

**T.C.**  
**ZONGULDAK BÜLENT ECEVİT ÜNİVERSİTESİ**  
**SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ**  
**ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI HEMŞİRELİĞİ ANABİLİM DALI**

**KOAGÜLASYON BOZUKLUĞU İLE TAKİP EDİLEN VE**  
**TEDAVİ EDİLEN 7- 12 YAŞ GRUBU OLGULARIN**  
**RETROSPEKTİF İNCELENMESİ**

**DUYGU YILMAZ ERENLER**

**YÜKSEK LİSANS TEZİ**

**TEZ DANIŞMANI**  
**PROF. DR. MELTEM KÜRTÜNCÜ**

**ZONGULDAK**

**2023**

**T.C.**  
**ZONGULDAK BÜLENT ECEVİT ÜNİVERSİTESİ**  
**SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ**  
**ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI HEMŞİRELİĞİ ANABİLİM DALI**

**KOAGÜLASYON BOZUKLUĞU İLE TAKİP EDİLEN VE**  
**TEDAVİ EDİLEN 7- 12 YAŞ GRUBU OLGULARIN**  
**RETROSPEKTİF İNCELENMESİ**

**DUYGU YILMAZ ERENLER**

**YÜKSEK LİSANS TEZİ**

**TEZ DANIŞMANI**  
**PROF. DR. MELTEM KÜRTÜNCÜ**

**ZONGULDAK**  
**2023**

## ÖNSÖZ

Çalışmamın her aşamasında bilgi ve birikimlerini eksik etmeyen, yapıcı tutumuyla motivasyonumu artıran ve sabır gösteren tez danışmanım Prof. Dr. Meltem KÜRTÜNCÜ'ye, bilgisini ve yardımlarını eksik etmeyen Öğretim Görevlisi Dr. Nurten ARSLAN'a eğitim hayatım boyunca maddi ve manevi desteklerini esirgemeyen babam Mevlüt YILMAZ'a, annem Hamide YILMAZ'a, ablam Dilek YILMAZ'a ve kardeşlerim Ayşe ve Fatma YILMAZ'a, varlığını her daim yanımda hissettiğim ve her koşulda beni destekleyen sevgili eşim Emre ERENLER'e, çalışmalar sırasında iletişim kurduğum arkadaşlarıma en içten duygularıyla teşekkür ediyorum.

Duygu YILMAZ ERENLER  
Temmuz, 2023, ZONGULDAK

## ÖZET

**Duygu YILMAZ ERENLER, Koagülasyon Bozukluğu İle Takip Edilen ve Tedavi Edilen 7- 12 Yaş Grubu Olguların Retrospektif İncelenmesi, Zonguldak Bülent Ecevit Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı, Yüksek Lisans Tezi, Zonguldak, 2023.**

Koagülasyon bozuklukları, çoğunlukla ölüme sebep olan, ömür devam ettiği sürece tedavi ihtiyacı oluşturan ve topluma etki eden önemli bir sağlık sorunu olmaktadır.

Koagülasyon bozuklukları içerisinde von Willebrand hastalığı, hemofili A ve hemofili B, %95-97'sini oluşturan çok fazla görülen kanama bozukluklarıdır.

Tanımlayıcı olarak araştırma İstanbul İl Sağlık Müdürlüğü'ne bağlı Prof. Dr.

Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi kurumunda 2017-2022 tarihleri arasında koagülasyon bozukluğu ön tanısı ile takip ve tedavi edilen 7-12 yaş arası 100 çocuk oluşturmuştur. Bu çalışmanın amacı koagülasyon bozukluğu ön tanısı ile Çocuk Hematoloji-Onkoloji poliklinik/klinik başvurusu yapan 7-12 yaş grubu olguların retrospektif incelenmesi ve verilerin değerlendirilmesidir. Çocuk Hematoloji-Onkoloji poliklinik/klinik başvurusu yapan ve koagülasyon bozukluğu ile hastanede yatan 7-12 yaş grubu çocukların %59'unun erkek, %55'inin acile başvurduğu ve %40'ının başvuru nedeninin purpura olduğu, %50'sinin 0 Rh+ kan grubu ve %32'sinin İdiyopatik trombositopenik purpura tanısı ile takip edildiği görülmektedir.

Çocukların ortalama hastanede yatış süresi  $7.38 \pm 3.612$  olup en az beş gün en fazla 34 gün hastanede yattıkları ve hastanede yatış süresince %58'inde deri altı kanaması olduğu belirlendi. Çocukların %91'inde ailelerinde akraba evliliğinin olmadığı, %72'sinin aile öyküsünde koagülasyon bozukluğu olduğu ve ebeveynlerin %28'inin 0 Rh (+) kan grubuna sahip olduğu görüldü. Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocuklarda hastalık tanısı, başvuru şikâyeti, kanama bulgusu ve kan grubu değerleri anlamlı olarak görülmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Koagülasyon Bozukluğu, Faktör, Faktör Eksikliği, Kanama, Hemofili, Trombosit

## ABSTRACT

**Duygu YILMAZ ERENLER, Retrospective Examination of 7-12 Age Group Cases Followed and Treated with Coagulation Disorder, Zonguldak Bülent Ecevit University, Institute of Health Sciences, Department of Child Health and Diseases Nursing, Master Thesis, Zonguldak, 2023.**

Coagulation disorders are an important health problem that mostly causes death, needs treatment as long as life continues and affects the society. Among the coagulation disorders, von Willebrand disease, hemophilia A and hemophilia B are very common bleeding disorders that make up 95-97%. As a descriptive study, 100 children between the ages of 7-12 who were followed up and treated with a prediagnosis of coagulation disorder in the Prof Dr Süleyman Yalçın City Hospital institution affiliated to the Istanbul Provincial Health Directorate between 2017-2022. The aim of this study is the retrospective examination and evaluation of the data of 7-12 age group cases who applied to the Pediatric Hematology-Oncology outpatient clinic/clinic with a preliminary diagnosis of coagulation disorder. Of the children aged 7-12 years who applied to the Pediatric Hematology-Oncology outpatient clinic/clinic and hospitalized with coagulation disorder, 59% were male, 55% applied to the emergency department, 40% had purpura, 50% had 0 Rh+ blood group and 32% were followed up with the diagnosis of idiopathic thrombocytopenic purpura. The mean hospital stay of the children was  $7.38 \pm 3,612$  and they were hospitalized for a minimum of five days and a maximum of 34 days, and it was determined that 58% of them had subcutaneous hemorrhage during the hospitalization. It was observed that 91% of the children did not have consanguineous marriage in their families, 72% had a family history of coagulation disorder and 28% of the parents had 0 Rh (+) blood group. Disease diagnosis, admission complaint, bleeding findings and blood group values are seen to be significant in 7-12 age group children admitted to the hospital with coagulation disorder.

