



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Yeşil servis Olgu Sunumu

20 Temmuz 2023

Araş. Gör. Sevde GÜNEYSU

Prof. Dr. Filiz Mine ÇİZMECİOĞLU JONES



Hikaye

- 17 yař 5 aylık kız hasta
- Serebral palsi tanılı hasta evde başlayan 10 dakika kadar süren tüm vücutta kasılması şikayetiyle 112 ile dış merkeze başvurmuş.
- Nöbetinin devam etmesi üzerine acil serviste iv diazem tedavisi uygulanmış ve tetkikleri alınmış

Başvuru Tetkikleri- Dış Merkez

• **Biyokimya**

- **Kalsiyum (Serum/Plazma) 5.2 mg/dL**
- Na : 137.2 mmol/L
- K : 3.65 mmol/L
- Magnezyum (Serum/Plazma) : 1.6
- Glukoz (Serum/Plazma) : 102 mg/dl
- Üre (Serum/Plazma) :21 mg/dL
- AST (Serum/Plazma) : 20 U/L
- ALT(Serum/Plazma) : 14 U/L
- **Kan Gazı**
- pH - 7,33 (+)
- **iCa+ - 2,6 mg/dl**
- Laktat – 6,67 mmol/L

	Kalsiyum mg/dl
0-3 ay	8.0-11.3
3-6 ay	8.9-11.2
6 ay – 1 yıl	9.0-11.3
1-3 yaş	8.9-11.1
4-11 yaş	8.7-10.7
12-18 yaş	8.5-10.7
19 yaş ve üzeri	8.5-10.5

	i ca mg/dl	mmol/l
0-1 ay	5.2-6.1	1.29-1.22
1-3 ay	5.2-6.0	1.30-1.49
3 ay -12 ay	5.0-5.6	1.24-1.39
12 ay ve üzeri	4.65-5.25	1.2-1.3

Hikaye

- Hastaya intravenöz kalsiyum tedavisi başlanmış.
- Kontrol iCa: 3,3 mg/dl sonuçlanmış.
- Tekrarlayan nöbeti olmamış, hipokalsemik nöbet tanısıyla tarafımıza yönlendirildi.

Özgeçmiş

- 29 hafta , 1450 gr , sezaryen doğum
- Asfiksi ve intraventriküler kanama nedeni ile 43 gün yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatış öyküsü mevcut
- Aşıları tam ve takvimine uygun

Soygeçmiş

- Anne: 51 yaşında, sağ-sağlıklı
- Baba: 53 yaşında, KOAH , Hipertansiyon
- Anne-baba akrabalık yok.
- 1.çocuk: 19 yaş , erkek , sağ-sağlıklı
- 2.çocuk:hastamız

FİZİK MUAYENE

- Ateş: 36.4°C
- Nabız: 98 /dk
- TA: 110/80
- DSS:16 /dk
- sPO2: %99
- Ağırlık: 40,8 kg (-2,98 SDS)
- Boy:157 cm(-0,95 SDS)

Laboratuvar

- Kalsiyum- 6,47 mg/dl
- Fosfor -2,29 mg/dl
- ALP(Alkalen Fosfataz) - 164 U/L
- Magnezyum (Mg) - 1,78 mg/D

Hemogram:

- WBC (Lökosit) - $7,81 \times 10^3/\mu\text{L}$
- NEU (Nötrofil Sayısı) - $5,280 \times 10^3/\mu\text{L}$
- HGB (Hemoglobin) - 13,60 g/dL
- PLT (Trombosit) - $225 \times 10^3/\mu\text{L}$

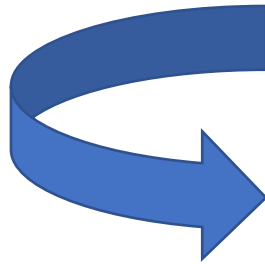
Kan gazı:

- pH - 7,460 (+)
- $i\text{Ca}^+$ - 0,76 mmol/L
- Laktat - 20 mg/dL
- cHCO_3st - 20,2 mmol/L

Patolojik Bulgular

- Serebral palsy
- Nöbet geçirme öyküsü
- Hipokalsemi
- Hipofosfatemi
- Kalsiyum düzeyine göre belirgin yüksek olmayan ALP

Ne tetkik istersiniz?



