

HEMATOLOJİK SORUNU OLAN ÇOCUK VE BAKIMI

Dr. Nazan ÇALBAYRAM

KAN NEDİR?

ANEMİ NEDİR?

Fizyolojik anemi

- ☀️ Hemoglobin seviyesinin düşme nedeni
- ☀️ Hızlı büyüme kan volümünde ve hemodilüsyonda artmaya neden olur
- ☀️ Fetal kan hücrelerinin ömrü 90 gün kadardır
- ☀️ Eritropoetin salınımı azalır

Demir eksikliği anemisi

- ♥ 12 ay- 3 yaş ve adölesan kızlarda sıktır
- ♥ Doğumda demir depolarının yeterli olmaması
- ♥ Hızlı büyüme, yeterli demir alamama
- ♥ Ek gıdaya başlamada gecikme
- ♥ Diyetten demirin yeterli oranda absorbe olamaması
- ♥ Kan kaybı

Nedeni ile gelişir

Belirtileri

- 🌸 Kas zayıflığı
- 🌸 Yorgunluk
- 🌸 İrritabilite
- 🌸 Baş dönmesi
- 🌸 İştahta azalma
- 🌸 Stomatit
- 🌸 Deride solukluk
- 🌸 Letarji
- 🌸 Egzersiz toleransında azalma
- 🌸 Pica

Tanısal İşlemler

- Hg, Htc, MCHV, MCH, MCV, serum ferritin, SDBK, retikülosit

Fe Eksikliği Anemisinin Evreleri

- 1. Latent Fe eksikliği
- Fe eksikliği
- Hafif DEA (Hg 9.5-11 mg/dl)
- Orta DEA (Hg 8-9.4 mg/dl)
- Ciddi DEA (Hg 8'in altında mg/dl)

Tedavi Bakımı

- Oral preparatlar verilir (Preterm ve DDA'lı bebeklere 2-3. aydan sonra 2-4 mg/kg/gün- 12. aya kadar devam edilir)
- Diyet eğitimi verilir (et, mercimek, bezelye, fındık, yeşil yapraklı sebzeler ve diyete Cvit eklenmesi)
- Parenteral tedavi (Z tekniği ile Fe yada IV)
- Kan transfüzyonu
- Doku hipoksisi ve enfeksiyona yatkınlık görülür
- Çocuğun dinlenmesi sağlanır

Orak Hücreli Anemi (Cickle Cell)

- ☀️ Anormal hemoglobin sentezine baęlı kronik hemolitik aneminin geliřtięi, otozomal resesif geçiřli bir hastalıktır
- ☀️ Eritrositler HbS ierir, frajildirler ve yařam süreleri 10-20 gündür
- ☀️ Kan viskozitesi artarak dolařım stazına neden olur
- ☀️ Doku iskemisi, nekroz, enfarktüs geliřir. Bu duruma Orak hücre krizi denir.
- ☀️ Dehidratasyon, enfeksiyon, ateř, hipoksi, soęuk ve duygusal stres oraklařmayı arttırır.

Oraklaşmayı Arttıran Faktörler

- Ateş
- Dehidratasyon
- Yüksek rakım
- Kusma
- Duygusal stres
- Yorgunluk
- Alkol
- Gebelik
- Hb düzeyinde artma
- Aşırı fiziksel aktivite
- Asidoz

Klinik bulgular

- Taşikardi
- Kardiyomegali
- Dispne
- Hepatosplenomegali
- Karın ağrısı
- Solukluk yada sarılık
- Ekstremitelerde ve eklemlerde ağrı
- Simetrik olarak el ve ayaklarda yumuşak dokuların şişmesi (el-ayak sendromu)
- Bacaklarda kronik ülser
- Enfeksiyonlara yatkınlık
- Hematüri
- Büyüme geriliği
- Cinsel gelişimde gecikme

Krizler

- ⇒ **Vazo-oklüzif krizler:** En yaygın ve ağrılı krizdir. El-ayak sendromuna bağlı olarak yumuşak dokuda şişlik, lokal ısı artışı, ekstremitelerde küçük kemiklerde ısı artışı olur. Ateş, abdominal ağrı, pnömoni, felç görülür.
- ⇒ **Splenik Sekestrasyon krizi:** Kan karaciğer ve dalakta göllenir. Dolaşım kollapsı gelişir. Kan transfüzyonu yapılmazsa hasta kaybedilir.
- ⇒ **Aplastik krizler:** Enfeksiyona bağlı kan hücrelerinin yapımı azalır, aneminin şiddeti artar.
- ⇒ **Hiperhemolitik krizler:** Glukoz-6 fosfat dehidrogenaz eksikliği olan kişilerde görülür.

