

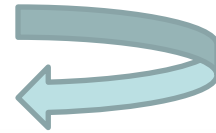
**HEMATOLOJİK SORUNU  
OLAN ÇOCUK  
VE  
HEMŞİRELİK BAKIMI**

# ***Hematopoetik Sistemin Embriyolojisi***

- Hemopoezis: Kan hücrelerinin yapımı
  - Embriyonik yaşamın 15. ve 16. günlerinde başlar.



“hemositoblast”



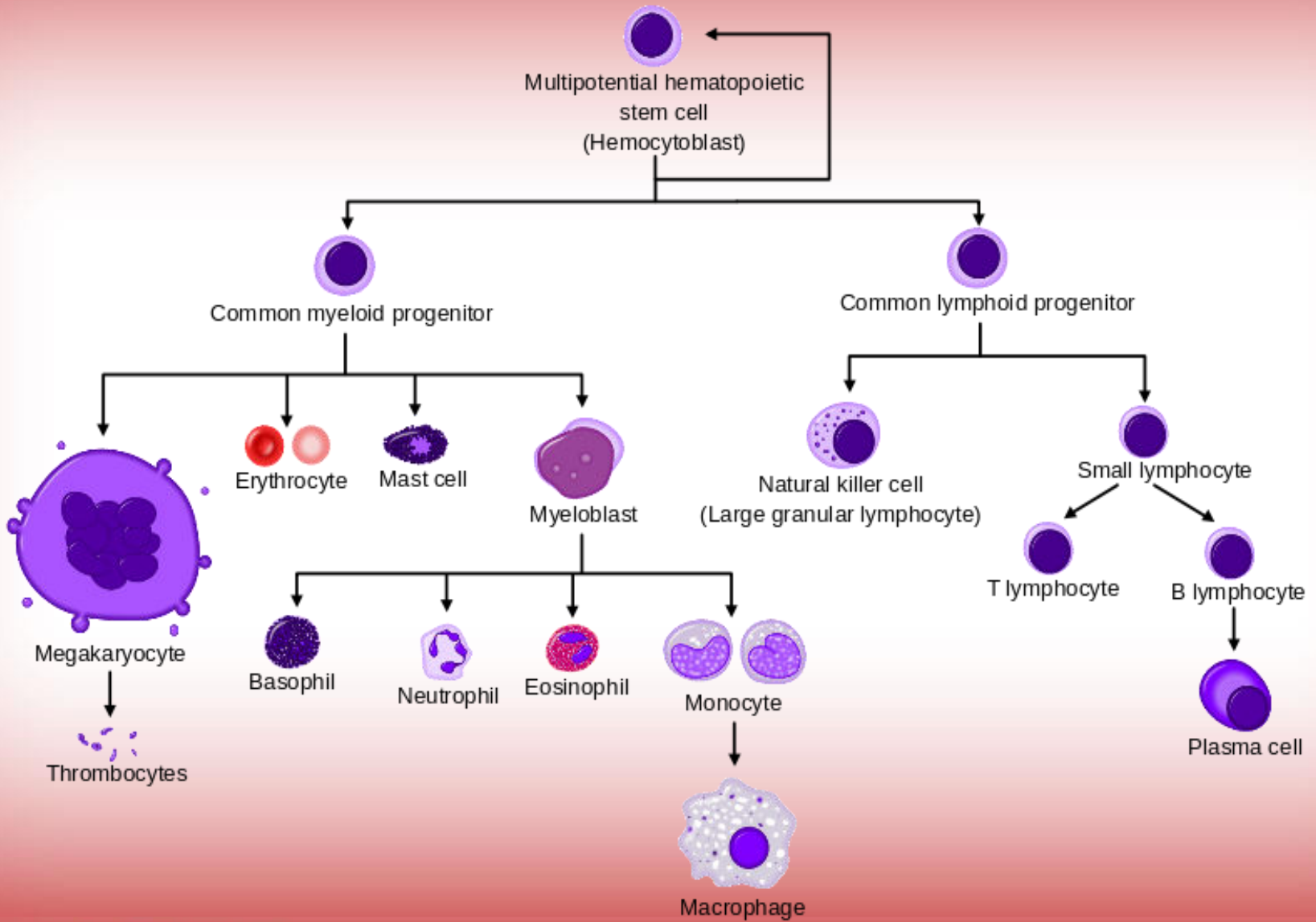
Fetusun büyüme ve gelişmesini sağlamak için plesentadan embriyoya besin maddeleri ve oksijen taşır.

# Kan hücreleri;

- Embriyonik yaşamın 2. aydan sonra karaciğer, dalak ve lenf nodları tarafından yapılmaya başlar
- 4. aydan sonra kemik iliği aktif hale gelir,



Doğumdan sonra ise sadece **kırmızı kemik iliğinde** kan hücreleri yapımı devam eder.



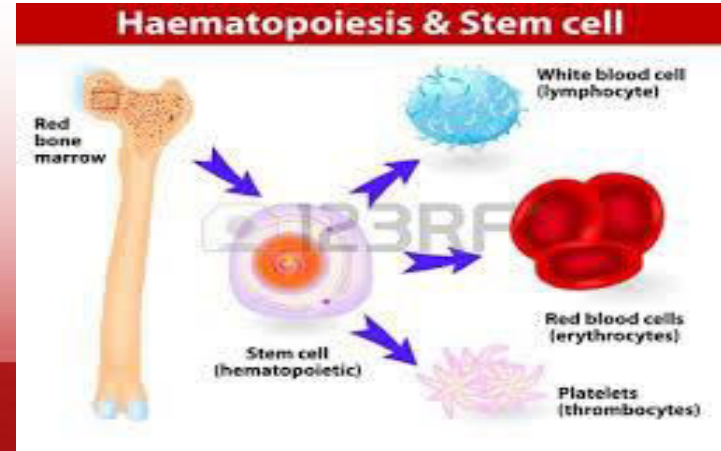
# Kanın Bileşimi

## Şekilli Elemanlar

- Eritrositler,
  - Lökositler
  - Trombositler
- } %38-52
- Doğumda vücutta kg başına yaklaşık **90 ml kan** vardır.
  - Kan pH 'sı ise **7,35-7,40** dır.

## Plazma

- %90'u su
- %10'u ise proteinler, (*globulin, antikor ve fibrinojen*) elektrolitler, hormonlar ve enzimlerden meydana gelir.



# KANIN ŐEKİLLİ ELEMANLARI

## ***ERİTROSİTLER***

- Kemik iliğinde yapılan kırmızı kan hücreleridir.
- Bikonkov, disk şeklindedir.
- Hemositoblast  $\longrightarrow$  Eritroblast

Normoblast

Retikülosit / Eritrosit

# *Eritrositler*

- Dolaşımdaki eritrositlerin %99'u olgun eritrositler, ve %1'i retikülosit ve immatür eritrositler oluşturur.
- Retikülosit sayısının fazla olması kırmızı kan hücrelerinin hızlı yapıldığını gösterir.

