

Ayın olgusu

Ülfet Vatansever, Rıdvan Duran, Betül Acunaş

Olgu

Gebeliği süresince düzenli gebelik takiplerine gitmemiş birinci gebelikten normal vajinal yolla miadında doğan, 2430 gr ağırlığındaki erkek bebek vücudunda görülen kırmızı morumsu renkteki döküntülerden dolayı servisimize sevk edildi. Gebenin gebeliği boyunca sadece iki kez doktora gittiği, gebeliğinin 3. ayında tüm vücudunda kırmızı renkli ve kaşıntılı döküntülerinin olduğu, doktorun İstanbul'a tahlil için gitmesi gerektiğini söylediği fakat kendisinin tahlili yaptırmadığı, ayrıca gebeliği boyunca kansızlık nedeniyle multivitamin ve demir ilacı kullandığı öğrenildi.

Fizik muayene

Olgunun yenidoğan yoğun bakım ünitesine ilk geliş muayenesinde gebelik yaşının 41 hafta ile uyumlu olduğu (Ballard skorlaması) saptandı. Tartısı 2430 gr (<10 p.), boyu 49 cm (50.p), baş çevresi 33,6 cm (50. p), ponderal indeks 2 (asimetrik SGA) idi. Genel durumu orta, aktivitesi (+++), yenidoğan refleksleri (+++) idi. Vital bulguları; beden ısısı 36°C (A), dakika solunum sayısı 40, kalp tepe atımı 140/dk, kan basıncı 65/43 mmHg, oksijensiz sPO2 % 97, kapiller dolun zamanı <2 sn idi. Rengi pembe ve ciltte soyulmalar vardı. Tüm vücudunda basmakla solmayan, pembe-mor renkli papülo-nodüler döküntü ve peteşi mevcuttu (Şekil 1). Tırnakları uzundu ve el içi, tırnaklar ve kulak sayvanı mekonyumlu idi. Fontaneli 2x2 cm pulsatil değildi, göz ve kulak görünümü de normaldi. Solunum sistemi muayenesinde; akciğer sesleri doğaldı, dolaşım sistemi muayenesinde; kalp sesleri ritmik, ek ses, üfürüm yoktu, periferik nabızlar normal olarak palpe ediliyordu. Sindirim sistemi muayenesinde; karın rahat, bağırsak sesleri her dört kadranda da normoaktifti. Karaciğer midklavükular hat üzerinde 3 cm düzgün kenarlı, dalak ise kot altında ele geliyordu. Olgu haricen erkekti, testisler skrotumdaydı ve epispadiyası mevcuttu.



Resim 1:

Laboratuvar bulguları

Olgunun yapılan ilk laboratuvar tetkiklerinde; Hb 17 g/dl, Hct %50, beyaz küre sayısı 1900/mm³, PLT: 23000/mm³ idi ve periferik yaymasında %60 PNL, %40 lenfosit mevcutken, eritrosit morfolojisi normal saptandı. Tam idrar analizinde ve biyokimyasal değişkenlerinde özellik yoktu. Bebeğe trombositopeni olması nedeniyle annede bakılan trombosit sayısı normaldi. Birincil kanama testleri (PT, PTT, kanama zamanı) normal saptandı. CRP negatifti ve kültürlerde (kan, idrar) üreme olmadı. Lezyonların etiolojisine yönelik yapılan özgül tetkiklerde; IgM 48.1 mg/dl, IgG 902 mg/dl (N), IgA <6,67 mg/dl (N). TORCH paneli IFAT toxo IgM (-), IFAT HSV Tip 2 IgM (-), CMV IgM (-), VDRL (-) idi, rubella kit bittiği için panel içinde bakılmadı. Özel olarak istenen RUBELLA IgM (+) geldi. Hastaya öncelikle trombosit süspansiyonu verildi ve 50 000 /mm³ altındaki değerlerde trombosit süspansiyonu tekrarlandı. Ayrıca IVIG tedavisine başlandı. 6.gün hastanın kardiyolojik muayenesinde pulmoner odakta 2-3/6 şiddetinde yayılımı olmayan sistolik ejeksiyon üfürümü olduğu fark edildi. Yapılan EKO tetkikinde pulmoner stenozun varlığı gösterildi. Göz dibi muayenesi normaldi. Otoakustik emüsyon testi

