OLGULARLA
KANAYAN ÇOCUK

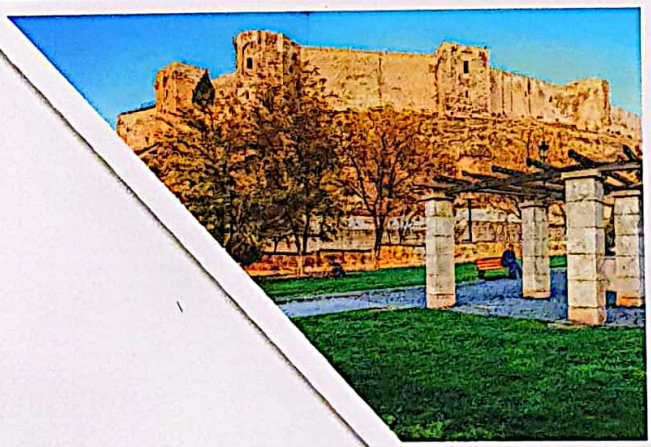
CUMHURİYETİMİZİN YÜZÜNCÜ YILI

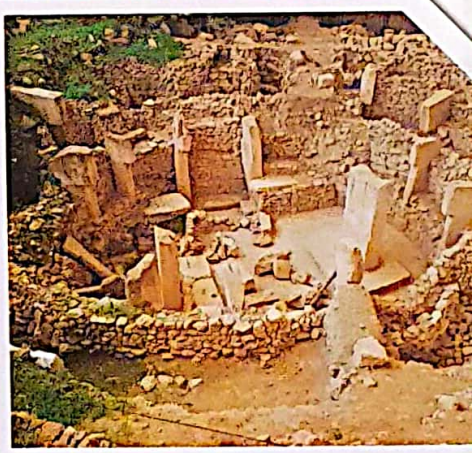
PEDİATRİK HEMATOLOJİ DERNEĞİ 1999 TÜRK

EDİTÖRLER

- Prof. Dr. Ayşegül Ünüvar
- Prof. Dr. Canan Albayrak
- Doç. Dr. Dilek Gürlek Gökçebay
- Doç. Dr. Elif Güler Kazancı
- Uzm. Dr. Kahraman Öncel









Depremde kaybettiklerimizin anısına

CamScanner ile tarandı

OLGULARLA
KANAYAN ÇOCUK

İÇİNDEKİLER

Antikoagülan Tedavi Alan Bir Behçet Olgusunda Gelişen Renal Subkapsüler Hematom ... 103
Saadet Akarsu, Ahmet Kürşat Poyraz

von Willebrand Hastalığı Olan Bir Olguda Sürrenal Kanama ... 106
Saadet Akarsu

Glanzmann Trombastenili Hastada Nadir Komplikasyon: Subkonjonktival Hemoraji ... 109
Selime Aydoğdu

İnhibitörlü Ağır Hemofili A Hastasında Spinal Epidural Hematom ... 112
Selin Aytaç, Gökçen Çoban Çiftçi, Tekin Aksu, Fatma Gümrük

Düşük Faktör VIII Düzeyiyle Başvuran Bir Erkek Çocuğun Tanısında Yanıltıcılar Neler Olabilir? ... 115
Selin Aytaç

Ciddi Kanamaları Olan, Kompleks Kalp Anomalilerinin Eşlik Ettiği Tip 1 Glanzmann Trombastenisi Tanısı Alan Yenidoğan ... 117
Sema Aylan Gelen, Nazan Sarper, Ayla Günlemez, Emine Zengin

İki Kız Hastada Hemofili A ... 120
Sema Aylan Gelen, Nazan Sarper, Emine Zengin

Mezenterik Venöz Tromboz Gelişmiş Konjenital Afibrinojenemili Bir Olgu ... 123
Ayşe Ceyda Ören, Sinan Akbayram

Yenidoğan Döneminde Splenik Rüptür ile Tanı Alan Ağır Hemofili A Olgusu ... 126
Sultan Okur Acar

