

# HEMATOLOJİ SİSTEM SORUNU OLAN ÇOCUK VE HEMŞİRELİK BAKIMI

Dr.Öğr.Üye Esra TURAL BÜYÜK

# Hedefler

- Kırmızı kan hücreleri, beyaz kan hücreleri ve trombositlerin fonksiyonlarını açıklayabilme
- Çocukları etkileyen kırmızı kan hücrelerinin majör hastalıklarının patofizyolojisini ve bulgularını belirtebilme
- Çocukları etkileyen beyaz kan hücrelerinin majör hastalıklarının patofizyolojisini ve bulgularını belirtebilme
- Çocukları etkileyen trombosit hücrelerinin majör hastalıklarının patofizyolojisini ve bulgularını belirtebilme
- Hematolojik sorunu olan çocuğun hemşirelik bakımını ifade edebilme

# ANEMİ

- Anemi, kırmızı kan hücrelerinin yapımındaki azalma, kaybının fazla olması ya da yıkımının artması sonucu eritrosit miktarında azalma olarak tanımlanır.
- Başka bir tanımla anemi, kandaki hemoglobin değerinin yaşa ve cinse göre belirlenen normal değerlerin -2 standart deviasyondan daha az olması durumudur.
- Vücut dokularına oksijenin büyük bir kısmı kırmızı kan hücreleri ile taşınır.
- Kırmızı kan hücrelerindeki azalma vücut hücrelerinde oksijen kaynaklarının azalmasına neden olur.
- Anemi altta yatan patolojik bir sürecin belirtisidir.

# DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİ

- Demir eksikliği anemisi (DEA), kırmızı kan hücrelerinin yapımındaki azalma ve/veya kaybı sonucu kırmızı kan hücresi miktarının azalmasıdır.
- Beslenme yetersizliğinin en yaygın sonucudur.
- Gelişmekte olan ülkelerde, majör halk sağlığı sorunlarının başında gelmektedir.

# Etiyolojisi ve Patofizyolojisi

- En fazla 12 ay-3 yaş arasındaki çocuklarda ve adölesan kızlarda görülür.
- Bu dönemlerde, artan demir gereksinimine karşın vücuda yetersiz demir alınmasına bağlı gelişir.
- Vücutta demir dengesi, demirin diyetle alınmasına (elemental demirin %10'u duedonum ve jejenumda absorbe edilir) ve kaybına göre sürdürülür.



# DEA nedenleri-1

- Hızlı büyüme döneminde, diyetle demir alımının yetersizliği,
- Beslenme yetersizliği, enfeksiyonlar ve parazitler (kıl kurdu gibi)
- Prematürelük, maternal demir depoları yetersizliği
- doğumdan 4-6 ay sonrasında demir depolarının azalması,
- 6. aydan sonra ek gıdaya başlanmaması, 1 yaşından önce inek sütü ile beslenme
- 1 yaşından sonra günde yaklaşık 700 cc'nin üzerinde inek sütü alınması

# DEA nedenleri-2

- Kronik kan kaybı ve absorpsiyon bozuklukları;
- yenidoğan döneminde olan kanamalar,
- hemofili,
- gastrointestinal ülser,
- hastalıklara bağlı kanamalar,
- adölesan kızlarda menstruasyon sırasında fazla miktarda kanama

Yetersiz demir kaynağı sonucu, RBC'ler küçülür, hemoglobin miktarı azalır ve kanın oksijen taşıma kapasitesi düşer.

# Klinik Belirtiler ve Bulgular

- Fiziksel deęerlendirmede halsizlik, zayıflık, palpitasyon, solukluk, letarji, taşikardi, takipne görülebilir.
- Çocuklarda *pika* öyküsü olabilir. (nişasta, duvar sıvaları, kil, tuvalet kağıdı, boya gibi uygun olmayan maddelerini yeme)
- 3 yaşından küçük çocuklar ve adölesanlar DEA yönünden risk altındadır.
- Ciddi DEA, büyüme ve entelektüel gelişimde bozulmaya neden olur.
- Ayrıca, motor aktivitelerde ve sosyal etkileşimde azalma görülebilir.





