

HEMOFİLİK BİR HASTADA GELİŞEN KOMPARTMAN SENDROMU*

Öznur DÜZOVALI*, Gülersu İRKEN*, Öztekin OTO**, Namık ÇEVİK*

D.E.Ü. Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji-Onkoloji Anabilim Dalı*
D.E.Ü. Tıp Fakültesi Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı**

ÖZET

Hemofilik hastalarda en sık görülen kanamalardan birisi kas içine olan kanamalardır ve nadiren kompartman sendromuna yol açarlar. Burada ağır hemofili-A tanısıyla izlenen iki yaşındaki erkek hastada gelişen kompartman sendromu sunulmaktadır. Travmayla sağ frontal bölgede gelişen sefal hematom nedeniyle bayıran, yatırılarak tedavisi planlanan, intravenöz girişim sırasında sol kolda, FVIII konsantrasyonu uygulanmasına karşın, dirsekten omuza doğru ilerleyen hasta hematomun gelişmesi ve sol radial nabızın alınmaması nedeniyle operasyona alındı. Brakial arter lezyonu onarılarak hematom fasiyotomiyle boşaltıldı. İnhibitör aktivitesi saptanmayan hasta fonksiyon kaybı olmaksızın taburcu edildi. Sonuçta, hemofili hastalara yapılacak girişimler sırasında gelişebilecek komplikasyonlar gözönünde bulundurularak özenli davranılması gerekmektedir.

Anahtar sözcükler: Hemofili, kompartman sendromu.

SUMMARY

Bleeding into muscles is very common in hemophiliacs and it rarely results in a Compartment Syndrome. A two-year-old boy with known hemophilia-A was admitted because of severe pain and swelling in frontal area. Bleeding into muscles occurred after blood sampling in the left antecubital fossa. In spite of the replacement therapy with concentrated factor VIII, compartment syndrome developed. Decompressive fasciotomy was performed. The patient was discharged without sequelae of the elevated intracompartmental pressure. In conclusion, great care should be taken during the blood sampling in such cases, to prevent the development of complications.

Key words: Hemophilia, compartment syndrome.

Hemofilik hastalarda vücudun herhangi bir bölgesinde kanamalar gelişebilmektedir. Ancak en sık olarak eklem ve kas içi, ikinci sıklıkta yumuşak doku kanamaları görülmektedir (1). Kapalı fasiyal boşluklarda gelişen kanamalar kompartman içi basıncın artışına ve olayın ilerlemesiyle kompartman sendromuna yol açarlar. Bu sendrom, artmış kompartman içi basıncına bağlı dolaşım bozukluğu ile kas ve

sinirlerde iskemik hasarla karakterizedir. Kompartman sendromu çeşitli kas gruplarında tanımlanmış olmakla birlikte en sık görüldüğü alanlar bacaklar ve önkoldur (2-5). Kolda gelişen kompartman sendromu nadir görülmektedir (4). Tedavi, faktör replasmanı ve artmış kompartman içi basıncın azaltılmasına yönelik cerrahi girişimden oluşmaktadır. Gecikmiş tedavi sonucunda paralizi, anestezi,

* 1-5 Mayıs 1995 tarihinde Mersin'de yapılan VIII. Pediatrik Tümörler Kongresi'nde sunulmuştur.

kas kontraktürleri ve kemik büyümesinde gerilik gibi kalıcı sinir ve kas hasarı gelişebilmektedir (1-5). Bu makalede intravenöz girişim sırasında gelişen brakial arter zedelenmesine bağlı kompartman sendromu sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

