



## Hemofili-A'ya Bağlı Yumuşak Doku Kanaması Olan Bir Olgu Soft Tissue Bleeding in a Patient With Hemophilia-A

Betül BAKAN, Mesut GARİPARDIÇ\*, Fuat ÖZKAN\*\*, Ali Murat KALENDER\*\*\*, Vedat BAKAN\*\*\*\*

Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Kahramanmaraş, Türkiye

\*Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hastalıkları Anabilim Dalı, Kahramanmaraş, Türkiye

\*\*Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Kahramanmaraş, Türkiye

\*\*\*Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Kahramanmaraş, Türkiye

\*\*\*\*Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Kahramanmaraş, Türkiye

### Özet

Hemofilili hastalarda, spontan olarak veya travma sonrası deri, kas veya yumuşak doku içine kanamalar olabilir. İliopsoas hematomu, hemofili hastalarında görülen seyrek ve ciddi bir komplikasyondur. Ağır faktör VIII eksikliğinde ve faktör VIII'e karşı antikor gelişmiş olgularda, hayatı tehdit eden kanamalar morbidite ve mortaliteyle sonuçlanabilir. Burada, kalça ağrısı ve yürüme zorluğu ile başvuran ve iliopsoas hematomu tespit edilen Hemofili A'lı çocuk hasta sunuldu. Bu hasta grubunda görülen kalça ağrıları iliopsoas hematomu yönünden uyarıcı olmalıdır. Komplikasyonların önüne geçilebilmesi ise erken tanı ve tedaviyle mümkündür. *Türk Fiz Tıp Rehab Derg 2012;58:249-51.*

**Anahtar Kelimeler:** Hemofili; iliopsoas; hematom

### Summary

Bleeding into the skin, muscle or other soft tissues may develop spontaneously or after trauma in patients with hemophilia. Iliopsoas hematoma is a rare and serious complication encountered in patients with hemophilia. Life-threatening bleeding may result in morbidity and mortality in patients with severe factor VIII deficiency and with antibodies developed against factor VIII. In this study, we report a pediatric patient with haemophilia A who presented with hip pain and difficulty in walking and was diagnosed as having iliopsoas hematoma. In this group of patients, attention should be paid to hip pain due to the possibility of the presence of iliopsoas haematoma. Early diagnosis and treatment may prevent the complications. *Turk J Phys Med Rehab 2012;58:249-51.*

**Key Words:** Haemophilia; iliopsoas; bleeding

### Giriş

Hemofili A, X'e bağlı resesif geçiş gösteren, fonksiyonel faktör VIII eksikliğine bağlı bir hastalıktır. Prevalansı erkek çocukta 1/5.000 dir. Olguların %80-85'ini hemofili A, kalan %15-20'sini ise hemofili B oluşturur (1). Hemofilili hastalarda gelişebilen iliopsoas kası içine kanama, seyrek görülmesine (yıllık insidansı; 2,9/1.000) rağmen morbidite ve mortaliteyle sonuçlanabilecek ciddi bir komplikasyondur (2). İliopsoas kanaması, büyük miktarda olup hastayı şoka sokabileceği

gibi, erken tanı konmazsa, genişleyen yumuşak doku kitlesi komşuluğundaki nöral dokuya bası yaparak femoral sinir nöropatisine de neden olabilir (3). İliopsoas kanaması olan hemofilili bir hasta erken tanı ve ayırıcı tanının önemini vurgulamak amacıyla sunuldu.

### Olgu Sunumu

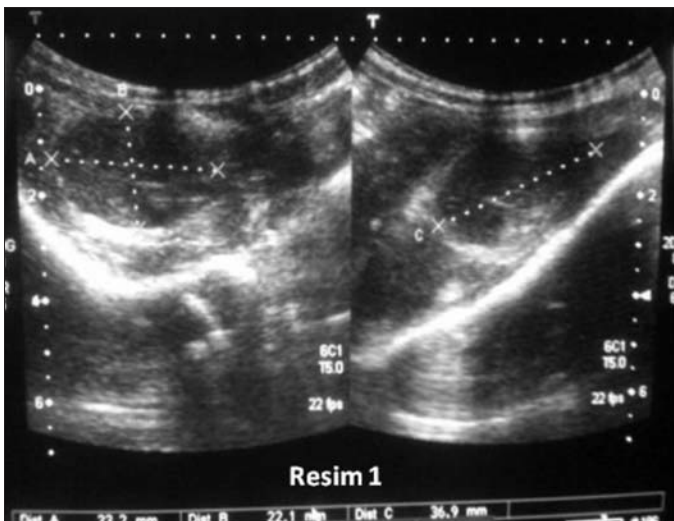
Sağ kalça, uyluk ve kasıkta ağrı ve hareket kısıtlılığı yakınması ile hastanemize başvuran 6 yaşındaki erkek hastanın öyküsünde, 1 gün önce oyun oynarken yüksekte atladığı ve ardından şikayetlerinin