# Tanısal İşlemler

- Hemoglobin, hematokrit, retikülosit sayımı, serum demir konsantrasyon düzeyi düşüktür. RBC sayımı ve toplam demir bağlanma kapasitesi artmıştır. Serum ferritin düzeyi düşüktür.
- 
- İnek sütü ile beslenen çocuklarda, gastrointestinal kanama riskine karşı, gaitada gizli kana bakılabilir.

# Tedavi

- DEA'nin nedenine yönelik (kan kaybı, intestinal inflamasyon /malabsorbsiyon, antikonvülsanlar gibi ilaçlar, yetersiz alım v.b) tedavi yapılır.
- Tedavide, oral ya da parentarel demir preparatları, kan transfüzyonu ve eritropoetin uygulanabilir.

# Hemşirelik Girişimleri

Hemşirelik bakımının amacı; çocuk ve ebeveynlerin

- beslenme,
- ilaç tedavisi ve
- demir eksikliği anemisinin önlenmesine yönelik eğitimidir.

# ORAK HÜCRELİ ANEMİ

- Orak hücreli (sickle cell- SS) anemi, kırmızı kan hücrelerinden hemoglobini etkileyen otozomal resesif geçişli bir hastalıktır.
- hemoglobin S geni homozigot şeklinde orak hücreli anemiyi (SS), heterozigot durumda ise orak hücre taşıyıcılığını (AS) meydana getirir.
- Taşıyıcılıkta ağır krizler söz konusu değildir.
- Taşıyıcıların önemi, özellikle genetik danışmanlık açısından dır.
- Eğer, her iki ebeveyn taşıyıcı ise her bir çocukta hastalığın ortaya çıkma olasılığı %25, taşıyıcı olma olasılığı %50, sağlıklı olma olasılığı ise %25'dir.
-

# Etiyolojisi ve Patofizyolojisi

- Orak hücreli anemi, normal hemoglobinin anormal hemoglobinle (Hb S) kısmen ya da tamamen yer deęiřtirmesi ile karakterizedir.
- Hemoglobin S genetik mutasyon sonucu oluřur.
- Orak hücredeki bozukluk, hemoglobin yapısında beta globin zincirinin 6. pozisyonuna glutamik asit yerine valin geçmiř olmasıdır.

# Oraklaşmayı Artıran Faktörler

- Ateş
- Dehidratasyon
- Yükseklik (oksijen oranının azalması)
- Sıcaklıktaki değişiklikler
- Kusma
- Duygusal stres
- Yorgunluk
- Alkol tüketimi
- Gebelik
- Hemoglobin düzeyinin yükselmesi
- Aşırı fiziksel aktivite
- Asidoz
-

# Klinik Belirtiler ve Bulgular

- Orak hücreli anemide vücut sistemlerinin çoğunda patolojik değişiklikler oluşur.
- Etkilenen bebekler, dolaşımında yüksek oranda fetal hemoglobinler (Hb F) bulunduğu için 4-6. aya kadar genellikle asemptomatiktirler.
- Klinik belirtiler kırmızı kan hücrelerinin yaşam sürelerinin kısa olmasına ve vazooklüzyon sonucu oluşan doku harabiyetine bağlı gelişir.



Ağrılı ve vazo-oklüziv krizler orak hücreli anemisi olan çocuklarda sık görülür;

- El ve ayakların simetrik, ağrılı şişmesi süt çocuklarında hastalığın ilk belirtisi olabilir.
- 2 yaşından sonra büyük eklemlerde ağrı, şişlik ve ekstremitelerde ağrıları sık görülür.
- Karın bölgesindeki kapillerlerin tıkanması sonucunda oluşan infarktüslere bağlı şiddetli karın ağrıları ortaya çıkar.
- Daha az ortaya çıkan durumlar; serebrovasküler olay, aplastik kriz ve priapizmdir (penisin ağrılı, sürekli ereksiyonu).