Tedavi

- Tedavi yoktur.
- Destekleyici tedavi (krizlerin önlenmesi ve tedavisi)
- Ağrı kontrolü ve krizin önlenmesi
- Enfeksiyonların önlenmesi ve tedavisi
- Kan transfüzyonu (Şelasyon (desferal ile)) 3-4 haftada bir.
- Hydroxyurea (sitotoksik), kök hücre transplantasyonu

Bakımı

- O₂ verilir
- Pasif egzersizler yaptırılır
- Aldığı çıkardığı izlenir
- Kan transfüzyonu yapılır
- Analjezikler uygulanır
- Ağrılı bölgeye sıcak uygulama yapılır, soğuk oraklaşmayı arttırır
- Enfeksiyon, şok, şiddetli anemi, dalak rüptürü, felçler, kemik değişiklikleri belirtileri izlenir
- Ailenin hastalığa uyumu sağlanır
- Aileye bol sıvı verilmesi, enfeksiyondan korunması, krize neden olan durumlardan kaçınılması, sağlık kontrollerine görülmesi konusunda eğitim verilir

Kriz sırasında

- ☀️ Enerji ve O₂ kullanımını en aza indirilir
- ☀️ Hidrasyonu sağlanır
- ☀️ Ağrının azaltılması
- ☀️ Kan transfüzyonunun yapılması
- ☀️ Antibiyotik verilmesi
- ☀️ Cerrahi tedavi yapılması

Aile ve ocuęun Eęitimi

- Sorunlar iin erken giriřimde bulunma (ateř gibi)
- Penesilinlerin istemlendięi řekilde yapılması
- Splenik sekestrasyon belirti ve bulgularının tanımlanmasının öneminin vurgulanması

TALASEMİLER (COOLEY ANEMİ)

- ☀️ Otozomal resesif geçişlidir
- ☀️ Hemoglobin yapımında bozukluk vardır
- ☀️ Akdeniz ülkelerinde sık görülür

Talasemi Minör

- Heterozigot şeklidir.
- Belirti vermez
- Dalak hafif büyümüştür
- Hafif anemi olabilir
- Hematokrit hafif azalmıştır
- Büyük çocuklarda demir birikimine ilişkin belirtiler görülür
- Spesifik tedavisi yoktur
- Demir preparatlar kullanılmamalıdır

Talasemi Majör

- ▶ Ağır ilerleyici hemolitik anemi vardır
- ▶ Hg < 6 mg/dl
- ▶ Eritrosit yaşam süresi azalmıştır
- ▶ Kemik iliği kavitesinde genişleme, maksillar ve frontal kemiklerde genişleme, ön dişlerin ayrılması
- ▶ Kemikler incelir, patolojik kırıklar görülür
- ▶ Boy kısadır, puberte görülmez, diyabetes mellitusa yatkındırlar
- ▶ Bir yaş dolayında ağır anemi bulguları

▶ **Tipik yüz görünümü**

- Frontal ve parietal kemiklerin fırlaması
- Yanak ve maksillar kemiğin büyümesi, üst dudanın dışa doğru fırlaması, maloklüzyon
- Gözlerde mongoloid görünüm
- Burun kökünde çökme

▶ **Fizik büyümede gerilik**

▶ **Splenomegali**

▶ **Serum demir düzeyi yüksek, demir bağlama kapasitesi azalmıştır**

▶ **Hemosiderozis ve hemokromatozis bulguları**

Tanı ve Tedavi

- Tanı hemoglobin değeri
- Eritrosit biçimleri
- Spesifik tedavisi yoktur
- Hemoglobin düzeyi 9-10g/dl üstünde tutmak için sık aralıklarla (3-4 hafta) eritrosit süspansiyonları yapılır
- Desferoksamin ve birlikte C vitamini verilir

- Splenektomi yapılır
- Kemik iliđi transplantasyonu yapılır
- Sık transfüzyonlar vücutta demir birikimine neden olur. Önlemek için desferoksamin uygulanır
- Perikardit ve kalp yetmezliđi gibi komplikasyonlar sık görülür