# Eritrositlerin yapımı (eritropez);

- ***Eritropoetin Hormonu*** tarafından kontrol edilir.
- Eritrosit yapımı dokulardaki oksijen miktarının azalmasına bađlı uyarılır.
- Kanama, beslenme yetersizlikleri, fiziksel aktiviteler ve endokrin bozukluklarda eritropoetin salgılanması uyarılabilir.
- Eritrositlerin normal yařam süresi 120 gündür.
- Yařlı ve yıpranmış eritrositler kapillerden geçerken yırtılır, sonra makrofajlar tarafından fagosite edilirler.



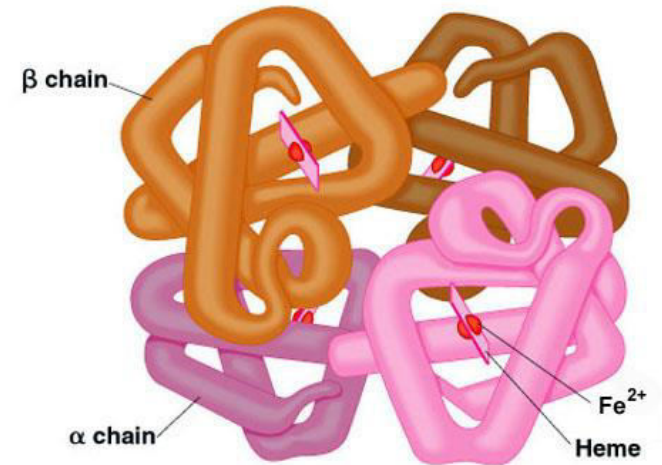
# Hemoglobin

- Hemoglobin sentezi, eritroblast aşamasında başlar.
- Hemoglobin Fe pigmenti içeren “hem” ve “globin” den oluşmaktadır.
  - Bu globin zincirindeki farklılıklara göre hemoglobinin türü değişebilir. (Hmg A, Hmg F gibi)
- Oksijen ve karbondioksit, Fe kısmına bağlanarak taşınır.
- Kanda bulunan oksijenin %98'i hemoglobin molekülüne bağlıdır.
  - %2'den daha azı plazmada erimiş halde bulunur.

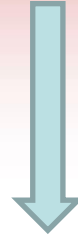
# Hemoglobin

- Fetal hayatta hemoglobin (HbF) isimli farklı bir hemoglobin vardır.
  - iki alfa, *iki gamma* zincirinden oluşur.
  - hemoglobininin %40-70 ini oluşturur.
  - düşük oksijen basıncına uyumun sağlanabilmesi için vardır.
- Ancak doğumdan sonra HbF azalır ve 6. - 12. ayda hemoglobin erişkin (HbA) düzeyini bulur.

- HbA, iki alfa ve **iki beta** zincirinden oluşmaktadır.
- Bu zincirdeki anormalliklere **hemoglobinopatileri** denir.



ERİTROSİT



HEMOGLOBİN

Hem

Globulin

Fe

Bilirubin

# ***Bilirubin***

- Doğal hücre ölümü, yaşlanması ya da hastalık nedeniyle eritrositler parçalanınca hemoglobin serbest kalır ve açığa bilirubin çıkar.
- Eritrositlerin hızla yıkıldığı zamanlarda bilirubin değeri artar. (hiperbilirubinemi)

# Lökositler

- Lökositler kemik iliğindeki retikulum hücrelerinden oluşur ve *miyeloblastlardan* köken alır.
- Çekirdeğinin şekli, büyüklüğü ve sitoplazmasının boyanma niteliğine göre sınıflandırılır ve *granülositler* ve *agranülositler* olarak iki temel gruba ayrılır.

Lökosit

Agranulosit

Granulosit

Lenfosit

Monosit

Eozinofil

Bazofil

Nötrofil



- ***Nötrofil, bazofil, eozinofiller ve monositler***; kemik iliğinde sentez edilir.
- ***Lenfositler*** ise lenfojen organlarda (lenf bezleri, dalak, timus, tonsiller, kemik iliğindeki lenfoid dokuda) yapılırlar.
  - Aynı zamanda lenfositler T ve B hücrelerine dönüşebilirler.



# Lökositler

- Önemli görevi,
  - vücuttaki bakteri, virüs, mantar ve diğer yabancı maddelere saldırarak onları tahrip etmektir.
- Yaşam süreleri ise belirli değildir.
- Total sayısı ve yüzdesi yaşa göre değişir.
- Eritrositler gibi lökositlerinde sayısı doğumda yüksektir.(1 mm<sup>3</sup> kanda 12.000)

Daha sonra giderek azalır. (1 mm<sup>3</sup> de 4000-11000)

- **Eozonofiller** : Allerjen ve parazitlere karşı tepki verir.
- **Bazofiller**: kan koagülasyonunu önlemek için dolaşıma heparin salgılar, yağların kandan uzaklaştırılmasına yardımcı olurlar. Allerjen ve enflamatuvar olaylarda etkilidirler.
- **Nötrofiller**: kanda ve dokularda bakteri ve virüsleri fagosite ederler.
- **Monositler** ise doku makrofajlarını oluştururlar.

# *Trombositler*

- *Megakayositlerden* köken alır.
- Kan dolaşımındaki en küçük ve frajil hücrelerdir.
- Primer fonksiyonları ***pıhtı oluşumunu*** sağlamaktır.
- Yaralanmalarda zedelenen bölgeye yapışırlar. Bölgede trombositlerin ve fibrinin birikmesiyle pıhtı oluştururlar.

# *Trombositler*

## Görevleri;

- Enfeksiyonlara karşı vücudun savunmasında rol oynarlar.
- Hemostazda (pıhtılaşma) serotonin salgılar ve kan akımını azaltmak için vasküler spazmı sağlar.
- Dolaşımdaki ömrü 7-10 gündür.
- Yenidoğanda 1 mm<sup>3</sup> kanda 140000-300000 iken yetişkin dönemde artarak 1mm<sup>3</sup> kanda 150.000-400.000 'e ulaşır.

# Plazma

- Kan damarları içinde şekilli elemanların taşınmasına rol oynar.
- Dört temel plazma proteini vardır.
  - 1. Albümin :** kapillerden geçemediği için damarda kalır. Sağladığı ozmotik basınç nedeniyle doku arasındaki suyu damar içine çeker.
  - 2. Globulin:** antikor olarak enfeksiyonlara karşı bağışıklık sağlar. (İmmunglobinler)
  - 3. Fibrinojen:** pıhtı oluşumuna destek verir.
  - 4. Protrombin:** pıhtı oluşumuna destek verir.