- PTH
- 25OHD

— Tetkikler

- Ca- 6,47 mg/dl
- P- 2,29 mg/dl
- ALP-164 U/L (35-104 U/L)
- Parathormon - 285 ng/L(15-65 ng/L)
(sekonder hiperparatiroidi)
- 25-Hidroksi Vitamin D - <4.0 ng/mL
- Radyolojik görüntüleme (epifizler kapalı, metafizer genişleme yok)



TANI ?

- Serebral Palsi
- Rikets

KLİNİK SEYİR ve TEDAVİ;

- Kalsiyum glukonat IV (2cc/kg/doz, max 20 cc/doz) kardiyak monitorizasyon ile tek doz verilerek oral alabilen olguya 60-75 mg/kg/gün olacak şekilde oral elementer kalsiyum başlandı.
- Devit 1x6000 ünite tedavisi başlandı.

Global Consensus Recommendations on Prevention and Management of Nutritional Rickets

Table 3. Treatment Doses of Vitamin D for Nutritional Rickets

Age	Daily Dose for 90 Days, IU	Single Dose, IU	Maintenance Daily Dose, IU
<3 mo	2000	N/A	400
3–12 mo	2000	50 000	400
>12 mo to 12 y	3000–6000	150 000	600
>12 y	6000	300 000	600

Abbreviation: N/A, not available. Reassess response to treatment after 3 months as further treatment may be required. Ensure a daily calcium intake of at least 500 mg. For conversion from IU to μg , divide by 40.

TEDAVİ ve İZLEM

	Ca	Fosfor	ALP	Aldığı Tedavi
Tedavi 1. gün	5.90 mg/dl	2,29 mg/dl	164 mg/dl	İv kalsiyum glukonat (30 mg/kg) ve 6000 ünite d vit
Tedavi 2. gün	9,72 mg/dl	4 mg/dl	151 mg/dl	60 mg/kg/gün oral kalsiyum ve 6000 ünite d vit
Tedavi 3. gün	7,51 mg/dl	2,93 mg/dl	151 mg/dl	60 mg/kg/gün oral kalsiyum ve 6000 ünite d vit
Tedavi 5. gün	7,22 mg/dl	2,6 mg/dl		75 mg/kg/gün oral kalsiyum ve 6000 ünite d vit
Tedavi 6.gün	9,22 mg/dl	2,72 mg/dl		75 mg/kg/gün oral kalsiyum ve 6000 ünite d vit

RAŞİTİZM

GİRİŞ

- Raşitizm, büyüyen organizmanın hastalığıdır.
- Kemığın büyüme plağında mineralizasyon bozukluğu nedeniyle oluşur.
- Kemik mineralizasyonu için gerekli olan D vitamini, parathormon ve kalsitonin ile birlikte kemik, böbrek ve barsak arasındaki kalsiyum fosfor dengesini sağlamaktadır.
- D vitamini barsaktan kalsiyum, fosfor, böbreklerden de fosfor geri emilimini kolaylaştırarak kemik üzerine olan etkisini göstermektedir.

TANISAL YAKLAŞIM

Raşitizm sınıflaması ana olarak eksik olan minerale göre yapılır:

- **Kalsiopenik raşitizm:** Kalsiyum eksikliğine bağlı oluşur.Sıklıkla vitamin D alımında eksiklik ya da metabolizmasında bozukluk nedeniyle meydana gelir. Bazı olgularda vitamin D düzeyi normal olmasına karşın kalsiyum alımında eksiklik ya da kalsiyum emiliminde bozukluk vardır.
- **Fosfopenik raşitizm:** Sıklıkla renal fosfat kaybına bağlı olur.

