



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

13 Aralık 2017 Çarşamba

Dr. Büşra Kaya

Asst. Doç. Dr. Büşra Kaya, Çiğdem Kaya



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Alerji-İmmünoloji Bilim Dalı
Çocuk Sağlığı Servisi
OLGU SUNUMU
Arş.Gör.Dr. Büşra Kaya

13.12.2017

Yakınma

- 5 yaş, erkek
- 1 ay önce başlayan ateş

Hikaye

- Son bir aydır ara ara ateş yükseliđi (ölçülmemiş, parasetamol ile gerilemiş) olan hasta son 2 gün ateş yüksekliđi 39.8 dereceyi bulması sonrası aile tarafından acil servisimize getirildi.

Özgeçmiş

- 21 günlükken pnömoni tanısı ile uzun süreli yatış
- Pnömoni tanısı ile tekrarlayan yatışları mevcut.

Soygeçmiş

- Anne: 41yaş sađlıklı
- Baba: 43 yaş sađlıklı
- Anne baba arasında akraba evliliđi yok.
- Kız kardeř 11yaşında sađlıklı
- Erkek kardeř 5 yaşında ölmüş (immün yetmezlik nedeniyle)

Fizik Muayene

- Sağ akciğer orta ve alt zonlarda krepitan raller
- 2 cm hepatomegali

Yaşamsal bulgular

- Ateş: 36,4
- Nabız: 126/dk
- Solunum sayısı: 32/dk
- Kan basıncı: 100/60 mmhg
- Oksijen saturasyonu: %97

Laboratuvar

Biyokimya

- Kan glikozu: 107 mg/dl
- AST: 55 U/L
- ALT: 43 U/L
- Kreatinin: 0,25
- BUN: 14 mg/dl
- CRP: 8,26 mg/dl

Hemogram

- Beyaz küre: 12,630 /mm³
- Hb: 12 g/dl
- trombosit: 378.000/mm³
- Sedimentasyon: 37

Radyoloji





Ön tanı?

Hikaye

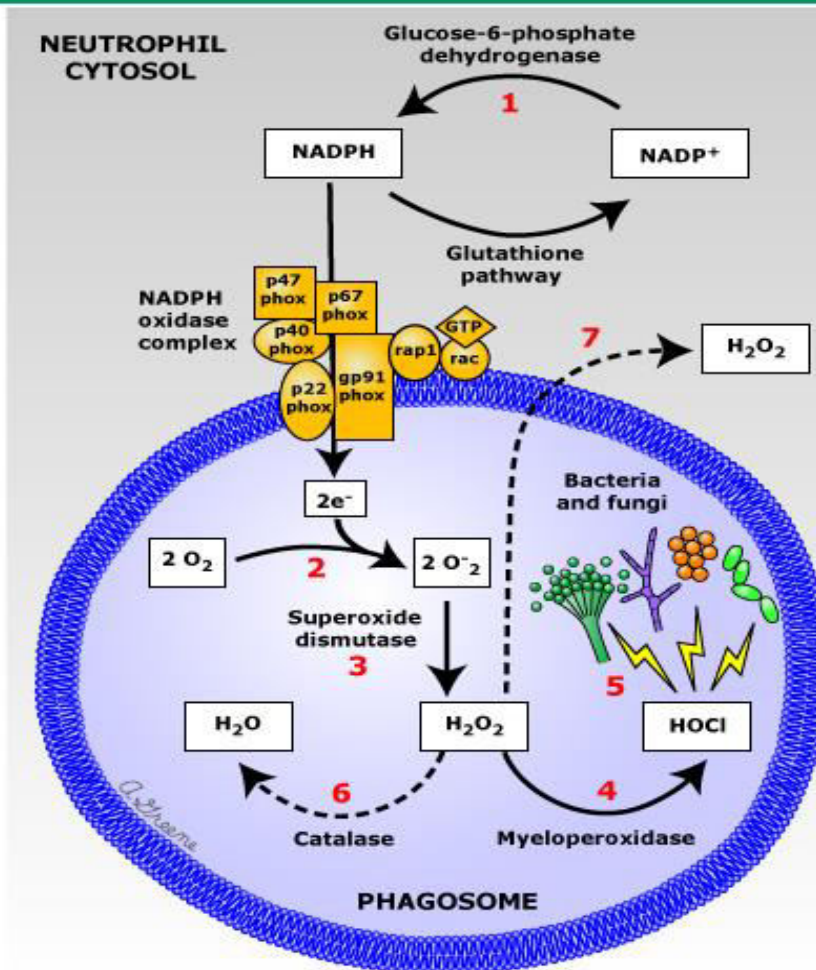
- Erkek kardeşte kronik granülomatöz hastalık tanısı
- Hasta ilk yatış sonrasında dihidrorodamin testi ile kronik granülomatöz hastalık tanısı aldı.
- Aileye kemik iliği nakli önerildi.
- Erkek kardeşi 4 yaşında pnömoni nedeni ile öldü.
- Hastaya 2 yıl önce kemik iliği transplantasyonu yapıldı.

