

KAYSERİ VE ÇEVRESİNDEKİ İLKOKUL ÖĞRENCİLERİNDE KONJENİTAL HEMORAJİK DİYATEZ SIKLIĞI

Frequency of congenital hemorrhagic diathesis in primary school students in Kayseri

Mehmet Âkif Özdemir¹, Hüseyin Yayla², Türkân Patroğlu³

Özet: Kayseri il merkezi ve Talas ilçesindeki 10228 ilkökul öğrencisinde, anket ile kanama diyatezi araştırdık ve bunlar arasından şüpheli görülen 188'inde tarama testleri uyguladık. Anket verilerine göre bölgemizde birinci-dereceden akraba evliliği sıklığı % 19.1, ikinci-dereceden akraba evliliği sıklığı % 3.2 olmak üzere, akraba evliliği sıklığı % 22.3 idi. Araştırılan çocuklar arasında kanama ve kanama eğilimi ile ilgili şikâyetlerin sıklığı % 1.83 olarak bulunurken, bu çocukların 30 (% 25.5)'unda yılda 3-5 defa, 34 (% 28.6)'ünde yılda 6-10 defa, 30 (% 25.5)'unda ayda 1-2 defa ve 18 (% 15.3)'inde ayda 3-5 defa epistaksis olduğunu tesbit ettik. Sonuç olarak, kanama diyatezi testleri yapılan 188 çocuk arasında hemofili-A sıklığı % 0.039 ve kronik İTP sıklığı % 0.009 olarak belirlendi.

Summary: We investigated hemorrhagic diathesis over 10228 primary school students in Kayseri and Talas, a country of Kayseri, through a questionnaire and performed scanning tests, and we found 188 of them to have suspected of hemorrhagic diathesis. According to the data obtained through the questionnaire, the total frequency of marriage between relatives in our district was 22.3 % with 3.2 % of first-degree-relative marriage and 19.1 % of second-degree-relative marriage. The frequency of complaints related to hemorrhage or tendency to hemorrhage in the children we investigated was 1.83 %. After performing hemorrhagic scanning tests we found that 30 (25.5 %) of children had epistaxis 3-5 times/year, 34 (28.6 %) 6-10 times/year, 30 (25.5 %) 1-2 times/month and 18 (15.3 %) 3-5times/month. Finally, we found the frequency of hemophilia-A to be 0.039 % and chronic ITP 0.009 % among 188 (1.83 %) children examined through hemorrhagic scanning tests.

Anahtar Kelimeler:Kanama diyatezi, Hemofili-A

Key words: Hemorrhagic diathesis, Hemophilia-A

Konjenital kanama diyatezlerinin görülme sıklığı bölge ve etnik kökene göre değişebilir. ABD ve Avrupa'da en sık görülen kanama diyatezi hemofili-A'dır (1). Hemofili prevalansı ile ilgili bilgiler daha çok hastahane ve kan merkezi kayıtlarına dayan-

maktadır. Hemofili sıklığı 100 000 kişide olmak üzere İngiltere'de 8.7, ABD'de 10 olarak bildirilmektedir (8,10,11,12). Kanama diyatezlerinin hafif formlarında semptomlar çok belirgin olmadığı için teşhis zordur. Bu gibi vakalar ağır travma veya ameliyata mâruz kalmaları halinde önemli problem oluştururlar. Bu sebeple tekrarlayan kanama şikâyetlerinin altında bir kanama diyatezi olabileceği fikrini hatırdan çıkarmamak

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi 38039 KAYSERİ .

Pediyatri . Doç.Dr. ¹, Pediyatri . Araş. Gör. ²,

Pediyatri. Doç.Dr. ³

Kayseri ve Çevresindeki İlkokul Öğrencilerinde Konjenital Hemorajik Diyatez Sıklığı: ÖZDEMİR
Mehmet Âkif ve ark.

gerekir (5,6). Biz bu çalışmada kanama şikâyeti olan ilkökul çocuklarında kanama diyatezi testleri uygulamak suretiyle, böyle hastalıklara ait epidemiyolojik verileri elde etmeye çalıştık.

