

HEMÖFİLİK ARTROPATİLERİN KLİNİK, LABORATUAR VE RADYOLOJİK ÖZELLİKLERİ

Dr. Kâmuran YÜCEL *

Dr. Dr. Gündüz GEDİKOĞLU **

Ö Z E T

42 Hemofili

görülmüştür. Bu bulgular daha çok 10-12 yaşları arasında ortaya çıkmaktadır. En sık yakalanan eklem diz eklemi olup artrit bulguları Faktor VIII in %0-2 arasında olduğu şiddetli vakalarda, tekrarlayan eklem içi kanamaları sonucu meydana gelmekte ve radyolojik olarak da en çok görülen bulgular sinovya hemosiderin yığılmasıdır.

MATERYEL VE METOD :

Bu çalışma 1972-1979 yılları arasında Çocuk Hastalıkları Kürsüsü Hematoloji Seksiyonu içinde yapılmış tuvar ve radyolojik

BULGULAR :

Heredito famiyal bir hastalık olan Hemofili bir pıhtılaşma defekti söz konusudur. Hemofilik artropatiler ise hemofilinin şiddetli seyrettiği vakalarda görülür.

TABLO : 1 — 42 Hemofili A olgusunda geliş bulguları

Geliş Bulguları	Hasta Sayısı	Oran
Hemartroz	13	% 31
Ekimoz	29	% 69
Kanama	23	% 55
Epistaksis	3	% 7,50
Sünnet sonrası	2	% 5
P. L. sonrası k.	1	% 2,50
Hematom	1	% 2,50
Dizde şişme	3	% 7,50

Bazı hastalarda bulguların bulguları arasında ekimoz ve kanamalara en fazla rastlanmaktadır.

* İst. Tıp Fak. Fiziktedavi ve Rehabilitasyon Kürsüsü

** İst Tıp Fak. Çocuk Hast. Pediatrik Onkoloji ve Nematoloji Kürsüsü

TABLO : 2 — Eklem bulgularının meydana çıktığı yaşlar

Semptomlar Yaş	Artralji	Hemartroz	Artrit	Hematom	Toplam
0 — 10	6	3	—	1	10
11 — 10	—	5	4	2	11
21 — 30	—	—	2	2	4
Toplam	6	8	6	5	25

Tabloda görüldüğü gibi eklem yerleşmeleri erken yaşta başlamakta, artritleri 10-30 yaşları arasında meydana gelmekte, kas i kanamalar ise her yaşta ortaya çıkabilmektedir.

TABLO : 3 — En sık yakalanan eklemler

Yakalanan Eklemler	Omuz	Dirsek	Kalça	Diz	Ayak Bileği
Hasta Sayısı	—	2	1	6	2
Oran	—	%18	%9	%55	%18

Hemofilik hastalarda hemartroz ve artrit bul eklemlerinde rastlanmaktadır.

TABLO : 4 — Hemartroz ve Artrit bulguları olan hemofillik hastaların Faktör VIII %'si

F. VIII %'si	Şiddetli	Modere	Hafif	Sub-Hemofill
	0—2	2—5	5—25	25—50
Hasta sayısı	9	2	—	—

Hemartroz ve artrit bulunduğu ağır vakalarda meydana gelmektedir.

TABLO : 5 — Hemofilik Artropatilerde Radyolojik bulgular (10 hastanın diz grafileri)

Yumuşak dokuda dansite artması	10
Sinovyada hemosiderin yığılması	10
Epifiz genişlemesi	3
Korteks kalınlaşması	2
Eklem aralığında daralma	4
Osteoskleroz	3
Osteoporoz	4
Osteofitoz	1
Kemikte kistik oluşumlar	2
Radyolojik Eklem lezyonları	Hasta Sayısı

Hastaların niye, sinovyada hemosiderin yığılması ve yumuşak dokuda dansite artması görülmektedir.

TARTIŞMA :

Konjenital pıhtılaşma bozukluğu defektine bağlı, klasik hemofili olan, hemofili A de hastalık geni

seks kromozomuna bađlı olarak resesif Őekilde geđer. Bu durumda kadınlar taşıyıcıdır ve hastalık

Bir kız çocuđunda hemofilinin ortaya ıkabilmesi ancak baba-annenin de taşıyıcı olduđu durumlarda olanaklıdır.