Kronik Granülomatöz Hastalık (KGH)

- 1:200.000
- Bilinen 5 genetik mutasyon
- X'e bağılı geçiř
- Akraba evlilięi olan bölgelerde OR
- Tanı yaşı ortalama 2,5- 3 yaşı
- Mutasyon řekline göre farklı řiddette klinik

Patogenez; NADPH oksidaz

NADPH oxidase activation



KGH klinik

- Tekrarlayan bakteriyel, fungal enfeksiyonlar (akciğer, deri, lenf nodları, karaciğer..)
- Gelişme geriliği
- Gastroenterit
- Apse (perianal/perirektal), dermatit, selülit
- Pnömoni
- Osteomyelit
- Hepatosplenomegali
- Lenfadenit

KGH klinik

- Kadın taşıyıcılarda otoimmünite;
- ITP
- Lupus
- JIA

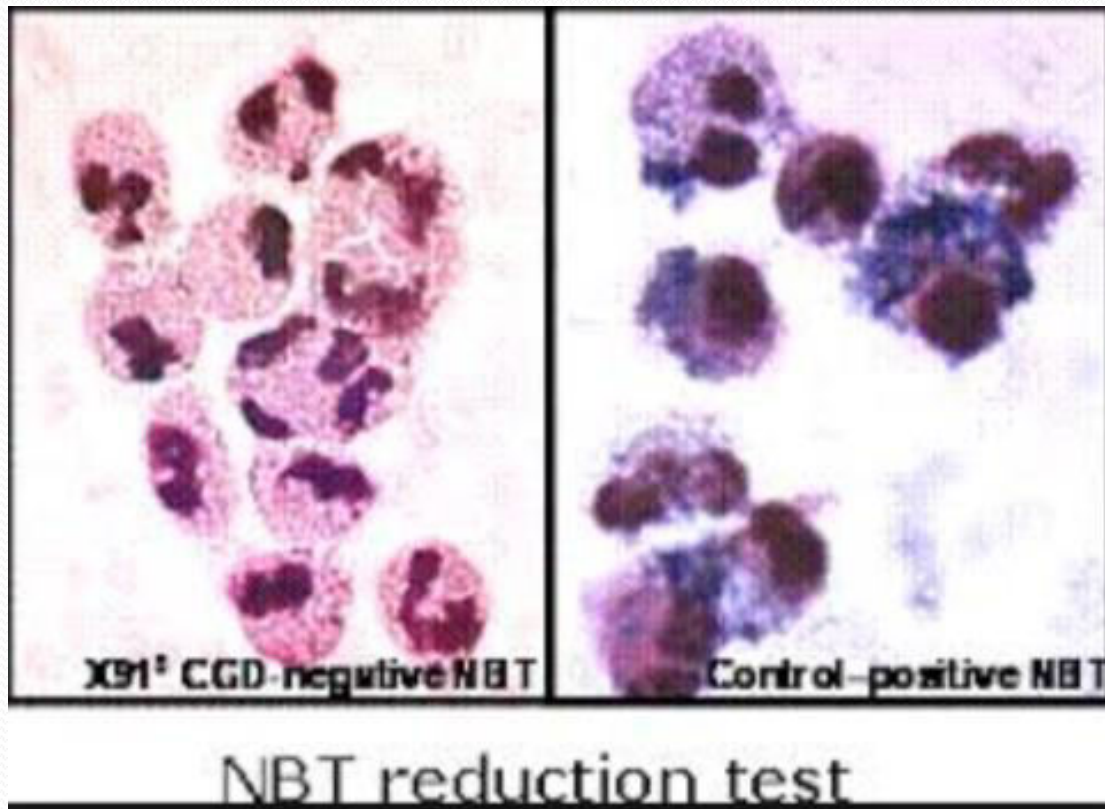
KGH etkenler

- Aspergillus
- *Staphylococcus aureus*
- Salmonella
- Bacillus calmette guerin (BCG)
- Candida
- *Burkholderia cepacia* kompleksi
- *Serratia marcescens*
- Nocardia türleri
- *Mycobacterium tuberculosis*

