

8 KEZ KAN DEĞİŞİMİ UYGULANAN BİR RH KAN UYUŞMAZLIĞINA BAĞLI YENİDOĞANIN HEMOLİTİK HASTALIĞI OLGUSU

Dr. Feyza Ayşenur Paç

ÖZET

Rh uyuşmazlığına bağlı yenidoğanın hemolitik hastalığı olgusu 8 kez uygulanan kan değişimi nedeniyle klinik ve laboratuvar yönünden tartışıldı.

GİRİŞ

Yenidoğanın kan grubu uyuşmazlığına bağlı hemolitik hastalıkların 1/3' ünün nedeni Rh grup uyuşmazlığıdır. (2) Rh uyuşmazlığına bağlı yenidoğanın hemolitik hastalığında kan değişimi endikasyonu olduğunda 3-4 kan değişim uygulaması ile vakalar düzelmektedir.

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hastalıkları Kliniğinde Rh uyuşmazlığına bağlı yenidoğanın hemolitik hastalığı nedeni ile 8 kez kan değişimi yapılmış bir olgu sunuldu.

VAKA TAKDİMİ :

Hasta bir günlük bebek 29.11.1988 tarihinde hastanemiz çocuk hastalıkları polikliniğine doğumu takiben sarılığın ortaya çıkması ve daha önceki kardeşlerinde Rh kan uyuşmazlığına bağlı sarılık hikâyesi bulunması üzerine baş vurdu. 35 yaşındaki annenin 12. hamileliğinden dünyaya gelen hastamızın perinatal probleminin olmadığı, doğumu izleyen saatlerde sarılığının ortaya çıktığı ifade edildi. Anne bu bebeğe hamileliği süresince ilaç, radyasyon ve intrauterin enfeksiyona neden olabilecek bir enfeksiyon hikayesi tarif etmedi. Annenin 3 düşük ve dört ölü doğum hikayesi var. Canlı doğan üç kardeşte doğumu takiben sarılık farkedildiği ve muhtelif hastanelere yapılan müracaatlarda Rh uyuşmazlığına bağlı yeni doğanın sarılığı tesbit edildiği ve bu üç bebeğe müteaddit kan değişimleri yapılmasına rağmen bu dönemde hastaların kaybedildiği öğrenildi. Ayrıca

anrenin yedinci hamileliğinden dünyaya gelen ve Rh uyuşmazlığı tanısı ile bir kez kan değişimi uygulanan şimdi 11 yaşındaki bir kız kardeşinin sağ ve sıhatte olduğu ifade edildi.

Hastanın fizik muayenesinde Ateş: 37°C Nb: 148/dk. solunum sayısı: 46/dk. Ağırlık: 2400 gr, Boy: 44 cm, BÇ: 32 cm idi. Fizik muayenede anlamlı bulgu olarak cilt ve mukozalarda ikterik görünüm, midklavukular hatta kot kenarını 4 cm geçen hepatomegali ve 2 cm splenomegali elde edildi.

Laboratuvar incelemelerinde göbek kordonu kanı hemoglobini 8,5 gr/dl, göbek kordon kanı bilirübini, 8,5 mg/dl, periferik kan incelemesinde yüz lökosit karşı 86 çekirdekli eritrosit, % 42 retikülosit vardı. Beyaz küre 38000/mm³ olup, formül lökositte % 32 lenfosit, % 10 PNL, % 8 çomak olarak yorumlandı.

Doğumunun üçüncü saatinde venöz kan örneğinden çalışılan bilirubin düzeyi 15.8 mg% (direk bilirubin 0.5 mg%), hemoglobin 12. lgr/dl olarak bulundu. Anne kan grubu O Rh (—), baba kan grubu O Rh (+), bebek kan grubu O Rh (+), direkt coombs testi (+) idi.

Hastada solukluk, cilt ve mukozalarda ikter, hepatosplenomegali, anne kan grubunun O Rh (—) bebek kan grubunun O Rh (+) ve direkt coombs testinin (+) olması ile Rh uyuşmazlığına bağlı yenidoğanın hemolitik hastalığı tanısı konuldu.

