

# Kanamalı Çocuğa Yaklaşım ve Klinik Bulgular

**Kaan Kavaklı**

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Prof.Dr.

## Giriş

Kanamaya eğilimi olan çocuklarda farklı klinik bulgular ve özellikler hastada tanıya ulaşmak için bize yardımcı olacaktır. Temel prensip olarak hastanın kişisel ve ailevi kanama öyküsünün ayrıntılı olarak alınması yanı sıra kanama kliniğindeki bazı özelliklere dikkat edilmesi ile gerekli laboratuvar testlerinin yapılması sonrası kolayca tanıya gidilebilir. Bu yazıda hemorajik diatezli çocuklardaki klinik kanama tiplerinden ve bu kanamanın özelliklerinden yola çıkılarak yapılacak değerlendirmeler ön planda yer almaktadır.

## Deri ve Mukoza Kanamaları

Kanamaya eğilimi olan çocuklarda deri ve mukoza kanamaları ön planda ise öncelikle Trombosit hastalıkları akla gelmelidir. Trombositopeni saptanan çocuklarda tanı genellikle immün trombositopenik kanama (ITP) olarak saptanırsa da izole trombositopenisi olmayan yani anemi ve lökopeni gibi bulguları olan çocuklarda farklı tablolar (akut lösemi, aplastik anemi, HLH vb) dikkatle değerlendirilmelidir.

Bununla birlikte koagülasyon faktörü eksikliklerinde de diğer tipik bulguları yanı sıra deri ve mukoza kanamalarına da rastlanabilir (1-3).

## Purpura (Peteşi ve Ekimoz)

Deri dokusu içine lokalize olan bir kanama tipi olan peteşi ve ekimozlara genel tanım olarak "purpura" adı verilir. Genellikle travma sonrası oluşurlar. Peteşiler toplu iğne başı büyüklüğünde olup basmakla solmaması ile diğer deri döküntülerinden kolayca ayrılır. Ekimozlar ise halk arasında bile çok kolayca tanınarak "çürük" olarak yorumlanır.

Trombosit sayısı düşük olan bir hastada purpura var ise ilk planda ITP akla gelmelidir. Trombosit sayısı normal ise akla trombosit fonksiyon bozuklukları gelmelidir.

Purpura dışındaki deri ve mukoza kanamaları da dikkatle değerlendirilmelidir.

Sık yineleyen veya zor durdurulan epistaksis, ağız içi mukozası kanamaları, diş eti kanamaları, diş çekimi sonrası kanamalar, gastrointestinal sistem kanaması, uterus kanamaları (menoraji), idrar yollarından gelen kanamalardır (1-3).

## Epistaksis

Sık yineleyen veya durdurulamayan burun kanamaları (epistaksis) yakınmaları olan kız veya erkek çocuklarda tip 1 von Willebrand hastalığı ilk akla gelmesi gereken tablodur. Bu durumda tanıya ulaşmak için temel laboratuvar testlerinin (trombosit sayısı, kanama zamanı, protrombin zamanı ve APTZ) yeterli olamayacağı ve mutlaka von Willebrand faktör fonksiyon testi (RiCOF) istenmesi gerekli olduğu unutulmamalıdır. Dikkatli olarak yapılan burun muayenesinde kanama odağının bulunmaması beklenir.

## Ağız İçi Mukozası Kanamaları

Öncelikle trombosit hastalıklarında olmak üzere von Willebrand hastalığı ve hemofili hastalığında da izlenebilir. Ancak özellikle dil veya yumuşak damak kanaması olan hemorajik diyatezli çocuklarda aspirasyon riski nedeniyle çok dikkatli olmakta yarar vardır. Bu nedenle bu tip kanamaların tedavisi acil olarak yapılmalıdır (3-5).

## Menoraji

Menoraji yakınması olan genç bir kızda da aile öyküsü de varsa yine tip1 vWH akla gelmelidir. Ağır menorajisi olan ve demir eksikliği anemisi oluşan genç kızlarda en az %20 oranda vWH tanısı konulmaktadır. Bunun dışında trombosit fonksiyon bozuklukları (Glanzman, Bernard-Soulier hst) olan hasta çocuklarda da menoraji siktir.