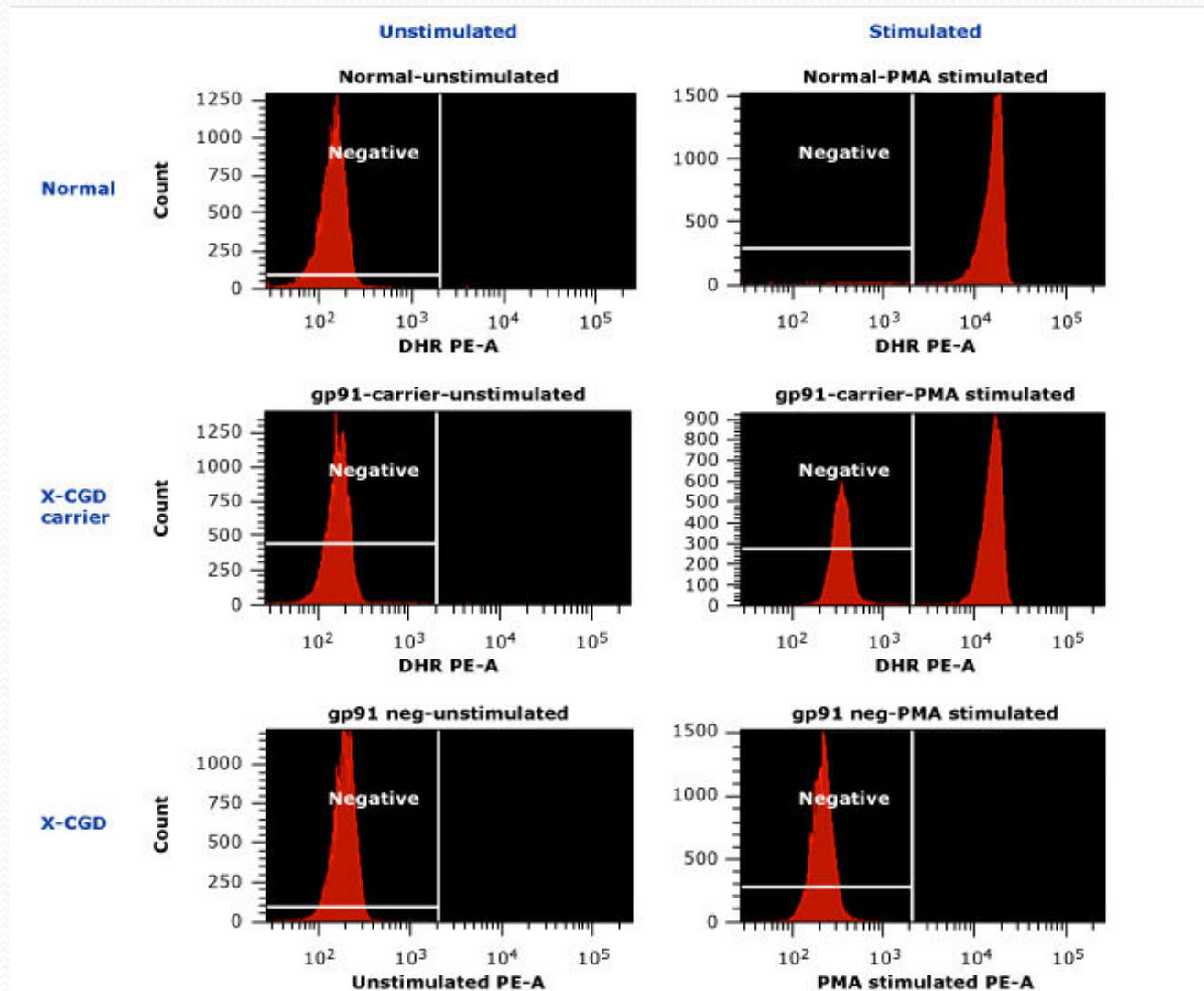
KGH laboratuvar

- Hipergamaglobulinemi
- Düşük hafıza B lenfosit sayısı
- CD4 T lenfosit düşüklüğü
- Kronik hastalık anemisi
- Akut faz belirteçlerinde yükseklik (ESR-CRP)
- Nötrofil fonksiyon testleri (NBT-DHR)
- Genetik mutasyon

NBT (Nitroblue tetrazolium test)



DHR (Dihidrorodamin 123 test)



Ayırıcı tanı

- Kistik fibrozis
- Hiperimmunglobulin E sendromu
- G6PD eksikliği
- Glutatyon sentetaz (GS) eksikliği
- Crohn hastalığı

Profilaksi

- TMP-SMX 5mg/kg/haftada 3 gün
- İtrakonazol 5mg/kg/gün
- Interferon-gamma (IFN-g) 50 µg/m² (deri altı enjeksiyon) haftada üç defa

izlem

- Antibakteriyal ve antifungal profilaksi
- Enfeksiyonların erken teşhisi
- Enfeksiyonların tedavisi

izlem

- BCG aşısı kontraendike
- Canlı bakteri aşıları önerilmemekte
- Virüs aşıları güvenli

Tedavi

- TMP-SMX 15/mg/kg/gün
- Vorikonazol 12mg/kg/gün 2 doz yükleme, sonrasında 4 mg/kg/gün 2 doz idame
- Etkene yönelik tedavi (geniş spektrumlu ab)
- Karaciğer apsesi glukokortikoid tedavi
- Anti inflamatuvar tedavi (azotiopurin, sulfasalazin, siklosporin, talidomid..)
- Küratif tedavi: Kemik iliği transplantasyonu.

Hastamızda

- TMP-SMX tedavi dozunda
- Vorikonazol
- Sefoperazon sulbaktam

Kontrol radyoloji





Teşekkürler..