



## Inguinal hematoma nedeniyle acil serviste takip edilen hemofili olgusu

A case of hemophilia followed in emergency department due to inguinal hematoma

Ali Kemal Erenler<sup>a\*</sup>, Türker Yardan<sup>a</sup>, Ahmet Baydın<sup>a</sup>, Mehmet Selim Nural<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Ondokuzmayıs Üniversitesi Acil Tıp Anabilim Dalı, Samsun

<sup>b</sup>Ondokuzmayıs Üniversitesi Radyodiyagnostik Anabilim Dalı, Samsun

### MAKALE BİLGİLERİ

#### Makale geçmişi

Geliş 23 / 07 / 2010

Kabul 02 / 08 / 2010

#### \* Yazışma Adresi:

Ali Kemal Erenler  
Ondokuz Mayıs Üniversitesi  
Tıp Fakültesi Acil Tıp Anabilim Dalı,  
Krupelit/Samsun  
E-posta: akereenler@hotmail.com

#### Anahtar Kelimeler:

Acil servis  
Hemofili A  
İnguinal hematoma  
Ağrı  
Komplikasyon  
Kanama

#### Keywords:

Emergency department  
Hemophilia A  
Inguinal hematoma  
Pain  
Complication  
Bleeding

### ÖZET

Acil servise kasıkta şişlik ve ağrı yakınması ile başvuran 38 yaşında erkek hemofili A hastasını sunduk. Uzun yıllardır faktör VIII eksikliği nedeniyle tedavi alan ve pek çok defa acil servise başvuran hasta, ilk defa böylesi bir yakınma nedeni ile acil servise başvurmuştu. Durumun erken tanınmasının ve tedavi edilmesinin hastaların komplikasyonlardan korunmasında etkili olduğunu saptadık.

*J. Exp. Clin. Med., 2011; 28:189-191*

### ABSTRACT

We described a case report of a 38-year-old male hemophilia A patient who presented to our emergency department with swelling and pain on groin. Although he was medicated for factor VIII deficiency for many years and visited our department for many other reasons, this was the first time he presented with such a complaint. We pointed out that early diagnosis and treatment of this condition is crucial for preventing patients from complications.

*J. Exp. Clin. Med., 2011; 28:189-191*

© 2011 OMÜ Tüm hakları saklıdır

### 1. Giriş

Hemofili A, en sık görülen kalıtsal pıhtılaşma bozukluğu olup, pıhtılaşmayı sağlayan faktör VIII'in (FVIII) eksikliği ya da anormallığı durumunda ortaya çıkmaktadır (Connelly et al., 1998). X'e bağlı kalıtım yoluyla geçen bu hastalık, genel popülasyon göz önüne alındığında 5 ila 10.000'de 1 erkek bireyi etkilemekte ve 3'te biri spontan genetik mutasyonlar sonucu gerçekleşmektedir (Connelly et al., 1998; Singleton et al., 2008). Bu hastalıktan etkilenen bireyler, genellikle eklem ve kas içine olan kanamalarla hastaneye başvurabilmekle beraber kan kaybına bağlı ölümler de görülebilmektedir (Nyugen et al., 2008). Hemofili A'nın muskuloskeletal komplikasyonları arasında akut dönemde spontan ya da travmalara bağlı kanamalar, hematoma oluşumu ve düşük enerjili travmalarla da oluşabilen kırıklar, yumuşak doku yaralanmaları ve eklem içine kanamalar, kronik dönemde ise

güçsüzlük, paraliziler, kontraktürler, sinovit ve osteoartrit sayılabilir (Jones EW., 1958). Biz bu yazımızda, hemofili A tanısıyla takip edilen ve acil servisimize sağ kasık bölgesinde herhangi bir travma olmaksızın şişlik yakınmasıyla başvuran hastanın vaka raporunu sunduk.