## Göbek Bağında Kanama

Sanıldığı gibi hemofili gibi faktör eksikliklerinde göbek bağı kanaması görülmesi son derece nadirdir. Açıkçası hemofili hastalarında kanama bulguları yürümeye başladıktan sonra travmaya açık olan eklemlerde ve kaslarda 1-2 yaş döneminde ortaya çıkacaktır (3-5).

Yenidoğanda rastlanan göbek kanamalarında ise akla ilk gelecek olan K-vitamini eksikliğine bağlı olarak gelişen Yenidoğan'ın hemorajik hastalığıdır. Koruyucu K-vitamini enjeksiyonu yapılmamış ve özellikle anne sütüyle beslenen bebeklerde hayatın ilk günlerinde ortaya çıkar. K-vitamini uygulamasına kolayca yanıt verir.

## Hematomlar

Deri altı veya kas içinde özellikle travma sonrası gelişen hematomlar aklımıza özellikle faktör eksikliklerini yani koagülasyon sistemi bozukluklarını düşündürmelidir. Ancak koagülasyon patolojisi düşünülmediğinde sadece hemofili benzeri faktör eksiklikleri değil K-vitamini yetersizliği de akla gelmelidir. Ayırıcı tanıda kanama ile ilgili kişisel ve ailesel öykülerin dikkatle alınması önem taşır.

### **K- vitamini eksikliği oluşturan klinik tablolar:**

- 1- Barsakta Malabsorbsiyon (Çölyak ve Kistik Fibrozis gibi)  
(Yağda eriyen diğer vitaminler gibi K-vitamini de emilimi bozulacaktır)
- 2- Karaciğerden barsağa safra akımının engellendiği Kolestaz durumlarında  
(Bilier atrezi, kolestatik hepatit gibi)
- 3- Kolondaki normal barsak florasının uzun süre (1 haftadan fazla) geniş spektrumlu antibiyotik kullanımı sonrası zarar görmesiyle oluşabilir.
- 4- Yenidoğanın Hemorajik hastalığı (Yenidoğanlar ve hayatın ilk birkaç ayında karşımıza çıkan özel tablo)

### **Bebeklerde Aşı Sonrası Gelişen Hematomlar**

Normal bebeklik aşılarının yapılması sonrası kas içi veya deri altı hematoma gelişen erkek bebeklerde ağır hemofili hastalığı akla gelmelidir. Ancak ağır hemofili hastalarında bile yaklaşık %10 oranında aşı sonrası hematoma geliştiği yani sık rastlanılan bir kanama tablosu olmadığı bilinmelidir. Bu bebeklerde koruma amaçlı faktör 8 tedavisi sonrası aşı uygulaması yapılması gerekli olacaktır. Ancak genelde önceden hemofili tanısı almış bebeklerde ince iğne kullanılarak nazikçe uygulanan aşılar sonrası 5-10 dakika tampon yapılabilirse genellikle sorun yaşanmaz ve böylece erken yaşta gereksiz faktör kullanımı önlenir (3-5).

### **Hemartrozlar**

Hemofili hastalarında en sık rastlanan ve en tipik kanamalar eklem içi kanamalar yani hemartrozlardır. Eklem içindeki sinovyal aralıkta geniş damar plexusları yer almakta olup travmaya bağlı olarak veya bağlı olmadan gelişen kanamalar sonrası kliniğe tutulan eklemde hareket zorluğu, ağrı ve şişlik ile dikkati çeker. Ağır hemofili hastalarda (FVIII/IX <%2) en sık gelişen kanamalardır. Hafif ve ılımlı hemofili hastalarında ciddi travma olmaksızın pek görülmez. Yeterince erken ve etkili dozlarda tedavi edilmezse erken yaşta kalıcı eklem sakatlıklarına neden olur. Hemofili hastalarında en sık tutulan eklemler sırasıyla diz, dirsek ve ayak bileği eklemleridir (3-5).

