



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Gastroenteroloji Bilim
Dalı

Olgu Sunumu

8 Eylül 2021 Çarşamba

İnt. Dr. Betül Akdoğan



- 7 yıl 2 ay kız hasta

Öykü

- Annesi 10 gün önce idrar renginin koyulaştığını fark etmesi üzerine sağlık ocağına götürmüştü.
- Kan tetkiklerinde karaciğer enzimlerinde artış görülmesi üzerine tarafımıza yönlendirilmişti.

-
- Bu iki pozitif bulguyla ilk tanısal yaklaşım ve değerlendirmeler neler olabilir?

Öykü

- Transaminaz yüksekliği etiyolojisi açısından tetkik edilen hastanın serüloplazmin değeri 0,04 g/L (Normal:0,16-0,45) saptanmış.
- 24 saatlik idrar bakır düzeyi yüksek saptanan (120 mcg/gün; normali < 50mcg/gün) hasta, Wilson hastalığı açısından kuru doku bakırı elde edilmesi ve karaciğerin histopatolojik olarak değerlendirilmesi amaçlarıyla karaciğer biyopsisi yapılmak üzere yatırıldı.

Özgeçmiş

- 37. GH da 3500gr C/S ile doğum, sarılık yok, yoğun bakım ünitesi yatışı yok, fototerapi öyküsü yok. Aşıları tam.

Soygeçmiş

- Anne: 37 yaşında, sağ sağlıklı
 - Baba: 37 yaşında, sağ sağlıklı
 - 1. çocuk: 11 yaşında kız, sağ sağlıklı
 - 2. çocuk: hastamız
-
- Anne ile baba arasında akrabalık yok
-
- **Dedesi mide kanseri (exitus)**
 - **Nesilde hepatomegali** (ninesinin annesi), başka karaciğer hastalığı olan yok.

- ANTROPOMETRİ:

- Boy:116 cm (SDS:-0,43)
- Ağırlık:19,5kg (SDS:-0,74)
- Vücut kitle indeksi:14,5 kg/m² (-0,71 SDS)

VİTAL BULGULAR

- Ateş: 36,4°C
- Nabız:104/ dk
- SS: 28/ dk
- Tansiyon: 90/60 mmHg
- SPO₂ :97

Fizik Muayene

- Genel durumu iyi çevreyle ilgili
- Orofarenks muayenesi normal, mukozit yok
- Deri turgor tonus doğal
- S1+, S2+, ek ses yok üfürüm yok
- Her iki toraks yarısı solunuma eşit katılıyor, ral ronküs duyulmadı
- Batın rahat defans rebound saptanmadı, hepatomegali ve splenomegali yok.
- Kas gücü bilateral üst ekstremitte 5/5, alt ekstremitte 5/5

- Karaciğer biyopsisi yapılan hastamızın çocuk servisinde takibi sırasında biyopsinin 3. saatinde satürasyon düşüklüğü saptandı.
(SPO₂: 88)

Pozitif bulgular

- Kronik karaciğer hastalığı açısından tetkik edilmekte olan bir hasta olması
- Nabız oksimetresinde satürasyon düşüklüğü
- Hastaya 3 saat önce karaciğer biyopsisi yapılmış olması

Ön tanılarınız nelerdir?

Hangi tetkikleri isteyelim?

Laboratuvar

- Biyopsi sonrası 1. saat alınan hemogram sonuçları:

- NEU: 1320 mcl
- LYM :2160 mcl
- HGB: 12,40 g/dL
- HCT :36,1 %
- MCV :80,60 fL
- PLT :243 x10³/μL

Takibinin 3.saatinde kontrol hemogram ve kan gazı sonuçları

- pH - 7,427 (+)
- PCO₂ - 32,8 mmHg
- PO₂ - 227 mmHg
- Laktat - 11 mg/dL
- MetHb - 10,0 %
- cHCO₃st - 22,8

- HGB - 12,00 g/dL
- HCT 35,2 %
- MCV 79,50 fL
- PLT (Trombosit) - 257 x10³/μL

Kc biyopsi komplikasyonları- istenecek tetkikler

- İntrahepatik, supkapsüler, intraperitoneal kanama, biliyer sızıntı
--- >USG
- Pnömotoraks, hemotoraks ---> PAAC grafisi
- MetHb --- > kan gazı

- Ara ara satürasyon düşüklüğü saptanan hastanın batın USG ve PAAC grafisi çekildi.
- Fizik muayenede taşipne, taşikardi, solunum güçlüğü, solunum açlığı ve morarma saptanmadı.
- Akciğer grafisi normaldi. USG de peritoneal mayi izlenmedi, karaciğerde subkapsüler hematom izlenmedi.
- Kan gazında MetHb - 10,0 % saptandı.

Normal değer:<%1

- Lidokain sonrası MetHb geliştiği düşünöldü.