### 2. Vaka

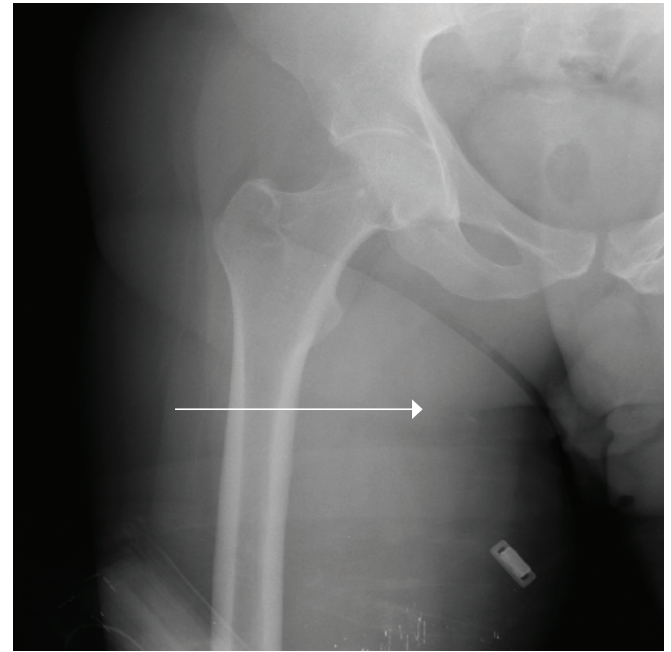
Otuz sekiz yaşında erkek hasta acil servisimize sağ kasıkta şişlik yakınması ile başvurdu. Bu yakınmanın 2 gündür sürdüğünü belirten hasta bacağına üzerine basmakla ağrı oluştuğundan yakınmaktaydı. Herhangi bir travma öyküsü bulunmayan hastanın uzun yıllardır hemofili A ve hepatit C tanılarıyla takip edildiği ve en son bir gün önce hastaya 2x500 Ünite F VIII verildiği anamnezinden öğrenilmiştir. Bunun haricinde başka bir ilaç kullanım öyküsü bulunmamaktaydı. Yapılan fizik muayenesinde ateş: 36,5, kan basıncı: 120/90

mmHg, solunum sayısı: 16/dakika, nabız: 56 vuru/dakika idi. Sistem incelemesinde kalp sesleri doğal, akciğer sesleri normaldi. Batın muayenesinde bombelik normal, hassasiyet, defans, rebound bulunmamakla beraber sağ femoral bölgede 4×4 cm ebatlarında ekimotik olmayan palpasyonla redükte edilemeyen, ağrıya neden olmayan şişlik tespit edildi. Her iki alt ekstremitte arterleri elle alınabilmekte ve ekstremitelerde renk ve sıcaklık farkı bulunmamaktaydı. Hastaneye başvuru anında bakılan kan biyokimyasal parametreleri ve tam kan sayımı normal referans değerlerinde idi. Hastanın aktive PTT değeri 47,6 saniye, PT zamanı 11,4 saniye, INR değeri 1,04 olup F VIII düzeyi %7,2 olarak kaydedildi. Tam idrar incelemesinde mikroskopik hematüri saptanmadı. Posteroanterior akciğer grafisi normal olarak değerlendirilen hastanın çekilen karşılaştırmalı kalça eklem grafisinde sağ tarafta kalça eklemi hizasında 4×4 cm ebatlarında hematomla uyumlu radyopak görünüm dikkat çekmekteydi (Şek. 1). Yapılan ultrasonografik incelemede sağ inguinal bölgede cilt altı dokuları arasında yaklaşık 40×37 mm boyutlarında nisbeten düzgün sınırlı, hematomu düşündüren, heterojen hipoekoik alan belirlendi. Pelvik bölgenin bilgisayarlı tomografi incelemesinde sağ inguinal bölgede cilt altında kas tabakasını da içine alan 4×4 cm'lik hematomla uyumlu görünüm saptandı (Şek. 2). Genel cerrahi ve dahiliye ile konsülte edilen hastaya genel cerrahinin ek önerisi olmamakla beraber dahiliye tarafından 2×500 Ünite F VIII uygulaması önerildi. Acil gözleme yatırılan ve günlük 2×500 Ünite F VIII tedavisi başlanan hastanın ikinci gün yapılan kontrol ultrasonografisinde lezyon boyutlarında artış olmadı. Kan değerleri takibinde anormallik saptanmayan ve F VIII düzeyi %54'e ulaşan hasta, 3 günlük izlemin ardından taburcu edildi.