Bakım

- ▶ Hastalık genetik olarak taşındığından aileye genetik danışmanlık yapılır
- ▶ Sık kan örneği alınacağından, çocuk ve aileye işlemler hakkında bilgi verilir işbirliği sağlanır
- ▶ Dokuların oksijen gereksinimini azaltmak için çocuğun fiziksel aktiviteleri kısıtlanır
- ▶ Fiziksel hareketleri tolere durumu değerlendirilir
- ▶ Fiziksel hareketleri tolere edemeyen çocukların günlük yaşam aktivitelerini sürdürmelerine yardım edilir

- ocuęun, hareket kısıtlaması olan dięer yaşıtları ile aynı odayı paylaşmasına özen gösterilir
- Talasemili çocuklarda enfeksiyona yatkınlık olduğundan, enfeksiyonlardan korunur
- Yaşam belirtileri izlenir
- Transfüzyon için taze çöktürölmüş eritrosit süspansiyonları tercih edilmelidir

- Kan akım hızı, dolaşımda yükleme yapmayacak şekilde ayarlanır, kalp yetmezliği bulguları izlenir
- Transfüzyonun ilk 50 ml gidinceye kadar çocuğun yanında bulunulur
- Transfüzyon reaksiyonları yönünden izlenir
- Gerekirse oksijen verilir
- Splenektomi yapılan hastalara profilaktik antibiyotik uygulaması yanında, pnömokok ve H. İnfluenza aşısı uygulanır

- Aileye verilecek eğitim
 - Hijyen kuralları
 - Enfeksiyonlardan korunma, aşılamamanın önemi
 - Beslenme, dinlenme
 - Önerilen ilaçların kullanılma biçimleri ve yan etkileri

Edinsel Aplastik Anemi

- Kemik iliğinin ilaçlar, toksinler enfeksiyonlar yada radyasyona bağlı olarak baskılanması sonucu gelişir

Tanı

- Periferik kan yayması
- Kemik iliği aspirasyonu
- Kemik biyopsisi

Klinik bulgular

- Anemiye baėlı zayıflık, yorgunluk, taşikardi, takipne, solgunluk
- Trombositopeniye baėlı kanamaya yatkınlık
- Lökopeniye baėlı enfeksiyona yatkınlık

Tedavi

- Kan tansfüzyonu, enfeksiyon kontrolü, hormon tedavisi
- Kemik iliđi transplantasyonu

Bakım

- Kanama, enfeksiyon gelişmesini önlemek
- Çocuđu ve aileyi tanı ve tedavi yöntemlerine hazırlanması
- Hastalığın terminal döneminde çocuđun ve ailenin duygusal yönden desteklenmesi

Aplastik Anemi

- ▶ Otozomal resesif geiş gösteren kalıtsal bir anemidir.
- ▶ Tüm kan şekilli elemanlarında depreselik vardır
- ▶ Pansitopeniye ek olarak konjenital anomaliler görülebilir.
- ▶ **Fanconi Aplastik Anemi (kongenital)**

PIHTILAŐMA BOZUKLUKLARI

Hemofili

- X kromozomuna baėlı resesif geiş gösteren bir pıhtılařma bozukluėudur
- Hemofili olgularınının %95 i faktör VIII eksikliėine baėlı olarak görölen **Hemofili A** ve faktör IX eksikliėine baėlı olarak görölen **Hemofili B** dir.
- Faktör XI eksikliėine baėlı olarak görölen hemofili C ise otozomal resesif geişlidir ve hem erkek hem kızları etkiler.

Klinik bulgular

- Doğum travması, sünnet yada aşıdan sonra uzun süre devam eden kanamalar
- 1-3 yaş döneminde minör travmalar sık olduğu için yumuşak doku içine olan kanamalar
- Periton yada plevra boşluklarına spontan olan kanamalar
- En önemli belirti hemartrozdur. Etkilenen eklemdede ağrı, şişlik, duyarlılık ve hareket kısıtlaması görülebilir
- Kas spazmları ve yumuşak doku yapısındaki değişiklikler sonucu kontraktürler gelişir
- Hastada iç kanama belirtileri olarak hematüri, hematemez ve melena görülebilir
- İntrakardiyak ve intraserebral kanamalar olabilir

Tanı ve Tedavi

- Kanama eğilimine ilişkin aile öyküsü alınır
- Sünnet, intramusküler enjeksiyon ve travmadan sonra uzun süre devam eden kanamalar
- Tam kan sayımı, trombosit fonksiyon testleri ve pıhtılaşma çalışmaları
- Plazma faktör düzeyleri
- Pıhtılaşma testlerinden protrombin ve kısmi tromboplastin zamanı uzar