Trakya Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Edirne

Yazışma adresi: Ülfet Vatansever, Trakya Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Edirne

Tel: (0284) 235 61 13

e-posta:uvatasever@trakya.edu.tr

Alındığı tarih: 17. 11. 2004, kabul tarihi: 06. 01. 2005

bilateral işitmenin yetersiz olduğunu gösterdi. Uzun kemik grafisinde radyolusen bant mevcuttu. Beyin bilgisayarlı tomografisinde her iki beyin küresinde hemisferde iskemik lezyonlar vardı ama kalsifikasyon saptanmadı. Olgu yatışından sonraki 2. günde ağızdan gastrik sonda ile beslenmeye başlandı, 8. gün küvözden çıkartıldı ve annesini emdi. Antibiyotikleri 5. gün kültürlerde üreme olmaması nedeniyle kesildi. 15. günde belirgin olarak döküntüleri azalan, annesini emen, trombositopenisi düzelen hasta kontrole gelmek üzere taburcu edildi.

Blueberry muffin lezyonlu bir olgu

Resim 1: Blueberry muffin lezyonları

Tanı ve tartışma

Ciltte kırmızı morumsu renkte, basmakla solmayan papülönodüler döküntülere “blueberry-muffin” lezyonları denir. Yenidoğan döneminde nadir olarak karşılaşılan “blueberry-muffin” lezyonlarının nedenleri iki başlık altında toplanabilir; 1-dermal eritropoez yapan nedenler (prenatal enfeksiyonlar, şiddetli hemolitik anemiler) 2-neoplastik enfiltratif (miyelomonositik lösemi, nöroblastom, histiyositoz v.b) hastalıklar (1-4). Yenidoğan bir bebekte “blueberry-muffin” lezyonları saptandığında tanı; öncelikle bu lezyonları yapan nedenlerin akla getirilmesi, öykü ve patolojik klinik bulgular ile ayırıcı tanının yapılması için gerekli laboratuvar tetkiklerinin istenmesi ile konulabilir. Dermal eritropoez yapan, anemisi olmayan olgularda en sık neden TORCH grubu intrauterin enfeksiyonlardır. Bu gruptan da en sık doğuştan kızamıkçık sendromunda (DKS) ve sitomegalovirüs enfeksiyonları sonrası “blueberry-muffin” lezyonlarına rastlanmaktadır (1,5). Doğumundan sonra tüm vücutta basmakla solmayan, pembe mor renkli papülo- nodüler döküntüleri (“blueberry-muffin” lezyonları) nedeniyle tarafımıza sevk edilen bu olgu sunumu ile bu lezyonların ayırıcı tanısına yaklaşımın belirlenmesi ve günümüzde çok nadir bildirilen DKS'nin hatırlatılması amaçlandı. Bu lezyonlarla karşıımıza gelen bir yenidoğanda öncelikle lezyonların yaygınlığı, büyüklüğü ve daha sonra da kaybolma sürelerine dikkat etmek gereklidir. Dermal eritropoez yapan nedenlerde lezyonlar yaygındır, küçüktür ve zamanla solarak kaybolurlar. Neoplastik enfiltratif hastalıklarda ise mavigr renkli, nodül şeklinde olan lezyonlar daha büyüktür, sayıları daha azdır ve lezyonlar giderek solmazlar veya tedavi sonrası solarak kaybolurlar. Ayrıca fizik muayenede

