



Uz.Dr. Müge Gökçe
Prof.Dr. Mualla Çetin

Vaka sunumu

- 15 aylık kız-Bartın
- 1 aydır ateş, solukluk, karın şişliği
- Antibiyotik ve DEA tanısı ile demir kullanmış
- Anne-baba 1. derece akraba

Vaka sunumu

- **FM**

- Ateş (38.7 C)
- Solukluk
- HSM (5 ve 7 cm)

- **Tam Kan Sayımı**

- Hb 6.4
- MCV 82
- KK 2.5
- RDW 21.6
- BK 4400 (% 10 PNL)
- Plt 39 000
- Ret %2

Hafif polikromazi, anizositoz

Blast yok

Ön tanı: ???

Ön Tanılar

Viral enfeksiyon?

Akut lösemi ? AML? ALL?

Nöroblastom?

Wilms TM?

HLH ? Sekonder ? Primer?

Olgu sunumu

Laboratuvar

ALT/AST: 112/208 IU/L

BUN, kreatinin : Normal

Na: 132 meq/l K: 4.2 meq/l

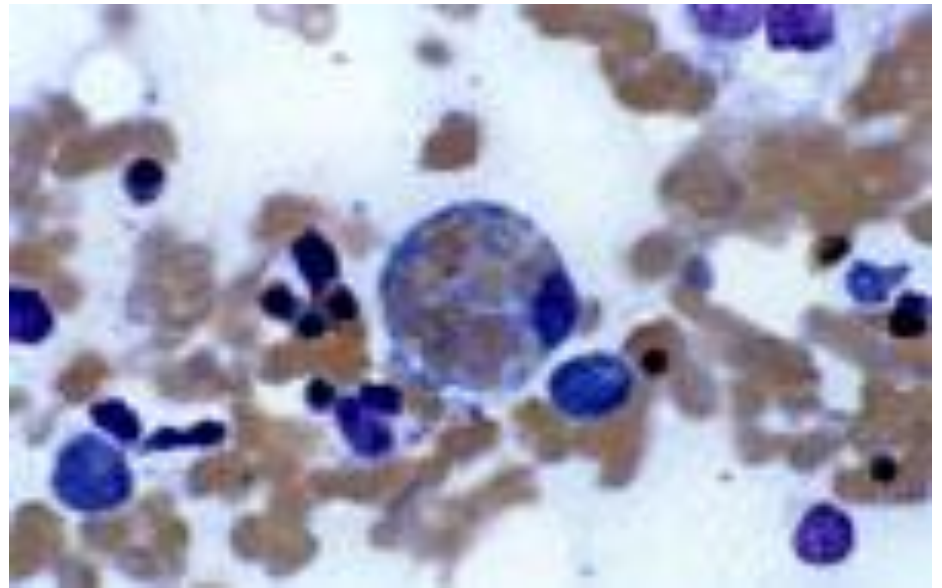
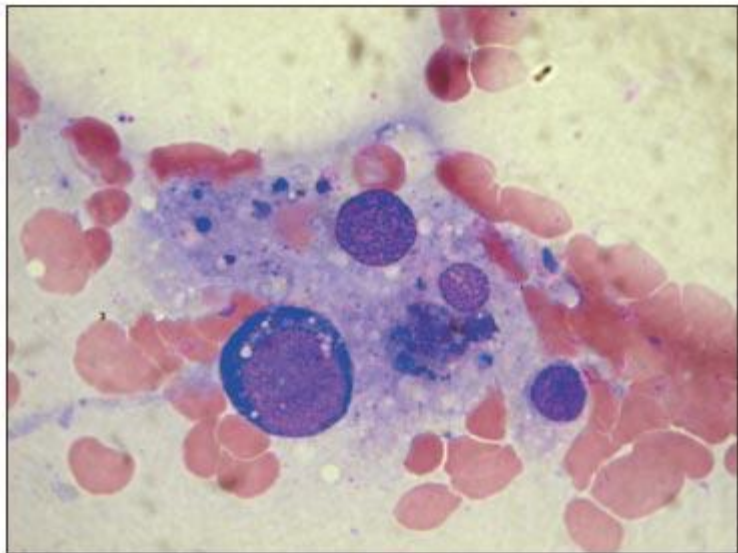
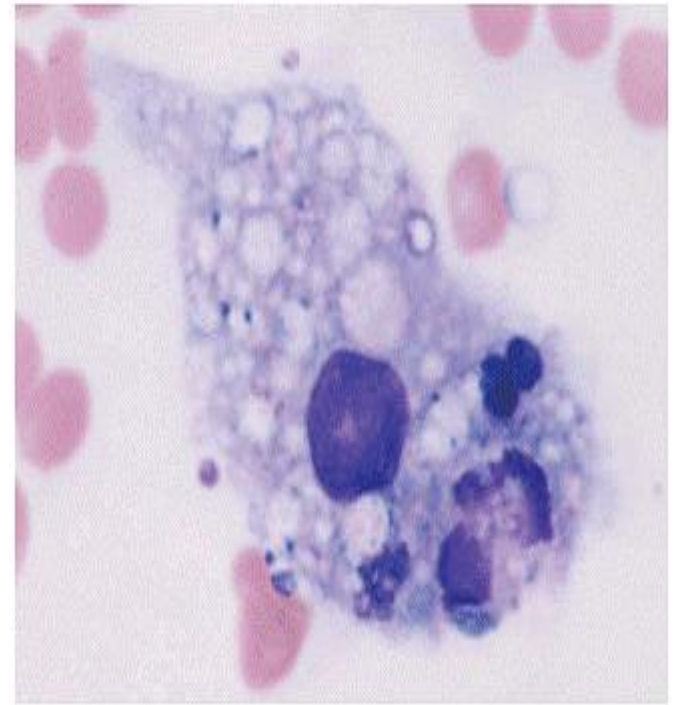
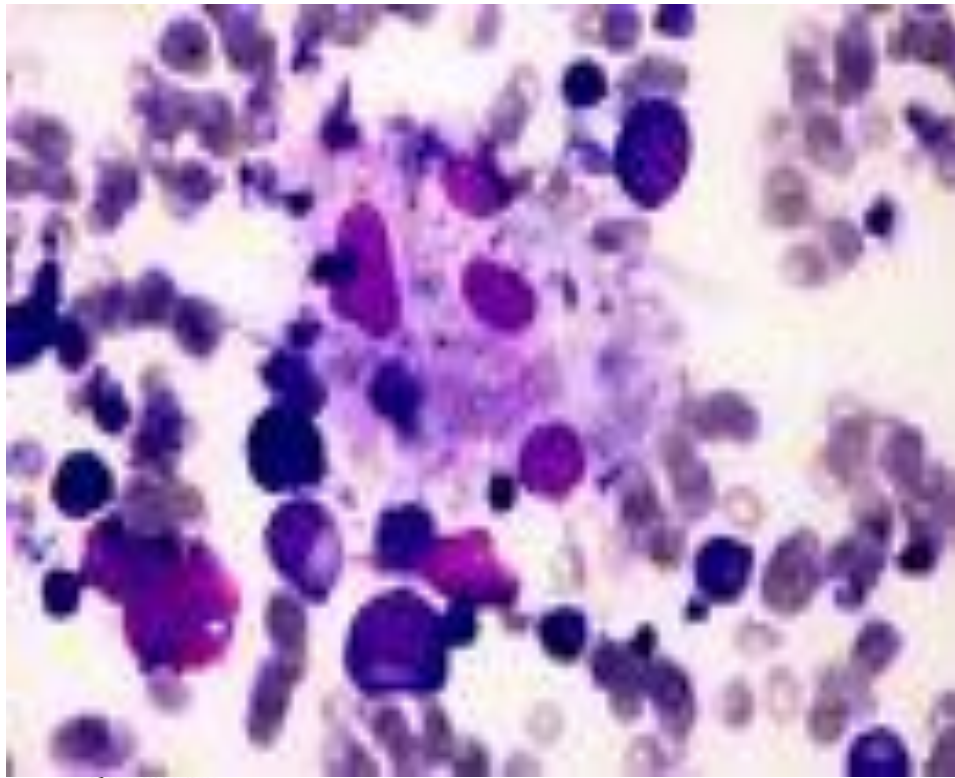
TG: 215 mg/dl