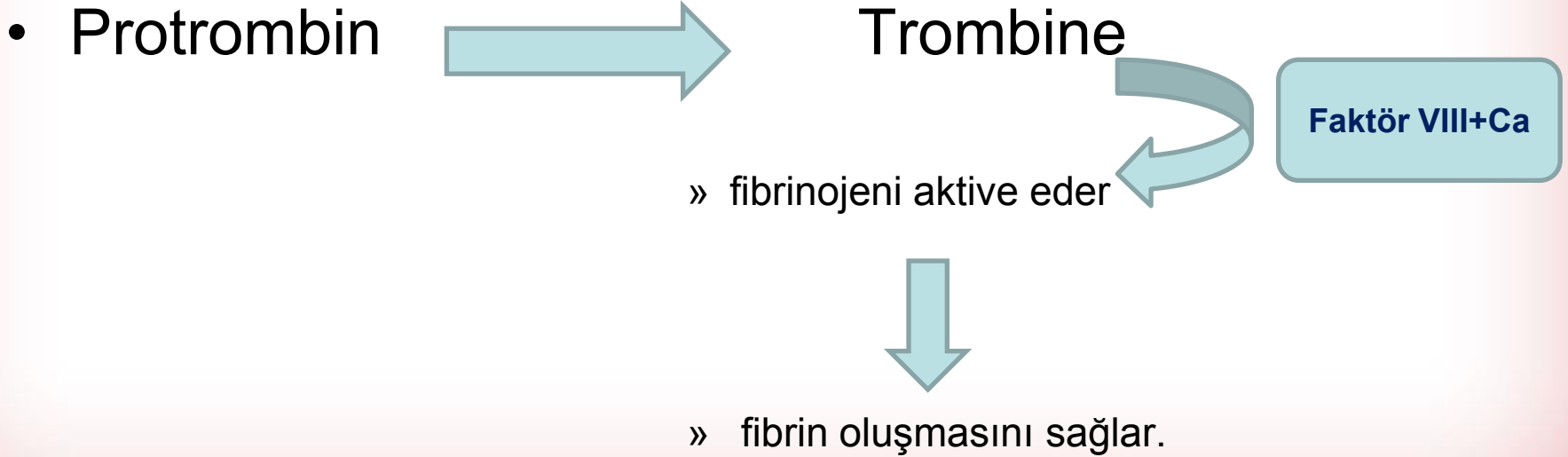
*Plazma proteinleri erken bebeklik döneminde düşük konsantrasyonda bulunur ve 18. aya kadar erişkin düzeye ulaşır.*

# ***PIHTILAŞMA MEKANİZMASI (HEMOSTAZİS)***

1. Kan damarı zedelenir.
2. Trombositlerden serotonin salgılanır.
3. Vazokonstrüksiyon gelişir.
4. Yaralanan bölgede geçici pıhtı oluşur.  
(Bu arada pıhtı oluşumu için gerekli olan çeşitli ***pıhtılaşma faktörleri*** açığa çıkar)

# Pıhtılaşma süreci;

- Pıhtılaşma esnasında vücut hücrelerinden (trombosit ya da yaralanan doku) *tromboplastin* (*faktör -III*) açığa çıkar ve bir seri reaksiyon başlar.



- Süreç fibrin oluşuncaya kadar devam eder.

- Pıhtılaşma sürecinde üç aşama vardır.

**1.Protrombini Aktive Eden Faktörün Oluşması**

**2.Protrombinin Trombine Dönüşmesi (tromboplastin)**

**3.Fibrinojenin Fibrine Dönüşmesi**



# ***Hematolojik Bozukluklar***

# ANEMİ

- *Kişinin yaşına göre hemogloblin düzeyinin ve kırmızı kan hücrelerinin volümünün normal sınırların altında olmasına neden olan patolojik sürecin bir belirtisidir.*
- Tam kan sayımında **eritrositlerin sayısına ve morfolojik görünümlerine** yani büyüklüğüne ve hücrelerdeki hemogloblin pigmentlerinin miktarına göre incelenir.

# Tam Kan sayımında Yapılan Testler

- **Eritrositler:** Her mm<sup>3</sup> kanda bulunan kırmızı kan hücre sayısı (4.5-5.5 ml/mm<sup>3</sup>)
- **Hematokrit:** Eritrositlerin kandaki yüzdesi (%35-45)
- **MCV:** kırmızı kan hücrelerinin ortalama büyüklüğü/hacmi (mikrositik, makrositik)
- **MCH:** kırmızı kan hücresindeki hemoglobinin ağırlığı
- **MCHC:** kırmızı kan hücresindeki hemoglobinin ortalama konsantrasyonu
- **Retikülosit sayısı:** (%0.5-2) Dolaşımda bulunan kırmızı kan hücre yüzdesi, kemik iliğinin kırmızı kan hücresi yapma indeksi

- Anemik çocukta kırmızı kan hücrelerinin *normositik, normokromik* olması malignensi, enfeksiyon, kemik iliğinin baskılanması ve kan kaybı olasılığını düşündürür.
- *Makrositik hücreler*, folik asit, B12 eksikliği nedeniyle görülebilir.
- *Mikrositik ve hipokromik hücreler* demir eksikliği, talasemi, kurşun zehirlenmesini düşündürür.
- *Retikülositlerin miktarı* ise kemik iliğinin anemiye ne ölçüde yanıt verdiğini gösterir.

# Klinik Bulgular

- Temel fizyolojik bozukluk kanın oksijen taşıma kapasitesinin azalmasıdır.
- Hemoglobin düzeyi 7-8 gr 'a düşüncü fizyolojik değışiklikler başlar.
- Doku hipoksisine bağı kas zayıflığı,
- Yorgunluk, deri ve mukozalarda solukluk,
- Baş ağrısı, iritabilite, dikkat süresinin azalması
- Apati ve depresyon

- Gelişim geriliği, cinsel gelişim gecikebilir.
- Karidiyak output ve kalp atım hızında artma
- Egzersiz sırasında solunum yetersizliği ve taşikardi
- Bebeklerde zayıf şekilde ağlama, yemekten sonra hemen yorulma, iştahsızlık ve irritabilite
- 4-5 gr'ın altına inen hemoglobin miktarı kalp yetmezliği gelişmesine neden olabilir.

# Teşhis - Tedavi

- Öykü\*\* (belirli fiziksel belirtiler; peteşiler, burun kanaması..., ilaç kullanımı gibi), laboratuvar çalışmaları

Tedavide;

Öncelikle temel nedene yönelik tedavi edilir.

- Eritrosit süspansiyonu
- Dinlenme
- Oksijen tedavisi

## ***Hemşirelik bakımı;***

- Aneminin nedenlerinin belirlenmesi, uygun tıbbi ve destekleyici tedavilerinin uygulanması ve dokuların oksijen gereksiniminin azaltılması
- Beslenme tedavisi
- Enfeksiyon varlığı, metabolik gereksinimleri artırarak anemiyi şiddetlendirir, eritropoezi azaltır.
- Enfeksiyona karşı önlem!...



# ***Fizyolojik Anemi***

- Doğumdan sonra normal bebeklerde 6-8 hafta içinde hemoglobin miktarı hızla düşer.

Nedenleri;

- Hızlı büyüme ve kan volümünde artış,
- Fetal hücrelerin ömrünün yaklaşık 90 gün olması,
- Eritropoetin salınımının azalması, kırmızı kan hücre yapımının azalmasıdır.

# Tedavi

- 6-8 haftalıktan itibaren demir preparatları verilmesi
- Gerektiğinde kan transfüzyonu yapılabilir.
- Çocuk 1 yaşına gelince normal hemoglobin düzeyi 12 gr'a çıkar.

# Hemşirelik Bakımı

- Demir, folik asit ve vitamin E eksikliğini önlemek için bebeğin diyetindeki temel gıdaları yeterli ölçüde alması sağlanmalı
- Prematüre bebeklere daha erken dönemde demir başlanması
- 6. aya kadar özellikle demir preparatları başlanması

# *Demir Eksikliği Anemisi*

- Genellikle 6 ay- 3 yaş arasında görülmektedir.
  - Total vücut demiri azalınca görülmeye başlar.
- Adölesan!!!
- Term bebeklerde 4. aydan sonra diyetle ek demir verilmelidir.
- Dolaşımdaki serum demir düzeyi azalınca kırmızı kan hücreleri hipokromik, mikrositik, şeklinde gelişmeye ve hemoglobinin düzeyinde düşme başlar.
- Vücuttaki demir depolarını ölçmek için **plazma ferritin** düzeyine bakılır.