ana tümöre bağlı kitle saptanabilir (1,6,7). Olgumuzda “blueberry-muffin” lezyonları yaygındı, küçüktü ve 15 gün içerisinde giderek soldu. Ayrıca olgunun prenatal öyküsünde annesinin gebeliğinin 3. ayında döküntülü bir hastalık geçirmesi, fizik muayenesinde döküntüler dışında hepatosplenomegali, işitme kaybı, pulmoner stenoz varlığı ve laboratuvarında trombositopeni varlığı olgunun intrauterin enfeksiyona maruz kaldığını düşündürdü. Bu yönde daha detaylı yapılan laboratuvar tetkiklerinde de kızamıkçık spesifik IgM pozitifliği saptandı. Öykü, klinik bulgular ve spesifik kızamıkçık antikor müspetliği olgunun (DKS) olduğunu kuvvetle düşündürdü. Gebelikte kızamıkçık enfeksiyonu, daha önce aşılama ve doğal yolla bağışıklık kazanmamış gebenin, kızamıkçık enfeksiyonu geçiren bir kişi ile yakın teması sonrasında gelişir. Anneden fetusa virüs plasenta yolu ile geçer. Bu geçiş ilk 12 haftada %90 iken, vürüsün geçişi daha sonra giderek azalır ve gebeliğin son iki ayında geçiş yine %90'lara yükselir. Fetus ilk 12 haftada virüs ile karşılaşır %20'sinde düşük meydana gelir. Devam eden gebeliklerin ise %70-85'inde fetusda mültisistem tutulumu ve ağır hasar gözlenir (DKS). Virus 13-16. gebelik haftalarında ise %50 fetusta yalnızca sağırılığa neden olur. 17. gebelik haftasından sonra ise fetusun virüsten zarar görme riski çok düşüktür (7). Doğuştan kızamıkçık sendromunda klinik bulgular yenidoğan döneminde saptanan geçici ve kalıcı bulgular ile doğumdan sonraki yıllarda gelişen (>2 yıl) bulgular olmak üzere sınıflandırılabilir. Doğumdan sonra gelişen geçici bulgular; düşük doğum tartısı (>%50), trombositopenik purpura, “blueberry-muffin” lezyonları, hepatosplenomegali, kemik lezyonları ve nadiren hepatit, lenfadenopati ve hemolitik anemidir. Kalıcı bulgular ise sensörinöral sağırılık (%80 olguda), periferik pulmoner stenoz, pulmoner valvuler stenoz, PDA, VSD gibi kardiyak defektler (>%50 olguda), retinopati, katarakt, mikroftalmi gibi göz bulguları (%20-50 olguda), kriptorşidi, psikomotor retardasyon, inguinal herni ve diyabettir. Daha geç saptanan bulgular ise sensörinöral sağırılık (>%50 olguda), periferik pulmoner stenoz, mental retardasyon, diabetes mellitus, immünkompleks hastalığı, tiroid disfonksiyonu ve hipogamaglobulinemidir (7). Olgumuzda yenidoğan dönemindeki geçici bulgulardan düşük doğum tartısı, trombositopenik purpura, “blueberry-muffin” lezyonları, hepatosplenomegali, kemik lezyonları ile birlikte kalıcı bulgulardan da sensörinöral sağırılık ve pulmoner valvuler stenoz mevcuttu. Doğuştan kızamıkçık