Hastaya kordon kanında bilirübünün 5 mg/dl üzerinde olması, hemoglobinin 12 g/dl altında olması, periferde % 42 retikülosit ve 100 lökosit karşılık 86 çekirdekli eritrosit bulunması ile kan değişimi endikasyonu konuldu.

29.11.1988 de yenidoğanın doğumunun sekizinci saatinde cross matching uygun O Rh (+) kan ile 180 cc/kg'dan uygun teknik şartlarda kan değişimi uygulandı. Kan değişimi öncesi total bilirubin 12.1 mg% (indirekt bilirubin 11.3 mg kan değişimi sonrası total bilirubin 4,4 mg. % idi kan değişiminden 8 saat sonra doğumun ikinci günü klinik olarak vital bulgular normal sınırlarda, yenidoğan refleksleri normo aktif, ikteri tüm vücutta belirgin olan hastadan alınan venöz kan örneğinden elde edilen total bilirubin düzeyi 19.8 mg% (direkt bilirubin 0.4 mg%) idi. Hastaya bilirübünün saatte 1 mg'ın üzerinde artması üzerine ikinci kan değişimi endikasyonu konuldu. Kan değişimi sonrası bilirubin düzeyi 10.2 mg% idi. İkinci kan değişiminden 8 saat sonra alınan kan örneğinden bilirubin düzeyinin 18.7 mg% olması, bilirübünün saatte 1 mg'ın üzerinde bir hızla artmaya devam etmesi üzerine üçüncü kan değişimi aynı gün tekrarlandı. Hastanın doğumunun üçüncü günü fizik muayenesinde ateş, nabız, solunum normal sınırlarda olup, ikteri tüm vücutta cilt ve mukozalarda belirgin, yenidoğan refleksleri hipoaktif, uyarılara cevabı azdı. Bir önceki üçüncü kan değişimi sonrası bilirubin düzeyi 10.3 mg% iken, 8 saat sonra 18.6 mg% olması üzerine üçüncü kan değişimi uygulaması yapıldı. Hastanın klinik izlenimi yanı sıra 6 ile 8 saatte bir venöz kan

örneğinden değerlendirilen bilirubin düzeylerine göre dördüncü, beşinci gün birer kez, yedinci gün iki kez olmak üzere toplam sekiz kez kan değişimi uygulaması 0 Rh (—) kan ile uygun şartlarda yapıldı.

Hastaya bu arada birinci tranfüzyon öncesi doğumun birinci günü dördüncü gün transfüzyon sonrası, bilirubin düzeyinin 16.5 mg% olduğu altıncı gün ve 8-9 ve 10. günlerde 12-15 mg% arasında değişen bilirubin düzeylerinde olması üzerine uygun koşullarda fototerapi uygulaması yapıldı.

Tablo-1: Hastanın Günlere Göre Kan Değişimi ve Fototerapi Uygulamaları Gösterilmiştir.

Gün	Kan Değişimi	Fototerapi
1. Gün	1 kez	1 kez
2. Gün	2 "	—
3. "	1 "	—
4. "	1 "	1 kez
5. "	1 "	1 "
6. "	—	2 "
7. "	2 "	—
8. "	—	2 "
9. "	—	1 "
10. "	—	1 "

Hastanın 8 günlükten itibaren ikteri azalmaya başladı. Refleksleri canlı uyarılara cevabı iyi idi. Laboratuvar incelemelerinde hemoglobini 12.6 gr/dl, bilirubinini 12.4 mg% olarak bulundu.

Hastaya birinci kan değişimi öncesi seftazidim 40 mg/kg ve ampisilin 50 mg/kg iki dozda başlandı. Hastanın sekiz kez yapılan kan değişimi öncesi ve sonrası alınan kan kültürlerinde üreme olmadı. Başlanılan tedavi aynı doğrultuda 14 gün süre ile uygulandı.