METODLAR

Çalışmamızın materyalini Kayseri şehir merkezinden 5, gecekondulu mahallelerinden 2 ve Talas ilçe merkezinden 3 ilkökulun öğrencilerinden 7-12 yaşlar arasındaki 10228 çocuk oluşturdu. Çalışmaya 5181 (% 50.66) kız, 5047 (% 49.34) erkek olmak üzere 10228 çocuk (yaş ortalaması \pm SD: 9.6 ± 0.8 , erkek /kız:1.02) dahil edildi. Hazırlanan anket formları öğrencilere verilerek velilerin bunları cevaplandırması sağlandı. Anne-baba akrabalığı, yılda 6 veya daha fazla sayıda burun kanaması, peteşi-purpura-ekimoz oluşumu, sünnet ve diş çekiminden sonra uzun süre kanama, hemartroz veya hematüri hikâyesi yönünden değerlendirme yapıldı. Ailede kanama diyatezi ve ilaç kullanımının olup olmadığı sorularak öğrenildi. Diyatez yönünden şüpheli görülenler tam bir sistemik muayeneden geçirildiler. Burun kanaması olanlarda lokal faktörler fizik muayene ile belirlenirken, Water's grafisi çekilerek sinüzit mevcut olup olmadığı belirlendi.

Hematolojik tetkiklerden hemoglobin ölçümü, beyaz küre, trombosit sayımı "Coulter counter S 880, Automated Hematology Analyser (Coulter Electronics Ltd.)" ile yapıldı. Çocuklardan periferik yayma hazırlandı, Wright boyası ile boyandı ve değerlendirildi. Kanama zamanı (Ivy metodu), parsiyel tromboplastin zamanı (PTZ), protrombin zamanı (PZ) çalışıldı. Ayrıca gerek görülen çocuklarda F VIII tayini (F VIII haricinde bütün faktörlerin mevcut olduğu sistemde PTZ ölçülmesi esasına dayanarak) yapıldı.

BULGULAR

Kanama ve kanamaya eğilim ile ilgili şikâyetleri olan 73 (% 38.8) kız, 115 (% 61.2) erkek olmak üzere, toplam 188 (% 1.83) çocuk hem klinik muayene, hem laboratuvar

testlerine tâbi tutuldu. Ankete katılan 10228 çocuktan 1954 (% 19.1)'ünün ebeveyninde birinci-dereceden akraba evliliği, 328 (%3.2)'inin ebeveyninde ikinci-dereceden akraba evliliği hikâyesi alındı. Epistaksis en çok rastlanan (% 59.57), ekimoz ikinci sıradaki (% 44.68) şikâyet idi. Çocukların kanamaya eğilim ile ilgili şikâyetlerinin sıklığı Tablo I'de gösterilmektedir.

32 çocukta epistaksis ve ekimoz şikâyeti birlikte idi ve tümünde ekimozların travma sonucu oluştuğu ifade ediliyordu. Toplam 84 ekimoz hikâyesinden 2'sinin spontan olarak meydana geldiği tesbit edildi. Epistaksisli 112 vakanın Water's grafilerinde (33 çocukta bilateral, 73 çocukta tek taraflı) sinüzit görüldü. Bu popülasyonda burun kanamasına yol açan sinüzit sıklığı % 1.09 olarak tesbit edildi. Spontan ekimoz hikâyesi olan 2 çocuktan biri kronik ITP hastası, diğeri ise F VIII seviyesi düşük (% 25) olan bir çocuktur.

Peteşi ve purpura şikâyeti olan 4 çocuktan biri trombositopeni, biri orta şiddette F VIII eksikliği, biri Henoch-Schönlein purpurası, diğeri ise spider anjiyoma şeklinde

Tablo I. 188 Çocukta Kanama İle İlgili Şikâyetlerin Sıklığı

Şikâyet	Sayı	%
Epistaksis (6/yıl-6/ay)	112	59.57
Ekimoz	84	44.70
Peteşi-purpura	4	2.12
Sünnet kanaması	5	2.65
Hematom-hemartroz	1	0.53
Hematüri	5	2.65
Diş tedavisinde kanama	6	3.19

Kayseri ve Çevresindeki İlkokul Öğrencilerinde Konjenital Hemorajik Diyatez Sıklığı: ÖZDEMİR Mehmet Âkif ve ark.

anjionevüsler tesbit edilen çocuklardı. Bu sonuncu çocuğun karaciğer fonksiyonları normal bulundu. Sünnetten sonra uzun süre kanama şikâyeti olan çocuklardan birinde F VIII seviyesi % 10 olarak tesbit edildi, diğerlerinde ise testler normal olup, ehil olmayan kişiler tarafından sünnet edilmiş oldukları öğrenildi.

Hemartroz ve hematoma şikâyeti olan bir çocuk orta şiddette hemofili hastası idi. Hematüri hikâyesi olan 5 çocuktan biri üriner gut, diğer 4'ü geçirilmiş akut gramülofrit vakası olarak değerlendirildi. Diş çekimini müteakiben kanaması olan 6 çocuktan 2'si hemofili-A hastası olarak teşhis edilirken, diğer 4'ü klinik ve laboratuvar incelemesi ile normal bulundu. Kanama diyatezi düşünülen çocukların laboratuvar test sonuçları Tablo II'de gösterilmektedir.