**Keywords:** Coagulation Disorder, Factor, Factor Deficiency, Bleeding, Hemophilia, thrombocyte

## İÇİNDEKİLER

|                                                                       | <u>Sayfa</u> |
|-----------------------------------------------------------------------|--------------|
| TEZ ONAY VE KABUL.....                                                | iii          |
| ÖNSÖZ .....                                                           | iv           |
| ÖZET .....                                                            | v            |
| ABSTRACT.....                                                         | vi           |
| İÇİNDEKİLER .....                                                     | vii          |
| SİMGELER VE KISALTMALAR.....                                          | x            |
| ŞEKİL DİZİNİ .....                                                    | xi           |
| TABLO DİZİNİ .....                                                    | xii          |
| 1. GİRİŞ .....                                                        | 1            |
| 1.1. Araştırmanın Sınırlılıkları .....                                | 2            |
| 2. GENEL BİLGİLER .....                                               | 3            |
| 2.1. Hemostaz Mekanizması .....                                       | 4            |
| 2.1.1. Koagülasyon ve pıhtılaşma mekanizması.....                     | 5            |
| 2.2. Sık Görülen Koagülasyon Bozuklukları.....                        | 7            |
| 2.2.1. Hemofili.....                                                  | 7            |
| 2.2.2. von Willebrand Hastalığı.....                                  | 9            |
| 2.2.3. Nadir görülen kanama eksiklikleri.....                         | 11           |
| 2.2.4. Fibrinojen hastalıkları.....                                   | 11           |
| 2.2.5. Faktör II eksikliği.....                                       | 12           |
| 2.2.6. Faktör V eksikliği .....                                       | 12           |
| 2.2.7. Faktör X eksikliği .....                                       | 13           |
| 2.2.8. Faktör VII eksikliği.....                                      | 13           |
| 2.2.9. Faktör XI eksikliği.....                                       | 14           |
| 2.2.10. Faktör VIII eksikliği .....                                   | 14           |
| 2.3. Koagülasyon Bozukluğu Olan Hastaya Hemşirelik Yaklaşımları ..... | 15           |

|                                                                                                              |    |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| 2.3.1. Öykü.....                                                                                             | 16 |
| 2.3.2. Fizik muayene.....                                                                                    | 17 |
| 2.3.3. Laboratuvar bulguları .....                                                                           | 17 |
| 2.4. Koagülasyon Bozukluklarının Tanılanmasında Kullanılan Testler .....                                     | 18 |
| 2.4.1. Trombosit testleri (Periferik yayma ve trombosit sayımı).....                                         | 18 |
| 2.4.2. Kanama zamanı.....                                                                                    | 18 |
| 2.4.3. Moneküler genetik tanı .....                                                                          | 19 |
| 3. GEREÇ VE YÖNTEM .....                                                                                     | 20 |
| 3.1. Araştırmanın Tipi .....                                                                                 | 20 |
| 3.2. Araştırmanın Yeri ve Zamanı.....                                                                        | 20 |
| 3.3. Araştırmanın Evren ve Örneklemi.....                                                                    | 20 |
| 3.3.1. Dahil edilme kriterleri.....                                                                          | 21 |
| 3.3.2. Dışlanma kriterleri .....                                                                             | 21 |
| 3.4. Veri Toplama Araçları.....                                                                              | 21 |
| 3.4.1. Tanımlayıcı Bilgi Formu .....                                                                         | 21 |
| 3.5. Verilerin Toplanması.....                                                                               | 22 |
| 3.6. Verilerin İstatistiksel Analizi.....                                                                    | 22 |
| 4. BULGULAR .....                                                                                            | 23 |
| 5. TARTIŞMA .....                                                                                            | 32 |
| 6. SONUÇLAR VE ÖNERİLER .....                                                                                | 36 |
| 6.1. Sonuçlar.....                                                                                           | 36 |
| 6.2. Öneriler.....                                                                                           | 38 |
| 7. KAYNAKLAR .....                                                                                           | 39 |
| 8. EKLER.....                                                                                                | 46 |
| Ek 1. Genel Bilgi Formu .....                                                                                | 46 |
| Ek 2. Tez Konusunun Kabulü .....                                                                             | 47 |
| Ek 3. Zonguldak Bülent Ecevit Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik<br>Araştırmalar Etik Kurulu Kararı..... | 48 |

|                   |    |
|-------------------|----|
| 9. ÖZGEÇMİŞ ..... | 49 |
|-------------------|----|



## SİMGELER VE KISALTMALAR

|      |                                      |
|------|--------------------------------------|
| aPTT | Aktive Parsiyel Tromboplastin Zamanı |
| INR  | Protrombin Zamanı                    |
| İTP  | İmmün Trombositopenik Purpura        |
| İTP  | İmmün Trombositopenik Purpura        |
| PLT  | Trombosit                            |
| PT   | Protrombin Zamanı                    |
| SRP  | Lökosit Değeri                       |
| TT   | Trombin Pıhtılaşma Süresi            |
| vWf  | von Willebrand Faktörü               |
| vWH  | von Willebrand Hastalığı             |

## ŞEKİL DİZİNİ

| <b><u>Şekil</u></b>                     | <b><u>Sayfa</u></b> |
|-----------------------------------------|---------------------|
| 1. Hemostaz Mekanizması                 | 5                   |
| 2. Koagülasyon (Pıhtılaşma) Mekanizması | 7                   |



## TABLO DİZİNİ

| <b><u>Tablo</u></b>                                                                                                                                                      | <b><u>Sayfa</u></b> |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------|
| 1. Hemofilide görülen kanama bulguları.                                                                                                                                  | 8                   |
| 2. Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocuklara ilişkin değişkenlerin dağılımı.                                                                 | 23                  |
| 3. Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocuklara ilişkin sayısal değişkenlerin tanımlayıcı bulguları.                                            | 25                  |
| 4. Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocukların laboratuvar bulgularının tanımlayıcı bulguları.                                                | 25                  |
| 5. Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocukların kan grubu, hastalık tanısı, başvuru şikayeti ve kanama bulgularına ilişkin Ki-kare analizleri. | 26                  |
| 6. Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocuklarda hastalık tanısı ile başvuru şekli bulguları arasındaki ilişki.                                 | 27                  |
| 7. Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocuklarda hastalık tanısı ile başvuru şikayeti bulguları arasındaki ilişki.                              | 29                  |
| 8. Koagülasyon bozukluğu ile hastanede yatan 7-12 yaş grubu çocukların yaş, yatış süresi ve laboratuvar bulguları arasındaki ilişki.                                     | 31                  |

## 1. GİRİŞ

Koagülasyon bozuklukları, çoğunlukla ölüme sebep olan, yaşam boyu tedavi gerektiren ve sağlık bakım yükü yüksek önemli bir sağlık sorunu olarak karşımıza çıkmaktadır. Koagülasyon bozuklukları içerisinde von Willebrand Hastalığı, Hemofili A ve Hemofili B, %95-97'sini oluşturan çok fazla görülen kanama bozukluklarıdır. Yaygın olarak görülmesi mortalite ve morbiditesinin yüksek olması nedeniyle çocuklarda koagülasyon bozukluklarının erken tanınması oldukça önemlidir (1).

Koagülasyon bozukluğu ön tanı/tanısı almış çocuklarda koagülasyon bozukluğu tanısının konulabilmesi için ayrıntılı öykü, fizik muayene ve laboratuvar tetkiklerinin bilinmesi ve detaylı olarak incelenmesi gerekmektedir. Koagülasyon bozukluklarının çocuklarda önemli bir sağlık sorunu olarak karşımıza çıkmaktadır. Bu nedenle eşlik eden kanama bulgularının erken tanınması hastalığın erken teşhis edilmesi ve tedavisinde önemli yer tutar (1, 2).