# Etiyolojisi

*Birbiri ile ilişkili 4 faktör nedeniyle gelişir;*



- Doğumda demir depolarının yetersiz olması
- Hızlı büyüme nedeniyle gereksinimin artması
- Demirin emilememesi
- Kan kaybı

- Yenidođan bebekte;
  - prematüre dođum, dūřük dođum ađırlıđı, ikiz gebelik, dođumda fetal kan kaybı ve annede anemi nedeniyle geliřebilir.
- Diyetin demirden fakir olması, inek sūtü ile beslenmede,
- Bađırsak parazitleri,
- Puberte bařlangıcında kızlarda,
- Kronik ishal ve malabsorsiyonda demir eksikliđi anemisi geliřebilir.

# Klinik Bulgular

- Kas zayıflığı
- Yorgunluk
- İritabilite
- Baş dönmesi
- İştahta azalma
- Stomatit
- Deride solukluk
- Taşikardi
- Letarji
- Egzersizi tolere edememe
- Öykü \*\*
  - Demirden fakir beslenme
  - Enfeksiyona yatkınlık
  - Pica

# Tanı

- Serum demir düzeyi 
- Total Demir bağlama kapasitesi 
- Eritrositler *mikrositik ve hipokromiktir.*



# Tedavi ve Hemşirelik Bakımı

- Oral demir preparatları
  - Demir depolarını doldurmak için tedavi 3 ay sürmelidir.
  - Aileye eğitim\*, beslenme
- Oral demir preparatları emilimini ve yan etkilerini azaltmak için doz ikiye bölünebilir.
  - Bulantı, kusma, ishal, konstipasyon yan etkileridir.

# Demir preperatları;

- Demirin emilimini artırmak için C vitamini ile birlikte alınmalıdır.
- İnek sütünde bulunan fosfat demiri bağlar, emilimi azaltır.
- Sütle verilmez.
- Dişlerde renk değişikliğine neden olabilir.
  - Dişlerin fırçalanması önerilmelidir.
- Gaita siyah ya da yeşil renkte olabilir.
- Demir emilimini azaltan çay, fosfat ve fitatdan zengin gıdalar kısıtlanmalıdır.

- Hemoglobin 4gr altında ise kan transfüzyonu yapılır.
- Bağırsaklarda absorpsiyon bozukluğu varsa demir IM yapılır (Z tekniği ile)
  - Enjeksiyon çok ağrılıdır. Allerjik reaksiyon gelişebilir.

# Anemide Beslenme Eđitimi

- Anne gebelik süresinde demirden zengin beslenmeli,
- İnek sütü ile beslenen bebeklerde 2-3 ayda demir başlanmalıdır.
- Okul çađı ve adölesanlarda beslenme eđitimi önemli
  - *Karaciđer, kurutulmuş meyveler, kırmızı etler, kümes hayvanları, istiridye, midye, tahıllar, baklagiller, fındık, yeşil yapraklı sebzeler ve patates önerilir.*

# **ORAK HÜCRELİ ANEMİ**

## **(SICKLE CELL)**

- Anormal hemoglobin sentezi söz konusudur.
- Normal hemoglobin, sickle hemoglobin (HbS) ile yer değiştirmiştir.
- Yeni eritrositler çok frajildir, membranları esnek değildir.
- Yaşam süreleri 8-20 gündür.
- Buna bağlı ***kronik anemi*** gelişir.

- Otozomal resesif geiş gösterir.
- Homozigot olarak taşıyan kişilerde orak hc anemi görülür.
- **İki ebeveynde S genini heterozigot olarak taşıyorsa hasta ocuęa sahip olma şansları %25dir.**
- **Heterozigot kişiler hastalık belirtisi göstermez.**

Mother  
with Trait



Father with  
Trait

With each pregnancy there is a...



25% chance of  
no disorder



50% chance  
of trait



25% chance  
of disease

- Orak hc anemide kusurlu hemoglobin içeren eritrositlerin yaşam süreleri kısadır ve kısa sürede hemoliz olurlar.
- Oraklaşmaya neden olan temel faktör ise hemoglobinin globin fraksiyonudur.
- Klinik belirtiler 5-6. ayda ortaya çıkar çünkü fetal hemoglobinlerde beta zinciri yoktur ve fetal hmg lerde oraklaşma olmaz.
- Yaşamın ilk 10 yılında mortalite yüksektir.



# ***Oraklaşma ne zaman meydana gelir?***

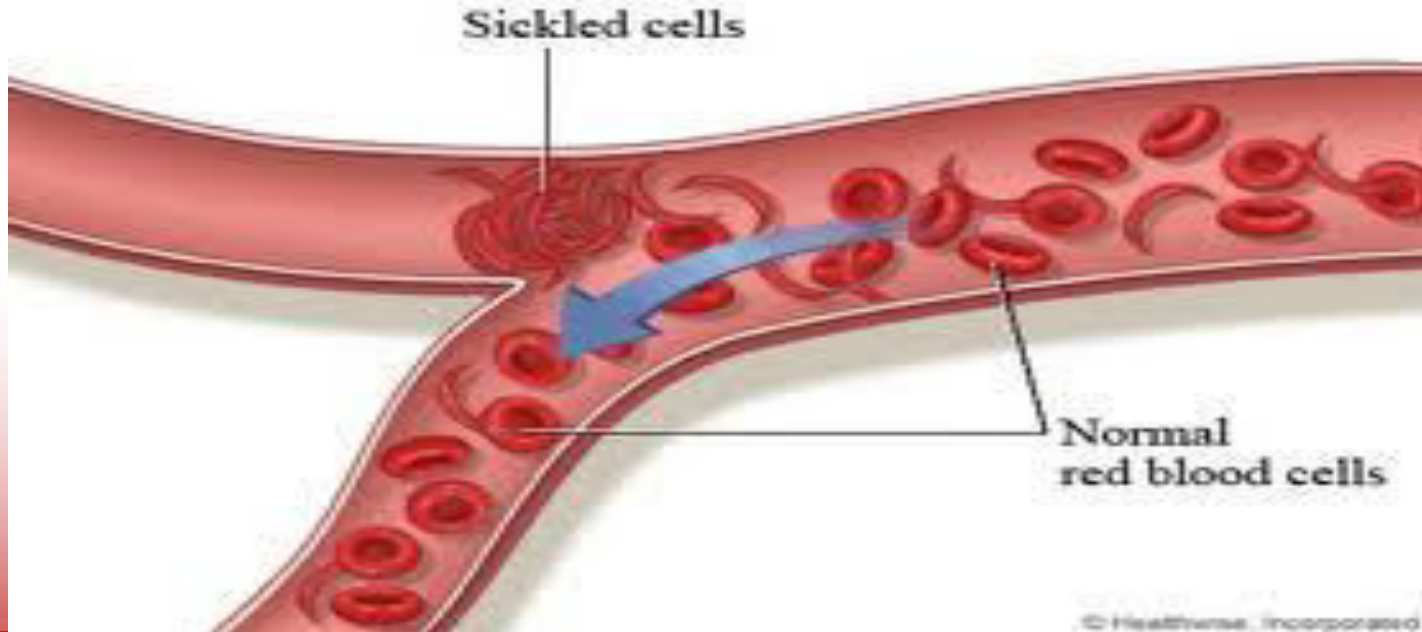
- Parsiyel oksijen basıncı düşünce, ortamın asitliđi ya da kanın vizikositesi artınca, oraklaşma görölür.
  - Aynı zamanda *ateş, enfeksiyon, dehidratasyon ve duygusal streslere* bađlı olarak da eritrositlerde oraklaşma meydana gelebilir.
- Oraklaşma süreci, kanın vizikositesi artırır, dolaşımında staz meydana gelir.
- Küçük kan damarları tıkanır, dokularda nekroz ve iskemi gelişir.