başladığı öğrenildi. Öyküsü derinleştirildiğinde, 6 aylıktan sünnnet olduğu ve kanamasının durmaması sebebiyle yapılan tetkiklerinde 'Hemofili A' tanısı konulduğu, hastaya primer veya sekonder profilaksi yapılmadığı ve sadece kanama olduğunda Faktör VIII kullanıldığı öğrenildi.

Fizik muayenesinde; genel durum orta-iyi, vital bulgular stabil olarak tespit edildi. Hasta yardımla, antajik yürüyordu. Kalça inspeksiyonunda cilt rengi doğal, eritem, ekimoz yoktu. Sağ uyluk medialinde palpasyonla ağrı mevcut olup, hasta sağ kalçasını fleksiyonda tutuyordu, kalça ekstansiyonu ile ağrı şiddetleniyordu ve kalça rotasyonları korunmuş olarak saptandı. Hastanın hemoglobin değeri 12,3 g/dL ve diğer tüm laboratuvar tetkikleri normaldi.

İliopsoas kanamasından şüphelenilen hemofilili hastanın çekilen direkt grafileri normal olup, yapılan abdominal ultrasonografi (USG)'de, sağ iliopsoas kası içerisinde hipoekoik heterojen karakterde 4x7x2 cm boyutlarında hematoma alanı izlendi (Resim 1). Hastanın kalça Manyetik Rezonans Görüntülemesinde (MRG), sağ iliopsoasta oval şekilli hipo-hiperintens alanlar içeren heterojen karakterde 4x7,5x2 cm boyutlarında lezyon izlendi (Resim 2).

Hematoloji konsültasyonu sonucu, bakılan Faktör VIII değeri %0,27 bulundu ve faktör inhibitör düzeyi de negatifti. Bu bulgularla hastaya ağır hemofili tanısı kondu. Hedef faktör düzeyinin %100'e ulaşması için gereken faktör VIII miktarı hesaplanarak, 25 IU/kg 12 saatte bir faktör replasmanı yapıldı, immobilizasyon sağlandı ve soğuk uygulama yapıldı. Bu tedaviyle 24 saat sonunda hastanın ağrısı azaldı ve kalça hareketleri serbestleşti. İkinci gün eklem hareket açıklığı egzersizleri başlandı. Hastamızda tedavi yanıtını değerlendirmek amacıyla 4. gün yapılan USG'de iliopsoas hematoma boyutlarında belirgin küçülme saptanmaması üzerine, faktör replasmanı tedavisi 7 güne tamamlandı. Yedinci gün yapılan USG'de iliopsoas kasındaki hematoma belirgin küçülme ve klinik bulgularda tamamen düzelme saptanması üzerine izometrik egzersizler önerildi. Hematomun tamamen rezorbsiyonundan sonra germe ve güçlendirme egzersizlerine geçilmesi planlanarak taburcu edildi. Daha önce profilaksi almayan ve inhibitörü negatif olan ağır hemofilili olguya haftada iki gün, 25 IU/kg rekombinant faktör VIII ile sekonder profilaksi başlandı.