- **Tedavinin amacı;** tekrarlayan kanamaları önlemek ve etkili şekilde kontrol altına almak
- Minör kanamalarda etkilenen bölgeye basınç uygulaması ve soğuk uygulama yapılması
- Şiddetli kanamalarda plazmada eksik olan pıhtılaşma faktörü verilir
- Hemofilinin tedavisinde taze donmuş plazma ve liyofilize faktör VIII yada IX konsantreleri kullanılır
- Eğer hasta çok kan kaybetmişse, tam kan transfüzyonu yapılır
- Cerrahi girişimlerden önce eksik olan pıhtılaşma faktörünün düzeyi yükseltilir

Bakım

- Travmaya baėlı kanamaları önlemek için bebek yada çocuėa güvenli oyun alanı saėlanır
- Çocuėun çevresinden sivri uçlu oyuncaklar ve eşyalar kaldırılır. Aileye, olanak varsa çocuėun odasını duvardan duvara halı kaplaması önerilir
- Çocuėa, aşırı hareketli ve temasa dayalı oyunlar yasaklanır, bunun yerine çocuk tolere edebileceėi ve güvenli aktivitelere yönlendirilir
- Kanama riski nedeniyle zorunlu olmadıkça intramüsküler enjeksiyondan kaçınılır. Kanamayı kontrol etmek için enjeksiyon yerine 5 dk basınç uygulanır

- Diş eti travmasını önlemek için yumuşak diş fırçası kullanması önerilir
- Çocuğa ve ailesine trombositlerin fonksiyonunu engelleyecek ilaçlar kullanmaması söylenir
- Aktif kanamalarda etkilenen eklem hafif fleksiyon pozisyonunda elevasyona alınır ve immobilize edilir
- Kanayan bölgeye soğuk uygulama yapılır, basınç uygulanır ve çocuk şok belirtileri yönünden gözlenir
- Eklem kanamasında ağrıyı azaltmak için uygun analjezikler (asetominofen) verilir

- Kanama kontrol edildikten sonra kontraktürleri önlemek için önerilen şekillerde eklem egzersizleri yaptırılır
- Çocuğun yanında hemofilili olduğunu belirten bir kart taşınması sağlanır
- Ailenin, çocuğa karşı aşırı koruyucu tutumlarından kaçınması ve hastalığın sınırlılıkları içinde çocuğun bağımsızlığına izin vermesi desteklenir
- Hastalığın genetik geçişli olması nedeni ile ailenin suçluluk duygularını ifade etmelerine yardım edilir
- Ailenin diğer hemofilili çocuğa sahip ailelerle ve ilgili kuruluşlarla ilişki kurması desteklenir
- Aileye genetik danışmanlık yapılır

İdiyopatik Trombositopenik Purpura (ITP)

- Dolaşımdaki trombositlerin aşırı yıkımıyla ortaya çıkan, deri, muköz membranlar ve iç organları etkileyen, edinsel olarak çocukluk dönemlerinde en çok görülen purpura tipidir
- Akut veya kronik olabilir
- Otoimmündür

- Akut ITP etyolojisinde genellikle 10-15 gün önce geçirilen
- kızamık
- kızamıkçık
- suçiçeği
- kabakulak
- enfeksiyöz mononükleoz gibi viral enfeksiyonlar vardır.

Klinik Bulgular

- Hastanın öyküsünde; purpuranın başlangıcından, genellikle 10-15 gün önce geçirilmiş viral bir hastalık vardır. Yada canlı virüs aşısı uygulaması yapılmıştır
- Akut şekilde aniden ortaya çıkan, kronik olgularda daha sinsi olarak başlayan peteşi, purpura ve spontan kanamalar vardır
- Peteşiler genellikle deri ve muköz membranlarda, dişeti, ağız mukozası, subkonjonktiva da oluşur
- Ekimozlar genellikle ekstremitelerin ön yüzünde, kostalar, skapula ve omuzlar gibi çıkıntılı kemiklerin üzerinde travmalar sonucu gelişir

- Ayrıca epistaksis, hematüri, hematemez, melena, retina, orta kulak kanamaları olabilir. Puberte dönemindeki kız çocuklarında menarj şeklinde kanama gelişebilir.
- İntrakranial kanamalar varsa baş ağrısı, bilinç bozuklukları vardır. Ölüme neden olabilir
- Bazı olgularda hafif splenomegali vardır
- Boyunda hafif lenfadenopati gelişmiş olabilir.

