoloji

- Hemanjiyomların büyüklüğü, yüzde bulunması veya segmental morfolojisi kısa dönemde kötü sonuçların habercisidir. Vertebra, merkezi sinir sistemi, dolaşım sistemi ve gözdeki gelişimsel anomalilerin habercisi olabilir.
- Hemanjiyomlar yaşamın ilk birkaç haftasında fark edilirler.
- Çoğunluğu sporadik geçişlidir, OD geçiş de bildirilmiştir.
- Kızlarda erkeklere göre 2-3 kat daha sık gözlenir. Komplike olanları da sıklıkla kızlardadır. Beyaz ırkta ve ikiz bebeklerde de risk artmıştır.
- Preterm bebeklerde insidans artmıştır. En belirgin risk faktörü ise düşük doğum ağırlığıdır.
- İleri anne yaşı, plasenta previa, preeklampsi ve diğer plasental anomaliler ile ilişkilidir.

# Patogenez

- Düşük doğum ağırlığı, prematüre retinopatisi, çoğul gebelik, plasental anomali gibi plasental hipoksinin olduğu klinik durumlar patogeneizde ana rol oynamaktadır.
- Hipoksi ile indüklenen VEGF-a, GLUT-1, IGF-2 HIF1-a salınımı ile proliferatif faz başlamaktadır ve ilk bir yılda hızla proliferere olur.
- Mast hücreleri ve doku metalloproteinazlar artınca ilk bir yıldan sonra spontan gerileme dönemi başlar.

# Klinik Bulgular

- Hemanjiyomlar doğumda klinik bulgu vermese de ilk bir ayda belirginleşir.
- Baş ve boyunda yerleşmesi beklenir. Mukozal membranlarda, iç organlarda da olabilir.
- Süperfisyal veya derin yerleşimlidir.
  - Süperfisyal ise parlak kırmızı papül/plak gibi görülüp telenjektazik görünüm nedeniyle çilek/kapiller tip olarak adlandırılır.
  - Derin hemanjiom ise telenjektazik görünümü olmadan daha mor renkte olup nadir görülür.

- Hemanjiom boyutundaki en büyük artış, erken proliferatif evre olan ilk 3 ayda gelişir. En büyük boyutunun %80'ine ulaşmıştır. Geç proliferatif evre ile ilk yılının sonuna doğru tamamlanır.
- Yüzeyel, kabarık, özellikle sınırları belirgin ve saplı lezyonlar nihayetinde fibroz yağlı doku gelişimi için risklidir ve cerrahi müdahale gerektirir.

# Tanı

- Lezyonun görüldüğü yaş ve lezyondaki sonraki değişiklikler
- Ülserasyon, ağrı, kanama, enfeksiyon kanıtı
- Görüntüleme çalışması, biyopsi veya diğer tetkiklerin sonuçları
- İlk birkaç ayda servikofasiyal hemanjiyomda solunum zorluğunun olup olmadığı

- Hemanjiyomların çoğu ileri tetkik gerektirmeden klinik olarak tanı alır.
- Muayenede palpasyonla yapısı, hassasiyeti, çok hızlı büyüme paterni gibi malignite şüphesi olduğunda, biyopsi gerekeceğinden BT, MRI gibi ileri tetkikler yapılır.

## Minimal büyüyen infantil hemanjomlar

- İnce tek veya çoklu telenjektazik, venül, keskin sınırlı eritamatoz veya mavimsi lekeler ile görülür. Nadir görülür. Tipik hemanjiomların aksine yavaş büyür.
- Sıklıkla ekstremitelere distalini etkiler.
- Büyük ve segmental ise iç organ tutulumu için taranmalıdır.



# Periorbital hemanjiyom



- Görme gelişimini etkileyebilmektedir.
- Üst göz kapağına yerleşimli ve 1 cm'den büyükse ve derinse astigmatizma/ambliyopi için risklidir.

# Segmental hemanjiyom

- Plak benzeri olup linear patern gösterir.
- Yüzde ve saçlı deride bulduklarında PHACE (posterior fossa anomalisi, hemanjioma, arter, kardiyak ve göz anomalisi) sendromu ile ilişkili olabilir.
- Çoklu hemanjiomlar gibi visseral hemanjiomatöz ilişkilidir.



# Multiple kutanöz hemanjiyom

- Hemanjiyomu olan yenidoğanda %30'unda birden fazla lezyon vardır fakat sadece %3'ünde 6 veya daha fazla bulunur.
- 5 veya daha fazla küçük lokalize lezyonlardır.
- Visseral hemanjiomatozis için risklidir.

## Hepatik hemanjiyom

- Multiple kutanöz hemanjiom olan hastalarda sıklıkla saptanır.
- 4-5 yaşa kadar gerileme evresi devam eder.
- Yüksek volümde arteriyovenöz şant ve yüksek debili kardiyak yetmezliğe neden olabilir.