- Çocuklarda, güçsüzlük, egzersiz intoleransı, eklem, sırt ve abdomende ağrı, iştahsızlık, kusma
- Büyüme geriliği, cinsel gelişimde gecikme, fertilité de azalma

# Klinik Bulgular

- Şiddetli hemolitik anemi ve kronik damar tıkanıklığına bağlı hayati organlarda yetmezlikler gelişebilir.



- Kronik anemi nedeniyle kalpte büyüme, yetmezlik, MI,
- Dolaşımda emboli ya da staz,
- Pulmoner emboli,
- Dalak filtre etme yeteneğini kaybettiği için fonksiyonlarını yapamaz.
  - Enfeksiyona yatkınlık artar.
- Karaciğer harabiyeti ve nekrozu,
- Böbreklerde iskemi ve nekrozlar,
- Damar tıkanıklığı sonucu felç ve SVO,
  - Güçsüzlük, baş ağrısı, retinopati, afazi, konvülsiyonlar ve hemipleji
- El ve ayaklarda şişme ve ağrı,
- Kronik hipoksi nedeni ile salmonella osteomyelitine yatkınlık vardır.
- Dolaşımın yavaşlaması ve trombozlara bağlı bacaklarda kronik ülserler,
- Yaşamın ilk 5 yılında pnömokoksik septisemi ve menenjit gelişme riski yüksektir.

# Krizler

- ***Vazo-oklüzif krizler;*** iskemi, enfarktüs ve nekrozlara neden olur. En ağrılı krizdir. Kendiliğinden ya da enfeksiyona bağlı olarak gelişebilir.
- ***Seketrasyon Krizleri;*** fazla miktarda kanın karaciğer ve dalağa göllenmesi, dalağın büyümesi. Kan volümündeki ani düşme sonucu kısa sürede dolaşım kollapsı belirtileri ve şok gelişir.

- *Aplastik krizler*; viral ya da diğer enfeksiyonlar sonucunda kırmızı kan hücrelerinin yapımının azalması ile gelişir. Ayrıca hızlı yıkım nedeni ile de anemi daha da artar.
- *Hiperhemolitik krizler*; eritrosit hemolizinde artma, anemi ve sarılık görülmesi. Ender görülen bir krizdir.

- Ciddi bir komplikasyon ***göğüs sendromudur.***
  - ***Göğüs ağrısı, ateş, öksürük, takipne, wheezing ve hipoksi görülmesi***



# Tanı

- Periferik kan yaymasında orak eklinde eritrositler
- Lökosit sayısı krizler sırasında yüksektir.
- Retikülosit ve bilirubin düzeyi yüksektir.





# Tedavi ve Hemşirelik Bakımı

- Kesin tedavisi yoktur.
- Kemik iliği transplantasyonu başarısı azdır.
- Kriz dönemleri dışında tıbbi tedavi gerekmez.
- Ebeveynlerin kalıtsal hastalık taramaları
- Ebeveynlerin eğitilmesi önemlidir.\*
  - Doku hipoksisini önlemek için hidrasyon, enfeksiyonun önlenmesi, düzenli kontroller, komplikasyonların gözlemlenmesi, oraklaşmayı artıran faktörler ve krizlerin erken belirtileri (solukluk, ateş, ağrı..), psikolojik sorunların önlenmesi,

- Fiziksel aktiviteler konusunda bilgi, yaşına uygun tolere edebileceği aktiviteler sporlar,
- Artan eritropoez maloklüzyona neden olabileceğinde düzenli diş kontrollerinin yapılması,
- Göz muayeneleri,
- Yeterli uyku ve dinlenmesinin sağlanması,
- Folik asitten yüksek diyet,
- Çocuğun günde 2000-3000 ml sıvı tüketmesi, kola, çay kahve gibi diüretik sıvıların kısıtlanması önerilmelidir.
- Kriz anında arayabilecekleri telefon numaraları verilebilir.
- Çocuklara hastalığı belirten bir kart taşımaları önerilmelidir.

# Kriz sırasındaki tedavinin amaçları;

- Enerji ve oksijenin kullanımının azaltılması (yatak istirahati, oksijen tedavisi?)
- Hidrasyonun sağlanması (hipoksi ve iskemi döngüsünü geciktirmek)
- Kan transfüzyonu yapılması (reaksiyonlar gözlenmeli)
- Ağrının azaltılması (farmakolojik ya da sıcak- soğuk uygulama? )
- Krizlerin azaltılması (neden olabilecek faktörlerin önlenmesi)
- Gerekiyorsa cerrahi tedavi (splenektomi) (tekrarlayan sekestrasyon varsa)
  - **Şelasyon tedavisi** (çok transfüzyon sonrası demir vücutta birikebilir. Bunu vücuttan atmak için desferal ya da oral deferasirox verilir)

# *TALASEMİ (Akdeniz Anemisi)*

- *Hemoglobin molekülünü oluşturan globulin zincirlerinden birinin ya da fazlasının yapılamaması ya da az miktarda yapılması ile karakterize **otozomal resesif** geçişli bir hastalıktır.*
- Akdeniz ülkelerinde insidansı yüksektir.
- İki yaygın tipi vardır.  
(alfa ya da beta zincirlerindeki azalma)

# ***Beta talaseminin iki yaygın şekli talasemi majör ve talasemi minördür.***

## **Talasmi minör;**

- hastalığın heterozigot kısmını oluşturur. Beta zincirin sentezindeki azalmaya eşlik eder.
- Çocukta hafif düzeyde anemi görülür.

## ***Talasemi majör;***

- beta zinciri sentez edilemez. Hastalığın homozigot şeklini oluşturur.
- Şiddetli anemiye neden olur.