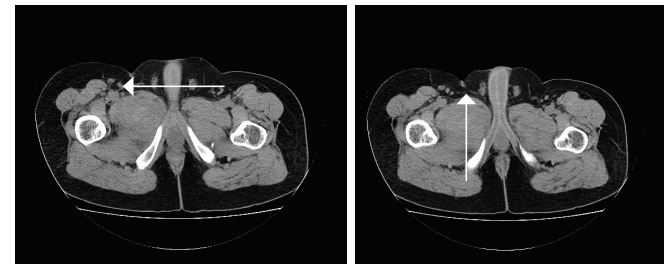
### 3. Tartışma

X'e bağlı resesif geçişli erkekleri etkileyen ve en sık görülen kan pıhtılaşma bozukluğu olan hemofili A, yumuşak doku yaralanmalarından kemik kırıklarına kadar çeşitli klinik tablolar ile acil servis hekimlerinin karşısına çıkabilmektedir (Pelligra SJ., 1987; Connelly et al., 1998). Olgumuzda da sunulduğu üzere hemofili A hastalarının acil servise pek çok kere başvuru yaptıkları yakınmaları arasında yumuşak dokuda kanamanın neden olduğu şişlikler de bulunmaktadır. Hemofili A ve diğer pıhtılaşma faktörlerinin eksikliğine bağlı spontan kanama deyimi, ilgili bölgeye herhangi bir travma olmaksızın oluşan kanamaları tarif etmek için kullanılmaktadır (Heer et al., 2008). Faktör VIII düzeyinin %1'in altında olduğu şiddetli hemofili vakalarında büyük eklemleri, kas dokusunu ve yumuşak dokuyu içine alan spontan kanama atakları görülebildiği bildirilmiştir (Kirbas et al., 2008). Tekrarlayan eklem ve kas içi kanamalar kontraktürlere ve deformitelere neden olmakta ve bu da hastanın normal fiziksel ve fonksiyonel işlevlerini bozmaktadır (Lancourt et al., 1977). Bu yüzden erken tanı ve tedavi hastaların ileriki yaşam konforları için de büyük önem taşımaktadır. Erken tanıda protrombin ve trombin zamanları değişmezken izole aktive PTT uzaması önem taşımaktadır (Jones EW., 1958; Wendling et al., 2003). Kanama zamanının normal kalması von Willebrand hastalığının ekarte edilmesine yardımcı olur. Diğer intrinsik yol faktörleri ve von Willebrand faktör düzeyi normal iken F VIII aktivitesi %10'un altına düşer (Heer et al., 2008). Yine kanamaya bağlı olarak hemoglobin değeri düşük saptanabilir (Wendling et al., 2003; Dauty et al., 2007). Hemofili hastalarının değerlendirilmesinde görüntüleme yöntemi olarak ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografiden faydalanılmaktadır. Kas içine kanamalarda ultrasonografi kullanılabileceği gibi özellikle kompresyon ve kalsifikasyon şüphesi varlığında ise bilgisayarlı tomografiden de faydalanılmaktadır (Dauty et al., 2007). Doğuştan kanama hastalığı bulunan ve kanama semptomlarıyla acil servise gelen hastalarda amaç; eksik olan pıhtılaşma faktörünün kan düzeyini yükseltmek olmalıdır. Birden fazla damar yolu açılarak gereğinde eksik faktör konsantrleriyle beraber sıvı ve kan replasmanı da hızlı ve eş zamanlı uygulanmalıdır. Tedavideki gecikmeler ekstremitte kaybına ve hatta ölümlere yol açabileceğinden major kanamaya acil servise gelen hastalarda eksik pıhtılaşma faktörlerinin hızlıca yerine konması hatta tanısız laboratuvar testlerinin faktör seviyesi yükseldikten sonraya bırakılması gerekir. Faktör temini, tipi ve dozu hakkında genellikle bu konularda tecrübeli ve donanımlı olan hasta ve hasta yakınlarından yardım almaktan çekinilmemelidir (Singleton et al., 2008). Faktör VIII'in bulunmadığı ya da temin edilene kadar çok zaman geçeceği düşünülen durumlarda taze donmuş plazma ve kriyopresipitat kullanılabilir (Pelligra SJ., 1987; Singleton et al., 2008). Ancak unutulmamalıdır ki bu ürünlerle istenen faktör düzeyini yakalamak zordur ve aşırı volüm yükü de sorun olarak karşımıza çıkabilir. Hastalar acil serviste kaldığı sürece aspirin içeren bileşiklerden, intramüsküler ve intraarteryel enjeksiyon gibi girişimlerden uzak durulmalıdır. Hastalığın kesin tedavisi için yapılan gen tedavileri hali ha-

