

NÖTROPENİK ÇOCUĞA YAKLAŞIM

30. BÖLÜM

Dilek KAÇAR¹

GİRİŞ

Periferik kanda dolaşan nötrofil sayısındaki düşüklük olarak tanımlanan nötropeni, çocukluk çağında sık rastlanılan bir durumdur. Esas fonksiyonu yabancı organizmaların fagositozu olan nötrofillerin; üretiminde bozukluk olması, yıkımının artması, kemik iliğinden dolaşıma salınamaması gibi sebeplerle nötropeni gelişebilir. Nötropeni; nötrofil sayısına göre hafif, orta, ağır; süresine göre akut, kronik; altta yatan sebebe göre kalıtsal veya edinsel olmak üzere sınıflandırılabilir. Bu sınıflandırmalar göz önüne alınarak; nötropeninin ayırıcı tanısının yapılması, nötropeniye bağlı semptom ve bulguların yönetimi önemlidir ^(1,2).

NÖTROPENİ

Nötropeni dolaşımdaki mutlak nötrofil sayısında (MNS) düşüklük olarak tanımlanır. Beyaz ırkta nötropeni sınırları 2 hafta-1 yaş arasındaki infantlar için $1000/\text{mm}^3$ 'ün altı, 1 yaşın üzerinde ise $1500/\text{mm}^3$ 'ün altı olarak kabul edilir ⁽¹⁾. MNS, beyaz küre (BK) sayısının periferik kan yaymasındaki parçalı nötrofil ve bant oranlarının toplamına çarpımı ile elde edilir [$\text{MNS}=\text{BK} (\text{hücre}/\text{mm}^3) \times \text{yüzde} (\text{segment} + \text{bant})$]. Nötropeni MNS'ye göre;

- Hafif nötropeni: $\text{MNS } 1000\text{-}1500/\text{mm}^3$
- Orta nötropeni: $\text{MNS } 500\text{-}1000/\text{mm}^3$
- Ağır nötropeni: $\text{MNS } 500/\text{mm}^3$ 'ün altı
- Agranülositoz: $\text{MNS } 200/\text{mm}^3$ 'ün altı olarak sınıflandırılır ⁽³⁾.

Nötropenik hastalarda bakteri ve mantar enfeksiyonlarına yatkınlık varken, tek başına nötropeni viral ya da parazitik enfeksiyonlara karşı konak bağışıklığını de-

¹ Uzm. Dr., Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği dilekbank@yahoo.com
ORCID iD: 0000-0003-0825-8316

nötropeni gibi enfeksiyon riskinin düşük olduğu durumlarda ancak ağır veya tekrarlayan enfeksiyonlar varlığında G-CSF kullanımını önerilmektedir ⁽¹⁾.

Nötropenik hastalarda kronik gingivitis, periodontitis ve bunlara bağlı olarak diş kaybı önemli morbidite nedenleri olduğundan ağız hijyenine dikkat edilmelidir ⁽¹⁾.

Nötropenik çocuklardaki enfeksiyonların çoğunlukla kolonize olan yüzey organizmalarından kaynaklandığı göz önüne alınırsa, çocuğun uzun dönem sağlığı açısından kronik ve tekrarlayıcı antibiyotik kullanımından mümkün olduğunca kaçınılmalıdır ⁽²⁾.

SONUÇ

Nötropenik çocukların ayırıcı tanısı yapılırken; geçirilmiş enfeksiyonların sıklığı ve şiddeti üzerinde durulmalı; aile öyküsü, akraba evliliği ve enfeksiyonlar açısından derinleştirilmelidir. Fizik muayenede; perine ve ağız mukozası dahil olası enfeksiyon odakları gözden geçirilirken, konjenital anomalilere ve kronik hastalık bulgularına dikkat edilmelidir. Nötropenin süresi, şiddeti ve eşlik eden bulgulara göre tetkikler planlanmalıdır. Genetik testlerin klinik kullanımı yaygınlaşmaktadır ve birçok kalıtsal nötropeni tablosunda tanısal olabilmektedir. Nötrofil üretiminin regülatörü olan G-CSF, kalıtsal ya da edinsel nötropenilerde enfeksiyon riskine göre kullanılabilir.