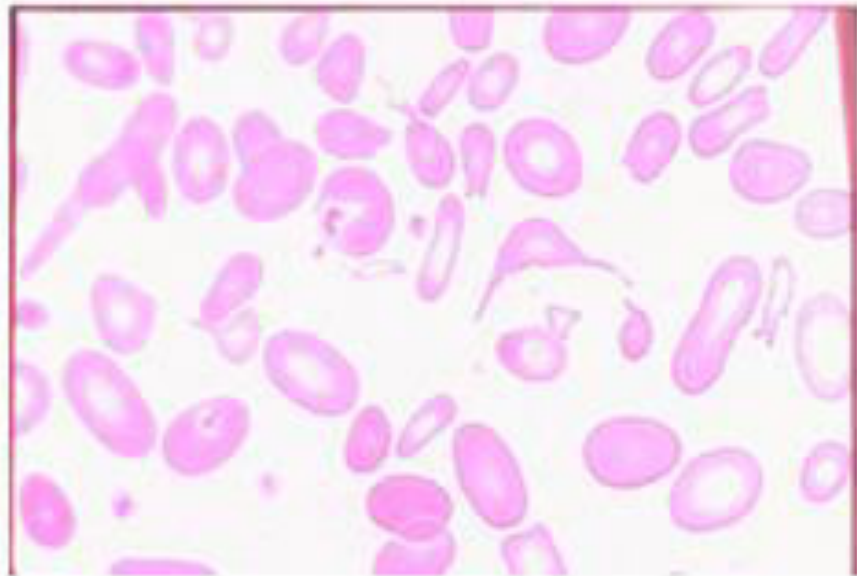
# ***Beta-Talasemi Majör***

- Dolaşımdaki eritrositler fizyolojik gereksinimleri karşılayamaz.
- Kemik iliğinde eritropoeze bağlı genişlemeler (hipertrofiler) görülür.
  - Frontal ve maksiller kemiklerde dışa doğru çıkıntılar görülür.
  - Dişler öne doğru fırlamıştır.
- Hepatosplenomegali ve lenfadenopati gelişebilir.

- Kİ yeterli hemoglobin yapamadığı için doku anoksisisi gelişir ve tekrarlayan enfeksiyonlar görülür.
- Kompanse edebilmek için GIS den demir normalden daha fazla absorbe edilmeye çalışılır. Ve sonunda hipersplenizm gelişir ve anemi daha fazla belirginleşir.



# Beta -Talasemi





# Klinik Bulgular

- En erken 3. ayda ortaya çıkar.
- Kusurlu hemoglobin olduğunda yaşam süreleri kısa ve yıkım hızları fazladır.
- Ateş
- Solukluk
- İştahsızlık
- İlerleyici anemi
- Dalak büyümesi

Klinik bulguların çoğu dokularda biriken demirin ve demirin çözülme-yen şekli olan **hemosiderine** bağlı olarak gelişir.

- Kırmızı kan hücrelerinin hemolizinin artması nedeniyle hemosiderin deride birikir ve deri koyu sarı görünür.
  - Hemosiderozis; aşırı miktarda demirin doku hasarı yapmaksızın dokularda birikmesi,
  - Hemokromatozis; aşırı miktarda demirin dokularda depolanması ve hücre hasarı yapması
- Kronik anemi, kalp yükünü artırır.
- Dalakta hc harabiyeti ve fibrotik doku sonucu hipersplenzim,
- Krc de siroz, safra taşları,
- Pankreasta fibrotik doku gelişimi nedeniyle insüline bağımlı diyabet gelişebilir.
- Cinsel gelişim gecikebilir
- Patolojik kırıklar, iskelete ilişkin deformiteler
- Büyüme geriliği

# Tanı

- Periferik yayma (şiddetli hipokromi, mikrositoz ve anormal eritrositler)
- Radyografide kemik değişiklikler
- Serum demir konsantrasyonu ve indirekt bilirubin yükselmiştir.

# Tedavi ve Hemşirelik Bakımı

- Kesin tedavisi yoktur. Doku hipoksisini önlemek için yeterli hemoglobin düzeyini sürdürmek ve destekleyici tedavi (transfüzyonlar, demirin uzaklaştırılması ve splenektomi)

## Hemşirenin rolü;

- Erken tanı
- Ebeveynlerin tanı yöntemlerine hazırlanması
- Transfüzyon
- Şelasyon tedavisi\*
- Cerrahi tedaviye hazırlık
- Enfeksiyon gelişiminin önlenmesi
- Komplikasyonların gözlemlenmesi
- Çocuk ve ebeveynin desteklenmesi

# Şelasyon tedavisi;

- Demir birikimine ilişkin komplikasyonları önlemek için yapılır.
- Desferal (deferokamine) vücuttaki fazla demiri idrar ve gaita ile atılımını sağlar.
- Bu ilaç 5-7 gün boyunca her gün 8-10 saatlik süre içerisinde deri altına özel bir pompa aracılığı ile verilir.
  - infüzyon yerinde lokal irritasyon, şişlik, kaşıntıyı önlemek için infüzyon yerlerinde rotasyon yapılmalı
  - IV - IM de uygulanabilir.

# Aileye eğitim;

- Demirin idrarla atılması sonucu idrar renginde hafif kırmızılık olabileceği, abdominal rahatsızlık ve ishal görülebileceği söylenmelidir.
- Hastanın askorbik asit düzeyi yüksek ise demiri uzaklaştırıcı tedavi daha başarılı olur.
- C vit demir emilimini artırır. Ancak Desferal tedavisi dışında C vit içeren besinlerin alımı sınırlandırılmalıdır.
- Bu dönemlerde demir emilimini azaltan çay kahve tüketimi önerilebilir.

## Korunma

- Prenatal taramalar
- Genetik danışmanlık
- 8-10. haftalarda koryonik villus örnekleri incelenmesi

## Prognoz

- Yetişkin döneme kadar yaşayabilirler.
- KİT
- Gen tedavisi

# *Aplastik Anemi*

- Kemik iliğindeki tüm kan hücrelerinde azalma söz konusudur.
  - pansitopeni
- Yeterince eritrosit, lökosit ve trombosit yapılamaz.
- Edinsel ve konjenital olabilir.



# *Edinsel Aplastik Anemi*

- Kemik iliğinin ilaçlar, enfeksiyon ve toksinler nedeniyle baskılanması sonrasında gelişir.
- Kızamık, hepatit ya da diğer virus enf. ardından ortaya çıkabilir.
  - Methicillin, Sulfanamidler, Kloramfenikol ve Tiazid grubu ilaçlar, kemoterapatikler
  - Toksik ajanlar, karbon tetraklorid, insektisit (DDT)
  - Hepatit ve human paravirüs enfeksiyonu
  - İmmünolojik yetersizlikler
  - iyonize Radyasyon x ışınları

# Tanı

- Periferik kan yaymasında pansitopeni
- Kemik iliđi aspirasyonu
- Kemik iliđi biyopsisi

# Klinik Bulgular

- Anemiye baėlı; zayıflık, yorgunluk, taşikardi, takipne, solukluk
- Trombositopeniye baėlı; kanamalar, peteři ve ekimozlar
- Lökopeni nedeniyle enfeksiyonlar

# Tedavi

- Kan transfüzyonları
- Enfeksiyon kontrolü, önlenmesi
- Kortikosteroid tedavi, immun supresif tedavi
- Kemik iliği transplantasyonu

# Hemşirelik Bakımı

- ***Kanama kontrolü:*** deri, idrar ve gayta yönünde değerlendirilir.
- Trombositopeni nedeniyle ağız mukozasında ekimotik alanlar olabilir.
- Ağrı ve ağız içi enfeksiyon kontrol altına alınmalıdır
- İç kanama ve intrakranial kanama belirtileri gözlenmelidir.
- Trombosit sayısı 10.000-15.000 mm<sup>3</sup> altında trombosit tranfüzyonu yapılmalıdır.