Tanı ve Tedavi

- Klinik bulgular, periferik yayma, gerekirse kemik iliğinde trombosit sayısı ve yapısı incelenir
- Trombosit sayısı 100.000 mm^3 ün altındadır. 20.000 mm^3 altında ise ağır kanama oluşur
- Trombositlerin normalde 9 gün olan yaşam süresi, 1-4 saat kadar kısalmıştır
- Plazma antitrombosit faktörler bulunur
- Kemik iliğinde trombosit ana hücreleri (megakarsiyositler) çoğalmıştır

- Turnike testi pozitiftir. Çocuğun koluna takılan 2.5 cm lik tansiyon manşeti sistolik-diyastolik değerler arasındaki değere kadar şişirilir. 5 dk beklenir. Distal ucunda 5-10 dan fazla peteşi görülmesi testin pozitifliğini yansıtır.
- Kanama zamanı uzamıştır
- Kanamaya bağlı anemi görülebilir
- Hastalık hafif düzeyde ise tedavi gerekmebilir
- Çoğunluğu kendiliğinden 8 hafta içinde iyileşir. Tanıdan 12 ay sonra hastaların çoğunda (%90) trombosit sayısı normale döner

- Ağır ve tekrarlayan ITP tedavisinde kortikosteroidler, immünosupresifler, IV gammaglobulinler kullanılır
- Şiddetli kanamalarda tam kan sayımı transfüzyonu yapılır. Trombosit süspansiyonları kullanılmaz. Çünkü trombositlerin ömrü sadece 1-2 gündür.
- İntrakranial kanamalarda ve 4-5 yaşından büyük kronik ITP li olgularda splenektomi yapılır. Splenektomi sonrası enfeksiyon tehlikesine karşı penisilin profilaksisi yapılır.

Komplikasyonlar

- İntrakranial kanama
- Gastrointestinal kanama
- Hematüri
- Kronik ITP

Yaygın Damar İçi Pıhtılaşma (DIC)

- Koagülasyon bozukluđuna bađlı, hipoksi, şok, endotelyal hasar gibi birçok patolojik süreç, KKH, NEC, enfeksiyon gibi çeşitli sistemik hastalıklar içeren bir durumdur.
- Ayırıcı tanı spontan kanama ve pıhtılaşmasının olmasıdır.
- Enfeksiyon en önemli nedenidir. Travma, yanık, yağ embolisi, HÜS, kan tansfüzyonları sonucuda görülebilir.
- Kanama, pıhtılaşma bozukluđu belirtileri vardır. Tanı bu şekilde konur.
- Tedavi de asıl nedene odaklaşılır.

Henoch-Schönlein Purpurası (HSP)

- ▶ Anaflaktoid purpura olarak bilinir
- ▶ Sık görülen ve kendi kendini sınırlayan bir vaskülitir
- ▶ Ciltte ve sistemik komplikasyonları vardır
- ▶ Çocuklarda **NONTROMBOSİTOPENİK PURPURANIN EN SIK NEDENİDİR.**
- ▶ Etyolojisi bilinmez
- ▶ Sıklıkla ÜSYE'lerini takip eder
- ▶ Sıklıkla beklenenden azdır.
- ▶ Hastaneye başvuranların %1'inde görülür.
- ▶ 2-8 yaşında sık
- ▶ Ortalama insidens 1/10.000

Belirtiler

- Küçük kan damarlarının inflamasyonu
- Kolların dış yüzü, bacak ve kalça üzerinde kaşıntılı eritem, peteşi vardır.
- Eklem ağrısı, inflamasyon
- GİS hemorajisi ve kanamasına bağlı batar biçimde karın ağrısı, bulantı, kusma, gaitada kan ve mukus
- Hematüri, albüminüri, HT, glomerulonefrit, ödem

Tedavi ve Bakım

- Tedavi destekleyicidir
- **Bakımın amacı:** Belirti ve komplikasyonların erken belirlenmesi, ilaçların uygulanması, , aile ve çocuğun desteklenmesidir.

KAN TRANSFÜZYONU NEDİR?

**TRANSFÜZYON SIRASINDA NELERE
DİKKAT EDERSİNİZ?**