Koagülasyon bozukluğu öntanı/ tanıli hastalarda en sık gözlenen bulgular; burun kanaması, deri altı kanamalar, postoperatif dönemde cerrahi uzamış kanama, ciltte kolay ekimoz gelişmesi, peteşi ve purpura ve diş eti kanaması olarak karşımıza çıkmaktadır. Özellikle çocukluk çağında ekstremitelerde morarma, burun kanaması ve diş eti kanaması normal sağlıklı bireylerde de sıklıkla görülebilen bulgular olduğundan bu nedenler ile sağlık kuruluşlarına başvuran ve koagülasyon testleri yapılan oldukça fazla olgu görülmektedir. Bu nedenle; hastalardaki kanama pıhtılaşma bozuklukları ve hastalıklarının ve olası risklerin belirlenmesi sayesinde koagülasyon bozuklukları hastalık tanılarının erken teşhisi açısından oldukça önemlidir (1, 2, 3).

Özellikle çocukluk çağında sık görülen kanama bulguları ile poliklinik ve acil servis ünitelerine başvuruların olması ve ameliyat öncesi dönemde koagülasyon testlerinin yapılması ile koagülasyon bozukluğu olan çocukların tanı konulma olasılığı oldukça yüksek görülmektedir (1, 2, 3).

Bu çalışmada; 2017-2022 tarihleri arasında araştırmanın yürütüldüğü kurumda Çocuk Hematoloji-Onkoloji polikliniğine başvuru yapan koagülasyon bozukluğu ön tanısı almış 7-12 yaş grubu çocukların retrospektif olarak incelenmesi amaçlandı. Bu amaç doğrultusunda ikincil amaç; çocukluk çağında sık görülen koagülasyon bozukluklarının belirlenmesi ve eşlik eden kanama bulgularının tanılanması olarak belirlendi.

### **1.1 Arařtırmanın Sınırlılıkları**

Bu arařtırmanın tek merkezli yrtlmesi, ocukluk aęı yař gruplarından 7-12 yař arasını kapsaması arařtırmanın sınırlılıklarını oluřturmaktadır. Bu nedenle bu arařtırmanın sonuları sadece bu yař grubu olgulara genellenebilir.



## 2. GENEL BİLGİLER

Koagülasyon bozuklukları, çoğunlukla ölüme sebep olan, yaşam boyu tedavi gerektiren ve sağlık bakım yükü yüksek olan önemli bir sağlık sorunu olarak karşımıza çıkmaktadır. Koagülasyon bozuklukları içerisinde en fazla görülen ve koagülasyon bozukluklarının %95-97'sini oluşturan hastalıklar olarak ilk üç sırada von Willebrand Hastalığı, Hemofili A ve Hemofili B olarak karşımıza çıkmaktadır (1).

Koagülasyon bozuklukları tanıları arasında Faktör VIII ve Faktör IX eksikliklerinin de var olduğu bilinmesine karşın çocuklarda von Willebrand hastalığı daha yaygın olarak görülmektedir. Hemofili A, hemofili B ve X kromozomu ile bağlantılı olarak kalıtılır. Faktör seviyeleri hemofili hastalarının hangi düzeyde olduğunu belirtir (1-5). Nadir görülen koagülasyon bozukluklarını ise; Faktör I, Faktör II, Faktör V, Faktör VI, Faktör X, Faktör XI ve Faktör XIII kalıtım eksiklikleri ile beraber kombine faktör eksiklikleri (faktör V + faktör VIII) ve K vitamini ile ilişkili olan faktör eksiklikleri içermektedir (5).

Koagülasyon bozukluğu hastalıklarının genel belirtisi kanama olup bu durum özellikle Hemofili olgularında yaygın olarak görülmekte ve kanama çoğunlukla yaşam boyu devam etmektedir. Kanamaların çoğu eklemlerde ya da vücut kaslarında oluşur. Şiddetli olan kanamalar ya takip altına alınır ya da acil müdahale gerektirebilir. Özellikle eklemlerin hasarlı durumda olmasını engellemek için ağır hemofili hastalığına sahip olguları olan çocuklar için belirlenen en önemli bakım olguları travmalardan korunma ve profilaksinin yapılması olarak bilinmektedir. Bu nedenle olgularda eklem yaralanmalarını engellemek için eklem kanamalarının devam ettiği durumlarda faktör VIII kullanımına başlanılmalıdır (6, 7).

Koagülasyon bozukluğu olan hastalıklarda sık görülen bulguların ve kanama diyatezinin erken tanınması, hastalıkların ayırt edilmesi ve gelişebilecek komplikasyonların bilinmesi hemşirelik bakımının bir parçası olarak karşımıza çıkmaktadır (5, 6, 7).

Günümüzde koagülasyon bozukluğu tedavisinde en yaygın komplikasyon olarak tedavi edilen faktör proteinine karşı inhibitörlerin oluşmasıdır. Koagülasyon bozukluğu olan çocukların yaklaşık olarak %30'unda faktör VIII birleşenlerine karşı, karşı bir inhibitör antikor oluşur. Bu durum faktör VIII ile var olan ve hastalık oluşmadan önlenebilecek tedaviyi güç hale getirmektedir (8).

Koagülasyon bozukluğunun diğer yaygın olan komplikasyonları arasında kas-iskelet sistemlerinde meydana gelen komplikasyonlar, akut eklem içerisinde yer alan kanamalar, kas içerisindeki kanamalar, kronikleşen eklem içerisindeki kanamalar, kronik sinovitler, kronik hemofilik artropati ve vücutta meydana gelen kırıklar yer almaktadır (7, 9).

