

Hemofili hastalarının acil servise başvuru nedenleri

Emergency services application causes of hemophilia patients

Funda Akpınar*, Emine Özdemir*, Yasemin Işık Balcı**, Aziz Polat**

*Pamukkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Denizli

**Pamukkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkolojisi AD, Denizli

Özet

Amaç: Hemofili hastalarında, uygun profilaktik tedavi ve hasta-aile eğitimine rağmen, acil servise en sık başvuru sebebi travmalar olarak bilinmektedir.

Gereç ve yöntem: Bu çalışmada bir üniversite hastanesi acil polikliniğine başvuran hemofili hastalarının demografik verileri, infeksiyon kaynaklı olmayan başvuru nedenleri, travma tipi, kanama odakları retrospektif olarak incelenmiştir.

Bulgular: Hemofili A hastalarının ortalama yaşı 16.6±9.1(1-32) yıl iken, Hemofili B hastalarının 17.1±7.1(5-27) yıl idi. Hemofili A hastalarının 1 tanesi orta tip, 1 tanesi hafif tip olup, diğerleri ağır tip idi. Hemofili B hastalarının ise 2 tanesi orta tip olup diğerleri ağır tip idi. Yalnız 1 ağır hemofili A hastası profilaktik pıhtılaşma faktör tedavisi almakta idi. Hiçbir hastada inhibitör pozitifliği yoktu. 2007-2013 yılları arasında, acil polikliniğine 13 Hemofili A hastasının 381(%70), 7 Hemofili B hastasının 166 (%30) adet başvurusu olmuştur. Başvuruların % 87 si ağır tip hemofili, % 13 ünü ise orta ve hafif tip hemofili hastaları oluşturmaktaydı. Toplam 547 başvurunun 311'i (%57) travma veya kanama, 236 (%43) si rutin pıhtılaşma faktör tedavisi alma amacı ile olduğu görüldü. Kanama yerleri incelendiğinde, eklem içi kanama (n:248), burun kanaması (n:18), ağız içi kanama (n:14), hematüri (n:14), iliopsoas kas içi kanama (n:5), kafa içi kanama olmaksızın kafa travması (kafa-kafaya çarpışma, başına televizyon ve dolap düşme n:5), sinek-böcek ısırığı sonrası hematoma (n: 4), bisiklete binme sonrası anal-skrotal bölgede hematoma (n:3) olduğu saptandı.

Sonuç: Sonuç olarak, hemofili hastalarımızda eklem içi kanamaların fazlalığına karşın kafa içi kanama olmaması sevindiricidir. Diğer yandan rutin pıhtılaşma faktör tedavisi için hastane başvurusunun fazla olması bize aile ve/veya hastanın kendi kendine infüzyon eğitiminin yeterli olmadığını gösterdi. Hemofili hastalarında travma veya ev içi kazalardan korunmak için hasta-aile eğitimleri artırılmalı ve sürekli olmalıdır.

Pam Tıp Derg 2015;8(2):106-109

Anahtar sözcükler: Hemofili, acil servis.

Abstract

Purpose: Despite prophylactic treatment and patient-family education, in hemophilia patients, the most common cause of emergency visits is known as trauma.

Materials and methods: In this study, hemophilia patients that were administered to a university hospital emergency department were investigated in terms of their demographic information, administration causes based on infection, type of trauma, bleeding sites retrospectively.

Results: While the mean age of hemophilia A patients were 16.6±9.1(1-32), mean age of hemophilia B patients were 17.1±7.1(5-27). One of the hemophilia A patients has moderate, another one mild type of hemophilia and others had severe type of hemophilia. For hemophilia B patients, two of them had moderate type, others had severe type hemophilia. Only one patient uses prophylactic factor replacement treatment. None of the patients has had inhibitor positivity. In between 2007-2013 years, 13 Hemophilia A patients visited emergency department 381 (70%) times and 7 hemophilia B patients visited 166 (30%) times. Eighty seven percent of these visits belonged to severe type of hemophilia patients, 13% of them belonged to mild and moderate type hemophilia patients. The 311 (%57) of 547 visits were due to trauma or bleeding, 236 (43%) of them were factor treatment. Bleeding sites were, joint (n: 248), epistaxis (n:18), mouth (n:14), hematuria (n:14), iliopsoas muscle (n:5), head trauma without intracranial bleeding (head to head crashing, television and shelf dropping n:5), hematoma after insect bite (n:4), anal-scrotal hematoma after riding bicycle (n:3).