RAŞİTİZM

Kalsiopenik Raşitizm

- 1) **Nutrisyonel rikets**
 - Vitamin D eksikliği
 - Kalsiyum eksikliği
 - Vitamin D+Kalsiyum eksikliği
- 2) 1-alfa hidroksilaz eksikliği
(Vitamin D bağımlı rikets tip1)
- 3) Kalıtsal vitamin D rezistansı
(Vitamin D bağımlı rikets tip 2)
- 4) İkincil nedenler
 - Ağır karaciğer hastalığı
 - Çölyak hastalığı

Fosfopenik raşitizm

- 1) Renal tübüler hastalık
 - Fanconi sendromu
- 2) X'e bağılı hipofosfatemik rikets
- 3) Tümör ilişkili osteomalazi

NUTRİSYONEL RAŞİTİZM

- Raşitizm büyümekte olan iskelet dokusunun mineralizasyonundaki yetersizlik sonucunda kemiklerde yumuşama ve biçim bozukluğu ile belirgin bir hastalıktır.
- En sık büyümenin en hızlı olduğu dönem olan süt çocukluğunda ve genellikle besinsel D vitamini alım eksikliğine bağlı gelişir.
- Maternal D vit eksikliğinde 6 ay öncesi infantlarda hatta yenidoğan döneminde bile görülebilirken adolesan dönem ve risk grubu hastalıklarda da nutrisyonel rikets akılda tutulmalıdır.

NUTRİSYONEL RAŞİTİZM

D vitamini yetersizliğinin başlangıcı ile rikets gelişimi arasında her çocuğa göre değişen bir süre bulunur ve klasik olarak bilinen rikets evrelerine göre değişen klinik ve biyokimyasal bulgular ortaya çıkar.

Evreler	Ca	P	Aik P	PTH	mekanizma
Evre 1	N / ↓	↓N↑	↑	N / ↑	İntestinal Ca absorpsiyonu azalır
Evre 2	N	↓	↑↑	↑↑	Sekonder hiperparatiroidi, kemik kaybı
Evre 3	↓↓	↓↓	↑↑↑	↑↑↑	Ca depoları tükenir, belirgin hipokalsemi, konvülzyon

Vitamin D eksikliği gelişimini 3 dönemde tanımlamıştır.

Evre 1 : Yetersiz D vitamini ve/veya kalsiyum alımına paralel olarak intestinal kalsiyum emilimi azalır ve serum kalsiyum düzeyi düşer.

Evre 2: PTH artar (sekonder hiperparatiroidi), osteoklastik aktivite ile serum kalsiyumunun düzeyi korunmaya çalışılır. Plazma kalsiyumu yükselirken hipofosfatemi görülür. ALP yükselir. Bu dönemde 1,25-dihidroksi vitamin D düzeyleri korunmuştur hatta yüksek bile olabilir.

Evre 3 :Vitamin D düzeyi daha da azalır ve 1,25(OH), D düzeyleri düşer. PTH ve ALP daha da yükselirken hipokalsemi ve fosfatüriyle hipofosfatemi gelişir. Bu dönemde raşitizm genellikle ağırdır .

Raşitizm hangi evrede olursa olsun vitamin D tedavisi ile tüm klinik ve biyokimyasal bulgular geri dönerek düzelir

Vitamin D eksikliği ve Nedenleri

- Deri pigmentasyonu
- Uv ışınları bloke eden fiziksel faktörler ve diğer faktörler
- Coğrafi özellikler
- Diyetle yetersiz D vitamini alımı
- Malabsorbsiyon
- İlaçlar

NUTRİSYONEL RAŞİTİZM TANI

- Biyokimyasal testler
- Klinik bulgular
- Muayene bulgusu
- Öyküsü

Tıbbi öykü: Vitamin D eksikliğine neden olabilecek risk faktörlerinin yanında kalıtsal raşitizm tiplerinin ayırıcı tanısı için ailede;

- Kısa boylu bireyler
- Alopesi
- Diş deformiteleri
- Ortopedik bozukluklar
- Akraba evliliği sorgulanmalıdır.