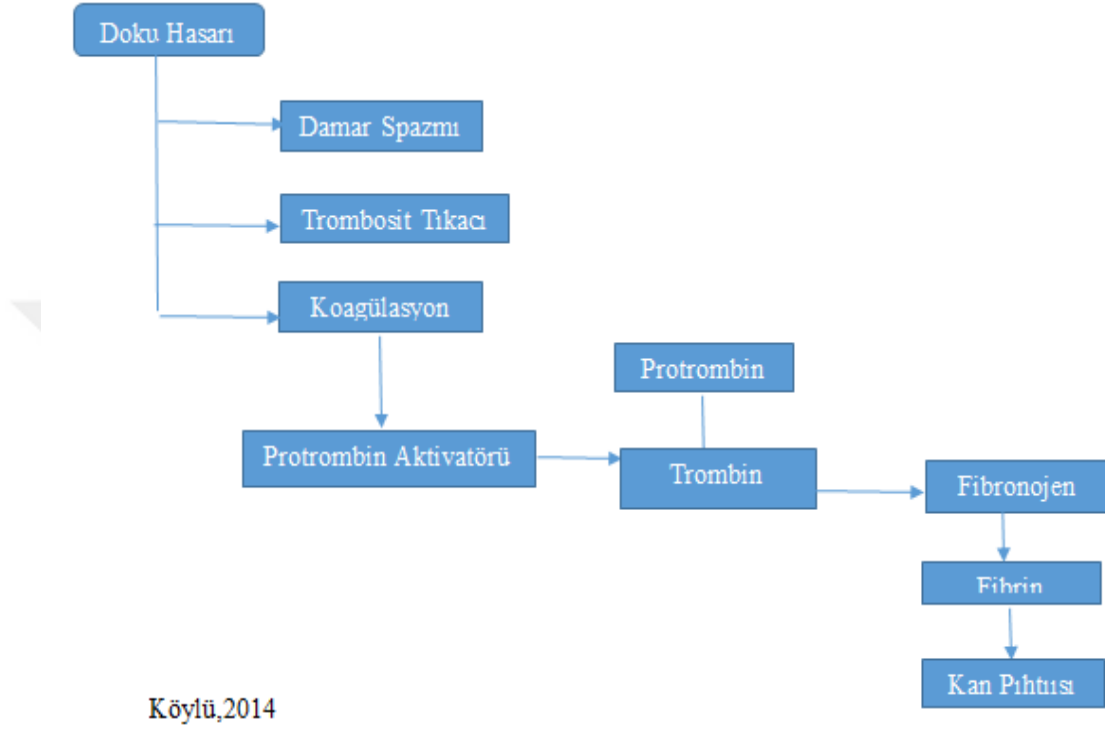
## **2.1. Hemostaz Mekanizması**

Hemostaz mekanizması vücut savunma mekanizması ile bağlantılı olan karmaşık bir mekanizmadır. Hemostaz; yapı ve işleyiş bakımından iki şekilde ele alınmakla birlikte, travma, cerrahi girişim, damarın yapısını bozan hastalıklar, endotoksinlerin etkisi ve kanın endotel altı bağ dokusu ile temas etmesi durumlarında başlatılır (1-5). Bu nedenlerin herhangi birinden dolayı hasar başlayan ve hasar yerlerinde trombosit tıkaçının oluştuğu olaya birincil hemostaz adı verilmektedir. Birincil hemostaz hasarı takip eden saniyeler içerisinde hızla gelişmektedir. Bu durum damarlarda meydana gelen kan kaybının durdurulması bakımından önem taşımaktadır. İkincil hemostazda ise plazma pıhtılaşma sistemi reaksiyonlarını kapsar ve fibrin ağı oluşmaya başladığı dönemdir. İkincil hemostazın tamamlanması sadece birkaç dakika alır (6, 7).

Oluşmuş olan fibrin lifleri birincil hemostaz tıkaçının oluşmasını artırarak ikincil hemostaz da daha büyük damarlarda kısa ve uzun vadede kan kaybının önlenmesini sağlar. Her iki hemostaz yapısı birbiri ile birlikte çalışmaktadır (2-5). Trombositlerin aktivasyonu ile plazmada pıhtılaşma hızlanmakta ve bunun sonucunda da ortaya çıkan trombinler trombosit aktivasyonuna neden olmaktadır. Arterlerde yüksek basıncın olması nedeniyle, damar hasarı olduğunda kan kaybının önlenmesi için sağlam bir hemostaz mekanizmasının çok hızlı ve hemen başlaması gerekmektedir. Sonuçta hemostatik sistem; kan damarları, trombositler, pıhtılaşma faktörleri, pıhtılaşma inhibitörleri ve fibrinoliz şeklinde beş önemli yapıdan oluşmaktadır (8, 9).

Hemostatik sistem damar yapısının bozulduğu olaylarda aktif olarak görev yapmaktadır. Fibrin ağı oluşturarak vücutta bulunan kan kayıplarını en aza indirilir. Hemostaz ise yaralı alanlarda fibrin oluşumuna katkı sağlayan bir durum olarak gösterilebilir. Bu durumun hızlı ve yara ve etrafında lokalize olması gerekmektedir.

Var olan bu sürecin belirli bir noktada durdurulması, sonrasında kan akışının istikrarlı hale dönmesi için oluşan fibrinin (pıhtının) parçalanmış hale gelmesi gerekmektedir. Trombositler, fibrin faktörleri, damar duvarı, fibrinolitik sistem ve antikoagülant proteinler var olan bu süreçte hemostatik sistemin ana bileşenlerini oluşturmaktadır (10, 11). Şekil 1’de (12) hemostaz mekanizması görülmektedir.



Şekil 1. Hemostaz mekanizması.

### 2.1.1. Koagülasyon ve pıhtılaşma mekanizması

Hemostatik sistem, damar bütünlüğünün bozulduğu durumlarda fibrin tıkaçları meydana getirerek kanın dışarı doğru akışını etkili bir şekilde engeller. Bu sayede kan kaybını önemli ölçüde azaltır. Trombositler, fibrin faktörleri, damar duvarı, fibrinolitik sistem ve antikoagülant proteinler var olan bu süreçte hemostatik sistemin ana birleşenleridir. Vasküler yaralanma bölgesindeki ilk tepki vücuttaki kan darlarındaki daralmadır (10, 12).

Vücuttaki kan damarlarının dağılmasından belirli süre sonra meydana gelen trombosit adezyonundan sonra trombosit toplanması takip eder. İkincil hemostaz olarak adlandırılan pıhtılaşma (fibrin) faktörlerinin meydana getirdiği sistemin aktif hale gelmesi ile katı bir pıhtı tıkaçı belirir ve kan akışı durdurulmuş olur. Pıhtılaşma

ve hemoztaz sistemleri hasar gördüğünde birçok trombotik ve hemorajik hastalıklar meydana gelmektedir (10, 11).

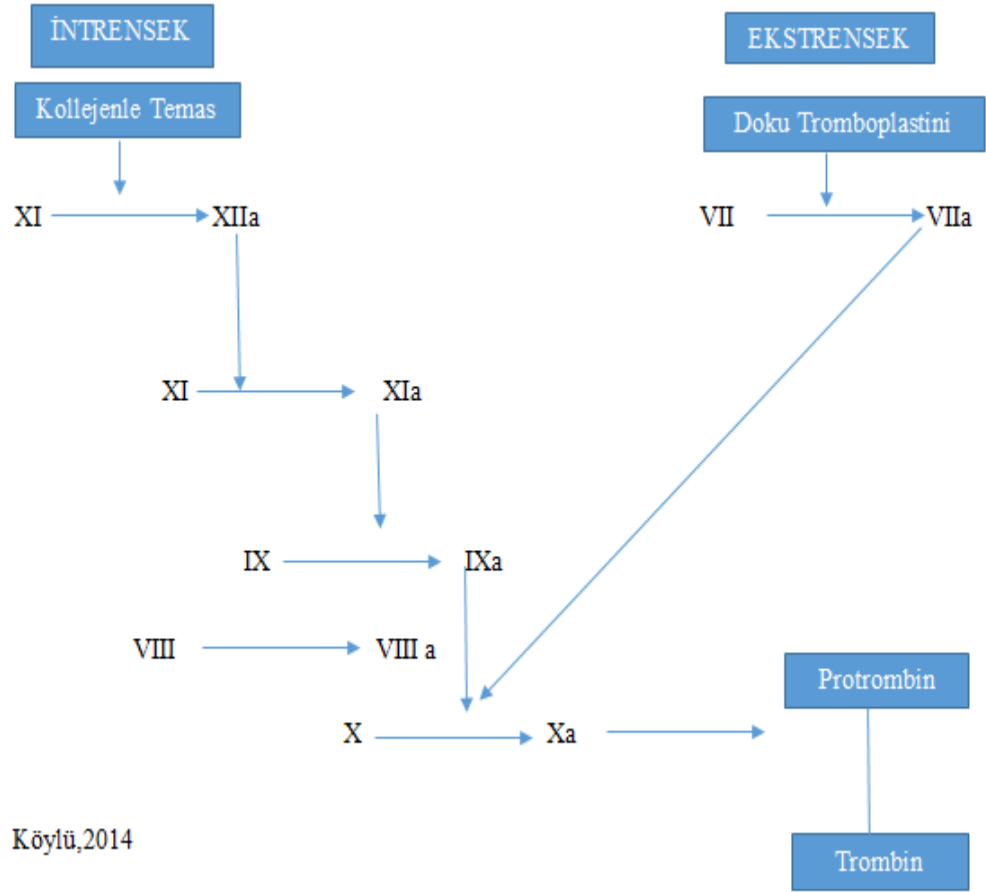
Hemostatik sistemin ana unsuru pıhtılaşma yani koagülasyondur. Hemostaz, kan damarlarının hasar aldığı alandaki kanı pıhtı haline getiren, pıhtının ölçütlerini ayarlayan ve engelleyen aktif bir süreç olarak belirtilir (7, 9, 12).

