



Fallpräsentation Aidan

Hämatologie Heute 2018

Dr. Caroline Fischer

Kinderonkologie Innsbruck



**Pediatric
Hemato-Oncology**
Innsbruck



7 Monate alter Knabe mit Lethargie und reduzierter Trinkmenge

- Seit 1 Woche verminderte Nahrungsaufnahme und vermehrte Müdigkeit
- Kind wirkt bei Aufnahme krank, hypotoner Muskeltonus, reagiert aufmerksam auf Ansprache
- Blasses Hautkolorit, vereinzelt Petechien
- Gewicht : 6.6 kg (P10), Größe 69 cm (P50), Kopfumfang 41.5 cm (P< 3)

SS und Geburt: Termingeburt ohne Auffälligkeiten, bisher regelrechte Entwicklung

Keine Vorerkrankungen

Ernährung: Muttermilch und Gemüsebrei



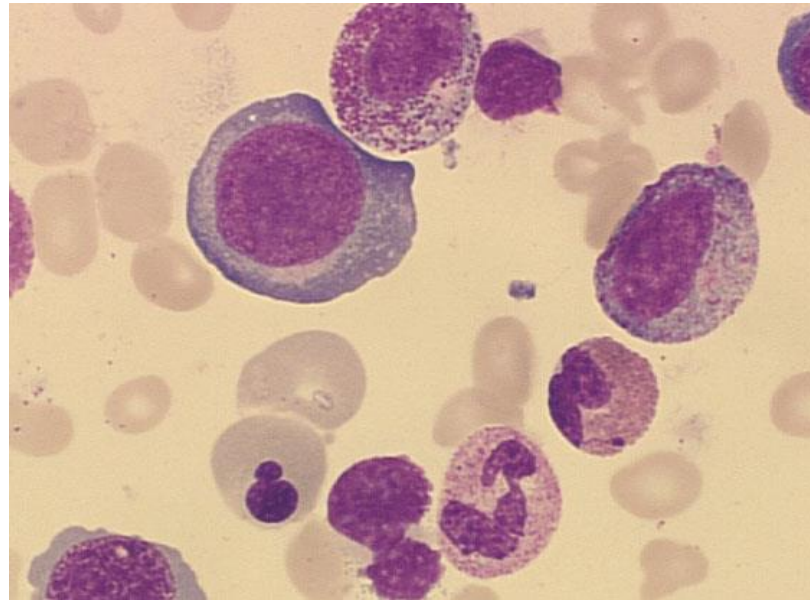
- Panzytopenie (Hb: 6.8 mg/dl, MCH 30.2 pg, MCV 85.5 fL, L 2.9 G/l, T 63 G/l, Retikulozyten 10%)
 - LDH Erhöhung (1627 U/l)
 - Harnsäure nicht erhöht
 - CRP (0.15 mg/dl)
 - Gesamtbilirubin 2.3 mg/dl
 - Restliche erhobene Werte im Normbereich
 - Im peripheren Blutausstrich blastenverdächtige Zellen
- ➔ Transfer an die Kinderonkologie Innsbruck mit dem Verdacht einer akuten Leukämie

Weitere Abklärung



Knochenmarkspunktion

Hyperzelluläres Mark mit linksverschobener Granulopoese und Erythropoese. Vereinbar mit einer **Megaloblastären Anämie**. Keine Blasten. Ausschluß einer Leukämie



Diagnosestellung



- Zurück zur Anamnese: Strikte vegane Ernährung der Mutter seit mehreren Jahren, keine Einnahme von Supplementen
- Labor: Folsäure im Normbereich, **Gesamt Vit B12 < 111 pmol/l** (145- 569) , **Akt. Vit B 12 < 5.0 pmol/l** (25.1- 165)

➔ **Megaloblastäre Anämie im Säuglingsalter**

Ursache: Vitamin B 12 Mangel bei veganer Ernährung der Mutter während Schwangerschaft und Stillzeit



- Microcephalie
- Deutliche muskuläre Hypotonie
- Entwicklungsrückstand
- EEG: Niedrige Amplitude, beidseits temporal Mikrospikes
- Schädelsonographie: bei fast geschlossener großer Fontanelle begrenzt beurteilbar, keine strukturellen Auffälligkeiten
- Auf ein MRT wurde verzichtet

Therapie und weiterer Verlauf



- Hydroxocobalamin 1 mg i.m täglich über 7 Tage
- Danach Umstellung auf wöchentliche Gaben a 500 µg
- Schnelle Normalisierung der hämatologischen Befunde
- Rasche Besserung des Allgemeinzustandes
- Gewichtsverlauf an der 50. Perzentile
- Zunahme des Kopfumfangs
- **Neurologie: Weiterbestehende kombinierte Entwicklungsstörung im Alter von 9 Monaten**

Vitamin B 12 Mangel bei Säuglingen



- Bei Säuglingen mit einer Kombination aus neurologischen und hämatologischen Symptomen an Vitamin B 12 Mangel denken
- Häufigste Ursache: Mangel der Mutter in der Schwangerschaft (z.B. perniziöse Anämie, vegane Ernährung)
- Bestimmung des Serum Vitamin B 12 , des aktivierten Vitamin B 12 und der Methylmalonsäure im Urin
- Rascher Therapiebeginn mit intramuskulärem oder intravenösem Hydroxocobalamin (1 mg tgl. für 5-7 Tage)
- Rasche Rückbildung der hämatologischen Symptome, biochemische und funktionelle Veränderungen sind vermutlich fortbestehend