## *Enfeksiyon kontrolü:*

- Koruyucu izolasyon
- Müköz membranların bakımı
- Antibakteriyel solüsyonla banyo yapılması
- Boğaz, idrar ve gaita kültürleri
- Enfeksiyon belirtileri takibi

- *Anemi*: laboratuvar sonuçları incelenmeli
- Oksijen tedavisi
- Yaşına uygun aktiviteleri değerlendirmelidir.
  
- *Ailelerin evde bakımı*; ilaç kullanımı, pansitopeni semptomları, tedavi ve takiplerin önemi ve gereksimini gösteren durumların anlatılmasını içerir.

# *Fanconi Sendromu*

- Konjenital aplastik anemi otozomal resesif geiş gösteren bir kalıtsal anemidir.
- Pansitopeniye ek olarak
  - Mikrosefali, mikroftalmi, radius ve baş parmağın yokluğu, böbrek ve kalp anomalileri görülebilir.
- Boy kısalığı, deride hiperpigmentasyon vardır.



# PIHTILAŞMA BOZUKLUKLARI

- Pıhtılaşma bozuklukları nedeniyle görülen kanamalar **kalıtsal** (hemofili ve Von Willebrand hastalığı) ve **edinsel** (idiopatik trombositopenik purpura ve yaygın intravasküler koagülasyon) olarak iki gruba ayrılır.

# HEMOFİLİ

- Hemofili kan pıhtılaşma faktörlerindeki bozuklukla karakterize yaşam boyu devam eden kalıtsal bir bozukluktur.
- Hastalık asemptomatik kadın taşıyıcılar tarafından erkek çocuklara geçirilir. Hemofili X kromozumuna bağlı resesif geçiş gösterir.



- Hemofiliye neden olan geni iki X kromozomundan birinde taşıyan kadınlar taşıyıcı olarak kabul edilir.
- Diğer X kromozomu normal olduğu için taşıyıcı kişiler asemptomatiktir.
- Erkeklerde bir X bir Y kromozomu vardır.
- Bu nedenle, X kromozomunda hemofiliye neden olan geni taşıyan erkeklerde hastalık görülür.

# *Hemofili tipleri;*

- Klasik hemofili (hemofili A) kişileri %75'ini etkilemektedir.
  - Hemofili A 'da faktör VIII (antihemolitik faktör) eksikliği söz konusudur.
  - Hemofili B'de faktör IX eksikliği söz konusudur.
- Az miktarda görülen Hemofili C'nin nedeni ise Faktör XI eksikliğine bağlıdır. Her iki cinside etkiler.

Father

Mother



XY

XX

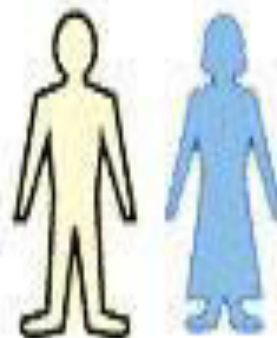
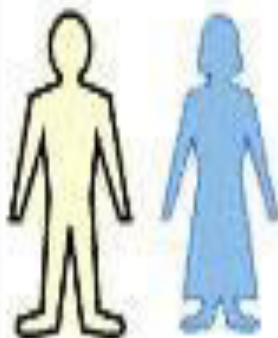


XY

XX

XY

XX



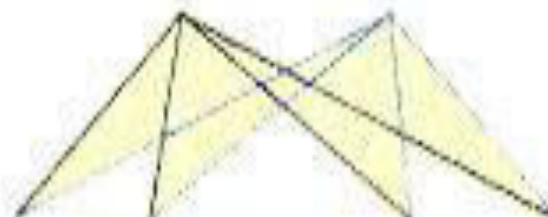
Father

Mother



XY

XX



XY

XX

XY

XX



Unaffected



Haemophilia carrier



Haemophilia sufferer

# Klinik Bulguları

- Sıklıkla çocuk yürümeye başlayana kadar belirti göstermez.
- Küçük travmalar ve aşı sonrasında kanamalar,
- Geçici dişlerin kaybı esnasında kanamalar,
- Deri altı ve kas içi kanamalar,
- Travmatik ya da spontan kanamalar,
- Hemartroz (eklem içi kanamalar ve deformiteler),
- Artiküler kırıklarda zedelenmeye yol açabilir.



# Hemartroz



- Göz, kulak ve burun kanamaları





- Periferel sinirler çevresinde meydana gelen kanamalar nedeniyle periferel nöropati, ağrı, parestezi ve kas atrofisi gelişebilir.
- Hematüri
- Hematemez, melena
- İntrakardiyak ve intraserebral kanamalarda görülebilir.

# Tedavi

- Kanamanın durdurulmasına yönelik tedavi
  - Hafif dış kanamalarda bölgeye basınç ve soğuk uygulama,
  - Cerrahi veya travmaya bağlı aşırı kanamalarda, eksik olan faktörün verilmesi,
- Faktör eksikliğinin yerine konması
- Taze donmuş plazma (hemofili A da)
- Kan transfüzyonları
- Düzenli egzersiz ve fizik tedavini uygulanması (eklem çevresindeki kasları güçlendirir ve spontan kanamaların sayısını azaltır.)

# Hemşirelik Bakımı

- Aile eğitimi- kanamanın kontrolü
  - İç kanama belirtileri konusunda
  - Özellikle şiddetli baş ağrısı, kusma, oryantasyon bozukluğu gibi bulgular,
- Eklem kanaması- AĞRI KONTROLÜ
- TRAVMALARIN ÖNLENMESİ –AİLE EĞİTİMİ
- RUTİN SAĞLIK KONTROLÜ
- AİLE ÜYELERİNE EĞİTİM VE DESTEK SAĞLANMASI

# **İDİOPATİK TROMBOSİTOPENİK PURPURA (ITP)**

- Dolaşımdaki trombosit yıkımının artması sonucu gelişir.
- Deri, mukoz membranlar ve iç organları etkileyen edinsel bir hastalıktır.
- Sıklıkla 3-7 yaş arasında görülür.
- Otoimmün bir hastalık olarak kabul edilir.
  - Trombositlerin bilinmeyen bir nedenle bağışıklık sistemi tarafından yabancı bir cisim gibi algılanıp yıkılması sonucu oluştuğu düşünülmektedir.

# Klinik



- Peteşi, Ekimoz
- Diş eti kanamaları, epistaksis, hematemez, melena, hematüri, hemartroz
- İntrakranial kanama

## Akut ITP

- Viral enfeksiyon sonrasında gelişir.  
(kızamık, suçiçeği, viral üsye..)
- Enfeksiyondan ortalama 1-4 hafta sonra ortaya çıkar.

## Kronik ITP

- Viral enf. öyküsü yoktur.
- Organizmanın kendi trombositlerine yaptığı tepki olarak ortaya çıkar.
- Alevlenmeler ve remisyonla karakterizedir.

- Trombositlerin yaşam süresinin kısa olması, plazmada antitrombositlerin varlığı ve kemik iliğinde megakaryositlerin artışı ile belirlenir. Kanama süreleri artmıştır ve turnike testi pozitiftir.

# Tedavi

- Kortikosteroid
- Eklem ağrıları için Asetaminofen (analjezik)
- Tam kan transfüzyonu
- Trombosit süspansiyonu\*
- Bağışıklık sistemi baskılanmış çocuklarda Intra Venöz İmmünglobulin (IVIg) verilir.