Yaralanmalar, kck cerrahi giriŐimler, snnet ve diŐ ekiminden sonra aŐırı kanama btn hemofili vakalarının ortak belirtisi olara

% 55 oranında a yaralanma sonucu kanamaya rastlanmıŐtır (Tablo I)

(Tablo : II, III, IV) de grldđ gibi araŐtırmamızda eklem yerleŐmeleri erken yaŐlarda en fazla % 55 oranında diz ekleminde ve faktr VIII in % 0-2 olduđu durumlarda ortaya ıkmaktadır.

Diđer araŐtırmacılar da ađır hemofili vakalarında spontan kanamaların hayatın ilk

ve kas ii kanamalarının baŐladıđını, daha ileri yaŐlarda bunlara bađlı artrit ve sakatlıkların kural olduđunu belirtmektedirler.

Hastaların radyolojik bulguları (Tablo : V) de grldđ gibi tekrarlayan hemartroza bađlı artrit bulguları hastalığın ađırlığı ve sresi ile uyumlu olarak geliŐmektedir. Btn araŐtırmacılar da vakalarında eklem iinde hemosiderin birikimi, eklem aralığı daralması, osteoskleroz, osteofitler ile kemik kistlerini saptamıŐlardır.

S U M M A R Y

Haemarthrosis and arthritis was found in 26% of the patients with Haemophilia. These findings were encountered more often between the ages 10-20. Knees were the most common sites of arthropathy, and the arthritic lesions occurred following the recurrent intra-articular bleeding. The common radiologic finding was hemosiderin deposit in the synovial tissues.

L İ T E R A T  R

- 1 — BRITTON, C. J. C. : Disorders of the blood, J. A., Churchill, London, 1969.
- 2 — BOYLE, J. A. : Buchanan, W. W. : Clinical Rheumatology, Blackwell Scientific Pub. Oxford, 1971.
- 3 — COPEMAN, W. S. C. : Textbook of the Rheumatic Diseases, Fourth edition, Livingstone, Edinburgh London, 1970.
- 4 — DACIE, J. V.; LEWIS, S. M. : Practical haematology J. A., Churchill, London, 1968.
- 5 — DE GRUCHY, G. C. : Clinical haematology in medical practice, Blackwell Scientific
- 6 — DE SEZE, S. : Maladies des os et des Articulations, Editions Medicales Flammarion, Paris, 1963.

- 7 — KATZ, W. A. : Rheumatic Diseases, diagnosis and management, J. B. Lippincott Co., Philadelphia, Toronto, 1977.
- 8 — LEAVELL, B. S.; THROUP, O. A. Jr. : Fundamentals of clinical hematology. W. B., Saunders, Philadelphia, 1971.
- 9 — MC CARTY, D. J.; HOLLANDER, J. L. : Arthritis and Allied Conditions, ninth edition, Lea Rebigier, Philadelphia,
- 10 — TANGIM, Y. : Pıhtılaşma bozuklukları, Hemofili, İst. Tıp Fak. Klinik Ders Kitap. Cilt 2, Kan Hastalıkları, Sermet Matb. 1974.
- 11 — YOSMAOLU,
3, Hareket Sistemi Hağstallıkları, Sermet Matb, 1974.

L I T E R A T Ü R

- 1 — BRITTON, G. J. G. : Disorders of the blood, J. A. Churchill, London, 1969.
- 2 — BÖYLE, J. A. ; BACHMAN, W. W. : Clinical Rheumatology, Blackwell Scientific Publications, Oxford, 1971.
- 3 — COPEMAN, W. S. G. : Textbook of the Rheumatic Diseases, Fourth edition, Livingstone, Edinburgh, London, 1970.
- 4 — DAVIS, J. V.; LEWIS, S. M. : Practical hematology, J. A. Churchill, London, 1969.
- 5 — DE BRUCHY, O. G. : Clinical haematology in medical practice, Blackwell Scientific Publications, Oxford, 1970.
- 6 — DE SEZE, S. : Maladies des os et des Articulations, Editions Médicales Flammarion, Paris, 1963.