Funda Akpınar

Yazışma Adresi: Pamukkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Denizli
e-mail: fundaozgurler@gmail.com

Gönderilme tarihi: 15.05.2014

Kabul tarihi: 08.12.2014

Conclusion: As a result, in spite of excess of joint bleeding, it was pleasing that there were not any intracranial bleeding. On the other hand, the high amount of administrations due to factor replacement therapy suggested that self-infusion education was insufficient. Family and patient education for hemophilia patients to protect them from home accidents must be increased and must be continuous.

Pam Med J 2015;8(2):106-109

Key words: Hemophilia, emergency department.

Giriş

Hemofili X'e bağlı geçiş gösteren konjenital kanama bozukluğudur. Faktör VIII eksikliğinden kaynaklanan hemofili A'nın görülme oranı 1/5000'ken, faktör IX eksikliğine bağlı görülen hemofili B'nin görülme oranı 1/30000'dir [1]. Hemofili A, hemofili popülasyonunun %85'ini oluşturmaktadır. Genetik geçişin X'e bağlı olması nedeniyle hastalık erkeklerde görülmekte, hasta anneleri ise taşıyıcı olmaktadır. Olguların 1/3'ünde ise aile öyküsü olmadan spontan mutasyonlar bildirilmiştir. Kanamalar sıklıkla hemartroz ve hematoma şeklindedir. Erken çocukluk döneminde kolay morarma, kas içi ve eklem içine spontan kanama yakınmaları, ya da travma ve cerrahi sonrası durdurulamayan kanaması olan erkek olgularda hemofili tanısı akılda bulundurulmalıdır [2,3].

Koagülasyon testlerinden aktive parsiyel tromboplastin zamanı yüksekliği olan hastalarda kesin tanı, plazmada faktör VIII ve faktör IX seviyelerinin eksikliğinin gösterilmesi ile konulmaktadır. Faktör düzeylerinin, <%1 olması ağır, %1-5 arasında olması orta ve %5-25 arasında olması hafif hemofili olarak sınıflandırılmaktadır [2,3].

Tedavide temel prensip, akut kanama sırasında en kısa sürede eksik faktörün yerine tamamlanmasıdır. Diğer bir seçenek ise kanama olmadan profilaktik faktör tedavisi verilmesidir [4]. Hastalara ve ailelerine hemofili kanamalarının önlenmesi konusunda eğitim verilmesi kanama sayısını ve şiddetini azaltabilmektedir [2,5].

Bu araştırmada çocuk acil servisine başvuran hemofili hastalarının başvuru nedenleri retrospektif olarak incelenmiştir.

Gereç- Yöntem

Bu çalışma Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Polikliniği'nde hemofili tanısı ile izlenen hastaların 2007-2013 yılları arasında çocuk acil polikliniğine başvurularının hastane kayıtlarının retrospektif olarak incelenmesi ile yapılmıştır. Faktör düzeylerinin <%1 olması ağır hemofili, %1-5

olması orta ve %5-25 olması hafif hemofili olarak belirlendi.

Bulgular hastaların başvuru nedeni, hemofili türü, inhibitor durumu değerlendirilerek toplanmıştır.

Acil servise hemofili ile ilişkili olmayan pediatrik hastalıklar ile başvurular çalışmaya dahil edilmemiştir.

Çalışmanın verilerinin analizi SPSS (Version 17.0) programı ile yapıldı.

Bulgular

Kliniğimizde takip edilen dokuz hemofili A hastasının ortalama yaşı 16.6±9.1(1-32), ortanca yaşı 19 yıl iken, beş hemofili B hastasının ortalama yaşı 17.1±7.1(5-27) ve ortanca yaşı 15 yıldı. Erişkin yaştaki olgular çocukluk çağında tanı almalarından dolayı çocuk hematoloji kliniğinde izlenmektedir. Hemofili A hastalarının 1 tanesi orta tip, 1 tanesi hafif tip olup, diğerleri ağır tip hemofiliydi. Hemofili B hastalarının ise 2 tanesi orta tip olup diğerleri ağır tip idi. Yalnız 1 ağır hemofili A hastası profilaktik pıhtılaşma faktör tedavisi almakta idi. Hiçbir hastada inhibitor pozitifliği yoktu. 2007-2013 yılları arasında, acil polikliniğine 13 Hemofili A hastasının 381(%70), 7 Hemofili B hastasının 166 (%30) adet başvurusu olmuştur. Başvuruların % 87 si ağır tip hemofili, % 13 ünü ise orta ve hafif tip hemofili hastaları oluşturmaktadır. Başvuruların %57'si (311/547) travma veya kanama, %43'ü (236/547) rutin pıhtılaşma faktör tedavisi almak amaçlı idi. Kanama bölgeleri incelendiğinde en fazla başvurunun %79 (248/311) oranla eklem içine olduğu görülürken, diğer kanama bölgeleri sırayla %5.7(18/311) burun kanaması, %4.5 (14/311) ağız içine kanama, %4.5 (14/311) hematüri, %1.6 (5/311) iliopsoas içi kanama, %1.6 (5/311) kafa içi kanama olmaksızın kafa travması (kafa-kafaya çarpışma, başına televizyon ve dolap düşme), %1.2 (4/311) böcek ısırığı sonrası hematoma ve %0.9 (3/311) bisiklete binme sonrası anal-skrotal bölgede hematoma olarak belirlendi (Tablo 1). Hastaların hiçbirinde intrakranial kanama saptanmadı.