KAYNAKÇA

1. Dinanuer MC, Newburger PE, Borregaard N (2015). Phagocyte System and Disorders of Granulopoiesis and Granulocyte Function. Orkin SH, Fisher DE, Ginsburg D et al. (Ed). Nathan and Oski's Hematology and Oncology of Infancy and Childhood içinde (s. 773-847). Philadelphia: Elsevier Inc.
2. Dale DC. How I manage children with neutropenia. British Journal of Haematology, 178, 351–363. Doi: 10.1111/bjh.14677
3. Bonilla MA, Menell JS (2016). Disorders of White Blood Cells. Lanzkowsky P, Lipton JM, Fish JD (Ed). Lanzkowsky's Manual of Pediatric Hematology and Oncology içinde (s. 209-238). London: Academic Press.
4. Skokowa J, Dale DC, Touw IP, et al. Severe congenital neutropenias. Nature Reviews Disease Primers, 3, 1-18. Doi:10.1038/nrdp.2017.32
5. Klein C. Genetic defects in severe congenital neutropenia: emerging insights into life and death of human neutrophil granulocytes. Annual Review of Immunology, 29, 399–413. Doi: 10.1146/annurev-immunol-030409-101259
6. Dale DC, Welte K. Cyclic and chronic neutropenia. Cancer Treatment and Research, 157, 97-108. Doi: 10.1007/978-1-4419-7073-2_6
7. Makaryan V, Zeidler C, Bolyard AA, et al. The diversity of mutations and clinical outcomes for ELANE-associated neutropenia. Current Opinion in Hematology, 22, 3–11. Doi: 10.1097/MOH.000000000000105
8. Hashmi SK, Allen C, Klaassen R, et al. Comparative analysis of Shwachman-Diamond syndrome to other inherited bone marrow failure syndromes and genotype–phenotype correlation. Clinical Genetics, 79, 448–458. Doi: 10.1111/j.1399-0004.2010.01468.x

9. Spoor J, Fard HF, Rezaei N. Congenital neutropenia and primary immunodeficiency diseases. *Critical Reviews in Oncology*, 133, 149-162. Doi: 10.1016/j.critrevonc.2018.10.003
10. Hoenig M, Pannicke U, Gaspar HB, et al. Recent advances in understanding the pathogenesis and management of reticular dysgenesis. *British Journal of Haematology*, 180(5), 644-653. Doi: 10.1111/bjh.15045
11. Farrar JE, Rohrer J, Conley ME. Neutropenia in X-linked agammaglobulinemia. *Clinical Immunology and Immunopathology*, 81(3), 271-276. Doi: 10.1006/clin.1996.0188
12. Leuzzi R, Bánhegyi G, Kardon T, et al. Inhibition of microsomal glucose-6-phosphate transport in human neutrophils results in apoptosis: a potential explanation for neutrophil dysfunction in glycogen storage disease type 1b. *Blood*, 101, 2381-2387. Doi: 10.1182/blood-2002-08-2576
13. Ortiz MV, Meier ER, Hsieh MM. Identification and clinical characterization of children with benign ethnic neutropenia. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology*, 38(3), 140-143. Doi:10.1097/MPH.0000000000000528
14. Husain EH, Mullah-Ali A, Al-Sharidah S, et al. Infectious Etiologies of Transient Neutropenia in Previously Healthy Children. *The Pediatric Infectious Disease Journal*, 31, 575-577. Doi: 10.1097/INF.0b013e318250084a
15. Andersohn F, Konzen C, Garbe E. Systematic Review: Agranulocytosis Induced by Nonchemotherapy Drugs. *Annals of Internal Medicine*, 146(9), 657-65. Doi: 10.7326/0003-4819-146-9-200705010-00009
16. Farruggia P, Fioredda F, Fioredda G, et al. Idiopathic neutropenia of infancy: Data from the Italian Neutropenia Registry. *American Journal of Hematology*, 94, 216-222. Doi: 10.1002/ajh.25353
17. Jacobson AE, Kahwash SB, Chawla A. Refractory cytopenias secondary to copper deficiency in children receiving exclusive jejunal nutrition. *Pediatric Blood & Cancer*. 2017;e26617. Doi: 10.1002/pbc.26617
18. Schmutz N, Henry E, Jopling J, et al. Expected ranges for blood neutrophil concentrations of neonates: the Manroe and Mouzinho charts revisited. *Journal of Perinatology*, 28, 275-281. Doi: 10.1038/sj.jp.7211916