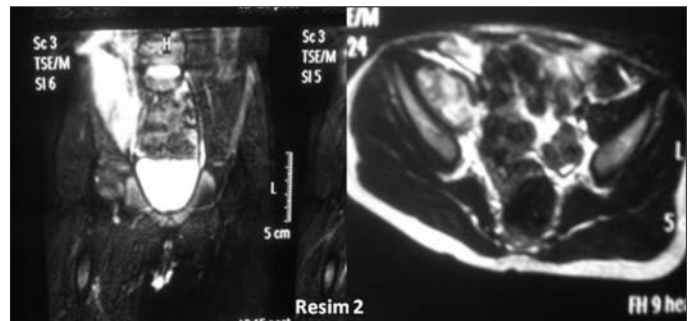
Resim 1. Olgunun abdominal ultrasonografi görüntüsü. Sağ iliopsoas kası içerisinde hipoekoik heterojen karakterde hematoma alanı.

## Tartışma

Hemartroz ve hematomlar, özellikle ağır hemofilili hastalarda spontan veya minör bir travmayı takiben sık görülür ve kas içine olan kanamalar, tüm kas iskelet sistemi kanamalarının %30'unu oluşturur (4). Literatürde iliopsoas hematomunun insidansı ile ilgili net bir bilgi bulunmamaktadır (2,5,6). Çeşitli çalışmalarda insidans %0,29 ile %21 arasında bildirilmiştir (2). Balkan ve ark. (5) 7 yıl süreyle izledikleri 146 hemofili hastasının 8'inde 14 iliopsoas kanaması, Dauty ve ark. (2) 5 yıl süreyle izledikleri 410 hemofili hastasının 5'inde (%0,29), Ashraoni ve ark. (6) retrospektif olarak inceledikleri 297 hemofili hastasının 31'inde iliopsoas kanaması tespit etmişlerdir. Latin Amerika'da yapılan başka bir çalışmada ise 15 yıl süreyle izlenen 300 hemofili hastasının 63'ünde (%21) iliopsoas kanaması saptanmıştır (7). İnsidanslar arasındaki bu farklılığın sebebi son yıllardaki profilaktik faktör VIII uygulaması olabilir (2).

Hemofili A, faktör VIII proteini düzeyine göre klinikte ağır, orta ve hafif hemofili olarak sınıflandırılır. Faktör VIII protein düzeyi <%1 (< 0,01 IU/ml) ağır, %1-5 (0,01-0,05 IU/ml) orta, %5,01-30 (0,05-0,30 IU/ml) hafif hemofili A kabul edilir. Hemofili A vakalarının yaklaşık %30'unda tedavi için dışarıdan verilen faktör VIII'e karşı antikor (inhibitör) gelişir (1). İnhibitör gelişimi hastalarda faktör verilmesine rağmen yeterli cevabın alınmaması ile anlaşılır. Plazmada inhibitör titresi minimum 0,6 Bethesda Ünitesine (BÜ) kadar saptanabilir. Klinik olarak cevapsızlık veya ürün verilmesine karşın plazmada faktör saptanamaması gibi ciddi problemler ancak 10 BÜ inhibitör varlığında mümkündür (8). Olgumuza, faktör VIII düzeyi %1'in altında olduğu için, ağır hemofilili tanısı kondu ve inhibitör faktör de negatifti.

Hemofilili hastalarında görülen kas ve yumuşak doku kanamaları uyarıcı semptomların yokluğu nedeniyle hemartroza göre daha sinsi seyredeler ve hemartrozdaki ikinci sıklıkta görülürler. İliopsoas kanamasının fizik muayene bulguları; uyluk, kalça ve kasık ağrısı, kalçada fleksiyon kontraktürü, abdominal hassasiyet ve femoral sinir trasesinde parestezidir (3,5). Çeşitli çalışmalarda uyluk anteriorunda duyu kaybı, kuadriseps kasında paralizisi ve patellar refleks kaybı ile giden femoral sinir paralizisinin, iliopsoas kanamalarının %37-57'sinde görüldüğü bildirilmiştir (2). Dauty ve ark. (2) beş yıl süre ile takip ettikleri 410 hemofilili hastadan 5'inde iliopsoas kanaması (%0,29) ve iliopsoas kanaması olan hastaların 2'sinde femoral sinir kompresyonu tespit etmişlerdir. Tedavi ile bulguların düzelmesi 6 aydan fazla sürebilmektedir (3). Bizim hastamızda femoral sinir basısına ait klinik bulgu yoktu. Sağ kalça, uyluk ve kasıkta ağrı, fleksiyon kontraktürü ve hareket kısıtlılığı şikayeti olan olgumuzda, önceden ağır hemofili tanısı almış olması nedeniyle, iliopsoas kanaması olabileceği düşünüldü.