sendromu olguların izleminde öncelikle olguların ihbar edilmesi, 1 yıl boyunca enfekte oldukları hatırlanarak izole edilmeleri ve kızamıkçık bağışık kişilerce bakılmaları sağlanmalıdır. Uzun dönemli takiplerde olgular mutlaka işitme açısından ve gelişebilecek diğer kalıcı ve geç komplikasyonlar açısından multidisipliner olarak izlenmelidir (8,9). Doğuştan kızamıkçık sendromunun gelişmesi toplumda herkesin kızamıkçık enfeksiyonundan korunması ile mümkün olabilir. Korunma zayıflatılmış kızamıkçık aşısı ile yapılabilmesine rağmen aşılama dünyada az sayıdaki bazı ülkeler dışında ülkemizde de olduğu gibi aşı takviminde yer almamaktadır. Teratojenite riski az olmasına rağmen gebelikte yapılması önerilmemektedir. Erişkin bayanlara aşı yapılacaksa mutlaka 3 ay gebe kalmamaları konusunda uyarılmaları gereklidir. Gebe takiplerinde anne adayını kızamıkçık açısından antikor durumu incelenmeli, kızamıkçık IgG pozitif ise gebe bağışık kabul edilmeli, negatifse döküntülü hastalık geçiren insanlarla bir araya gelmemesi söylenmelidir. Eğer gebede kızamıkçık enfeksiyon bulguları gelişirse spesifik IgM bakılarak enfeksiyon kesinleştirilmeli, enfeksiyonu almış olabileceği gebelik yaşı ve fetüs için risk oranı belirlenmelidir (7,9). Olgumuzun prenatal öyküsünde annenin gebeliğinin 3. ayında döküntülü hastalık geçirmesi mevcuttu, fakat tetkik yapılmamıştı. Bu olgu sunumu ile yenidoğan döneminde nadir olarak karşılaşılan blueberry muffin lezyonlarının ayırıcı tanısında günümüzde oldukça az gördüğümüz

intrauterin enfeksiyonlardan DKS'nin akılda tutulması gerektiğini vurgulamak istedik.

Kaynaklar

1. Silver MM, Hellmann J, Zielenska M, et al. Anemia, blueberry-muffin rash, and hepatomegaly in a newborn infant. *J Pediatr* 1996; 128: 579- 86.
2. Torreló A, Madero L, Mediero IG, et al. Aleukemic congenital leukemia cutis. *Pediatr Dermatol* 2004; 21: 458- 61.
3. Smets K, Van Aken S. Fetomaternal haemorrhage and prenatal intracranial bleeding: two more causes of blueberry muffin baby. *Eur J Pediatr* 1998; 157: 932- 4.
4. Zenon C, Bouffioux B, Louis J. "Blueberry muffin baby". *Ann Dermatol Venereol* 1998; 125: 199- 201.
5. Penouil MH, Bressieux JM, Mehaut S, et al. Neonatal cutaneous hematopoiesis disclosing congenital rubella. *Ann Dermatol Venereol* 1996; 123: 334- 6.
6. Krugman S, Katz SE, Gershon A, Wilfert CM. *Infections disease of children*. 10th ed. St. Louis: Mosby, 1995: 402- 14.
7. Cooper Z, Preblud SR, Alford CA. Rubella. In: Remington JS, Klein JO, (eds). *Infectious diseases of the fetus and newborn infant*. 4th ed. Philadelphia: WB Saunders, 1995: 268- 309.
8. Miller E, Craddock-Watson JE, Pollock TM, et al. Consequences of confirmed maternal rubella at successive stages of pregnancy. *Lancet* 1982; 2: 781- 4.
9. McIntosh ED, Menser MA. A fifty-year follow-up of congenital rubella. *Lancet* 1992; 340: 414- 5.

Ankara Üniversitesi

Tıp Fakültesi

Çocuk Sağlığı

ve Hastalıkları

Anabilim Dalı

60. Kuruluş Yılı

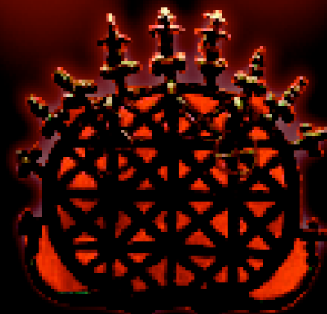


41. TÜRK PEDIATRİ KONGRESİ

22 -25 HAZİRAN 2005, ANKARA

BILKENT OTEL ve KONGRE MERKEZİ

2. DUYURU



www.turkpediatri.org.tr/kongre2005

"Kuruluşta Bugüne,

Bugünden Yarına

Çocuklarımızın

Sağlığı İçin

El Ele"