

# İntrakraniyal Kanama Geçiren Hemofili B Olgusu

## Hemophylia B with Intracranial Hemorrhage: A Case Report

Erkut Etçioğlu<sup>1</sup>, Büşra Özoğlu<sup>2</sup>, Deniz Şerife Cebeci<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Aile Hekimliği Anabilim Dalı, Türkiye

<sup>2</sup> Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Aile Hekimliği Anabilim Dalı, Türkiye

<sup>3</sup> Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Aile Hekimliği Anabilim Dalı, Türkiye

Yazışma Adresi / Correspondence:

**Erkut Etçioğlu**

Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Aile Hekimliği Anabilim Dalı, Sakarya

T: + 90 553 574 78 37 E-mail: [erkutetcioglu@gmail.com](mailto:erkutetcioglu@gmail.com)

Geliş Tarihi / Received : 23.12.2019 Kabul Tarihi / Accepted : 24.03.2020

Orcid:

Erkut Etçioğlu <https://orcid.org/0000-0002-8117-7929>

Büşra Özoğlu <https://orcid.org/0000-0002-6927-4945>

Deniz Şerife Cebeci <https://orcid.org/0000-0002-7394-0306>

( Sakarya Tıp Dergisi / Sakarya Med J 2020, 10(2):299-302 ) DOI: 10.31832 smj. 663872

### Öz

Hemofili B; faktör IX eksikliğinde veya yokluğunda gelişen yaşamı tehdit edici kanamalara yol açan bir hastalıktır. Klinik bulgular yaş ilerledikçe, özellikle bebekler emeklemeye veya yürümeye başladığında ortaya çıkmaktadır. İntrakraniyal bölge bu hastalık tablosu için en tehlikeli bölgelerden biridir. Bu yazıda intrakraniyal kanama geçiren Hemofili B olgusu sunmaktayız.

*Anahtar kelimeler* Hemofili B; Faktör IX Eksikliği; İntrakraniyal Kanama

### Abstract

*Hemophilia B; a disease that causes life-threatening bleeding that develops in the absence or deficiency of factor IX. Clinical manifestations appear as the age progresses, especially when babies begin to crawl or walk. Intracranial region is one of the most dangerous areas for this dis-ease. In this article, we present a case of Hemophilia B with intracranial hemorrhage.*

*Keywords* Hemophilia B; Factor IX Deficiency; Intracranial Hemorrhage

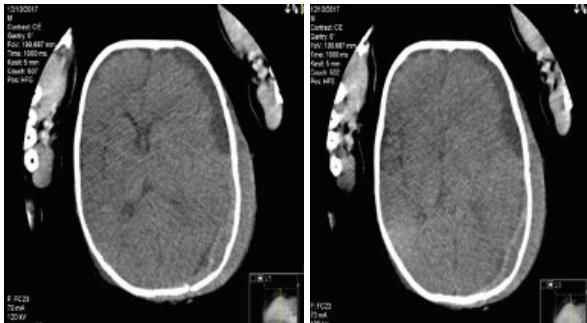
## GİRİŞ

Hemofili B, faktör IX veya plazma tromboplastin komponenti (PTC) eksikliği nedeniyle oluşan bir kalıtsal koagülasyon defektidir. Eklem boşluğuna ve kas içine spontan kanama, hastalığın en tipik özelliği olup; girişimsel işlem sonrası beklenenden uzun süren kanama öyküsü veya kolay ekimoz oluşumu hemofiliyi akla getirmelidir.

İntrakraniyal bölge bu hastalık tablosu için en tehlikeli bölgelerden biridir.<sup>1</sup> Hemofili B hastalarında yaşamı tehdit eden merkezi sinir sistemi kanamalarının sıklığı <%5 olarak belirtilmiştir.<sup>2</sup> Bu olgu sunumunda, travma sonrası intrakraniyal kanaması (İKK) olan ve Hemofili B tanısı konulan hasta sunulacaktır. Bu olgu sunumunda hastaya bilgilendirilmiş onam formu imzalatılarak rızası alınmıştır.