Resim 2. Olgunun kalça manyetik rezonans görüntülemesi. Sağ iliopsoasta oval şekilli heterojen karakterde hematoma.

İliopsoas kası içine olan kanamalarda genel tedavi yaklaşımı, eksik olan faktörü yerine koyarak, hemostazı sağlayana kadar mutlak yatak istirahatıdır. Kanama rezorbe olana kadar replasman tedavisine devam edilmelidir. Tedavinin erkenden kesilmesi tekrar kanamaya yol açabilir (3,4). Akut kas içi kanamayı takiben fizyoterapinin amacı ağrıyı ortadan kaldırmak, ilişkili olduğu eklem hareketini tam açıklığa (%100) çıkararak maksimal fonksiyona ulaşmak, kası normal güç ve uzunluğuna geri döndürmek ve kanamanın tekrarlamasını önlemektir (4). Beyer ve ark. (9) kas-iskelet sistemi kanaması olan hemofilili hastalarda fizyoterapinin gerekliliği, başlanma zamanı ve türü hakkında 22 konsültan hematolog hekimle yaptıkları bir anket çalışmasında; fizyoterapinin gerekliliği konusunda konsensus olmakla birlikte, tedavi zamanı ve tipi hakkında tam bir fikir birliği olmadığını belirlemişlerdir. Literatürde ilk 24 saatte istirahat, buz uygulaması, kompresyon, elevasyon, 24-72 saatte eklem hareket açıklığı egzersizleri, izometrik egzersizler, 4. günden sonra germe ve güçlendirme egzersizleri önerilmektedir. Faktör VIII düzeyinin %1'in altında olması nedeniyle ağır hemofili tanısı konan hastamıza yatırılarak faktör replasmanı başlandı ve uygun fizik tedavi programına alındı.

Sonuç olarak, hemofilili hastalarda görülen kalça ağrıları iliopsoas hematomu yönünden uyarıcı olmalıdır. İliopsoas kanaması gözlenen hemofilili hastalarda ayrıntılı öykü, fizik muayene ve görüntüleme yöntemleri ile erken tanı konarak etkin tedavi verilmeli (faktör replasmanı, istirahat ve fizik tedavi programı) ve tekrarlayan kanamaların önlenmesi amacıyla da profilaksi başlanmalıdır.

### Çıkar Çatışması:

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

### Kaynaklar

1. Lanzkowsky P. Manual of Pediatric Hematology and Oncology. London: Elsevier Inc; 2011.
2. Dauty M, Sigaud M, Trossaert M, Fressinaud E, Letenneur J, Dubois C. İliopsoas hematoma in patients with hemophilia: a single-center study. *Joint Bone Spine* 2007;74:179-83.
3. Upchurch KS, Brettler DB. Hemofilik Artropati. In: Harris ED, Budd JC, editors. *Kelley Romatoloji*. 7. baskı. 2.cilt, Ankara: Güneş Kitabevi; 2006 s. 1727-34.
4. Beeton K, Cornwell J, Alltree J. Muscle rehabilitation in haemophilia. *Haemophilia* 1998;4:532-7.
5. Balkan C, Kavaklı K, Karapinar D. İliopsoas haemorrhage in patients with haemophilia: results from one centre. *Haemophilia* 2005;11:463-7.
6. Ashrani AA, Osip J, Christie B, Key NS. İliopsoas haemorrhage in patients with bleeding disorders experience from one center. *Haemophilia* 2003;9:721-6.
7. Fernandez-Palazzi F, Hernandez SR, DeBosch NB, De Saez AR. Hematomas within the iliopsoas muscles in hemophilic patients: the Latin American experience. *Clin Orthop* 1996;328:19-24.
8. Ayyıldız O, Işıkdöğün A, Batun S, Söker M, Çelik M, Müftüoğlu E. Yaygın intraabdominal kanaması olan inhibitör gelişmiş hemofili A hastasında FEIBA kullanımı. *Dicle Tıp Dergisi* 2003;30:11-13.
9. Beyer R, Ingerslev J, Sorensen B. Current practice in the management of muscle haematomas in patients with severe haemophilia. *Haemophilia* 2010;16:926-31.