Tablo 1. Hemofili hastalarının kanama bölgeleri.

Kanama Bölgesi	n (%)
Eklem içi kanama	248 (79)
Burun kanaması	18 (5.7)
Ağız içi kanama	14 (4.5)
Hematüri	14 (4.5)
İliopsoas içi kanama	5 (1.6)
Kafa travması	5 (1.6)
Böcek ısırığı sonrası hematom	4 (1.2)
Anal bölgede hematom	3 (0.9)
TOPLAM	311 (100.0)

Profilaksi alan hasta 8 yaşında olup 1 yaşından itibaren profilaksi tedavisi almakta idi. Bu hastanın toplam başvuru sayısı 40 olup, başvuruların %75'ini damar yolu açtırmak ve rutin pıhtılaşma faktörü almak amacı ile olduğu görüldü. Tanıdan sonraki ilk 4 yıl içinde bu başvuruların daha fazla olduğu fakat anneye damar yolu açma ve faktor tedavisi yapma eğitimi verildikten sonra başvuruların azaldığı saptandı.

Tartışma

Acil servis başvuruları hemofili hastaları için genellikle kaza ve rutin faktör tedavisi almak amacıyla olmaktadır. Bazı hastalar acil servise kanama nedeniyle başvurduklarında tanı alabilmektedir. Bu nedenle acil servis değerlendirmeleri hemofili hastalığı tanısı için önemlidir [6,7].

Hemofili hastalarının acil servise başvuru nedenlerini inceleyen son zamanlarda yapılmış geniş çaplı bir çalışmada başvuruların %61.2'sini kanama ve kazaların oluşturduğu, %11.8'ünün ise intravenöz kateter ile ilişkili enfeksiyonların olduğu bildirilmiştir [6]. Kanama bölgesi olarak en sık eklem içi kanama saptanmıştır [6]. Araştırmamızda da en sık başvuru yakınması travma ya da kaza olarak saptandı. En sık kanama yeri ise daha önceki araştırmalar ile benzer şekilde eklem içi kanamalar olarak saptandı. Vakalarımız arasında acil serviste yeni tanı alan hastalar olmamakla birlikte kanama ile başvuran hastalarda ayrıntılı anamnez alındıktan sonra hastalar hemogram, periferik yayma, aktive parsiyel tromboplastin zamanı, protrombin zamanı sonuçları ile koagülasyon bozuklukları açısından değerlendirilmelidir. Kanama yakınması ile başvuran ve hemofili düşünülen hastalar mutlaka çocuk hematoloji uzmanına yönlendirilmelidir. .

Intrakranial kanama yenidoğan döneminden sonra hemofili hastalarının %3-10'unda görülmektedir [7]. Genellikle ağır hemofili

vakalarında, inhibitor öyküsü olan hastalarda ve daha önce intrakranial kanama öyküsü olan hastalarda görülmektedir [6,7]. Araştırmamızda travma öyküsü sık olmasına karşın hiçbir hastada intrakranial kanama saptanmadı. Kafa travması ile başvuran hastalara zaman kaybetmeden yüksek doz eksik olan faktör tedavisi verilmesinin kanama riskini azalttığı düşünülmektedir [2,5]. Travma yakınması ile başvuran hastaların fizik muayenesi dikkatlice yapılmalıdır. Radyasyon etkisi nedeniyle hastaların fizik muayene bulgularına göre bilgisayarlı tomografi görüntülemesi önerilmektedir [8,9]. Biz de kafa travması olan olgulara erken dönemde faktör tedavisi vermemiz nedeniyle kanama bulgusu olmadığını düşünmekteyiz.

Hastalarımızda televizyon düşmesi sonucu kafa travması, bisiklete binme sonucunda anal ve skrotal bölgede hematoma oluşması gibi ilginç başvuru şikayetlerine rastlandı. Hastalarımızın bu yakınmalarla başvurması, hasta ve ailelerine hemofili hastalığı ile ilgili daha fazla eğitim verilmesinin gerekliliğini göstermiştir.