# Tanısal İşlemler

- Yenidoğanlarda ilk tanısal test, hemoglobin elektroforez kullanılarak kord kanının alınması ile yapılır.
- 6 ay ve üstü çocuklarda hızlı tarama testi olan sickledex kullanılabilir.
- Tam kan sayımında, hemoglobin düzeyi düşük çıkar ve retikülosit oranı yüksektir.

# Tedavi

Destekleyici tedavi yapılır (krizlerin önlenmesi ve tedavisi için) ;

- ağrı kontrolü,
- hidrasyon,
- oksijenizasyon,
- enfeksiyonların ve diğer komplikasyonların önlenmesini içerir.
- Ağrılı krizlerde asetaminofen, kodein, gerektiğinde narkotik analjezikler kullanılır.
- Eritrositlerin oraklaşmasını artıran asidoz ve dehidratasyon, IV yolla sıvı verilerek düzeltilmeye çalışılır.
- Aplastik krizde ve sekestrasyon krizinde, serebral tıkanmalarda ve anesteziye hazırlık döneminde eritrosit transfüzyonları gerekebilir.
- Sık transfüzyon yapılan çocuklara, vücuttan demiri uzaklaştırıcı tedavi uygulanır.
- Kriz dönemlerinde çocuk yatak istirahatine alınır..

# Hemşirelik Girişimleri

Hemşirelik girişimlerinde amaç;

- orak hücre hastalığı yönünden risk altında olan çocukları erken dönemde belirlemek,
- orak hücre krizini erken dönemde belirlemek ve yönetmek,
- büyüme ve gelişmeyi sağlamak,
- hastalığa bağlı oluşabilecek komplikasyonları önlemek,
- aile ve çocuğu desteklemektir.

# BETA TALASEMİ

- Talasemiler, hemoglobin molekülünü oluşturan globin zincirinden birinin ya da daha fazlasının yapılamaması ya da az miktarda yapılması ile karakterize otozomal resesif hastalıktır.
- Çeşitli talasemi tiplerinde, hemoglobinin değişik polipeptid zincirlerinde (alfa, beta, gamma ya da delta) yapım kusuru bulunur.
- Beta talasemi geni Akdeniz ülkelerinde yaygın olduğu için hastalık *Akdeniz anemisi* olarak da bilinmektedir.
- Beta talaseminin diğer adı ise *Cooley* anemisidir.

- Beta talasemi:
- Talasemi majör (kan transfüzyonu gereklidir),
- Talasemi minör (talasemi taşıyıcılığı) ve
- Talasemi intermedia olmak üzere 3 gruba ayrılır.

# Klinik Belirtiler ve Bulgular

- Talasemi majörde belirtiler yaşamın ilk 6 ayından sonra ortaya çıkar.
- İlerleyici hemolitik anemi (hemoglobin < 6 mg/dL) vardır.
- Kırmızı kan hücrelerinin yaşam süresi kısadır ve kısa sürede hemoliz olurlar.
- Hastalık, sıklıkla anemi belirtileri, açıklanamayan ateş, irritabilite, diyare, kusma, anoreksiya, epistaksis, folik asit yetersizliği, splenomegali gibi bulgularla ortaya çıkar.

- Eritropoezin etkili olmaması nedeniyle gelişen anemiye bağlı olarak, vücut gastrointestinal sistemden fazla miktarda demiri absorbe eder.
- Talasemi majörde, ***hemosiderozis*** ve ***hemokromatozise*** bağlı belirti ve bulgular gelişir.
- ***Hemosiderozis***: Demirin vücuttaki dokularda (özellikle dalak, karaciğer, lenf bezleri, kalp, pankreas) hasar yapmaksızın depolanmasıdır.
- ***Hemokromatozise***: Aşırı miktardaki demirin vücut dokularında hasara yol açarak depolanmasıdır.

# Tanısal İşlemler

- Periferik yaymada eritrositlerde hipokromi, mikrositoz ve poikilosistozis görülür.
- Serum demir konsantrasyonu ve indirekt serum bilirübin düzeyi yüksektir.
- Hemoglobin elektroforezinde HbF ve HbA<sub>2</sub> miktarı fazla bulunur.