İki yaşındaki erkek hasta, sol frontal bölgede ve batın sağ alt bölgesinde şişlik ve renk değişikliği yakınmasıyla 11.1.1994 tarihinde bölümümüze getirildi. Altı aylıkken Hemofili A tanısı alan hastanın Eylül 1992'de sol frontal bölgede gelişen subdural hematoma nedeniyle (Şekil 1) temporo-parietal kraniyotomi operasyonu geçirdiği, dokuz gün önce yine travma sonucu alınının sol tarafında yaklaşık olarak 10x10cm. boyutlarında şişlik oluştuğu, batın sağ alt kadranda 5x17cm. boyutlarında şişlik, renk değişikliği ve sertlik farkedildiği, başvurdukları hastanede yapılan incelemeler sonucunda Hb 6.9 g/dl bulunan hastaya üç kez Faktör VIII, iki kez taze donmuş plazma, iki kez taze kan transfüzyonu yapıldığı öğrenildi.



Şekil 1. Hastanın sol frontal bölgedeki hematomunun görünümü

Fizik incelemede: ağırlık 13.5kg (50-75p), boy 91cm (50-75p), nabız 96/dak, TA 110/60mmHg, solunum sayısı 26/dak, sol frontal bölgede 8x8cm boyutlarında, sızıntı şeklinde kanamalı hematoma saptandı. Solunum sesleri doğal, batın sağ alt kadranda 15cm boyutlarında, orta sertlikte, duyarlı kitle palpe edildi ve bu bölgeye uyan alanda ciltte ekimoz görüldü. Diğer sistem muayeneleri normal olarak değerlendirildi.

Laboratuvar incelemelerinde: BK 7500/ μ l, Hb 9.9 g/dL, Hct %30.6, trombosit 330.000/ μ l, periferik yaymasında % 72 PNL, % 28 lenfosit, PT 19", APTT 72", kanama zamanı 2 dak., FVIII düzeyi % 0.2, diğer incelemeler normal sınırlarda bulundu. Serumda inhibitör saptanmadı. Abdominal USG'de; karaciğer sağ lobe lateral bölümünde, sağ lobu tümüyle çevreleyen 3 mm kalınlığında subkapsüler hematoma uyumlu olabilecek hipoekoik görünüm, batın sağ alt kadranda 15cm.'lik bir alanda kalınlığı 2 cm'ye ulaşan hipoekoik karakterde hematoma ile uyumlu görünüm, BBT'de; sol frontal bölgede sefal hematoma saptandı.

Tetkik ve tedavi amacıyla hastaneye yatırılan hastada intravenöz girişim sırasında oluşan brakial arter zedelenmesiyle sol üst kolda gelişen, dirsekten omuza ve göğüs ön duvarına kadar ilerleyen gerginlik, şişlik, ağrı yakınması ortaya çıktı (Şekil 2). Dirsek ekstansiyon pozisyonunda korunuyor, sınırlı pasif hareket yapılabiliyor, radial nabız alınabiliyordu. El ve önkol motor fonksiyonları normaldi. Duyu muayenesi hastanın yaşı nedeniyle yeterli kooperasyon sağlanamadığından sağlıklı olarak değerlendirilemedi.



Şekil 2. Sol kolda gelişen hematoma görünümü

Hastanın kontrol hemogramında Hct % 26 bulundu. Bir ünite taze kan transfüzyonu ve sekiz saat arayla 50Ü/ kg plazma kaynaklı FVIII konsantresi (Emoclot DI) verilmeye başlandı. Olayın ilerlemesi, 22. saatinde radial nabzın alınamaması ve elde gelişen solukluk ve ısı değişikliği nedeniyle hastada "Kompartman sendromu" geliştiği düşünülerek FVIII konsantresi desteğinde brakial arterdeki lezyon primer onarıldı, fasya altında gelişmiş hematoma fasyotomi ile boşaltıldı. Fasyotomi sonrasında kanamayı kontrol edebilmek için sekiz saatte bir 50Ü/ kg, 30Ü/ kg sekiz saatlik infüzyon şeklinde FVIII verilmeye devam edildi. Kontrol FVIII düzeyi % 59 bulunan hasta onbeşinci günde fonksiyon kaybı olmaksızın taburcu edildi.