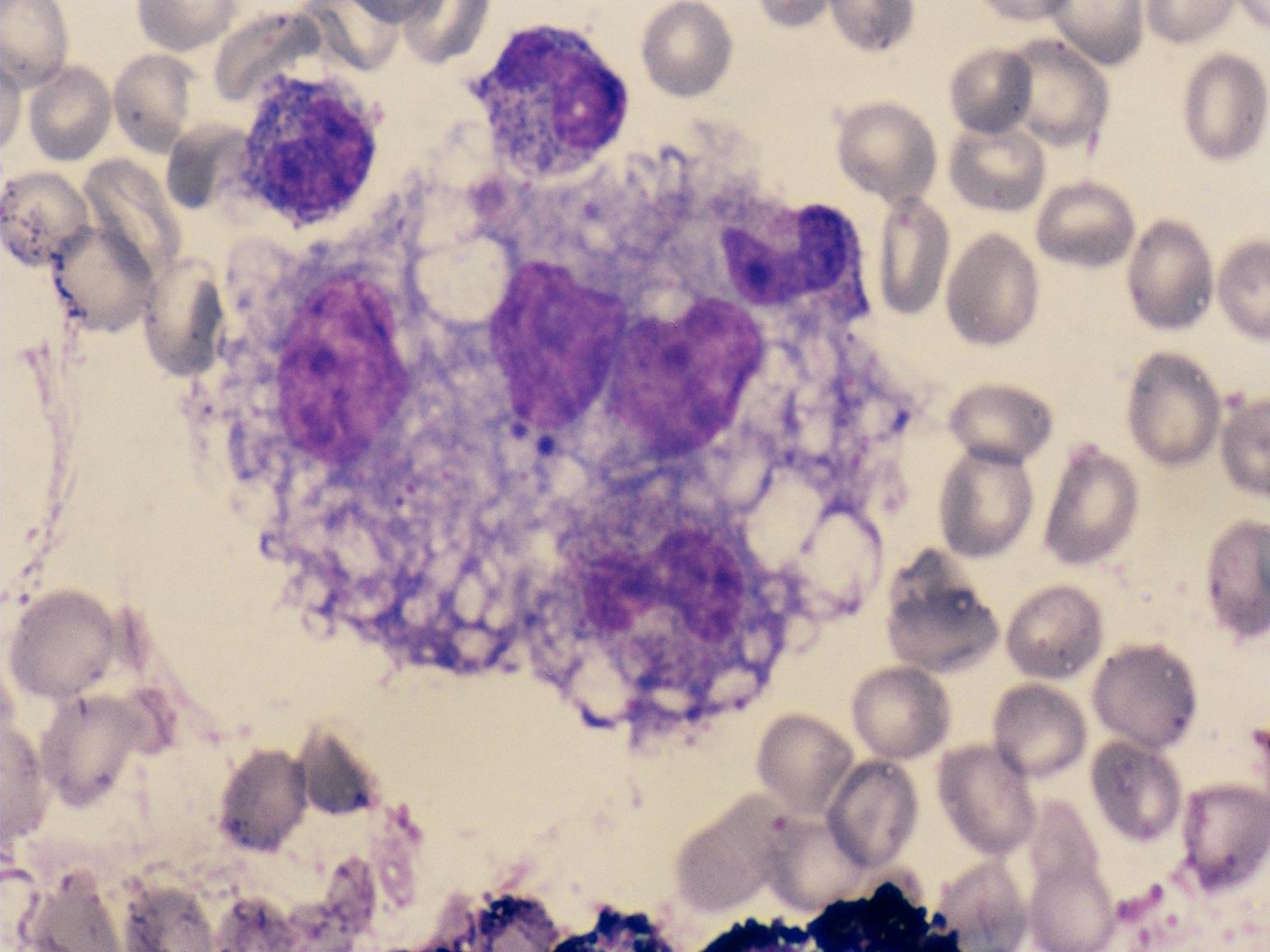
Sedim: 4 mm/saat

CRP: 12 mg/dl

Fibrinojen: 113 mg/dl

Ferritin: 3800 ng/ml





Hemofagositik lenfohistiyositoz (HLH)

- Ateş - >7 gün 38.5 °C*
- Splenomegali - >3 cm*
- Sitopeni* - En az 2 seride
 - Mutlak nötrofil < 1000/μL
 - Platelet < 100,000/μL
 - Hemoglobin < 9.0 g/dL
- Hipofibrinojenemi* veya hipertrigliseridemi
 - Fibrinojen < 150 mg/dL ya da Açlık trigliserit > 265 mg/dl
- Hemofagositoz* - Malignensi olmadan Kİ, lenf nodu, dalak veya karaciğer
- Ferritin > 500 ng/ml*
- NK aktivitesi yok ya da azalmış
- Soluable CD25 (IL-2 reseptör) > 2400

HLH

- Fatal bir hastalık
- **Primer**
 - Kalıtsal OR, genellikle bebeklik döneminde
- **Sekonder**
 - İmmün yetmezlik
 - Sistemik infeksiyonlarda
 - Malign hastalıklarda
 - Metabolik hastalıklarda

Primer HLH ? Sekonder HLH?