Koagülasyon yani pıhtılaşma üç aşamada gerçekleşir;

- Protrombin aktivatörünün oluşumu: Protrombin aktivatörü, hasar alan damarın ya da hasar meydana gelen kana yanıt olarak oluşmaktadır.
- Protrombinin trombine dönüşümü: Protrombinin aktivatörü, protrombin proteini trombine dönüşümünü aktif hale getirir. Aşırı kan kaybını önleyerek pıhtılaşma için trombin gereklidir.
- Fibrinojenin fibrine dönüşümü: Trombin, fibrinojeni fibrine dönüşümünü sağlayarak pıhtı meydana getiren bir enzim gibi hareket eder (12, 13).

Pıhtı olduğu zaman trombolitik sistem, var olan açıklığı garanti altına almak suretiyle pıhtıda bulunan pıhtıları parçalamada görevli “plazmin” enziminin meydana gelmesi ile çoğaltır. Her türlü olayda, doğrudan ve dolaylı olarak enzim inhibitörleri vasıtasıyla eşitlik oluşturularak kanama ve pıhtılaşma kontrol edilmiş olur (12, 14).

Aktivatör olan protrombin, Şekil 2’de (12) yer aldığı gibi iki şekilde oluşur. Damar duvarının yırtılmasıyla kendini gösteren kontakt aktivasyon yolu ve kanın kendisinde başlayan ikontakt aktivasyon yolu vardır. Pıhtılaşma etkenleri her iki yolakta da rol alırlar. Damar duvarının hasar almasından sonra pıhtılaşmaya başlama sürecinin iç ve dış yolları aynı anda aktif hale gelir. Bu etkenler aktif hale ulaştıklarında birbirine bağlı taşlar gibi birbirini etkileyen tepkimelere sebep olurlar (13). Şekil 2’de (12) Koagülasyon (pıhtılaşma) mekanizması verilmiştir.



Şekil 2. Koagülasyon (pıhtılaşma) mekanizması.

## 2.2. Sık Görülen Koagülasyon Bozuklukları

### 2.2.1. Hemofili

Koagülasyon bozukluğu içerisinde yer alan Hemofili hastalığı pıhtılaşma faktörlerinin eksikliği ile karakterize bir özellik göstermektedir. Kanama, vücutta meydana gelen ağrı gibi fiziksel değişimlerin yanında duygusal ve psikiyatrik farklılıklarda belirtilerini gösteren, X kromozomuna bağlı resesif geçişi olan kalıtsal koagülasyon bozuklukları arasında yer almaktadır (15, 16).

Hemofili hastalığı, X'e bağlı resesif bir özellik göstermektedir. Kalıtsal özellikli bir hastalık olmasına karşın aile öyküsü bulunmayan kişilerde de %30 oranında görülebilmektedir (17, 18). Hemofili hastalığında klinik skorun yüksekliği kanda var olan faktör düzeyine göredir ve bunlar şiddetli, orta şiddetli ve hafif şiddetli olarak sınıflandırılmaktadır (18).

Hemofili A hastalığının pediatrik erkeklerde 5 bin ila 10 bin doğumda bir defa görülürken hemofili B ile karşılaştırıldığında ise görülme sıklığının 5-6 katı olduğu görülmektedir. Bu hastalık ırklar arasında ve coğrafyalarda farklılık göstermemekle birlikte yaş arttıkça koagülasyon bozukluğu tanısı sayısının arttığı bilinmektedir. Ağır bir hemofili hastalığında hastalık ağırlaştıkça tanı konulan yaş ile birlikte azalma göstermektedir (19, 20).

Ekimozların meydana gelmesi, eklem içi kanmalarının artması kanama varlığının zamana yayılması hemofilinin varlığının göstergesi olabilmektedir. Hemofilinin en belirgin özelliği kas içine ve eklemlerde yer alan boşluklara olan kanmaların varlığıdır. Hemofili hastalığının bir kısmı sünnetten bir süre sonra durmayan kanamalar sebebiyle tanı konmaktadır (21, 22)

**Tablo 1.** Hemofilide görülen kanama bulguları.

| <b>KANAMA BULGULARI</b>                  |               |                                     |               |
|------------------------------------------|---------------|-------------------------------------|---------------|
| <b>Ciddi kanamalar</b>                   | <b>Sıklık</b> | <b>Yaşamı Tehdit eden kanamalar</b> | <b>Sıklık</b> |
| <b>Hemartroz (eklem içine kanama)</b>    | %70-80        | Merkezi sinir sistemi               | < %5          |
| <b>Diz (eklemlerdeki kanama)</b>         | %45           | Sindirim sistemi                    | < %5          |
| <b>Dirsek (eklemlerdeki kanama)</b>      | %30           | Boyun/boğaz                         | < %5          |
| <b>Ayak bileği (eklemlerdeki kanama)</b> | %15           | Ciddi travma                        | < %5          |
| <b>Kas/yumuşak doku</b>                  | %10-20        |                                     |               |
| <b>Diğer kanamalar</b>                   | %5-10         |                                     |               |

Tablo 1’de (22) de görüldüğü üzere Hemofili hastalığında en çok bilinen eklem kanamaları dirsek ve diz eklemlerinde olduğu görülmektedir. Eklemlerde bulunan boşluklara olan kanamalar enfeksiyonlara sebep olmaktadır. Bunun sonucunda eklem boşlukları zamanla hareket alanını daraltarak işlevini yitirme noktasına gelir. Yapılan çalışmalar ile de bu durumun (eklem hasarlarının) ortaya çıktığı gözlenmiştir (21-23).

Yumuşak dokuda meydana gelen hematomlar da Hemofili A hastalarında sık sık görülen kanama durumlarıdır. Bilinen bir travma sonucunda veya travma olmadığı durumlarda deri altında bulunan bağ dokuları ya da kaslarda kanamalar

oluşabilmektedir. Hematomlar meydana geldikten sonra stabil hale getirilebilir ve zaman geçtikçe yok edilebilir. Bununla yanı sıra orta ve şiddetli derecelerde hastalanan hastalarda uygun bir şekilde tedavi edilemediği durumlarda hematomun kademeli olarak büyüme ve her yöne dağılımı söz konusu olmaktadır (17, 18).

Bazı hematomlar iliopsoas adı verilen kaslardan başlayıp diyaframdan sonra göğüs bölgesine ve oradan da nadiren de olsa boyunda bulunan yumuşak dokulara yayılarak hava yolunu olumsuz yönde etkileyebilir. Karın bölgesinin arka tarafında yer alan hematomların üreteral tıkanıklığa sebep olarak böbreklerin işlevini tehlikeli hale getirme olasılığı çok yüksektir (17, 19). Bunların dışındaki hematomlar bölgesel olarak yayılır ve bir birine yakın olan organları, kan damarlarını ve özellikle bacakta bulunan sinirleri sıkıştırdığı bilinmektedir (17, 19).

Karın bölgesindeki hematomun sıklıkla görülen ölümcül bir yan etkisi, organlara anormal açılması ve kolona dren olmasıdır. Deri altı hematomları kasların içerisine girebilir. Faringeal ve retrofaringeal hematomlar çoğalabilir. Büyüme ile birlikte hava yolunu tıkayarak bazı durumlarda soğuk algınlığını etkin hale getirebilir. Hava yolu içerisinde ve çevresinde bulunan kanama, Faktör VIII'in acil bir şekilde uygulanmasını zorunlu hale getiren potansiyel olarak hastanın ölmesine sebep olan bir olaydır (17, 20-22).