TARTIŞMA

Kas içi kanamalar sıklıkla travma sonrası gelişirler (1-4). Hemofilik hastalarda kanama ataklarının yaklaşık 1/3' ü kas içi kanamalardır

ve en sık olarak uyluk, baldır, önkol ve iliopsoas kaslarında görülürler. Sıkı fasya yapısı olan kaslarda görülen kas içi kanamalar ve önkolda yaygın yumuşak doku kanamaları, kompartman içi basıncın artışıyla kan akımının azalması ve burada yer alan kas ve sinirlerin iskemisine yol açarlar (2-5). Kompartman sendromu ilk kez 1907' de tanımlanmış, 1914' te Murphy kapalı fasyal kılıfı olan kaslarda görülen kanama ve ödemin basınç artışı ve iskemiye yolaçabileceğini bildirmiş, erken dekompresyonun paralizi ve kontraktürler gibi komplikasyonları önleyebileceğine dikkat çekmiştir (3,4). Kırıklar, osteotomi, vasküler hasar gibi nedenlerle ortaya çıkan kompartman sendromu en sık bacaklar ve önkolda görülürken daha nadir olarak uyluk, baldır, gluteal, interosseöz ve addüktör kaslarda da gelişmektedir. Üst kolda kompartman sendromunun nadir görülmesinin kolun anatomik yapısına bağlı olabileceği

belirtilmektedir (2-4). Tedavide akut iskemik dönemde yeterli FVIII replasmanı yapılarak dekompresyon amacıyla gerekirse fasiyotomi uygulanmaktadır (1-5). Kompartman sendromunda destrüktif olayın ilerleyici olduğu, hasar ile onarım arasındaki sürenin sekiz saati aşmaması gerektiği belirtilmektedir. Matsen ve Veith kompartman sendromunun ilk belirti ve bulgularının ortaya çıkışından sonra en geç 12 saat içinde dekompresyon uygulanan hastalarda prognozun daha iyi olduğunu, artmış basınçta toleransın kişisel farklar gösterebileceğini bildirmişlerdir (3,4). Bu nedenle basınç artışının derecesi, ortaya çıkma süresi ve hastanın

sistemik kan basıncının karşılıklı etkileşimleri sekel gelişimini etkileyen faktörlerdir. Paraliz, anestezi, kas kontraktürleri, gelişme çağındaki çocuklarda kemik büyümesinde gerilikler kompartman sendromunun kahe sekelleri arasındadır (3,4). Postoperatif dönemde fonksiyonların yeniden kazanılmasında uygun pasif ve aktif egzersizler önerilmektedir. Burada ağır hemofilili bir hastada ender görülen ve iyatrojenik olarak gelişmiş kompartman sendromu, hemofilili hastalarda yapılacak girişimler sırasında çok özenli davranılması gerektiğine dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Lusher JM, Warrier I, Hemophilia A. In: Penner JA, Hassouna HI (Eds) Coagulation Disorders. Hematol Oncol Clin North Am. Philadelphia, WB Saunders Com., 1992, 6(5): 1021-1033.
2. Simon RR, Koenigsknecht SJ, Compartment Syndromes In: Simon RR, Koenigsknecht SJ, Emergency Orthopedics The Extremities, Los Angeles, Appleton & Lange, 1987, 32.
3. Turek, Samuel L, Compartment Syndrome In: Turek, Samuel L, Orthopaedics Principles and Their Applications Vol 1, Philadelphia, JB Lippincott Com. 1984, 684 - 689.
4. Nixon RG, Brindley GW. Hemophilia presenting as compartment syndrome in the arm following venipuncture. Clin Orthop, 1989, 244:176 - 181.
5. Madigan RR, Hanna WT, Wallace SL. Acute compartment syndrome in hemophilia. J. Bone Joint Surg 1981, 63-A(8): 1327 - 1329.