TARTIŞMA

Kanamaya eğilim semptom ve şikâyetlerinin âşikâr olmadığı hafif kanama diyatezi formlarında, vakaların tanınması güçlük arzeder. Bu konuda önemli bir problem de kanamaya eğilimi gösteren tek bir testin bulunamamasıdır. Bachman ve ark. 600 000 kişinin incelenmesi sonucunda hafif konjenital kanama diyatezlerinin, şiddetli olanlara nazaran 3 kat fazla görüldüğünü ve toplam sıklığının 30-50/100 000 olduğunu bildirmişlerdir (2). Burun kanaması her iki burun deliğinden ve tekrarlayıcı vasıfta olduğu zaman, diyatezi düşündürme açısından önemli hale gelir. Rodeghiero ve ark. kanama ile ilgili şikâyetler arasında epistaksisi % 39 (13), Lassieu ve ark. (7) ise % 68 oranında bildirmişlerdir. Çalışmamızda bulunan epistaksis sıklığı % 59.57 olup, yukarıda belirtilen değerler arasındadır. Bizim bulgularımıza göre, tekrarlayan epistaksis ile birlikte sinüzit görülme sıklığı ise % 94.6 olup, bu sonuç çocukluk yaşlarında en önemli epistaksis nedeninin sinüzit olduğuna işaret etmektedir. Epistaksisi olanlarda kanama diyatezi sıklığı % 0.7-5.6 olarak bildirilmektedir (5). Çalışmamızda kanama

diyatezi olarak kabul edilen vakalardan 5'inde epistaksis şikâyeti mevcut olup, incelenen 112 epistaksisli vaka arasında kanama diyatezi oranı % 4.46 olarak tesbit edildi.

Çocuklarda ekimoz şikâyeti % 44.6 gibi bir oranda olmasına rağmen bunların büyük çoğunluğu alt ekstremitelerde travmaya bağlı lezyonlar olarak değerlendirildi. Spontan ekimozlu 2 (% 1.06) çocuktan biri F VIII aktivitesi % 2.5 olan hemofili-A vakası, diğeri de kronik ITP hastası idi. Türkiye'de hemofili-A prevalansının % 0.05-0.010 olduğu tahmin edilmektedir (4). Çalışmamızda bu değer % 0.039 gibi oldukça yüksek bulundu. Ancak gerek memleketimiz gerekse diğer ülkelerdeki hemofili sıklığı değerleri hastahane, kan merkezi ve hemofili derneklerindeki kayıtlarına dayanmaktadır. Bu nedenle bildirilen hastaların çoğunu ağır hemofililer oluşturmaktadır. Çalışmamızdaki 4 hemofili-A hastasının 3'ü hafif formda olup, şimdiye kadar ameliyat ve travmaya mâruz kalmadıkları için teşhis edilmemişlerdir. Kanama diyatezi olan 3 çocuğun F VIII düzeyleri normalin altında idi, ancak efektif hemostaz için % 30 F VIII aktivitesi yeterlidir (9). Kanama zamanı normalin üst sınırında olan hastalarda (Tablo II) F VIII'in diğer komponentlerini (vWF, F VIII R:CoF, vWF:Ag) çalışmamızdan bunlarda von Willebrand hastalığı olup olmadığını gösteremedik.

Akut ITP çocukluk çağında sık olmasına rağmen çalışmamızda böyle vaka tesbit etmedik. Kronik ITP 10 yaşın üstünde ve kız çocuklarında daha sık görülür (9). Kronik ITP bir (% 0.009) vakamızda mevcuttu. Henoch-Schönlein purpurası ABD'de %0.003-0.086 arasında değişen sıklıkta bildirilmektedir (3). Esas itibarıyla bir kanama diyatezi olmayan bu duruma çalışmamızda % 0.009 oranında rastladık, ancak klinik gözlemlerimize dayanarak sıklığın daha fazla olduğunu ileri sürmek mümkündür.

Sonuç olarak, bu çalışmanın bulguları

Kayseri ve Çevresindeki İlkokul Öğrencilerinde Konjenital Hemorajik Diyatez Sıklığı: ÖZDEMİR Mehmet Âkif ve ark.