Kanamaların en çok görüldüğü bölgeler dizden ayak bileğine kadar olan bölge ile kolun ön bölümüdür. Tekrar tekrar meydana gelen hematomlar çoğunlukla kas hareketlerinin belirli yönde kısıtlanmasına, sinir felçlerine ve kasların normal büyüklüğünden daha küçük halde olmasına neden olabilirler. Dudak, dil ve yanak dokularını birbirine bağlayan dokuda meydana gelen kanama çoğunlukla küçük çocuklarda görülmektedir. Bu durumun temel sebebi yaşanan travmalardır. (17-24).

### **2.2.2. von Willebrand Hastalığı**

1924 yılında Aland bölgesinde bulunan adalarda beş yaşında olan kız çocukta von Willebrand Hastalığı (vWh) görülmüş ve tanımlanmıştır. 1926 yılında "kalıtsal psödohemofili" olarak literatüre kaydedilmiştir. vWh; von Willebrand faktörünün (vWf) eksikliği veya fonksiyon bozukluklarına bağlı olarak görülen otozomal geçişli bir kalıtsal kanama hastalığıdır. vWf kanama ve pıhtılaşmada önemli bir yeri olan

trombositlerin endotel altı dokuya adezyonunun ve trombus oluřturmasını saęlayan, ayrıca faktör VIII için taşıyıcı görevi yapan önemli bir proteindir (25, 26).

vWh, endotel ve megakaryosit hücrelerinde sentezlenerek meydana gelir. Endotel adı verilen hücrelerinin sitoplazmasındaki trombositlerin ve Weibel-Palade hücrelerinin alfa parçacıklarında depo edilen büyük bir multimerik glikoprotein olduęu bilinmektedir. vWh bir uyarıcıyla depolandığı yerden kanda varolan plazmaya bırakıldığında yine plazmada yer alan metaloproteaz adı verilen ADAMTS13 “kanın pıhtılaşmasında rol oynayan büyük bir protein” aracılığıyla daha küçük parçacıklara ayrılır. Böylelikle yüksek ağırlığa sahip moleküller daha küçük parçacıklara dönüşür ve molekülün normal şartlar altında çalışması mümkün hale gelir (25, 27, 28).

vWh hemostazın gerçekleşmesinde büyük bir role sahiptir. Birincil hemostazdaki en önemli rolü trombositlerin özellikle atardamar çeperine yakın bölgede kollajene bağlanmasını saęlar. Bunun yanı sıra trombositlerin biraraya toplanmasında önemli rol oynar. İkincil hemostazda, Faktör VII plazma taşınmasında protein taşıyıcısı olarak davranarak faktör VII'yi erken protein parçalanmalarının önüne geçmiř olur (14, 24, 25).

vWh'nda yara yerinde trombus oluşmadığı için, deride ve mukozal yüzeylerde küçük travmalar ile birlikte kanamalar gelişebilmektedir. vWh'nda klinik ve laboratuvar bulguları vWf molekülündeki bozukluęın tipine göre deęişkenlik gösterdiği için genetik geçiři birbirinden farklılık gösteren çok sayıda tipleri görölmektedir. Bu farklı tiplerinin ayırt edilmesi, hastalığın iyi tanılanması, genetik danışmanlığın yapılması ve tedavi gereksinimlerinin belirlenmesi hastalığın yönetimi ve seyri açısından önem kazanmaktadır (25, 26).

vWh'nda klinik bulgular tipik olarak sıklıkla görölen hafif veya orta řiddetli deri ve mukoza kanamalarıdır. Sık görölen semptomlar arasında deride kolay ekimoz oluşması, burun kanaması, diř eti kanaması, menoraji, yüzeysel kesilerden sonra uzun süren kanamalar ve GIS kanamaları olarak karřımıza çıkmaktadır. Kanamanın řiddeti vWf'nin düzeyine ve fonksiyon bozukluęu olup olmadığına göre farklılık gösterir (14, 22-25). vWf düzeyi çok düşük veya fonksiyonlarında ciddi bozukluk olan hastalarda kanama semptomları daha ciddi olup erken çocukluk çağında başlamaktadır. Hastalığın çocukluk çağında en sık görölen ve hastalığın tanılanmasını da saęlayan bulgusu burun kanamasıdır. Burun kanaması ile sık hastaneye bařvuran hastaların mutlaka kanama hastalıkları açısından taranması gerekmektedir (25-27)

### 2.2.3. Nadir görülen kanama eksiklikleri

Koagülasyon bozuklukları içerisinde yer alan kanama sorunları; Faktör I, Faktör II, Faktör V, Faktör VI, Faktör X, Faktör XI Ve Faktör XIII'ün kalıtım ve fonksiyon bakımından eksikliklerden oluşmaktadır. Nadir kanama bozuklukları, koagülasyon bozukluklarının hemen hemen %3 ila %5'inden oluşmaktadır (28).

Kanama bozukluklarında farklılıklar olan bu bozukluklar genel olarak bebeklik ve 6-12 yaş dönemlerinde kendisini gösterirken diğer kanama bozuklukları yaşamın ilerleyen evrelerinde ortaya çıkmaktadır (29).

### 2.2.4. Fibrinojen hastalıkları

İnsan kanında bulunan koagülasyon faktörlerinden biri olan fibrinojendir. Fibrinojenin kandaki normal aralığı 200-450 mg/Dl konsantrasyonları olarak verilir. Afibrinojenemi ve hipofibrinojenemi olarak bilinen kalıtsal fibrinojen eksikliği durumları ve işlevsel anormallikler Dünya Hemofili Federasyonu tarafından (2011) yapılan araştırmada nadir görülen kanama bozuklukları arasında %7 oranlarında görülmektedir (28, 29).

Hipofibrinojenemi ve afibrinojeneminin genetik anormallikleri fibrinojen sentezinde azalmalara neden olan heterozigot eksiklik veya homozigot eksiklik şeklinde kendini gösterebilmektedir (30).

Ekimoz, hemartroz, mukozal kanama, menoraji ve postoperatif kanama hipofibrinojeneminin klinik bulguları içerisinde yer alabilir. Fibrinojen aktivitesi 100 mg/dL'nin üzerinde olan olgular kanama belirtileri göstermezken, fibrinojen aktivitesi 70 mg/dL'nin üzerinde bulunan olgularda normal gelişen kanamalardan korunmaktadır (29, 30).

Afibrinojenemi değişen ağırlık derecesine göre kanama eğilimi gösterir. Klinik bulgular aynı genotipe sahip iki farklı hastada bile farklılık gösterebilir bu nedenle fibrinojen değerlerine göre değerlendirme yapılması gerekmektedir. Bu hastalarda uzun süre herhangi bir problem olmayabileceği gibi, kendiliğinden gelişen ve hayatı tehdit eden kanamalar da görülebilir (30, 31).

Afibrinojenemi olgularının büyük çoğunluğu (%85) yenidoğan döneminde durmayan göbek kanaması ile kendini göstermektedir. Bu nedenle tanılama genel

olarak yenidoğan döneminde konulmaktadır. En sık rastlanan diğer kanama bulguları ise; ağız, burun ve gastrointestinal mukozalar gibi mukozalarda kanama ve hematoma bulguları olarak görülmektedir. Hemofili kadar görülmesi de kas-iskelet sistemi kanamaları da görülebilmektedir. Ancak en ciddi kanama bulgusu nadir görülmekle birlikte merkezi sinir sisteminde meydana gelen kanamalardır (30-32).