Methemoglobinemi

- Hemoglobin yapısındaki demirin Fe +2 (ferro) formda olması gerekir. Çeşitli oksidatif streslerle bu demir Fe +3 değerli olursa methemoglobinemi gelişir.
- Normal hemoglobinin aksine methemoglobin oksijeni bağlamaz ve sonuç olarak dokulara oksijen iletmez.

Etyoloji

- **Konjenital**

- HbM hastalığı,
- Sitokrom b5 redüktaz eksikliği vb.

Edinilmiş nedenler:

- Vakaların çoğu, çeşitli ekzojen ajanlarla artmış methemoglobin oluşumundan kaynaklanmaktadır.
- Term ve prematüre bebekler methemoglobinemi gelişimine özellikle duyarlıdır. Çünkü sitokrom redüktaz aktivitesi erişkin aktivitesinin %50-60'ı kadarıdır.

Edinsel Nedenler:

Methemoglobinemiye neden olan maddeler

- Antimalaryaller** : Primakin, klorokin, sitamakin
- Antineoplastik ajanlar** : Siklofosfamid, ifosfamid, flutamid
- Analjezikler** : Asetaminofen, fenasetin, selekoksib.
- Antibiyotikler** : Sulfonamidler, nitrofuranlar.
- Lokal Anestesikler** : Benzokain, EMLA krem
(Lidokain 2.5% ve prilokain 2.5%), lidokain, prilokain)
- Diğer** : Nitrik oksit, nitroprussit,
gümüş nitrat, metoklopramid,
metilen mavisi (yüksek dozda veya G6PD eksikliğinde)
- Endüstriyel maddeler** : Anilin boyalar, nitrobenzen, naftalin, nitratlar

- Topikal anestezi için kullanılan benzokain sprej ve benzokain içeren ağız bakım ürünlerini kullandıktan sonrada methemoglobinemi geliştiđi görülmüştür.
- Prilokain: citanest, pricain, pricalest, priloc
- Benzokain: vision dental pat jel, vision pump sprej

Klinik

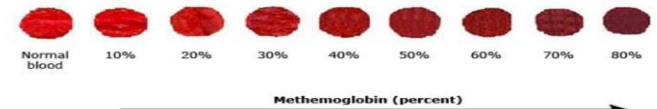
- Hastalarda psödosiyanoz görülür (anemi ve hipoksemi olmadığı halde siyanoz).
- Bilinç değişiklikleri, nefes darlığı, takipne, ve kardiyovasküler kollaps gelişebilir.
- Pulse oksimetre ile ölçülen saturasyon ile kan gazındaki parsiyel oksijen basıncının uyumsuz olması methemoglobinemi açısından uyarıcı olmalıdır.
- Oksijen vermekle değişmeyen çikolata rengi kan tipiktir.

- Siyanoz, methemoglobin seviyeleri $> \%10$ olduđunda ilk klinik belirtidir.
- MetHb seviyeleri $\%30- \%40$ a yükselene kadar hipoksemi ve azalmış oksijen taşınması semptomları ortaya çıkmaz. Genellikle MetHb seviyeleri $\%70$ in üzerine çıktığında ölüm meydana gelebilir.
- Daha yüksek methemoglobin fraksiyonlarında nöbet, kardiyovasküler kollaps ve koma gibi yaşamı tehdit eden semptomlar görülür.

Tanı

- Methemoglobinemi varlığını tespit etmek ve hastalığın şiddetini değerlendirmek için oksijen saturasyonu, kan gazı, methemoglobin bakılmalıdır.
- Artan oksijen uygulaması ile düzelmeyen hipoksi
- Koyu kırmızı, çikolata veya kahverengi kan rengi

Increasing concentrations of methemoglobin cause increasing color change of the blood



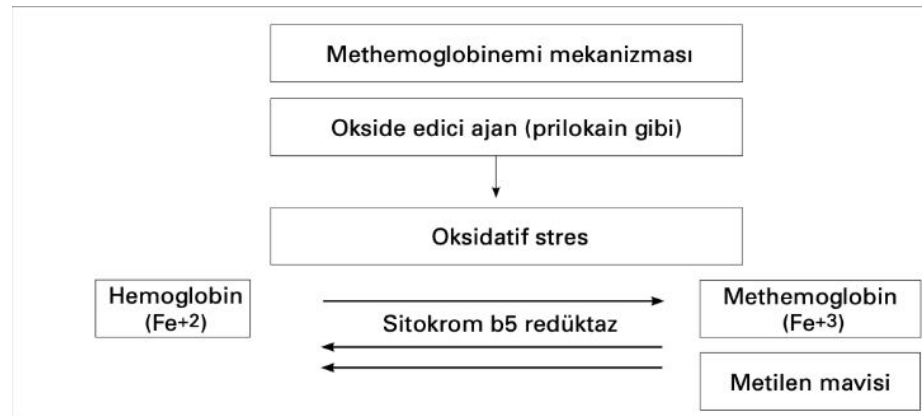
Samples of blood with varying methemoglobin levels displayed on white, absorbent material.

