



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Hematoloji Bilim Dalı
Olgu Sunumu

5 Ekim 2016 Çarşamba

İnt. Dr. Selin Çakıcı



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Hematoloji Bilim Dalı
Olgu Sunumu

05.10.2016

İnt. Dr. Selin Çakıcı

HASTAMIZ

- 6 yař Erkek
- Bařvuru tarihi:26/09/2016

ŒİKAYET

- 1aydır devam eden dil-diŒ eti kanaması

HİKAYE

- 26.09.2016 tarihinde çocuk hematoloji polikliniğine 1 aydır devam eden dil kanaması şikayeti ile başvurdu.
- Hasta 1 ay önce zıplarken dilini ısırması ve dilinde kanama olmuş. 5-6 gün boyunca kanaması durmayan hasta Yuvacık'ta Diş Hekimliği Fakültesi'ne götürülmüş. 2 süt dişini, dilinin o bölgesine sürtünerek kanamasının devam etmesine neden olduğunu düşünerek çekmişler. Ancak daha sonrasında hem dil kanaması devam etmiş hem de çekilen diş bölgesinde kanaması olmuş.

HİKAYE

- Hastanın kanamasının durmaması üzerine 2 gün sonra çocuk acil servisimize başvurmuş. Plastik cerrahiye konsülte edilmek istenen hasta plastik cerrahinin acil ameliyatta olması nedeniyle, KBB konsülte edilmiş. KBB tarafından dili koterize edilen hastanın kanaması durmamış. Kendi isteği ile dış merkezde plastik cerrahiye başvurmak isteyen hastaya taburcu olurken mutlaka çocuk hematolojiye başvurması gerektiği söylenmiş.
- Dış merkezde plastik cerrah hem diş etine hem dile dikiş atmış. Dikiş sonrası dilin kanaması durmuş.
- 20 gün sonra parkta oynarken çarpma sonucu kanaması yeniden başlaması üzerine başka bir plastik cerraha başvuran hastanın dili ve diş eti yeniden dikildikten sonra tarafımıza yönlendirilmiş.

ÖZGEÇMİŞ

- Hastanın daha önce travmaya baėlı kafasında 2-3 cm'lik kesi olmuş. Fakat dikiş sonrasında uzun süren bir kanaması olmamış.

SOYGEÇMİŞ

- **Anne:** 40 yaş, sağ, sağlıklı
- **Baba:** 43 yaş, sağ, sağlıklı
- Anne ve baba arasında akrabalık mevcut.
- Ailede sürekli hastalık yok.
- 1.çocuk: 20 yaş, E, sağ-sağlıklı
- 2.çocuk: 16 yaş, K, sağ-sağlıklı

FİZİK MUAYENE

- **Ateş:** 36,9 C
- **Nabız:** 96/dk
- **Solunum:** 26/dk
- **Tansiyon:** 100/60mmHg

FİZİK MUAYENE

- **Genel durum :** Orta
- **Cilt:** Turgor, tonus doğal. Ödem, ikter, siyanoz, peteşi, purpura, ekimoz, pigmentasyon bozukluğu yok.
- **Baş boyun:** Saç ve saçlı deri doğal. Boyunda kitle ve LAP yok.
- **Gözler:**Gözler açık.Konjonktivalar ve skleralar doğal. Göz kürelerin her yöne hareketi doğal.
- **Kulak-burun- boğaz:** Orofarenks ve tonsiller doğal ve nemli.**Dilin sol bölgesinde 2x2 cm lik ödemli,ekimotik alan ve 1x1 cmlik kanamalı kabuklu alan mevcut.**
- **Kardiyovasküler:** S1(+), S2(+), Üfürüm(-). AFN her iki alt ekstremitede alınıyor.

FİZİK MUAYENE

- **Solunum sistemi:** Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor. Retraksiyon yok. Ral yok. Ronküs yok.
- **Gastrointestinal sistem:** Batın normal bombelikte. Barsak sesleri doğal. Palpasyonla defans, rebound yok. Hepatomegali ve splenomegali yok. Traube alanı açık.
- **Genitoüriner sistem:** Haricen erkek.
- **Nöromusküler sistem:** Bilinç açık, ense sertliği yok.
- **Ekstremiteler:** Kas kütlesi ve tonusu doğal.

ÖN TANILAR-İSTENECEK TETKİKLER



HANGİ TETKİKLERİ İSTEYELİM?