## Olgu

Burun akıntısı, öksürük şikâyetleri nedeniyle başvuran 7 aylık erkek hasta; fizik muayene esnasında sol parietal bölgede şişlik farkedildi. Tıbbi öyküsünde 2 ay arayla 2 kez kafasının üstüne düştüğü belirtilen hastanın çekilen beyin bilgisayarlı tomografi (BT)'si sol frontoparietal alanda epidural hematoma olarak raporlandı (Şekil-1). Beyin cerrahisi tarafından hematoma aspire edildi. Ameliyat sonrasında yara yerinden sızıntı tarzında kanama saptanan hastanın eritrosit süspansiyonuna rağmen devam eden hemoglobinin düşüklüğü olması üzerine hematoloji bölümüne konsülte edildi.



Şekil-1: Sol frontoparietal alanda epidural hematoma bilgisayarlı tomografi görüntüsü

Fizik muayenesinde sol parietal bölgede şişlik haricinde belirgin bir özellik saptanmadı. Prenatal ve postnatal dönemde özellik yoktu. Doğum; miadında, 3000 gr, C/S olarak gerçekleşmiş olan hastanın soygeçmişinde özellik saptanmadı. Anne ve baba; sağ, sağlıklı özgeçmişlerinde özellik saptanmadı. Olgunun ailenin tek çocuğu olduğu belirtildi.

Yapılan laboratuvar tetkiklerinde; beyaz küre sayısı: 12.000 (4600-10200)/mm<sup>3</sup>, hemoglobinin: 8,6 (12,5-16,3) g/dl, trombosit: 759/mm<sup>3</sup> (152-348), alanin aminotransferaz (ALT): 97,7 (0-50) U/L, aspartat aminotransferaz (AST): 117,5 (0-50) U/L, uluslararası standardize oran (INR):1 (0,80-1,30), protrombin zamanı (PTZ): 13,1 (11,5-15,5) sn, aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT): 79,9 (26,5-40) sn, fibrinojen:4,28 (2-4) gr/l olarak saptandı.

aPTT uzaması saptanan hastada F VIII, XII, XI, IX faktörlerin eksikliği, Von Willebrand faktör hastalığı, standart heparin tedavisi, lupus antikoagülanı eksikliği ayırıcı tanıları düşünüldü. Bu tanıları için yapılan testlerde Von Willebrand Faktör: 180 (50-160) %, Faktör VIII:189 (50-150) %, Faktör IX: 0 (60-150) % saptandı. Hastanın F IX düzeyinin %0 olarak sonuçlanması üzerine, taze donmuş plazma (TDP) verildi. Hematom ve insizyonlar iyileşene kadar 10-14 gün faktör IX replasman tedavisi uygulandı. Tedavinin 7. gününde sızıntı şeklinde kanamanın tekrar etmesi üzerine, hastaya traneksamik asit başlandı. Beyin cerrahisi tarafından değerlendirilen hastaya tekrar lokal hematoma boşaltılması işlemi uygulandı. Hastanın F IX replasman tedavisi 14 güne tamamlandıktan sonra kanama kontrolü sağlanıp haftada 1 profilaktik dozda faktör replasmanı yapıldı. Bu bulgular eşliğinde hastaya FIX eksikliği (hemofili B) tanısı konuldu.

## Tartışma

Hemofili B hastalarında İKK diğer kanamalara göre daha nadir görülmekte olup, yaşamı tehdit edici olabilmesi nedeniyle daha tehlikelidir. Bu hastalarda kanama, kendiliğinden veya travmadan sonra oluşabilir. Bu tablo genel-

likle baş ağrısı, kusma, uyuşukluk ve nöbetler ile kendini gösterir.<sup>3</sup> Bazen klinik olarak sessizdir ve tesadüfen beyin görüntülemesi esnasında tespit edilir.