# Tedavi

- Tedavide en sık uygulanan yöntemler:
- Transfüzyon Tedavisi: Çocuğun hemoglobin düzeyi ortalama 12 g/dl tutulacak şekilde kan transfüzyonu yapılır.
- Şelasyon Tedavisi: Vücuttan demiri uzaklaştırmak için uygulanan tedavidir. Tedavide 30-40 mg/kg/gün *desferal* SC olarak pompa aracılığı ile; 8-12 saatte bir, haftada 5 gün uygulanır.
- Splenektomi: Eritrositlerin dalakta aşırı yıkımını önlemek amacıyla ve splenomegali geliştiyse uygulanır.
- Hematopoetik Kök Hücre Nakli: Yeni tanı almış çocuklar için alternatif yöntemlerden bir tanesidir.

# APLASTİK ANEMİ

- Aplastik anemi, kanın bütün şekilli elemanlarının aynı zamanda deprese olması durumudur.
- Periferik yaymada *pansitopeni* (bütün şekilli elemanların sayısının azalması) görülür.
- Pansitopeniye bağlı, anemi, lökopeni ve trombositopeni vardır.
- Bu durum, konjenital ya da edinsel olabilir.
- Aplastik anemi, 15-25 yaş arasında daha sık görülür.
-

# Klinik Belirtiler ve Bulgular

- Belirti ve bulgular anemi, nütropeni ve trombositopeninin derecesine göre deęiřir.
- En belirgin bulgu, trombositopeniye baęlı kanamadır.
- Trombosit deęerleri 20.000 mm<sup>3</sup>'ün altında olabilir.
- Trombositopeniye baęlı *peteři* (ięne ucu büyüklüğündeki hemorajiler), *purpura* (dokuya olan kanamalar),
- halsizlik,
- kanlı gaita, epistaksis, retinal kanama ve tařikardi gelişebilir.
- Anemi nedeniyle solukluk, halsizlik, tařikardi, konjestif kalp yetmezlięi görülür.
- Nütropeni sonucu ise enfeksiyonlara yatkınlık ve ateř vardır.
-

# Tanısal işlemler

- Tam kan çalışmasında, anemi, trombositopeni, lökopeni ve pansitopeni görülür.
- Serum demir düzeyi yükselmiştir.
- Kemik iliği aspirasyonunda, kırmızı kemik iliği yerine, sarı, yağlı kemik iliği görülür.

# Tedavi

- Tedavide, hastalığın nedeninin belirlenmesine ve hematopoetik fonksiyonların düzeltilmesine çalışılır.
- Tedavide genellikle immünosüpresif tedavi (immün sisteminin kemik iliğine reaksiyonu sonucu aneminin olduğu düşünülerek) uygulanır ve kemik iliği transplantasyonu yapılır.
- Bu arada, tam kan, trombosit, granülosit transfüzyonu gibi destekleyici tedaviler sürdürülür.
- Kemik iliği transplantasyonda başarı oranı %90 ve üstündedir

- İmmünosüpresif tedavide, Cislosporin A (CSA), antitimosite globülin (ATG) uygulamasının yanı sıra, granülosit koloni uyarıcı faktör ya da granülosit-makrofaj koloni uyarıcı faktör (G-CSF ya da GM-CSF) ve metilprednisolone (ATG serum hastalığını önlemek için) verilir.
- Cislosporin A (CSA) ve antitimosite globülin (ATG) kemik iliğini baskılamadan, otoimmün yanıtı azaltırlar.
- Cislosporin A, kan hücre yapımını stimüle etmek için androjenlerle beraber verilebilir.
- Enfeksiyon durumunda antibiyotikler verilir.
- Serum demir düzeyinin yüksek olması durumunda şelasyon tedavisi uygulanır.