Hemofili A ve Akut İmmün Trombositopeni Birlikteliği Olan Bir Olgu ... 128
Şadan Hacısalihoğlu

Von Willebrand Hastalığı Tip 3 ve İzlemdeki Sorunlar ... 130
Şefika Akyol, Özlem Tüfekçi, Şebnem Yılmaz, Hale Ören

Üç Nadir Durumun Birlikteliği: Faktör VII Eksikliği, Ailevi Akdeniz Ateşi ve İliopsoas Kanaması ... 133
Şifa Şahin, Ayşegül Ünüvar, Yasin Yılmaz, Celal Ercan, Nuray Aktay Ayaz, Gökhan Polat, Deniz Tuğcu, Gülşah Tanyıldız, Zeynep Karakaş, Serap Karaman

Von Willebrand Hastalığı Tip 3: Artropati ile Seyirli Olgu ... 136
Tekin Aksu, Selin Aytaç

CamScanner ile tarandı

Yenidoğan Döneminde Splenik Rüptür ile Tanı Alan Ağır Hemofili A Olgusu

Sultan Okur Acar

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İzmir

Giriş

Dalak rüptürü oldukça nadir bir durum olup, yüksek mortalite nedeniyle çok hızlı tedavi edilmesi gerekir (1). Yenidoğan döneminde sıklıkla doğum travması ile ilişkilidir. Doğum sırasında intratorasik basınç artışı dalağın destek bağında gerginliğe neden olarak dalağın rüptüre olmasını tetikleyebilir (2). Bu yazıda, yaşamın 4. gününde dalak rüptürüne bağlı hipovolemik şok tablosunda olan hemofili hastasının yönetimine dikkat çekilmek istenmiştir.

Olgu Sunumu

Yirmi altı yaşında annenin ilk gebeliğinden, miadında 3400 gr ağırlığında, spontan vajinal yolla, omuz gelişi ile doğan erkek olgunun APGAR skoru bilinmemekle birlikte, doğumdan hemen sonra ağladığı öğrenildi. Postnatal 4. gününde solukluk ve beslenme bozukluğu ile yerel bir hastanenin acil servisine başvurdu. Hastanın dayısı ağır hemofili A tanılı olduğu için merkezimize gelmeden önce dayısının faktör VIII konsantresi uygulanmıştı. Fizik muayenesinde letarjik görünümü, uzamış kapiller dolum zamanı, batın distansiyonu, karın alt kısmında geniş ekimozu ve skrotal ödemi mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde hemoglobin düzeyi: 5,4 g/dL, trombosit ve lökosit sayıları sırasıyla 84000/mm^3 ve 14000/mm^3 (nötrofil %58) idi. Kreatinin, aspartat aminotransferaz, alanin aminotransferaz ve laktat dehidrogenaz (LDH) değerleri sırasıyla 1,7 mg/dL, 1,904 IU/L, 742 IU/L ve 6,987 IU/L idi. Kan gazında pH: 7,41, PCO_2: 14 mm/Hg, HCO_3: 9 mmol/L ve LDH: 14 mmol/L, C-reaktif protein negatifti. Aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTZ): 42 saniye, protrombin zamanı: 25 saniye, fibrinojen: 102 mg/dL ve D-dimer: 13000 ng/mL idi. Abdominal ultrasonografik değerlendirmede dalağın arka duvarında lokalize 50x40 mm hematom ve skrotal ultrasonografide bilateral skrotal hematom olduğu görüldü. Transfontanel ultrasonografide kanama saptanmadı. Merkezimize geldikten hemen sonra solunum sıkıntısı nedeniyle entübe edildi. Hastaya başlangıçta 50 Ü/kg plazma kaynaklı faktör VIII konsantresi uygulandı ve 8 saatte bir 50 Ü/kg ile devam edildi. İzleminin 2. gününde eritrosit transfüzyonuna rağmen hematokritte düşme, batın distansiyonunda artış ve safralı geleni olması nedeniyle operasyon kararı alındı. Uygun faktör tedavisine rağmen kanamasının devam etmesi üzerine operasyon öncesi endikasyon dışı onay ile tek doz 90 mcg/kg'den rekombinant FVIIa uygulandı ve tromboelastogramın normal sınırlarda