Tablo II. Kanama Diyatezi Olan Vakaların Özellikleri

Vaka No	Yaş Cins	Memleketi	Akrobolik Derecesi	İkizlik Kanama Mikyası	Semptomlar	Hb g/dl	DK /mm ³	PLT PY	Tr /mm ³	PTZ sn	PZ sn	KZ dk	F VIII %	F XIII %	Water's Grafiği	Diğer Tetkikler
1	8 E	Sivas Şarkışla	-	Dayısı Hemofili	bc,eh	11.14	8.700	N	259.000	69	11	5	2.5	N	-	-
2	8 E	Kayseri Felahiye	-	Dayısında Epistaksis	dh	12.8	8.300	N	305.000	60	11	4	10	N	-	-
3	10 E	Kayseri	-	-	a	12.9	5.400	N	355.000	54	12	5	10	N	Maxiller Sinüzit	-
4	11 E	Kayseri Gezi	-	Er Kardeş Epistaksis	a	12.7	10.100	N	283.000	50	14	3	15	N	Maxiller Sinüzit	-
5	8 E	Kayseri	I	-	a	13	5.000	N	379.000	49	11	9.7	30	N	Maxiller Sinüzit	-
6	8 E	Kayseri	-	-	a	11.9	4.400	N	403.000	54	12	3	30	N	Maxiller Sinüzit	-
7	8 K	Neşehir Avanos	-	-	a	12.1	5.000	N	379.000	50	12	6.9	40	N	N	-
8	10 K	Kayseri	-	-	bc	12.6	10.800	N	78.000	38	12	15	-	-	-	-
9	10 E	Kayseri	-	-	c	12.3	7.000	N	263.000	32	11	3	-	-	-	-

Kemik iliği Normal
Türkiye I.(+) Sed.50
mm/h,ASO 500 TU,
CRP(+),Latex(-),Jdrar
N,Gastada gizli kan(-)

a: Epistaksis, b: Ekimoz, c: Petesi, purpura, d: Sünnet kanaması, e: Hematom, f: Hemartroz, g: Hematiüri, h: Diş çekiminden sonra kanama

konjenital kanama diyatezlerinin hafif şekillerinin önemli ölçüde kanamaya yol açmadıkları, bundan dolayı teşhis edilemedikleri ve bu hastalıkların toplumumuzdaki sıklığının bilinenden fazla olduğu fikrini desteklemektedir.

KAYNAKLAR

1. Awidi AS: Congenital hemorrhagic disorders in Jordan. *Thromb Haemost* 51 : 331-333, 1984.
2. Bachmann F: Diagnostic approach to mild bleeding disorders. *Semin Hematol* 17: 219, 1980.
3. Farley TA, Gillespie S, Rasoulpour M: Epidemiology of a cluster of Henoch-Schönlein purpura. *Am J Dis Child* 143 : 798-803, 1989.
4. Gedikoğlu G: Kalıtsal pıhtılaşma bozuklukları. Neyzi O, Ertuğrul T, Koç L (eds). *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları*. Cilt III, Bayda yayını, İstanbul 1984, ss 271-297.
5. Katsanis E, Luke KH, Hsu E, et al: Prevalance and significance of mild bleeding disorders in children with recurrent. *J Pediatr* 113 :73-76,1988.
6. Kiley V, Stuart JJ, Johnson CA: Coagulation studies in children with isolated recurrent epistaxis. *J Pediatr* 100:579-581, 1982.
7. Larrieu MJ, Caen JP, Path FC: Congenital bleeding disorders with long bleeding time and normal platelet count. *Am J Med* 45: 354-372,1968.
8. Larsson JA: Hemophilia in Sweden. *Acta Med Scand* 684:16-72,1984.
9. Lusher JM: Diseases of coagulation the fluid phase. In: Nathan DG, Oski FA (eds). *Hematology of Infancy and Childhood* (3rd ed). Philadelphia, WB Saunders 1987, pp 1293-1342.
10. Mannucci PM, Ruggeri ZM: Hemophilia care in Italy. *Thromb Haemost* 35:531-536, 1976.
11. Monsour PA, Kruger BJ, Harden PA: Prevalance and detection of patients with bleeding disorders. *Aust Dent J* 31:104-110, 1986.
12. Rizza CR, Spooner RJD: Treatment of hemophilia and related disorders in Britain and Northern Ireland during 1976-80: Report on behalf of the directors of haemophilia centres in

Kayseri ve Çevresindeki İlkokul Öğrencilerinde Konjenital Hemorajik Diyatez Sıklığı: ÖZDEMİR Mehmet Âkif ve ark.

the United Kingdom. Br Med J 286: 929-933,1983.

13. Rodeghiero F, Castaman G, Dini E: Epidemiological investigation of the prevalance of von Willebrand's disease. Blood 69 :454-459,1987.