Yapılan tetkiklerde; normal trombosit sayısı ve protrombin zamanı ile uzamış aktive parsiyel tromboplastin zamanı ve faktör IX düşüklüğü saptanır.<sup>4</sup>

Tedavide; plazma kaynaklı ya da rekombinant faktör preparatları, taze donmuş plazma, desmopresin asetat, anti-fibrinolitik (traneksamik asit) kullanılabilir.<sup>5</sup> Uygun faktör tedavisi ile birlikte hematoma boşaltılması da gerekebilir.<sup>6</sup> F IX: 1 IU/kg olarak verilmesi faktör düzeyini %1 artırmaktadır. Yarılanma ömrü 18-24 saattir. Akut kanamalar ile karşılaşıldığında mümkün olan en kısa sürede (mümkünse 2 saat içinde) tedavi edilmesi önerilmektedir.<sup>7</sup>

İntrakraniyal kanamalarla travmatik olayların oranı çalışmalarda farklılık gösterse de, intrakraniyal kanama gelişen hemofili hastalarında travmanın rolü iyi bilinmektedir. Yapılan bir çalışmada, hemofili hastalığı olup intrakraniyal kanama geçirenlerin sadece % 21'inde kafa travması öyküsü saptanmıştır.<sup>8</sup>

Travma, hemofili hastalarında potansiyel olarak önlenilebilir bir intrakraniyal kanama nedenidir. Yapılan bir başka çalışmada pediatrik yaş grubunda artan profilaksi kullanımının, çocuklarda intrakraniyal kanama mortalitesinin azalmasına katkıda bulunmasının mümkün olabileceği belirtilmiştir.<sup>1</sup>

Bu hastalık tablosuna sahip kişilerde herhangi bir girişimsel işlem öncesi uygun faktör düzeyi sağlanması, kas içi girişimlerden kesinlikle kaçınılması; hastanın gündelik yaşamını engellemeyecek şekilde, travmalardan uzak kalması yaşamsal önem taşıyan önlemler arasında gösterilmiştir.<sup>9</sup>

## Sonuç

Pediatrik popülasyonda travma öyküsü olsun ya da olmasın, karşılaşılan kanama tablolarında faktör eksikliklerinin akılda bulundurulması hemofili olgularının tanı almasını sağlayabilmektedir.

#### Kaynaklar

1. Witmer C, Presley R, Kulkarni R, Soucie JM, Manno CS, Raffini L. Associations between intra-cranial haemorrhage and prescribed prophylaxis in a large cohort of haemophilia patients in the United States. *Br J Haematol* 2011; 152: 211-216.
2. Selim Hematoloji Ulusal Tam ve Tedavi Kılavuzu Çalışma Grubu. Hemofili Tam ve Tedavi Kılavuzu. *Türk Hematoloji Derneği. Ankara* 2011; 1:5-7.
3. Kulkarni R, Lusher JM. Intracranial and extracranial hemorrhages in newborns with hemophilia: a review of the literature. *J Pediatr Hematol Oncol* 1999; 21:289-95.
4. Andrew M, Paes B, Milner R, Johnston M, Mitchell L, Tollefsen DM, et al. Development of the human coagulation system in the full-term infant. *Blood* 1987;70: 165-72.
5. Baehner RL, Strauss HS. Hemophilia in the first year of life. *N Engl J Med* 1966; 275: 524-28.
6. Kulkarni R, Lusher J. Perinatal Management of Newborns with Hemophilia. *Br J Haematol* 2001; 112:264-74.
7. Suchanan GR. Factor Concentrate prophylaxis for neonates with hemophilia. *J Pediatr Hematol Oncol* 1999;21:254-6.
8. Nuss, R., Soucie, J.M.,Evatt, B. Changes in the occurrence of and risk factors for hemophilia-associated intracranial hemorrhage. *American Journal of Hematology* 2001; 68: 37-42.
9. Balkan C. Hemofiliye profilaksi. In: Kavaklı K. ed. Hemofili Rehberi 2014. 1st ed. Meta Basım 2014:35- 53.