CamScanner ile tarandı

olduğu görüldü. Eksplorasyonda dalak laserasyonu görüldü ve splenektomi yapıldı (Resim 1). Postoperatif dönemin ilk 2 gününde faktör VIII konsantresi 12 saatte bir 50 Ü/kg dozda, sonraki 5 günde 12 saatte bir 25 Ü/kg dozda uygulandı. Faktör replasman tedavisinin tamamlanmasından beş gün sonra ölçülen faktör VIII seviyesi %0,6, fibrinojen: 236 mg/dL idi. Bir ay sonra bakılan faktör VIII inhibitörü negatifti. Splenektomi nedeniyle hemofilus influenza tip B ve konjuge pnömokok aşılarını içeren ulusal bağışıklama programına ek olarak hastamıza konjuge meningokok aşısı (A, C, W ve Y tipleri) ve meningokok serogrup B aşısı planlandı. Günde iki kez 10 mg/kg/gün amoksisilin ile antibiyotik profilaksisine başlandı.



Resim 1. Rüptüre olmuş dalağın görünümü

Tartışma

Hemofili hastalarında solid organ rüptürü her yaşta çok nadir ve hayatı tehdit eden bir komplikasyondur. Bildiğimiz kadarıyla literatürde dalak rüptürü nedeniyle tanı alan altı hemofili hastası rapor edilmiştir. Bu raporların ikisinde de doğum travması tanımlanmıştır. Doğum eylemi de, artan intratorasik basınç nedeniyle dalağı inferiora ittiği için travmatik bir etkiye sahiptir (2). Klasik triad olarak batın distansiyonu, solukluk ve şok tanımlanmaktadır. Tedavide kanamanın durumuna göre medikal tedavi veya cerrahi tedavi uygulanabilir. Literatüredeki altı hastanın ikisine splenektomi yapılmadan medikal tedavi ile kanama kontrol altına alınmıştır (3,4). Bizim hastamızda etkin düzeyde faktör tedavisine rağmen kanamanın devam etmesi nedeniyle splenektomi yapılması gerekti. Sonrasında hastanın kliniği ve laboratuvar bulguları hızla düzeldi. Eşlik eden intrakraniyal kanaması olmaması nedeniyle profilaktik tedavi başlanmadı. Hemofili taşıyıcılarının belirlenmesi, güvenli bir doğum planlamak için yararlı olacaktır. Ancak hala bu olgularda doğumun şekli tartışmalıdır. Vajinal yolla doğum daha az kanamaya neden olmasına rağmen, zor doğum riski olan taşıyıcı kadınlarda sezaryen daha güvenli olabilir (5). Sonuç olarak, dalak rüptürü olan hemofilik yenidoğanlarda splenektomi kararı hayat kurtarıcı olabilir. Ayrıca ailesinde hemofili öyküsü olan kadınların taşıyıcılık durumunun belirlenmesi preimplantasyon genetik tanı ile hasta çocuk doğumunun engellenmesi veya olası hasta çocuklar açısından güvenli bir doğumun planlanması açısından oldukça önemlidir.

Kaynaklar

1. Hui CM, Tsui KY. Splenic rupture in a newborn. J Pediatr Surg 2002;37:E3.
2. Lloyd LG, Witt W. Splenic rupture in a neonate a rare complication. SAJCH 2011;5:94-96.
3. Badawy SM, Rossoff J, Yallapragada S, Liem RI, Sharathkumar AA. Successful medical management of a neonate with spontaneous splenic rupture and severe hemophilia A. Hematol Oncol Stem Cell Ther 2017;10:29-32.
4. Adamu I, Asarian A, Xiao P. Splenic rupture and intracranial haemorrhage in a haemophilic neonate: case report and literature review. Afr J Paediatr Surg 2012;9:163-165.
5. James AH, Hoots K. The optimal mode of delivery for the haemophilia carrier expecting an affected infant is caesarean delivery. Haemophilia 2010;16:420-424.

CamScanner ile tarandı