- Tam kan sayımı
- PT, PTT, Fibrinojen
- vWF
- Faktör VIII düzeyi
- Faktör IX düzeyi
- Ristosetin kofaktör
- Agregasyon testleri

LABORATUAR (29.08.2016)

(acil başvurusu)

- WBC: 9121 /mm³
- ANS: 5251 /mm³
- HGB: 13,1 g/dl
- PLT: 304000/mm³
- MCV: 85/fl
- ALT: 20 U/l
- AST: 18 U/l
- Üre, kreatinin normal
- PT:14.2 sn (11.5-15.5)
- INR:1,08
- **APTT:48 sn (26.5-40.0)**

KLİNİK İZLEM

- Hasta tarafımıza başvurduğunda dilinde 2x2 cm'lik ödemli ekimotik bir alan ve 1x1 cm'lik sızıntı şeklinde kanayan kabuklu alan mevcuttu.
- 1 aydır iyi beslenemediği için K vit eksikliği olabileceği düşünülerek 10 mg IV Kvit uygulandı.
- Uygulamanın 4 saat sonrasında yeniden kan tetkikleri çalışıldı.

KLİNİK İZLEM

- K vit sonrasında sızıntı şeklinde olan kanaması tamamen durdu. Hastaya 10-15 cc/kg taze donmuş plazma verildi.
- Ertesi gün dilde 1x1 cm lik kabuk dışında dildeki ekimoz düzeldi ve ödemi kayboldu.
- Hasta katı gıdalarla beslenebildi.

LABORATUAR (28.09.2016)

K vit sonrası

- WBC: 7145 /mm³
- ANS: 4149 /mm³
- HGB: 12,5 g/dl
- PLT: 403200/mm³
- MCV: 81/fl
- PT:14.3 (11.5-15.5)
- INR:1,1
- **APTT:48.4 (26.5-40.0)**
- Fibrinojen: 3g/l

LABORATUAR

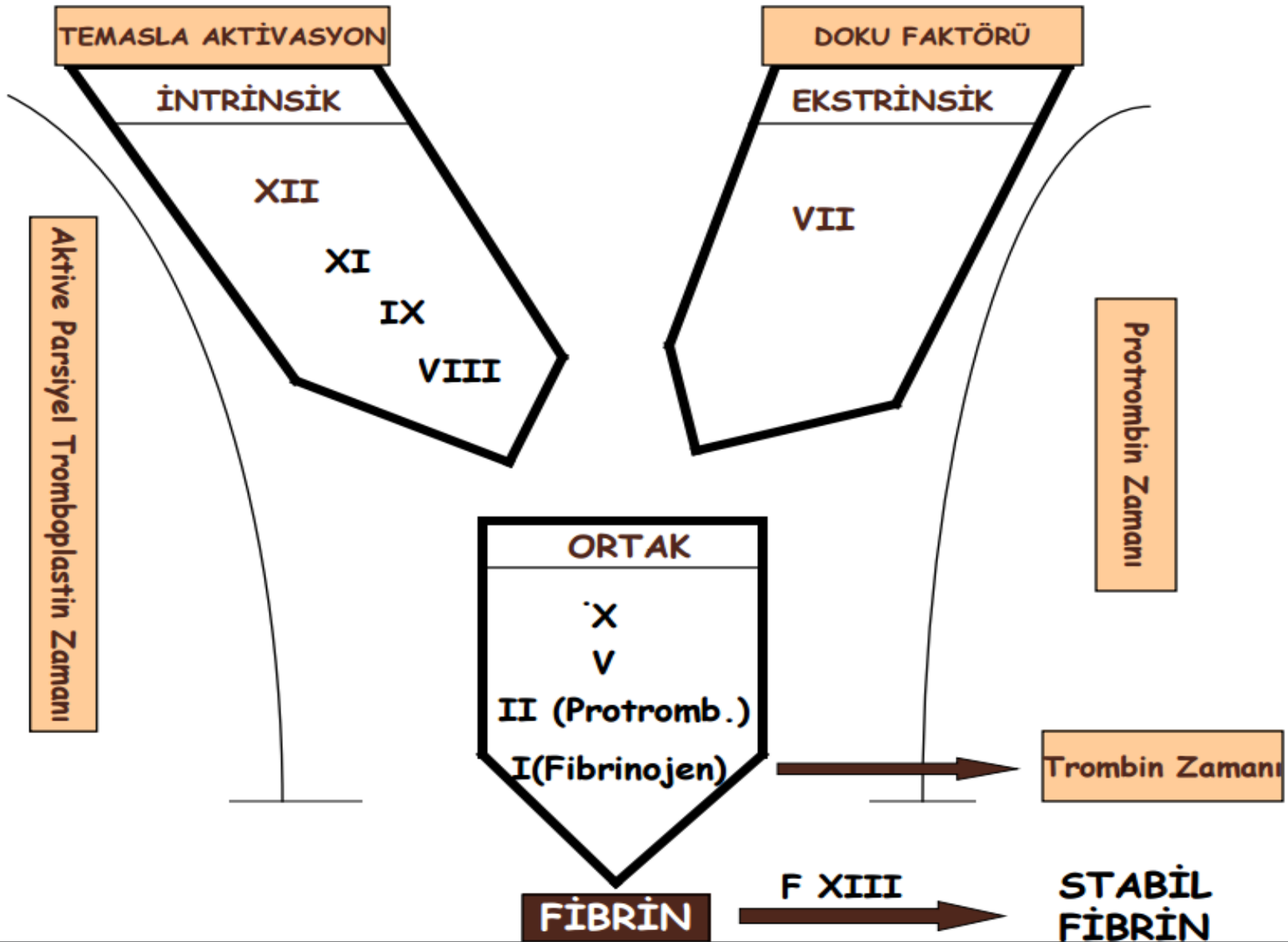
- Faktör 8: %7,8 (60-150)
- Faktör 9: %76 (60-150)
- vWf : %95 (50-160)
- Inhibitör: negativ



