

Hemofilide tekrarlayan invajinasyon: Olgu sunumu

Musa ABEŞ, Haluk SARIHAN

Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Trabzon

Özet

Hemofili olgularında invajinasyon nadir bir durumdur ve genellikle intramural hematoma bağlı olarak gelişir. Fakat intramural hematoma sürekli invajinasyonla sonuçlanmaz ancak benzer semptomlar oluştururlar. Ayırıcı tanı tedavi yaklaşımı açısından önemlidir. İngilizce literatürde sadece yedi olgu bildirilmiştir. Bu çalışmada üç kez travma sonrası oluşan intramural hematoma bağlı invajinasyon gelişen ve bu nedenle üç kez ameliyat edilen bir hemofili A olgusu sunuldu.

Anahtar kelimeler: Hemofili, travma, intramural hematoma, tekrarlayan invajinasyon

Summary

Recurrent intussusception in hemophilia: Case report

Intussusception in hemophilia is a rare condition and usually occurs due to intramural hematoma. Intramural hematoma does not always result in intussusception but both constitute similar symptoms. Differential diagnosis is important for treatment. Seven cases have been previously reported in the English literature. In this study, a hemophilia A case that developed an intramural hematoma leading to intussusception following three trauma episodes and requiring surgery is presented.

Key words: Hemophilia, trauma, intramural hematoma, recurrent intussusception

Giriş

Hemofili olgularında invajinasyon nadir bir durumdur (3,5). İngilizce literatürde sadece yedi olgu bildirilmiştir. İnvajinasyon genellikle intramural hematoma sonucu gelişir ve benzer semptomlar oluşturur. Ayırıcı tanı, tedavi yaklaşımı açısından önemlidir (5-8). Üç kez künt karın travması sonrası oluşan intramural hematoma bağlı invajinasyon gelişen ve bu nedenle üç kez ameliyat edilen bir hemofili A olgusu sunuldu. İngilizce literatürde, tekrarlayan invajinasyon gelişen benzer hemofili olgusuna rastlamadık.

Olgu Sunumu

Karın ağrısı ve kusma şikayetleri olan hemofili A olgusu 11 yaşındaki erkek çocuğu acil poliklinikte görüldü. Karın ağrısı olgunun 12 saat önce futbol oynarken arkadaşıyla çarpışıp yere düşmesinden sonra başlamıştı ve sürekliydi.

Olgu invajinasyon nedeniyle daha önce iki kez ame-

liyat edilmişti. İlk ameliyatını 5 yıl önce, ikinci ameliyatını 10 ay önce olmuştu. Geliş şikayetleri künt karın travmasından sonra başlayan karın ağrısı, rektal kanama ve kusmaydı. İlk seferinde intramural hematoma düşünülüp olgu başlangıçta konservatif olarak takip edildiğinden, ikinci seferinde ise olgu üç gün sonra müracaat ettiğinden dolayı geç ameliyata alınmıştı. Olgunun intramural hematoma sonucu gelişen ileo-ileal invajinasyonları vardı. İnvajine barsak segmentleri nekroz olmuştu. Nekrotik barsak segmentleri çıkartılarak uç uca anastomoz yapılmıştı.

Son başvuruda; nabız: 120/dk, kan basıncı: 110/80 mmHg, ateş: 37.1 C bulundu. Fizik muayenede karında yaygın hassasiyet vardı. Göbeğin sol dış tarafından karın sol alt kısmına uzanan yaklaşık 7x4 cm çapında kitle ele geliyordu. Laboratuvar bulguları şöyleydi; hemoglobin: 10.9 gr/dL, beyaz küre: 12.000 mm³, trombosit: 449.000, FVIII düzeyi: % 12.5, protrombin zamanı: 11.3 saniye, parsiyel tromboplastin zamanı: 65.7 saniyeydi. Ultrasonografide karın sol alt kısmında yaklaşık 71x31 mm çapında kitle görüldü. Ayırıcı tanıda intramural hematoma ve invajinasyon düşünüldü, fakat ayırım yapılamadı. İntravenöz sıvı tedavisi, faktör VIII rep-