Klinik bulgular

İskel

- F gecikme
- K fi
- E eme
- " Frontal bossing
- Kostokondral eklem genişlemesi
(Raşitik rozary)
- Diş çıkarmada gecikme
- Frontal bossing
- Göğüs deformitesi
- Diş minesinde hipoplazi

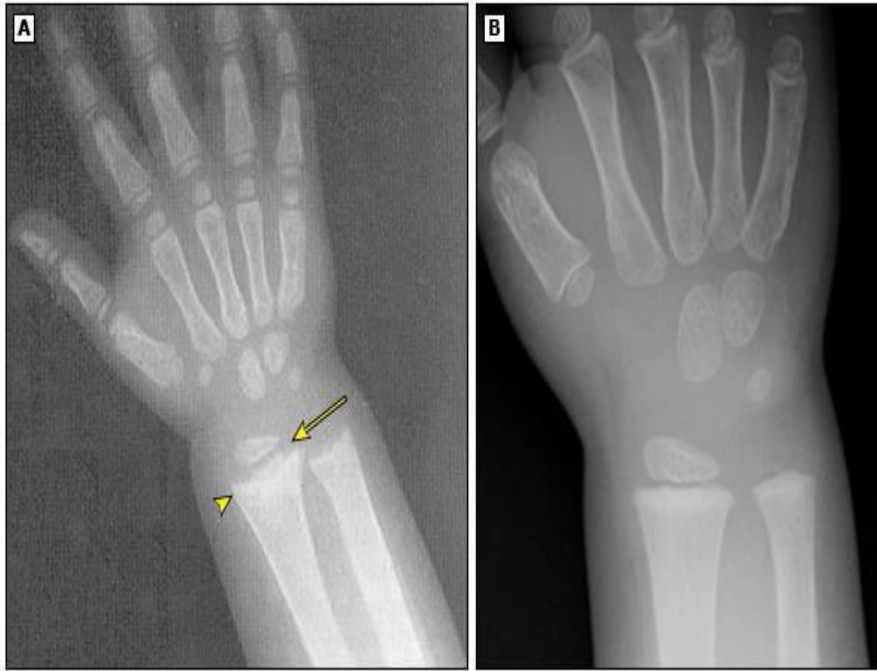


kardiyomiyopati



Radyolojik bulgular:

- Metafizyal genişleme, düzensizlik
- Büyüme plağında genişleme
- Uzun kemiklerde osteopeni
- Stres kırıkları



TEDAVİ

YAŞ	Günlük Doz (iÜ) 90 gün	Günlük İdame doz , iÜ
<3 ay	2000	400
3-12 ay	2000	400
>12 ay -12 yaş	3000-6000	600
>12 yaş	6000	600

D vitamini ile birlikte tedavide mutlaka 30-50 mg/kg/gün elementer kalsiyum verilmelidir.

Özellikle PTH yüksek olan, 'aç kemik sendromu' olan hastalarda vitamin D tedavisi ile birlikte ağır hipokalsemi gelişebilir.

Profilaksi

- Rasitizm profilaksisi için yenidoğanlara verilen 400 iU/gün vitamin D, yeterli olduğu gösterilmiştir. Beslenme seklinden bağımsız olarak doğumdan itibaren bir yaşına kadar 400 iÜ/ gün vitamin D'nin raşitizmi önlemek için verilmesi önerilir.
- Profilaksi için önerilen miktar bir yaşına kadar 400-500 1Ü/gün vitamin D, verilmesidir
- 1500 gram altındaki pretermiler için günlük total alım yaşamın ilk birkaç ay için 800-1000 iü/ gün olarak tavsiye edilmektedir.
- Yine risk faktörü taşıyanlarda özellikle kış ayları için 500-1000 iÜ/gün D vitamini profilaksisi önerilmektedir.

GÜNCEL D VİTAMİNİ PREPARATLARI VE İÇERİKLERİ

Preperat Adı	Firma	Form	Belirtilen İçerik	Ambalaj Resmi
Devit-3 İM/oral	Deva	Ampul	300.000 IU/ml	
Devit-3 oral damla	Deva	Damla	50.000 IU/15ml (3 damla=400 IU)	
Devit-3 oral damla, çözelti	Deva	Damla	200.000 IU/10ml (1 damla=800 IU)	
Coledan-D3 oral damla	Tk ilaç	Damla	150.000 IU/10 ml (1 damla=600 IU)	
Wellcare Vitamin D3	Wellcare	Sprey	1 puff=400 IU	
Wellcare Vitamin D3	Wellcare	Damla	1 damla=1000 IU	
Wellcare Vitamin D3	Wellcare	Sprey	1 puff=400 IU	