Hipofibrinojenemili olgular ise genellikle asemptomatik olmakla birlikte semptom görülen durumlar genellikle invazif girişimi takiben gelişebilir. Hatta bazı olgularda farklı bir kanama bozukluğu eşlik edebilir (29-32). Semptom veren olgular afibrinojenemiye benzer özellik gösterse de bu semptomlar daha hafif seyirlidir. Bazı hipofibrinojenemili olgularında fibrinojenin bozulmuş salınımı ve hepatositlerdeki birikimi sonucu kronik karaciğer hastalığı gelişebilir. Bu nedenle bu olguların hepatolojik organ takiplerinin de yapılması önem kazanmaktadır (29-31).

#### **2.2.5. Faktör II eksikliği**

Faktör II, yaklaşık olarak 100 µg/mL'lik bir plazma konsantrasyonuna sahiptir. K vitamini ile ilişkili glikoprotein olarak bilinmektedir. Hemostatik Faktör II seviyesi yaklaşık olarak %20-40 oranlarında nadir olarak görülen kanama bozuklukları arasındadır (30, 33).

Konjenital fibrinojen anormalliklerine benzeyen şekillerde, Faktör II'deki kusurlar hipoprotrombinemi, tip 1 bozukluklar, disotrombinemi, tip 2 bozuklukları olarak karşımıza çıkmaktadır (33). İşlevsel protein seviyesi ile klinik görünüm arasında yakın ilişki söz konusu olmakla birlikte heterozigot özellik gösteren olgular çoğu zaman asemptomatik seyir göstermektedirler. Homozigot olgularda ise kanamalar, kolaylıkla morarma ve mukozada meydana gelen kanamadan güçlü şekilde posttravmatik kanamaya kadar değişiklik gösterebilir (30, 33).

#### **2.2.6. Faktör V eksikliği**

Otozomal kalıtım gösteren ve milyonda bir oranında görülen Faktör V eksikliği Owren tarafından 1947 yılında parahemofili olarak tanımlanmıştır (28,34). Çoğunlukla sadece “birleşik heterozigot ve homozigot” durumlarında kanama semptomları göstermektedir (35).

Kanama düzeyinin Faktör V aktivitesi ile bağı belirli sınırlardadır. Mukokutanöz ve hematoma kanamalar olarak çok yaygın şekilde kendini gösteren belirtileri vardır. Nadir görülen kanamalar ise hemartroz, gastrointestinal kanama ve merkezi sinir sistemi kanamaları olarak görülmektedir. Faktör V eksikliğinin tanısı konulmadan evvel diffüz intravasküler koagülopati, karaciğer rahatsızlığı bir Faktör V inhibitörü ile birleşik faktör V, faktör VIII yokluğu olmamalıdır. Faktör V kaynağı olduğu bilinen taze donmuş kan plazmaları ile klinik kanamalar kontrol altına alınabilirler (36).

#### **2.2.7. Faktör X eksikliği**

Faktör X eksikliği, yaklaşık olarak milyonda bir görüldüğü düşünülen nadir otozomal bir hastalık olarak bilinmektedir (37). Faktör X'e bağlı olan K vitamini karaciğer tarafından üretilir ve pıhtılaşma mekanizmasında etkin rol oynar. Faktör X eksiklikleri hem antijenik özellikler hem de işlevsel aktivitenin orantılı şekilde azaldığı tip 1 ile antijen düzeylerin normal değerlere yakın olduğu durumlarda fonksiyonel aktivitenin azaldığı türü olan tip 2 olarak sınıflandırmak mümkün olmaktadır (37, 38).

En sık görülen kanamalar; mukokutanöz kanama ve travma sonrası kanamalar olmakla birlikte fonksiyonel seviyeleri %1'in altında bulunan bireylerde hemartroz ve intrakraniyal kanamalar görülmektedir. Faktör X antijen seviyesi, Faktör X fonksiyonel testi ve immünolojik testler ile belirlenerek tanı doğrulanır. Faktör X düzeyleri doğumda azdır ve yaklaşık olarak bebek 6 aylık olduğunda yetişkin düzeyine ulaşmaktadır. Faktör II, faktör V, faktör VII, faktör IX, düzeyleri az olan karaciğer hastalığı bulunan bireylerde faktör X seviyeleri az olabilmektedir (34).

#### **2.2.8. Faktör VII eksikliği**

Tüm dünyada bulunan insanlar arasında Faktör VII eksikliği tahmini olarak 1/500000 oranında bir insidansı vardır (34, 39). Otozomal resesif bir kalıtıma sahip olan bu olgularda kanama odaklı hassasiyet çoğunlukla değişkenlik gösterebilir. Faktör seviyeleri %1'in altında olan hastalarda, normal hemofili hastalarına oranla hemartroz ve hasar meydana getiren artropati ile birlikte çok şiddetli kanama odakları gelişebilir. Faktör VII eksikliği bulunan yenidoğan bebekler, doğum esnasında beyin

içinde travmalara bağlı olarak kanama açısından çok fazla risk altında olduğu bilinmektedir (36, 38).

Faktör VII azlığı bulunan olgular, TT ve normal aPTT ile uzamış PT değerleri kanda bakılarak tanı konulmaktadır. Faktör VII, K vitamini ile bağlantılıdır. K vitamini verilmesinin kalıtım bozuklukların tedavisinde olumlu bir katkısı olmamakla birlikte kanama bulgularının azaltılmasında katkısı görülmektedir. Faktör VII'nin plazma ömrü yaklaşık olarak 3-6 saat olduğundan damara uygulanan tedavileri normal kanamaların durdurulması için yeterli düzeyde olmayabilir (36-38).

#### **2.2.9. Faktör XI eksikliği**

Faktör XI az olması çoğunlukla otozomal çekinik gendeki bir hastalıktır. Faktör XI azlığında aPTT uzamış olur ve PT normal kalır. Tanıyı koymak adına Faktör XI pıhtılaştırıcı aktivitesi için özel bir test gerekmektedir. Faktör XI azlığı hemofili olarak bilinse de, kanama yönelimi fazlaca değişken olan ve kanamalar çoğu durumda her ameliyat işlemi olduğunda yada yaralanmaya bağlı olarak gözlenebilir. Hemartroz ve beraberinde artropati görünmemesi için burun kanaması, yumuşak dokuların kanamsı ve diş operasyonları sonrası kanama gözlenebilir. Bu nedenden dolayı kadınlarda aşırı adet kanaması görünebilir (36).

Kanama olasılığı bilinen faktör XI azlığı bulunan olgularda, antifibrinolitik ajanlardan olan aminokaproik asit ve traneksamik asitler küçük operasyonlardan sonra hemostat için kullanılır (38). Ciddi faktör XI eksikliği olan hastalarda faktör XI karşılık inhibitör oluşumu bildirilmiştir (39).