- RICH (*rapidly involuting congenital hemangioma*): *Hızla gerileyen*
- PICH (*partial involuting congenital hemangioma*): *Kismen gerileyen*
- NICH (*non-involuting congenital hemangioma*): *Gerilemeyen*

# İnfantil hemanjiyomda USG bulgusu

- Proliferatif fazda;
  - Kitle görünümü,
  - Değişik ekojenite ile yüksek damar yoğunluğu,
  - Yüksek doppler akımı ( $\geq 2$  khz)

- Çoklu kutanöz hemanjiom varlığında yüksek debili kalp yetmezliği belirtileri karaciğerde hemanjiom varlığı
- Gerginlik, purpurik görünüm, telenjektazi ile trombositopeni durumunda Kasabach-Meritt Sendromu varlığı

# Ayırıcı tanı



- Kapiller malformasyon
- Konjenital hemanjiom/vasküler malformasyon
- Kaposiform hemanjioendotelyoma
- Subkutanöz tümör
- Piyojenik granüloma

# Her hemanjiyom tetkik edilecek mi?

- 6 aydan küçük olup 5 ve üzerinde kutanöz hemanjiyomu olan bebeklerin abdominal USG ile erken deęerlendirilmesi gerekir.
- 5'ten az kutanöz hemanjiyomu olan bebeklerin muayene bulguları normale visseral inceleme yapmaya gerek yoktur.
- Hepatomegali veya konjestif kalp yetmezlięi bulguları (takipne, yetersiz beslenme, letarji gibi bulgularla başvuran ve 5'ten daha az kutanöz hemanjiyomu olanlar hepatik hemanjiyom aęısından deęerlendirilmelidir.
- Hepatik hemanjiyomu tiroid deaktive edici bir enzim salgıladıęı ięin diffüz hepatik hemanjiyomalı hastalar hipotiroidizm aęısından taranmalıdır.
- Hemanjiyomların takibi, gerileme dönemine kadar devam etmelidir.

# Tedavi

- Lezyonların büyüklüğüne, lokasyonuna, komplikasyonlarının varlığına, skar bırakma potansiyeline, yaşa ve lezyonun büyüme hızına bağlıdır.
- Ülserasyon olan, şekil bozukluğu riski olan ve yaşamsal bir fonksiyonu etkileyen hemanjiyomlarda tedavi gereklidir.
- Akut müdahale edilmeyen hemanjiyomlarda klinik seyrin takibi ve ailenin psikososyal etkilerine dikkat etmek önemlidir.
- Fonksiyon kaybı/şekil bozukluğu yapabilecek hemanjiyomlarda ilk tedavi seçeneği oral propranololdür.
  - 0,5 - 1 mg/kg/gün olarak tedaviye başlanır, kademeli olarak 2-3 mg/kg hedef doza yükseltilebilir.
  - 2-3 doza bölünerek ve beslenme ile birlikte verilmelidir.

- Perioral, auriküler, vulvar ve katlantı bölgelerinde hemanjiyomlar ülserasyona eğilimli olduğu için tedavi edilmelidir.
- Yüzde , saçlı deride segmental tutulumu olanlar, burun , dudak tutulumu olan veya saçlı deride 2 cm'den büyük olanlar tedavi edilmelidir.

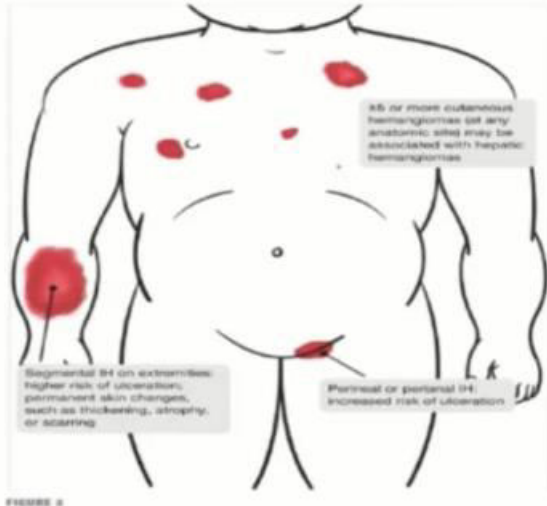
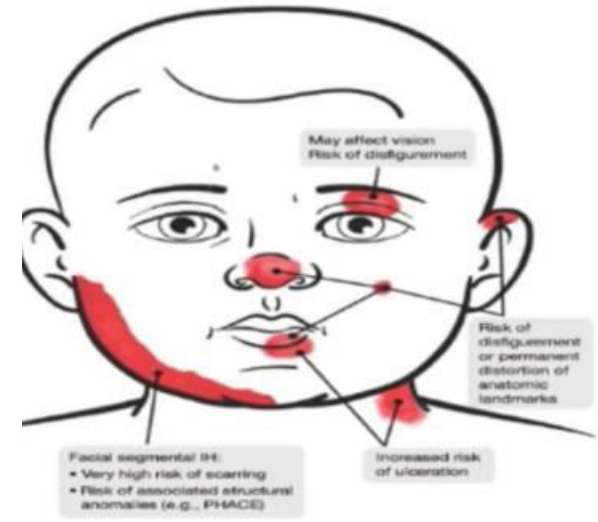
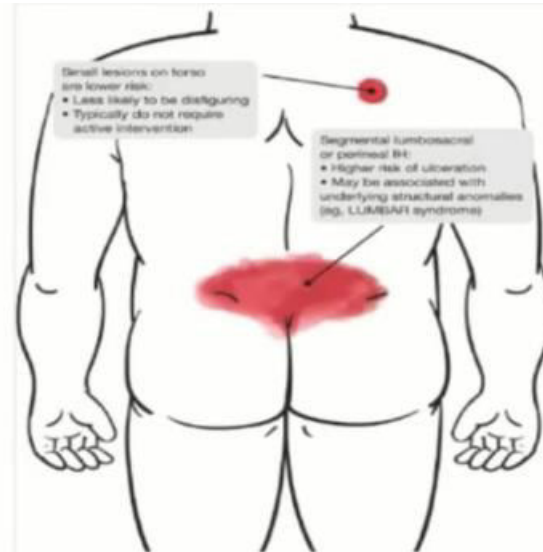