Doğumun onbeşinci günü 2500 gram ağırlığında, yenidoğan refleksleri canlı, beslenmesi iyi idi. Hemoglobini 12.7 mgr/dl, beyaz küre 6000 mm³, retikülosit % 1,5, trombosit 11000 mm³, bilirubin düzeyi % 10 mg idi. Hasta haftada bir kontrole gelmek üzere hastaneden çıkarıldı. Ancak çıkarıldıktan bir ay sonra geldiği kontrolünde fizik muayenede solukluk ve yüzde çok hafif ikter dışında bulgu yoktu. Hemoglobini 9,5 gr/dl olarak etsbit edildi. Hastaya oral demir tedavisi başlandı.

Yenidoğanın kan uyuşmazlığına bağlı hemolitik hastalıklarının % 30-35, nin nedeni Rh grup uyuşmazlığıdır. Fötal yaşamda ve yenidoğan döneminde im-

mün mekanizma ile oluşan hemolitik anemiler ABO, Rh ve nadir olarak öteki supgrup yada faktörlerin anne ve çocukta farklı olması nedeni ile. (2).

Rh uyuşmazlığına bağlı hemolitik anemideki esas olay Rh negatif kan grubundaki anneye Rh (+), bebekten geçen eritrositlerin annede oluşturduğu duyarlanma sonucu oluşan anti Rh (+) antikorların bebeğe geçmesi ve Rh (+) eritrositleri parçalamasıdır. Fetusun Rh antijenleri ilk gebeliğin altıncı haftasından itibaren oluşur. Bu devreden sonra Rh (+) eritrosit içeren fetal kan anneye geçer ve duyarlanma başlar. İlk duyarlılıkta annede immünglobulin M yapısında, büyük moleküllü antikor oluşur. Plasentayı geçemeyen bu antikorlar hemolitik hastalığı sebep olmazlar. İkinci gebelikte oluşan antikorlar immünglobulin G yapısındaki küçük moleküllü antikorlardır ve plasentayı geçerler. Bu nedenle Rh uyuşmazlığı ikinci gebelikten sonra problemdir. (6).

Eritrosit üzerindeki immüglbilun G yapısındaki antikorlar coombs testi ile belirlenirler. Kan alışı verisi en çok doğumda ve özellikle sektro ile vakum forseps ile sağlanan doğumlarda olduğundan doğum sayısının artması duyarlanmayı artırır(3,6).

Rh uyuşmazlığına bağlı yenidoğanın hemolitik hastalığında başlıca klinik bulgular anemi, sarılık, hepatosplenomegalidir. Bulgular hemolizin ağırlığı ile paralel olmakla birlikte hemolitik anemilerin benzer klinik bulguları görülür (2).

Sarılık intraüterin dönemde annenin plasentası aracılığı ile anne metabolizması tarafından temizlendiği için doğumda genellikle görülmez. Doğumdan 4 ile 24 saat sonra belirgin olan sarılık 3-4 üncü günde doruk düzeye erişir. İlk 24 saatteki sarılık patolojik sarılık olduğunu gösterir. Anemi hemolizin derecesi ile alakalıdır. Anemi intrauterin dönemde gelişir ve bunukompanse etme için kemik iliği dışındaki kan yapıcı dokular hiperplaziye uğrarlar ve karaciğer, dalak büyüklüğü oluşur.

Sarılığın derecesi hemolizin şiddeti ve karaciğerin bilirubini konjüge etme kapasitesinin üstüne çıkmasına bağlıdır. Eğer bilirubin düzeyi serumda % 20 mg civarına ulaşırsa beyinde bazal gangliomların boyanması ile bilirubin ansefalopatisine neden olur. Klasik bilgilere göre % 20 mg civarındaki bilirubin kernik-turusa neden olmaktadır. Ancak bugün daha düşük bilirubin düzeylerinin de kernikterusa neden olabileceği ileri sürülmektedir.