Eklem dışı yüzünde yani deri bölgesinde ekimoz ve dış kanama bulgusu olmaması nedeniyle klinikte romatizmal artritlerle karıştırılması nadir değildir. Ancak anemnez ve klinik ile kolayca ayrılabilir. Çünkü hemartrozlar ancak ağır hemofili hastalarında ortaya çıkar ve hastada mutlaka diğer kanama bulguları da (hematomlar, ekimozlar vs) klinik tabloya eşlik eder. Romatizmal hastalıklarda ise hemorajik diyatez yoktur. Laboratuvar testleri ile kesin ayırım mümkündür.

### **Post-Op Kanamalar**

Bazı cerrahi operasyonlar sırasında veya sonrasında ortaya çıkan umulmadık kanamalar akla altta yatan faktör eksikliklerini getirmelidir. O döneme kadar kanama öyküsü olmayan çocuklarda hafif hemofili (FVIII >%5) veya Tip1 vWH akla gelmeli ve ayırıcı tanı için gerekli laboratuvar testleri istenmelidir.

### **Sünnet Sonrası Kanamalar**

Sünnet'in de bir cerrahi operasyon olduğunu kabul etmek gerekir. Ancak yurdumuzda tüm erkek çocukları rutin olarak sünnet edildiğinden anemnezde ayırıcı tanı açısından çok yararlı veriler ortaya çıkmaktadır. Kanama eğilimi olan bir erkek çocukta sünnet kanama problemi olmadan gerçekleşmişse hafif hemofilileri bile ekarte etmek mümkün olacaktır (3-5).

### **Diş Çekimi Sonrası Kanamalar**

Diş çekimlerini de küçük bir cerrahi girişim olarak görmekte yarar vardır. Trombositopenili hastalarda işlem sırasında yoğun bir kanama gözlenirken, hemofili gibi faktör eksikliklerinde trombosit fazı normal olduğundan ilerleyen saatlerde klinik olarak dikkati çeken sızıntı tarzında kanamalar oluşur. Hatta bu kanamaların yutulması şeklinde kusularak çıkarılması da bazen tanı hatalarına neden olabilir (1-5).

### **Beyin Kanamaları**

Yenidoğanlarda ve erken aylarda ortaya çıkan serebral kanamalarda K-vitamini eksikliği ilk planda düşünülmelidir. Ancak geç tip K-vitamini eksikliğine yol açabilecek tablolarda (antitripsin eksikliği, kistik fibrozis vb) daha ileri aylarda da bu tip kanamalar olabilir.

Faktör XIII eksikliği de akla gelmesi gereken nadir tablolardan biridir. Bu hastalarda PZ-APTZ testlerinin hastadaki kanamalara rağmen normal olması dikkat çekicidir. Pıhtı erime testi yapılması ve F-XIII düzeyinin ölçülmesi gerekir.

### **Hematüri**

Hematüri kanama diyatezi olan çocuklarda nadiren görülen bir kanama bulgusudur. Ağır hemofilili hastalarda genellikle travma sonrası gros hematüriler izlenebilir. Ancak izole hematürisi olan çocuklarda farklı kanama öyküsü yoksa renal hastalıklar (glomerulonefrit, böbrek taşı gibi) ön planda düşünülmelidir.

### **Kaynaklar**

1. Sills RH. Practical Algorithms in Pediatric Hematology and Oncology. Karger, Basel, 2003; 52-55.
2. Hoffbrand AV, Pettit JE. Essential Haematology. Platelets, Blood Coagulation and Haemostasis. Blackwell Publications, London, 1993; 299-307.
3. Kavaklı K. Hemofili hastaları, yakınları ve sağlık personeli için "Hemofili Rehberi". Ege Hemofili Derneği Yayınları, İzmir, 1991.
4. Kavaklı K. "Hemofili Hasta Okulu". Ege Hemofili Derneği Yayınları, İzmir, 1993.
5. Kavaklı K. Hemofili Özel Sayısı, Türkiye Klinikleri – Dahili Tıp Bilimleri Hematoloji Serisi, Ankara, 2006.