Proflaktik tedavi ağır hemofili hastasında en önemli morbidite nedeni olan hemofilik artropatinin önlenmesi, yaşamı tehdit eden kanamaların önlenmesi, olası kanama sayısını azaltmak amacıyla uygulanmaktadır. Primer profilaksi; klinik olarak belirlenebilir herhangi bir eklem kanaması olmadan 2 yaşından önce başlanan ve uzun süreli tedavi olarak tanımlanmakla birlikte hastanın yaşından bağımsız olarak, eklem hasarı gerçekleşmeden başlanılan uzun süreli tedavi olarak da bilinmektedir [10]. Proflaktik tedavi almakta olan hastaların epizotik tedavi alanlara göre daha iyi bir yaşam kalitesine sahip oldukları görülmüştür [11,12]. Diğer yandan proflaktik tedavinin maliyetinin oldukça yüksek olduğu bir gerçektir [13]. Olgularımızdan sadece bir tanesi proflaktik faktör tedavisi almaktadır. Proflaktik tedavi alan olgumuzda kanama sıklığı diğer hastalara oranla az değildir. Bunun en önemli nedenleri

olarak hastamızın yaşının küçük olması ve travma- ev kazaları konularında yeterli eğitim verilmemiş olması olarak düşünülmüştür.

Sonuç olarak inhibitör düzeyi negatif olan olgularda, hasta ve ailelerin travmalar ve korunma yolları konusunda eğitimi önemlidir. Araştırmamızda olguların büyük çoğunluğunun travma nedeniyle acil polikliniğine başvurduğunu saptadık. Bu durum hasta ve ailelerine verilen hemofili hastalığı ve travma konusundaki eğitimlerin artırılması ve sürekli olması gerektiği sonucunu göstermiştir.

Yazarlar çıkar ilişkisi olmadığını beyan eder.

Kaynaklar

1. Kulkarni R, Soucie JM. Pediatric hemophilia: A review. *Semin Thromb Hemost* 2011;37:737-744.
2. Srivastava A., Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, et al. Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia* 2013;19:e1-e47.
3. Peake I, Selighsohn U, Gitel S, Kitchen S, Zivelin A. The laboratory diagnosis of haemophilia: Recommendations by the Laboratory Activities Committee of World Federation of Hemophilia. *Haemophilia* 1995;1:159-164.
4. Manco-Johnson MJ, Abshire TC, Shapiro AD, et al. Prophylaxis versus episodic treatment to prevent joint disease in boys with severe hemophilia. *N Engl J Med* 2007;357:535-544.
5. Guidelines of management of hemophilia. World Federation of Hemophilia, 2nd ed. Monitoring health status and outcome. 2010; 14-15.
6. Özgönenel B, Zia A, Callaghan MU, Chitlur M, Rajpurkar M, Lusher JM. Emergency department visits in children with hemophilia. *Pediatr Blood Cancer* 2013;60:1188-1191.
7. Morgan LM, Kissoon N, de Vebber BL. Experience with the hemophiliac child in a pediatric emergency department. *J Emerg Med* 1993;11:519-524.
8. Witmer C, Presley R, Kulkarni R, Soucie JM, Manno CS, Raffini L. Associations between intracranial haemorrhage and prescribed prophylaxis in a large cohort of haemophilia patients in the United States. *Br J Haematol* 2011;152:211-216.
9. Traivaree C, Blanchette V, Armstrong D, Floros G, Stain AM, Carcao MD. Intracranial bleeding in haemophilia beyond the neonatal period—The role of CT imaging in suspected intracranial bleeding. *Haemophilia* 2007;13:552-559.
10. Berntorp E, Astermark J, Björkman S, et al. Consensus perspectives on prophylactic therapy for haemophilia: summary statement. *Haemophilia* 2003;9(Suppl1):1-4.
11. Aledort LM, Haschmeyer RH, Pettersson H. A longitudinal study of orthopaedic outcomes for severe factor-VIII-deficient haemophiliacs. The Orthopaedic Outcome Study Group. *J Intern Med* 1994;236:391-399.
12. Berntorp E, Boulyjenkov V, Brettler D. et al. Modern treatment of haemophilia. *Bull World Health Organ* 1995;73:691-701.
13. Balkan C. Hemofilide profilaksi. In: Kavaklı K. ed. *Hemofili Rehberi* 2014. 1st ed. Meta Basım, 2014:35-53.