Reproduced from: Shihana F, Dissanayake DM, Buckley NA, Dawson AH. A simple quantitative bedside test to determine methemoglobin. *Ann Emerg Med* 2010; 55:184. Illustration used with the permission of Elsevier Inc. All rights reserved.

Graphic 58540 Version 8.0

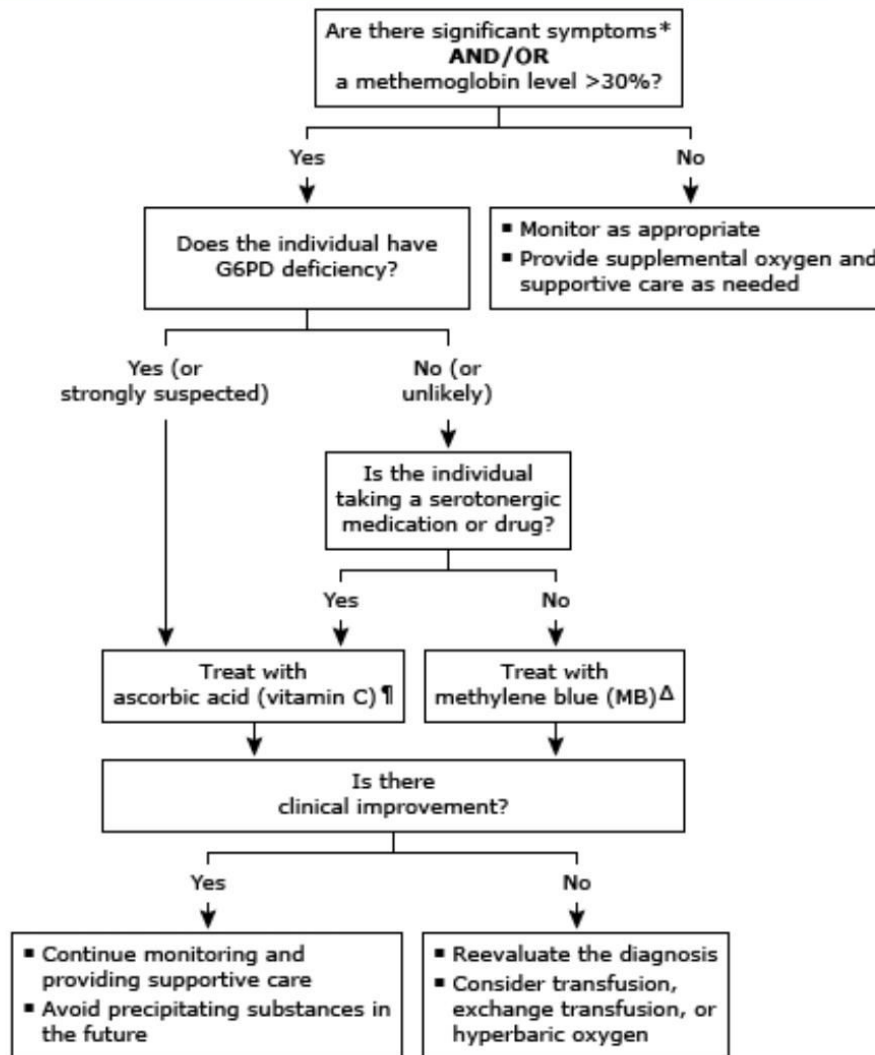
Tedavi

- Destek tedavisi, IV hidrasyon ve O₂ desteđi
- Methemoglobin düzeyi total Hb'nin %30 üstünde ise veya hastanın pulmoner ve kardiyak komorbid eşlik eden hastalıkları mevcutsa %20-30 arasında da metilen mavisi 1 mg/kg (0.1 ml/kg) (max doz: 100mg) intravenöz olarak 1-2 dakikada verilir.
- %20 altında ise genellikle neden olan ilacın kesilmesiyle düzelmesi beklenir.
- Bir saat içinde siyanoz düzelmez ise doz bir kez tekrarlanabilir



- Metilen mavisi, GPDH eksikliği olan hastalarda kontraendikedir. Akut hemoliz gelişebilir.
- GPDH eksikliği olası veya kesin olan hastalarda methemoglobinemi % 30 üzerinde ise 6-8 saat aralıklarla 1'den 10 grama kadar askorbik asit verilebilir. (küçük çocuklarda doz 300 mg /doz)
- Yapılan çalışmalara bakıldığında, askorbik asitin de ciddi vakalarda bireyleri iyileştirdiği görülmüş fakat etkisinin metilen mavisine göre daha geç olduğu gözlenmiştir.
- Metilen mavisinin her zaman çok kolay bulunamaması ve G6PDH enzim düzeyinin de her zaman bakılamaması nedeniyle, ne kadar ilk tedavi yaklaşımı metilen mavisi olsa da, askorbik asit kullanımı sık görülmektedir.
- Hiperbarik oksijen: Metilen mavisinin kontrendike veya etkisiz olduğu durumlarda tercih edilir.

Algorithm for managing acquired/toxic methemoglobinemia



- Teşekkürler...