dirilmesinde görüntüleme yöntemi olarak ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografiden faydalanılmaktadır. Kas içine kanamalarda ultrasonografi kullanılabileceği gibi özellikle kompresyon ve kalsifikasyon şüphesi varlığında ise bilgisayarlı tomografiden de faydalanılmaktadır (Dauty et al., 2007). Doğuştan kanama hastalığı bulunan ve kanama semptomlarıyla acil servise gelen hastalarda amaç; eksik olan pıhtılaşma faktörünün kan düzeyini yükseltmek olmalıdır. Birden fazla damar yolu açılarak gereğinde eksik faktör konsantrleriyle beraber sıvı ve kan replasmanı da hızlı ve eş zamanlı uygulanmalıdır. Tedavideki gecikmeler ekstremitte kaybına ve hatta ölümlere yol açabileceğinden major kanamaya acil servise gelen hastalarda eksik pıhtılaşma faktörlerinin hızlıca yerine konması hatta tanısız laboratuvar testlerinin faktör seviyesi yükseldikten sonraya bırakılması gerekir. Faktör temini, tipi ve dozu hakkında genellikle bu konularda tecrübeli ve donanımlı olan hasta ve hasta yakınlarından yardım almaktan çekinilmemelidir (Singleton et al., 2008). Faktör VIII'in bulunmadığı ya da temin edilene kadar çok zaman geçeceği düşünülen durumlarda taze donmuş plazma ve kriyopresipitat kullanılabilir (Pelligra SJ., 1987; Singleton et al., 2008). Ancak unutulmamalıdır ki bu ürünlerle istenen faktör düzeyini yakalamak zordur ve aşırı volüm yükü de sorun olarak karşımıza çıkabilir. Hastalar acil serviste kaldığı sürece aspirin içeren bileşiklerden, intramüsküler ve intraarteryel enjeksiyon gibi girişimlerden uzak durulmalıdır. Hastalığın kesin tedavisi için yapılan gen tedavileri hali ha-



Şek. 1. Sağ inguinal bölgede 4×4 cm ebadında radyopak görünüm.



Şek. 2. Sağ uyluk proksimal medial komşuluğundaki addüktör kas yapılarında hacim ve dansitede artış (kas içi hemoraji) dikkat çekmektedir.

zırda bilim insanların gündemindedir ve ilerisi için umut vermektedir (Nyugen et al., 2008).

#### 4. Sonuç

Hemofili A en sık görülen konjenital pıhtılaşma bozuk-

luğu olup hastalar acil servise kanamaya bağlı değişik klinik görünümlerle başvurabilir. Erken tanı ve uygun acil yönetimi hastaları hem akut hem de kronik komplikasyonlardan korumada önemli yer teşkil etmektedir.

#### KAYNAKLAR

- Connelly, S., Kaleko, M., Hemophilia, A., 1988. Gene therapy. *Hemophilia*. 4, 380-388.
- Dauty, M., Sigaud, M., Trossaert, M., 2007. Iliopsoas hematoma in patients with hemophilia: A single-center study. *Joint Bone Spine*. 74, 179-183.
- Heer, J.S., Enriquez, E.G., Carter, A.J., 2008. Spinal epidural hematoma as first presentation of hemophilia A. *J. Emerg. Med.* 34, 159-162.
- Jones, E.W., 1958. Musculoskeletal complications of hemophilia. *California Med.* 4, 316-319.
- Kirbas, I., Ozgul, E., Avci, Z., Coskun, M., Ozbek N., 2008. Ultrasound and computed tomography findings of spontaneous intramural hemorrhage of renal pelvis and ureter in patient with hemophilia A. *Urology*. 72, 1030-1032.
- Lancourt, J.E., Gilbert, M.S., Posner, M.A., 1977. Management of bleeding and associated complications of hemophilia in the hand and forearm. *J. Bone Joint Surg. Am.* 59, 451-460.
- Nyugen, A., Dow, A.C., Busuttil, R.W., Lipshutz, G.S., 2008. Promoter evaluation for efficient production of human factor VIII by gene therapy in a murine model of hemophilia A. *J. Surg. Res.* 144, 439.
- Pelligra, S.J., 1987. Hemophilia: Pathophysiology and musculoskeletal complications. *Southern Med. J.* 80, 9.
- Singleton, T., Kruse-Jarres, R., Leissing, C., 2008. Emergency department care for patients with hemophilia and von Willebrand Disease. *J. Emerg. Med.* 30.
- Wendling, D., Bertrand, M., 2003. Hemarthrosis in acquired hemophilia. Two case-reports *Joint Bone Spine*. 70, 532-534.