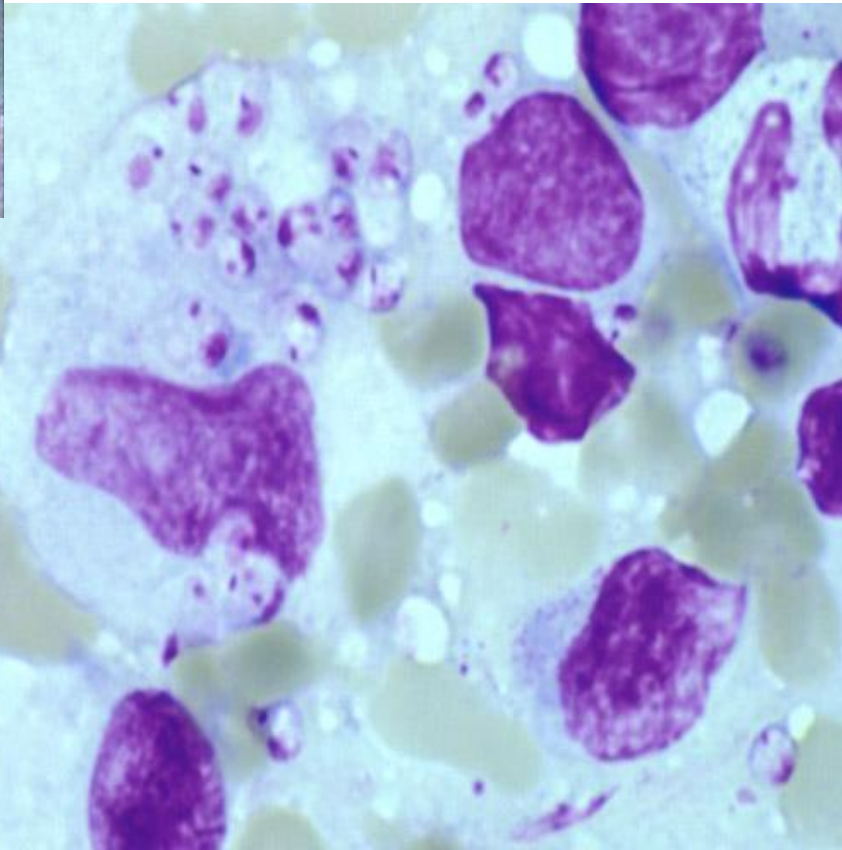
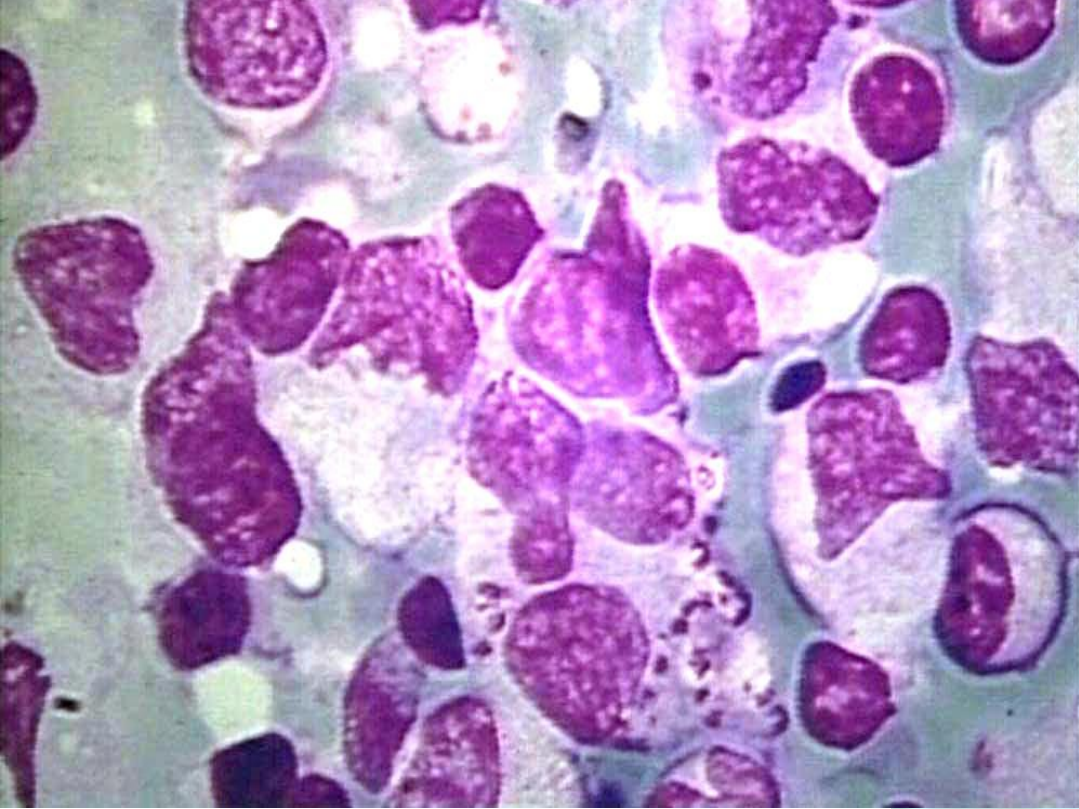
Viral seroloji >>Negatif

C3,C4, ANA >> Negatif

Kan & idrar kültürleri >> Steril

EKO >> Normal

Batın US >> HSM dışında kitle yok



Kala-azar Black fever

Hematolojik bulgular

- PY da hipersplenizme bağlı
 - Anemi (+ KHA ve hemoliz)
 - Nötropeni
 - Trombositopeni
- Kİ aspirasyonunda
 - Hiperplastik Kİ
 - Diseritropoetik değişiklikler
 - Makrofajlar içerisinde amastigotların görülmesi

Lenf nodu veya dalak asp. ile de tanı konulabilir.

********Hemofagositoz birlikteliği