

ITP ve düşük faktör 8 düzeyi birlikteliğine bağlı atipik kanama olgusu (*)

Arzu YEDİKARDEŞ (**), Osman HACIHASANOĞLU (***), Hande ÖZGÜN (**)

SUMMARY

Bleeding caused by idiopathic thrombocytopenia in association with low factor 8 level

The presence of a double haemostatic defect in patients presenting with bleeding is extremely rare. The presence of atypical bleeding should consider us the association of dual haemostatic pathology. In this paper, 17 months of a male patient who is brought with bleeding from idiopathic thrombocytopenia with low factor 8 level is described.

Key words: Haemophilia, idiopathic thrombocytopenic purpura, factor

Anahtar kelimeler: Hemofili, idyopatik trombositopenik purpura, faktör 8

ITP plazmada antitrombosit faktörlerin varlığı, trombositopeni, trombosit yaşam süresinin kısalması ve kemik iliğinde megakaryosit artışı ile belirlenen ve çocuklarda en sık görülen edinsel trombositopenik purpura nedenidir.

Peteşi ve ekimozlar ITP'nin en önde gelen klinik belirtileridir. Ekimozlar en çok alt eksteremilerin ön yüzlerinde görülür (1,2).

Hemofili A, X kromozomuna bağlı çekinik kalıtsal geçiş gösteren, faktör 8 eksikliğine bağlı görülen en sık kalıtsal koagülopati nedenidir. Olguların % 80'inde ailede hastalık öyküsü saptanır. En belirgin bulgulardan biri eklem içi kanamalarıdır. Faktör 8 düzeyi normalden % 1 düşük olan hastalarda spontan kanamalar ve sistem kanamaları, % 1-5 kadar olanlarda travmaya bağlı kanamalar, % 5'den fazla olanlarda ise cerrahi uygulamalarda kanamalar görülür (1).

OLGU

Vücudunda döküntü şikayeti ile başvuran, fizik muayenede özellikle alt ekstremitelerde belirgin ekimozları ve üst damakta peteşial kanaması dışında özellik olmayan hasta servisimize yatırıldı. Yapılan kan sayımında trombosit sayısı 8000 /mm³ saptandı. Hastadan alınan kemik iliği aspirasyonunda patolojik bulguya rastlanılmadı. ITP tanısı konan hastaya IVIG 0.4 gr/kg, 5 gün verildi. Trombosit sayısı 164.000/mm³'e yükselen hasta taburcu edildi.

15 gün sonra kalça eklemine şişlik ve cilt renginin soluklaşması yakınması ile hastanemize tekrar başvuran hastaya, 5 gün önce sol kalçada şişlik yakınmasıyla gittiği ortopedi ünitesinde hematoma drenajı ve debritleme tedavisi uygulandığı öğrenildi. Laboratuvar incelemesinde; Hb 5 gr/dl, Htc % 16.2 Plt 88.000/mm³ saptandı.

Sol kalçada kemik iliği aspirasyonuna ikincil hematoma gelişmiş olması nedeniyle eşlik eden ek hemostatik defekt olabileceği düşünüldü. PT aktivitesi % 113 (70-130), INR 0.89, PT 11.4 sn (11-14), aPTT 52.1sn (25.4-41.4) olarak ölçüldü. Hematom varlığı ve aPTT'nin uzamış olması nedeniyle faktör düzeyleri çalışıldı. Hastadan alınan anamnezde kalıtsal koagülopati düşündürülecek bir öykü yoktu. Faktör 8; 21.4 (70-150), Faktör 9; 82.81 (70-120) olarak ölçüldü. Hastanın faktör 8 replasmanı sonrasında hematomunda gerileme gözlemlendi.

TARTIŞMA

Kanama bulguları saptanan bir hastada çift hemostatik defekt varlığı nadir görülen bir durumdur. Trombositopenisi olan hastalarda rutin koagülasyon testlerinin yapılması gereksiz görülmektedir (3).

Olgumuzda olduğu gibi, trombositopeninin eşlik ettiği olgularda altta yatan koagülasyon defekti kanamanın atipik hal almasına ve ek araştırmaların yapılmasına yol açmaktadır.

Hafif hemofili olguları kaza ya da operasyonlara bağlı

aşırı kanama bulguları olmadığı sürece asemptomatik kalabilirler. Literatürde Rusya'dan izoimmün trombositopeni ve hemofili A birlikteliğinin olduğu yenidoğan bir bebek bildirilmiştir (4). Ayrıca, Amerika'dan 2 yaşında bir erkek hastada orta derecede hemofili A ile ITP ve İngiltere'den 5 yaşında bir kız hastada ITP ile hemofili taşıyıcılığı bildirilmiştir (5).

KAYNAKLAR

1. Richard E. Behrman, Robert N. Kliegman, Hall B. Jenson: Nel-

son Textbook of Pediatrics 16 th ed. 2000 p.1508-21

2. **Balton-Maggs PHB, Moon I:** Assessment of UK practise for management of acute childhood idiopathic thrombocytopenic purpura against published guidelines. Lancet 350:620-3, 1997.

3. **Eden OB, Lilleyman JS:** Guidelines for management of idiopathic thrombocytopenic purpura. Arch Dis Child 67:1056-8, 1992.

4. **Bushmarina TA, Papaian LP, Fedorova ZD, et al:** Combination of hemophilia A and isoimmune thrombocytopenia in a newborn infant 7:56-7, 1987.

5. **M.F. Riordan, F.G. Hill:** Atypical bleeding due to idiopathic thrombocytopenia in association with low factor VIII levels 87:227-228, 2002.