TANI

- HAFİF HEMOFİLİ A

SEKONDER HEMOSTAZIS




AYIRICI TANI

- aPTT uzunsa:
Hemofili (F VIII, F IX, F XI, F XII eksikliği)
vWH
Yaygın damar içi pıhtılaşma (YDP, DIC)
Antifosfolipid antikor sendromu
- PT ve aPTT birlikte uzunsa:
F V, F X, F I, F II eksikliği
K vitamini eksikliği
Ağır karaciğer hastalığı
YDP

KLİNİK SEYİR

- Hastamızın faktör VIII düzeyi :%7,8 olarak saptandı.
- Hastamızın dilindeki yaranın iyileşmesi için faktör replasmanına ihtiyaç vardı. Bu nedenle hastaya 25 ünite/kg faktör VIII konsantresini 2 gün boyunca verdik.
- 2 günlük tedavi sonucunda ödemi çözüldü ve yara kabuğu düştü. Daha fazla faktör uygulamasına gerek kalmadı.

- 
- Faktör eksikliğine bağlı en sık karşılaşılan kanama bozuklukları
 - Hemofili A
 - Hemofili B
 - von Willebrand hastalığıdır.

HEMOFİLİ A

- X e bağılı resesif geçişli bir hastalıktır.
- Faktör VIII düzeyi azalmıştır.
- %30 yeni mutasyon olarak görülmektedir.
- Sıklığı erkeklerde 1/5.000'dir.

Hemofili A klinik sınıflaması

Ađır hemofili	Orta hemofili	Hafif hemofili
Faktör düzeyi. < %1	% 1-5	> %5
Spontan kanamalar tipiktir.	Hafif travmayla kanama olasıdır.	Ciddi travma, cerrahi girişim ve invaziv girişimler sonrası kanama olur, spontan kanama nadirdir.
Haftada 1-2 kez	Ayda 1-2 kez	Kanamaya problemi nadirdir.
Eklem içi kanama tipiktir.	Eklem içi kanama olabilir.	Eklem kanaması nadirdir.

Önemli bilgiler

- Faktör II, VII, IX yaşamın ilk yılında düşüktür, bu nedenle aPTT uzundur.
- Hafif hemofili A ve B tanısını ilk aylarda tanımak güçtür.

Önemli bilgiler-2

- Kan, mavi kapaklı sitratlı tüplere tercihen vakumlu iğneler ile alınmalıdır. Kanın sıkarak ya da damla damla alınması koagülasyon kaskadını başlatarak test sonuçlarında hataya neden olabilir.
- Pıhtılaşma testleri hemen çalışılmayacaksa, kan alındıktan sonra 1 saat içinde santrifüj edilerek plazmasının ayrılması ve derin dondurucuda eksi 20 derecede saklanması gerekir.

Bu olgudan neler öğrendik?

- 1- Hafif hemofili olguları özgeçmişinde kanama öyküsü olmadan, major cerrahi ve travma sonrasında ciddi klinik ile başvurabilir.
- 2- F II, F VII ve F IX un erişkin düzeyine ulaşması zaman aldığı için yaşamın ilk yıllarında faktör eksikliklerine bağlı olarak aPTT uzundur, bu dönemde hemofili tanısı koymak güçtür. 1 yaşından sonra aPTT o merkezin laboratuvar değerlerine bakılarak yapılmalıdır.