Adres: Dr. Musa Abeş, 2'nolu Beşirli Mahallesi, Gıda Tüccarları Sitesi B Blok No: 2, 61080, Trabzon
Yayına kabul tarihi: 15.05.2002

lasmanı (50 ünite/kg) ve antibiyotik tedavisi başlandı. Mideye nazogastrik sonda yerleştirildi. Takip eden dönemde hastanın genel durumu ve fizik muayene bulguları düzelmedi. Nabız ve beyaz küre sayısı arttı. İnvajinasyon düşünüldü ve olgu ameliyata alındı. Intramural hematoma sonucu iki jejunum segmentinde invajinasyon gelişmişti. Redüksiyon rahat bir şekilde yapıldı. Karın içinde ve barsakların yüzeyinde yapışıklık yoktu. İnvajinasyonun tekrarlamaması için invajine olmuş segmentler yan yana kıvrımlar oluşturacak şekilde subseröz olarak tek tek ipek sütürlerle birbirlerine tespit edildiler. Sütürler jejunumun yan tarafına vasa rektaya paralel olacak şekilde tek tek yerleştirildi (2,4). Ameliyattan sonra 5 gün boyunca 12 saatte bir 25 ünite/kg F VIII ve her gün 10 cc/kg taze donmuş plazma verildi. Her gün FVIII düzeyine bakıldı. Nazogastrik sonda postoperatif üçüncü gün çekildi. Ağızdan beslenmeye beşinci gün başlandı. Dört yıllık takip periyodunda herhangi bir problem olmadı.

Tartışma

Hemofili yaklaşık 10 bin erkek çocuk doğumunda bir görülen nadir bir hastalıktır (6). Karın travması hemofililerde intramural hematoma neden olabilir. Hemofilili hastalarda invajinasyon klasik olarak intramural hematoma bağlı olarak oluşur (5-7). İntamural hematoma sürekli invajinasyonla sonuçlanmayabilir. Benzer semptomlar ve fizik muayene bulguları oluşturdukları için ayırıcı tanıları, tedavi yaklaşımı açısından önemlidir (5-8). Eğer ayırıcı tanı yapılamıyorsa olgular FVIII, taze donmuş plazma, antibiyotik tedavisi başlanarak bir süre konservatif olarak takip edilebilirler. Bu sırada aralıklı olarak fizik muayene, ultrasonografiyle muayene yapılır ve ayakta direkt karın grafisi tekrarlanır. Eğer karın bulguları düzeliyor, ultrasonografide kitle boyutu artmıyorsa, direkt filmde intestinal obstrüksiyon bulguları azalıyorsa konservatif tedaviye devam edilmesi gerektiğini düşünmekteyiz. Aksi durumda invajinasyon düşünülmeli ve olgu, FVIII düzeyi düzeltildikten sonra acil olarak ameliyata alınmalıdır (1,9).

İnvajinasyon cerrahi olarak düzeltildikten sonra tekrarlama oranı düşüktür. Çünkü barsak yüzeyinde ve karın duvarında oluşan yapışıklıklar invajinasyonun tekrar oluşmasını büyük oranda önlemektedir. Bu olgumuza daha önce iki kez laparotomi yapılmasına karşın barsaklarında herhangi bir yapışıklık yoktu. Hemofili nedeniyle bir çok kez kan, FVIII, taze donmuş plazma transfüzyonlarının yapılması ve almış olduğu steroid tedavisinin immün sistemini baskılayarak, yapışıklıkların oluşmasını engellediğini düşünmekteyiz.

Tekrarlayan invajinasyonu engellemek için ince barsağın değişik yerlerinde seroza defekti oluşturulması veya barsak segmentlerinin yan yana tek tek ipek sütürlerle tespit edilmesi gerekmektedir.

Kaynaklar

1. Bastounis E, Pikoulis E, Leppaniemi A, et al: General surgery in haemophilic patients. Postgrad Med J 76:494, 2000
2. Burrington J: Surgical technique for the prevention of recurrent intussusception in childhood. Surg Gynecol Obstet 150:572, 1980
3. Donaldson MH, Clarc RE: Successful operation for intussusception in the classic haemophilic. Annals of Surgery 168:1043, 1968
4. Ellis H: Special forms of intestinal obstruction, in Schwartz SI, Ellis H (eds): Maingot's abdominal operations, New Jersey. Practise-Hall international inc.1990, p:905
5. Fripp RR, Karabus CD: Intussusception in haemophilia. SA Medical Journal 52:617, 1977
6. LeBlanc KE: Jejuno-jejunal intussusception in a haemophilic: a case report. Annals Emergency Medicine 11:149, 1982
7. Onda M, Urazumi K, Abe R, et al: Obstructive ileus caused by blood clot after emergency total gastrectomy in a patient with haemophilia A: report of a case. Surgery Today 28:1266, 1998
8. Pauly MP, Watson-Williams E, Trudeau WL: Intussusception presenting with lower gastrointestinal hemorrhage in a haemophilic. Gastrointestinal Endoscopy 33:115, 1987
9. Samaiya A, Gupta S, Chumber S, et al: Blunt abdominal trauma with delayed rupture of splenic haematoma in a haemophilic patient. Haemophilia 7:331, 2001