# Prognoz

- İyidir.
- Hastalığın başlangıcından 2-3 ay içinde tamamen iyileşirler.
- Sadece etkilenen çocukların %10 unda kronik ITP gelişir.
- Ölümlerin en yaygın nedeni; intrakranial kanamalardır.



# *Hemşirelik Bakımı*

- Kanamanın önlenmesi
- Korkuların azaltılması (hastalık hakkında bilgi)
- Evdeki bakımın öğretilmesi

# Trombositopeninin diđer nedenleri;

- İlaçlar; (bazı antihistaminikler, trankilizanlar, antidepresanlar, lokal anestetikler, fenilbutazon ve indometazin)
- Neonatal dönemde geçici trombositopeni görülebilir. Asemptomatiktir.
- Egzema, şiddetli enfeksiyona eşlik eden genellikle fatal bir bozukluk olan Wiskott-Aldrich sendromu nedeniyle de görülebilir.

# *Von Willebrand Hastalığı* *(Vasküler Hemofili)*

- Kalıtsal koagülasyon bozukluğudur.
- Her iki cinstede görülür ve genellikle otozomal dominant geçiş gösterir.
- Bu hastalıkta faktör VIII ve onun komponenti olan Von Willebrand faktörünün düzeyi düşüktür.
  - Bu faktör kanamayı durdurmak için trombositlerin damar endoteline yapışması için gereklidir.

# Klinik Bulgular

- Belirtileri genellikle hafiftir ve büyük bir travma olmadığı sürece fark edilmeyebilir.
- Burun ve dişeti kanamaları
- Yara ve kesiklerde uzun süre kanama
- Aşırı menstrüel kanama
- Hemartroz
- Trombosit sayısı normal ancak niteliğinde anormallik
- Kanama zamanı uzamıştır.

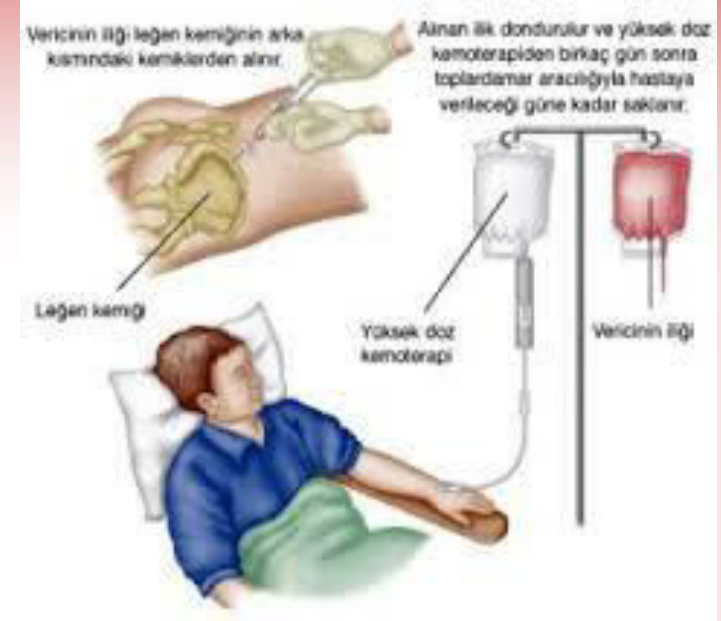


# Tedavi

- Kanayan bölgeye basınç uygulaması,
- Faktör VIII eksikliği için, Faktör VIII konsantreleri verilir.
- Desmopressin asetat, faktör VIII'in geçici olarak salgılanmasına neden olur.
- Hasta kadınlar doğum eyleminde çok etkilenirler. Cryoprecipitate infüzyonu doğumdan önce başlanmalı ve postpartum dönemde birkaç gün devam etmelidir.
- Çocukların prognozu iyidir.

# Kemik İliği Transplantasyonu (KİT)

- “Hematopoetik kök hücre nakli”
  - Kemik iliği
  - Kan
  - Göbek kordonundan elde edilir.



- Ülkemizde toplam 2 tane tarama merkezi vardır.
  - İstanbul Ankara
- Gönüllü vericilerin doku tiplemesine bakılıyor.
- Sosyal güvence altında,
- Ancak ülkemizde kayıtlı yeterli donör olmadığı için verici bulma olasılığı çok düşük!
- Uluslararası taramalarda yapılıyor.

# KİT

## Alojenik

- İmmun olarak uyumlu donörden alınan stem hc. Aynı yumurta ikizleri gibi
- HLA uyumuna bakılır. Doku antijeni

## Otolog

- Çocuğun kendi stem hc.
- Stem hc. Kemik iliğinden (posterior ya da anterior iliak kristadan alınır)
- Periferik yoldan da alınabilir. Donöre koloni stimule edici faktör verilerek stem hc. Periferik kana salınmasını sağlar. Bu hc. Yeterli sayıya ulaştınca aferez makinesi ile periferik kandan toplanır. Daha sonra bu hc. Transplantasyona hazır olana kadar dondurulur.

- Stem hcreleri intravenöz yolla alıcıya verilir. Solüsyon çok yoğun olduğu için 60-90 dk gönderilir.
- Ateş ve titreme görülebilir.
- Bu reaksiyonları azaltmak için *asetominofen* verilebilir.




- Yeni transplante edilen stem hücrelerinin T hc tarafından rejeksiyonunu önlemek için IV yolla “siklofosfamid” ilacı verilir.
  - Kİ ve T lenfosit üretimi baskılanır.
- Ayrıca total vücut radyasyonu da uygulanabilir.

# Transplantasyondan sonra;

Hastanın,

- Enfeksiyona karşı dürensi düşer.
- Bu nedenle laminar hava akımlı odalarda bakılır. Steriliteye önem verilmeli
- Yaşam bulguları yakın takip edilir,
- 10-20 gün süre ile koruyucu izolasyon önlemleri alınmalı,
- Diyeti taze sebze meyve yememesi, iyi pişmiş ürünlerin kullanımı, enfeksiyon önleme
- Hastanın yanına steril eldiven maske önlük galoş ile girilmeli.

# Komplikasyonlar

- Enfeksiyon
  - Kanama
  - Graft versus host hastalığı
  - Graftın reddi
- 
- Verici lenfositlerinin alıcının antijenlerine karşı gösterdikleri immunolojik reaksiyondur.
  - Semptomlar genellikle 7-10 gün sonra görülür.
    - Deri döküntüleri
    - Yorgunluk
    - Yüksek ateş
    - İshal
    - Krc. yetmezliği
    - Dalakta büyüme

# GVHD önlemek için,

- Hastaya ışınlanmış kan ürünleri
- Mtx ve Cyclosporin verilir.
  - Tüm lenfosit ve lökositleri baskıladıkları için enfeksiyona yatkınlık önemli bir risk!!!
  - Steroidler de kullanılabilir.

- Transplantasyondan sonra üç hafta içerisinde periferal kan sayımında artma görülür.
- İmmun sistemi ve lökositlerin normale dönmesi yaklaşık bir yıl sürer.
- Aşılar??

# *KİT Sürecinde Bakım*

????



23

Nisan

kutlu

olsun!