# Hemşirelik Girişimleri

Hemşirelik bakımında amaç;

- kan transfüzyonunun uygulanması ve izlenmesi,
- çocuk ve ailenin terapötik işlemlere hazırlanması,
- ciddi pansitopenide komplikasyonların önlenmesi,
- çocuk ve ailenin duygusal yönden desteklenmesidir.
- Kanamayı önlemek için invaziv girişimlerden ve travmadan kaçınılır, Kanama belirti ve bulguları izlenir.
- Enfeksiyonlardan korumak için standart bulaşma önlemleri alınır.
- Çocuğun kan değerleri yakından takip edilir.
- Anemiye bağlı çocukta halsizlik, yorgunluk görülebileceği için, çocuk fazla enerji gerektirmeyen aktivitelere yönlendirilmelidir.

# PIHTILAŐMA BOZUKLUKLARI



# HEMOFİLİ

- Spesifik koagölasyon proteinlerinin konjenital eksikliğine bağı gelişen bir kanama bozukluğudur.
- Hemofililerin yaklaşık %80'i X'e bağı resesif geçişlidir.
- En yaygın görülen iki şekli, faktör VIII (hemofili A ya da klasik hemofili) ve faktör IX (hemofili B ya da Christmas hastalığı) eksikliğidir.
- Genel popölasyonda görülme sıklığı 1/5.000-50.000'dir.
- Faktör XI eksikliği (hemofili C) otozomal resesif geçişlidir ve erkeklerle kızları eşit oranda etkiler.

# Klinik Belirtiler ve Bulgular

- Hemofilide belirtiler, farklı derecelerde kanamaya yatkınlıkla ortaya çıkmaktadır.
- Genellikle ilk bulgular emekleme/yürüme aşamasında görülür.
- Yenidoğan döneminde %1-2 oranında intrakranial kanama ile, % 30 oranında da sünnet sırasında ortaya çıkar.
- Dişeti kanamaları görülebilir.
- Çocuklarda subkutan ve intramuskuler hemoraji yaygındır.
- **Hemartroz** (eklem içine kanama), bebeklerde ayak bileği ve dizde daha fazla görülürken, oyun ve okul çağı çocuklarında diz ve dirseklerde daha fazladır.
- Eklem içine olan kanamalar uzun yıllar devam ederse eklem harabiyeti ve kemikte değişiklikler meydana gelir.

# Tanısal İşlemler

- Prenatal dönemde tanı, koryonik villüs örneği ya da amniosentez ile konulabilir.
- Genetik testlerle taşıyıcılık belirlenir.
- Tanı; öykü, fiziksel inceleme ve laboratuvar bulgularına göre konur.
- Laboratuvar bulgularında F VIII veya IX düzeyleri düşük, vWF düzeyi normaldir.
- aPTT düzeyi artmıştır; PT, TT, kanama zamanı ve F XIII düzeyi normaldir.
-

# Tedavi

- Tedavide eksik olan faktör (F VIII ve F IX) çocuğa verilir.
- Vazopressinin sentetik formu olan Desmopressin (DDAVP), hafif hemofilide, von Willebrand Tip I ve IIA'da kullanılabilir.

# Hemşirelik Girişimleri

- Hemşirelik bakımının amacı; hemofilili çocuğun erken tanınması, kanamanın önlenmesi, kontrol altına alınması, komplikasyonların önlenmesi, aile ve çocukla işbirliği yapılmasıdır.



# İDİYOPATİK TROMBOSİTOPENİK PURPURA

- İdiyopatik trombositopenik purpura (İTP), dalakta trombosit yıkımının artması, purpuraların oluşması ile karakterize bir hastalıktır.
- Nedeni tam olarak bilinmesede, otoimmün olduğu düşünülmektedir.

- Tanı, öyküye, fiziksel ve laboratuvar bulgulara göre konulur.
- Laboratuvar testlerinde trombosit sayısı ve antitrombosit antikorların oranı düşük bulunur.
- Kanama zamanı ve pıhtılaşma süreleri uzamıştır.
- İTP'de kırmızı ve beyaz kan hücrelerinin miktarı normaldir.
- Lösemiden ayırt etmek için kemik iliği aspirasyonu yapılabilir.