Bilirubin ansefalopatisini önlemede kan alışverişi yararlı bir yöntemdir. Kan değişiminde uygun donör kanı ile kanın değiştirilmesi suretiyle beyin için zararlı olabilecek bilirubin ve parçalanarak bilirubin oluşmasına neden olan antikor kaplı eritrositlerin dolaşımdan uzaklaştırılması sağlanır. Yanı sıra anemiyi düzeltici etkisi vardır. Kan değişimi umbilikal ven aracılığı ile her seferinde miadında bebekte 10-20 ml kan alınıp verilmek suretiyle yapılır. Değişimde volüm 180 cc/kg donör kanı verilmek üzere ayarlanır (6). Değişim sonunda bebek eritrositlerinin

% 85 i uzaklaştırılır ve bilirubin % 60 oranında azaltılır. Rh uyumsuzlığında kullanılacak donör kanı 0 grubu yada bebeğin kendi grubu Rh negatif olmalı ve verici eritrosit alıcı serumu ile indirekt antiglobulin tekniği kullanılarak karşılaştırılmalıdır. Kan değişimi için genellikle endikasyon bilirubin düzeyinin % 20 mg / dl yi aşmasıdır. Bununla birlikte hipoksi, asidotik ve hipotermik bebeklerde veya kan uyumsuzluğuna bağlı kernikterus, kardeş ölümü hikayesi bulunan bebeklerde daha düşük düzeylerde yapılr. Göbek kordonu hemoglobin konsantrasyonu 13,5 gr /dl altında veya bilirubin seviyesi 4 mg/dl den az olanlarda doğumdan hemen sonra trasnfüzyon endikasyonu vardır (5).

Bowman ve Friesen Kord kanında hemoglobinin 10,5 gr/dl altında ve bilirubin 4,5 gr/dl üzerinde olması halinde (prematürelerde bilirubin 3,5 gr/dl üzerinde ise) kan değişme endikasyonu olduğunu söylemişlerdir(1). Yine Walkere göre bilirubin seviyesi mg/dl olarak hastanın saat yaşını aşarsa kan değişim yapılmalıdır (5). Doğumda anemi varsa kan değişimi endikasyonu vardır (6).

İlk hafta hergün hemoglobin ölçülmelidir. Daha sonraki haftalarda haftada bir altı hafta ölçülmelidir(6).

Kan değişiminin pekçok komplikasyonları vardır. Bunların çoğu transfüzyon komplikasyonlarıdır. Metabolik ve hemorajik komplikasyonlar, portal ven trombozu gibi vasküler problemler, portal hipertansiyon ve bağırsakların hemorajik enfarktüsü nadir ama görülebilecek komplikasyonlardandır (4).

Kliniğimizde bugüne kadar takip edilen en ağır Rh uyumsuzluğuna bağlı yenidoğanın hemolitik hastalığında ortalama 2/3 maksimum 5 kez kan değişimi ile bilirubin düzeyi ve klinik tablo düzeltilmesine karşı vakamızda 8 kez kan transfüzyonu endikasyonu olması ve bu transfüzyonların erken dönemde komplikasyonsuz sonlandırılması nedeniyle vaka enteresan bulunarak sunulmuştur.

SUMMARY

THE CASE REPORT OF Rh INCOMPATIBILITY WITH EIGHT EXCHANGE TRANSFUSIONS

A case of Rh incompatibility was presented. Eight times of exchange transfusions were performed Then the patient was discharged in a good condition.

KAYNAKLAR

- 1- Bowman JM, and Friesen RF: Hemolytic disease of the newborn. İn: Current Pediatric Therapy ed. Gellis SS, and Kagan BM Philadelphia WB Saunders Company, 1968.
- 2- Demirağ, B. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kitabı. Feryal Matbaacılık Cilt 1 sayfa: 239-245, 1984.

- 3- Kliegman RM, and Behrman RE. Diseases of the Newborn Infant: Premature and Full-Term. In: Nelson Textbook of Pediatrics 3th Behrman RE, Vaughan VC 1987, Saunders Company.
- 4- Oski, RA and Naiman JL: Hematologic Problems in the newborn Philadelphia WB Saunders Company, 1972
- 5- Walker W: Hemolytic disease of the newborn. In: Recent advances in Pediatric ed. Gairdner D, Ann Hull, D, 4th ed. London, JA Churchill, 1971.
- 6- Zipursky A: Isoimmune hemolytic diseases in: Hematology of infancy and childhood ed. Nathan DG, Oski FA, third ed WB Saunders Company, 1987