FIGURE 2





- Sistemik glukokortikoidler, vinkristin ve interferon-a agresif hemanjiyomlar için alternatif ajanlardır. Propranolol kullanımı nedeniyle nadiren ihtiyaç olur.
- Timolol, atenolol, nadolol, sirolimus tedavi seçenekleri arasındadır.
- Ülsere hemanjiyomlarda yara bakımı, analjezi ile birlikte oral propranolol de önerilmektedir.

#### Propranolol kontrendikasyonları

Kardiyak; sinüs bradikardi, av blok (2. veya tam) , dekompanse kalp yetmezliği

Bronkospazm, wheezing öyküsü

DGH 5 haftanın altındaki prematür bebek



**Sistemik/intra  
lezyonal  
kortikosteroid  
veya cerrahi**

- 5 haftadan küçük hastalar, düzeltilmiş GH 5 haftanın üzerindeki prematür bebekler, kardiyak veya respiratuar komorbiditesi olanlar, kan glukoz düzeyi etkilenenlere hastanede yatırılarak tedavi başlanmalıdır.

# Propranolol yan etkileri

- Bradikardi
- Bronkospazm
- Hipoglisemi
- Miyokard disfonksiyonuna bađlı hipotansiyon
- Ani kesilmesi yoksunluk sendromu yapabilir.

- Kalp atım hızı, tansiyon monitörizasyonu
- Aritmi varlığında EKG
- Büyük fasiyal hemanjiom olan bebeklerde PHACE Sendromu riski nedeniyle EKO veya MR ile takip edilmelidir.
- Hipoglisemi açısından dikkatli olunmalıdır.

# Klinik Seyir

- Hastanın genel durumu kötü olup respiratuar distress sendromu nedeniyle intratrakeal sürfaktan tedavisi sonrasında entübe izlendi. Nekrotizan enterokolit için antibiyotik tedavisi almaya devam etti.
- Kafein, flukonazol tedavisi verildi.
- Sağ boyun yüzeyel USG'de sağ infraaurikuler alandan şişlik üzerine yapılan incelemede parotis bezi derin loj parankimi hafif heterojen görünümde olup volüm vaskülarizasyon artışı izlendi. Öncelikle enfektif süreçlere bağlı olduğu düşünüldü. Ayrıca bez santralinde belirgin vaskülarize 9x7 mm boyutlarında hipoekoik alan izlendi.
- Postnatal 37. gününde sedasyon ve inotrop infüzyonları kademeli olarak kesildikten sonra 2x0,5 mg/kg/gün propranolol tedavisi orogastrik sonda ile verildi.
- 4 gün sonra tekrarlanan sağ boyun yüzeyel USG'de sağ parotis glandını tutan hemanjiom ile uyumlu değerlendirilen heterojen ekojenite doppler incelemede minimal vaskülarizasyon gösteren lezyon izlendi.
- BPD tanısıyla hastane takibi sonlanan hastanın tedavisine oral olarak devam edildi.
- Sonraki başvurusunda ARDS gelişen hasta ÇYBÜ'de yatmakta olup hemodinamik stabiliteyi sağlamak için propranolol tedavisi kesilmiştir.



Teşekkürler...

# Kaynakça

- [Infantile hemangiomas: Evaluation and diagnosis - UpToDate](#)
- [Infantile hemangiomas: Epidemiology, pathogenesis, clinical features, and complications - UpToDate](#)
- [Infantile hemangiomas: Management - UpToDate](#)
- [Clinical Practice Guideline for the Management of Infantile Hemangiomas | Pediatrics | American Academy of Pediatrics \(aap.org\)](#)