Serebral palsili hastalarda D vitamini eksikliği

- D vitamini, beslenme kalsiyum ve fosfatın emilimini kolaylaştırdığı için çocukluk çağında kemiğin büyümesi ve genel kas-iskelet sistemi gelişimi için gereklidir .
- SP ile çocuklar hipokalsemi, osteopeni ve D vitamini eksikliği olan raşitizme eğilimlidir. Genellikle küçük yaralanmalarda bile ağrılı kırıklarla sonuçlanır

Serebral palsili çocuklarda D vitamini eksikliği

SP'li çocuklarda D vitamini eksikliğine katkıda bulunan faktörler:

Hareketsizlik

Zayıf güneş ışığına maruz kalma

Beslenmede zorluk ve kötü beslenme durumu

Antiepileptik ilaçların kullanımı

Proton pompa inhibitörlerin kullanımı

- SP'li beş çocuktan birinde rařitizm olduđu ve hastaların dörtte birinde kemik sađlıđını olumsuz etkileyen sekonder hiperparatiroidizm olduđu gösterilmiřtir.
- Nöbet ile takip edilen SP'li çocuklar çocuk nörolojisi ve acil servislere nöbet nedeniyle başvurduğunda D vitamini eksikliđi açısından dikkatli olunmalıdır.
- Bu hastalara en az 400 Ü/gün ve gerekirse daha yüksek dozda D vitamini takviyesi almalı ve D vitamini eksikliđi ve hipokalsemi açısından yakından edilmelidir.

Vitamin d deficiency in children with cerebellar palsy :what kind of a problem

Belkis İpekçi , Çizmeciođlu Filiz Mine , Kara Bülent,Ozsu Elif, Yesiltepe Mutlu Gul, Yuksel Aysegul,
Hatun Sukru ESPE Abstracts 2012

Vitamin D status of children with cerebral palsy: Should vitamin D levels be checked in children with cerebral palsy?

● Pinar Akpınar

Department of Physical Medicine and Rehabilitation, University of Health Science Fatih Sultan Mehmet Training and Research Hospital,
Istanbul, Turkey

SP'li 1-19 yaş arası toplam 274
çocuk çalışmaya dahil edilmiş.

	n	%
25(OH)D (ng/ml) (n=235)		
≤12	79	33.6
>12 – ≤20	62	26.4
>20 – ≤30	43	18.3
>30	15	6.4
Taking already	36	15.3
Ca (mg/dl) (n=83)		
Low	2	2.4
Normal	80	96.4
High	1	1.2
P (mg/dl) (n=28)		
Low	1	3.6
Normal	27	96.4
High	0	0
PTH (pg/ml) (n=50)		
Low	1	2.0
Normal	41	82.0
High	8	16.0

25(OH)D: 25-hydroxy-vitamin D; PTH: Parathormone; Ca: Calcium; P: Phosphor;
n: Number.

CP & Rikets olgular Kocaeli Üniversitesi deneyimi

Olgu 1

- Ca 4 mg/dl
- P 5,7 mg/dl
- ALP 380 IU/L
- iCa 0,42
- PTH 820.8 pg/ml
- 25 OHD <4 µg/L.

Olgu 2

- Ca 6,3 mg/dl
- P 4.7 mg/dl
- ALP 773 U/L
- PTH 217.6 pg/ml
- 25 OHD ↓↓↓

Olgu 3

- Ca 6.4 mg/dl
- P 2,7 mg/dl
- ALP 478 IU/L
- PTH 345 pg/ml
- 25 OHD 12.8 µg/L.

- CP li veya nöromotor retardasyonu olan antikonvülzif tedavi alan hastalar hipokalsemi, kasılma, konvülziyon, kabızlık gibi yakınmalarla gelebilir.

- Hipokalsemi

- Anti-konvülzif tedavi alan epileptik hastalarda nöbet her zaman primer hastalığın bulgusu olmayabilir !!!!!!!!

- B
iht

- Antiepileptik ilaç türüne göre günde 1-2 kez yüksek doz D vitamini verilmelidir.

- Bütün hastaların düzenli izlemi ve güneş ışığı görmelerinin sağlanmalıdır.

TEŞEKKÜRLER...