#### **2.2.10. Faktör VIII eksikliği**

Faktör XIII pıhtı bileşenleri ile pıhtı faktörlerinden çapraz bağlanma durumlarından sorumludur. Bu sebeple faktör XIII azlığı, geç olan kanamalar ile bağdaştırılır (40). En tipik özelliği travmalar sonrasında ekimoz ve hematomların meydana gelmesi olarak bilinmektedir. Faktör XIII eksikliğini gösteren diğer belirtiler şunlardır; yeni doğan bebeklerde gecikmiş göbek kordonu ayrılması “3 ila 4 haftadan fazla olan bebekler”, intrakraniyal kanama, zayıf yara iyileşmesi ve gecikmiş göbek kordonu kanaması belirtiler arasında yer almaktadır (34-38).

Klinik deęerlendirmesi, kanma sreci, APTT, PT ve TT ile birlikte olabilecek dzeydeki kanama durdurucu testleri ile sonulanır. Tarama testi deęerleri normal sınırlarda fakat koaglasyon bozukluęunun klinik belirtileri olan olgularda doęru olmayan teęhişler koymamak iin faktr XIII testi uygulanmalıdır (36, 41). Gncel olarak, plazmadan meydana getirilen ısıl iřlem grmş liyofilize bir Faktr XIII konsantresi kullanılmaktadır (40-42). Gerekli durumlarda kilogram bařına 5-10 mL taze donmuř plazma ya da kriyopresipitat intravenz yolla verilebilir. Kriyopresipitatın bir torbası 75 birim Faktr XIII iermektedir (36).

### **2.3. Koaglasyon Bozukluęu Olan Hastaya Hemřirelik Yaklařımları**

Kendini geliřtiren ve iyi bir eęitim alan hemřireler toplum ierisinde bulunan kaynakları ve kendilerinde bulunan yetenekleri doęru bir řekilde kullanarak koaglasyon bozukluęu olan ocuk hastaya ve ebeveynlerine profesyonel bir tedavi ve bakım imkanı sunmaktadırlar. Hemřireler danıřmanlık rollerini kullanarak ocuk hastaya ve ailesine ihtiya duyduęu kaynaklara eriřmede yol gsterici olabilirler. Eęitici roln kullanarak ocuk hastaya ve ebeveynine eęitim verebilir. Bakım verici roln ortaya ıkararak bakım verebilir ve gerekli durumlarda dięer saęlık alıřanları ile iletiřim halinde bulunarak (koordinasyon saęlama rol) daha etkin tedavi ve bakım verebilirler (43-45).

Bunların yanı sıra arařtırmacı rol ile tedavi ve bakım konularında arařtırma yapabilirler. Hemřire, koaglasyon bozukluęu olan ocuk hastanın yařam kalitesinin artmasını saęlamak iin ebeveynlere; kanamaların nasıl ve ne olduęu, hastalıęın belirtileri, tipi, derecesi ve meydana gelecek istenmeyen durumlar ile bunların oluřunu engellemek iin atılacak adımlar hakkında bilgi verebilir. Bunun yanı sıra, fiziksel kanamaların meydana gelmesinde yapılacak tedavi ve bakım sreleri gibi konularda kapsamlı bir eęitim vermesi gereklidir (43, 44).

Koaglasyon bozukluęu hastalıklarından biri olan hemofililerde meydana gelen kanamaların %75'inin eklem ierisine olduęu bildirilmektedir. Kanamalar sonrası meydana gelen aęrıların kontrol ve nlenmesi iin planlamalar yapılmalıdır. Bunun sonucunda erken dnemde ve uygun giriřimlerle kanama ve sonrasında gelebilecek aęrının ynetimi saęlanmış olmaktadır (45).

Çocukluk çağı dönemindeki hastalarda travmalar sonrasında kanamalar meydana gelebilmektedir. Bu nedenden kanama belirtileri ile acil servis veya polikliniğe başvuran hasta çocuklarda koagülasyon bozukluğu tanısı açısından değerlendirmek için fiziksel muayene ve öykü önem taşımaktadır (2). Bu bulgulara ek olarak çocuklarda ekimoz, burun kanaması, morarma şikayet ve belirtileri görülebilir. Hemşire bu bulguları olan çocuk hastada kanama bozukluğu açısından dikkatli anamnez alarak hastalığın erken teşhisini sağlayabilir. koagülasyon bozukluğu olan çocuklar sıklıkla kanama bulguları ile hastanelere başvurmaktadırlar. Bu nedenle bu hastalar dikkatli bir şekilde ele alınmaları gerekmektedir. Bu amaçla hemşire öykü, fizik muayene ve laboratuvar bulgularının yönetiminde aktif bir role sahiptir (2, 46).

### 2.3.1. Öykü

Koagülasyon bozukluğu olan çocuk hastalarda kanama belirtileri sıklıkla görülmekle birlikte doğru bir anamnez ve değerlendirme ile hastalığın hangi tür kanama olduğu hakkında bilgi sahibi olunabilmektedir. Öykü alındığında özellikle hasta çocuğun yaşı, cinsiyeti, akrabalık öyküsü, aile öyküsü ve kanamanın görüldüğü yer ve süresi ile travma öyküsü mutlaka ele alınmalıdır (2, 45).

Erken dönemde ele alınan bilgilerle çocuk hastaların yaşayabileceği potansiyel zararlar önlenerek normal veya normale yakın bir yaşam sürmesi sağlanabilir (46).

Olguların çoğunda kanama fenotipi az olan kanamadan şiddetli kanamaya kadar değişiklik göstermektedir. Aynı aile ebeveynlerinde dahi farklı kanama durumları görülebilmektedir. Klinik bulgular arasında en önemlileri bulgular; kolay morarma, sık sık meydana gelen burun kanamaları, menoraji, batında meydana gelen kanamalar, diş çekimi sırasında ve sonrasında meydana gelen kanamalar ve özellikle mukozayı da içerisine alan ameliyat sonrası uzun ve şiddetli olan kanamalar olarak görülmektedir (25, 33).

Bu nedenle hemşire kanama belirti ve bulgularının tanılanması ve ayırt edilebilmesi için detaylı bir anamnez almalı ve semptom yönetimini sağlamalıdır (2, 25, 33).

### 2.3.2. Fizik muayene

Vital bulguların bakılması fizik muayenenin ilk aşaması olup riskli durumların ortadan kalkmasında yardımcı bir unsurdur. Kanaması olan çocuklarda genel görünüm ve cilt değerlendirilmesi yapılır ve kanamaya bağlı ortaya çıkan durumlar koagülasyon yönünden ele alınarak gerekli önlemler alınır. Acil kanamalarda çocuklardaki taşikardi, tansiyon ve kanama durumu gibi önemli hususlar değerlendirilerek gerekli kan ürünü replasmanı yapılmaktadır (2, 25).

Trombosit hastalıkları, deri ve mukoza kanaması olan çocuklarda ilk akla gelen durum olarak değerlendirilebilir. Peteşi, purpura ve kanamalar trombosit hastalıklarında sıklıkla meydana geldiği için olgular mutlaka fizik muayene yapılarak detaylı incelenmektedir. Purpuraların varlığı ilk olarak idiyopatik trombositopenik purpurayı akla getirmeli hemşire yönetimini sağlamalıdır (25, 46).

### 2.3.3. Laboratuvar bulguları

Koagülasyon bozukluğu belirtisi olan bütün hastaların sabah aç bir şekilde koagülasyon testleri yapılmalıdır. Kanama bozukluğu belirtilerini gösteren olgular için ilk aşamada tam kan sayıları, PT, APT ve periferik yayma gibi laboratuvar sonuçları istenir. Hemşire yapılan testlerin referans aralığını ve normalden sapmaları takip etmeli, kayıt altına almalı ve hekim ile işbirliği içerisinde olmalıdır. Normalden sapma durumlarında hastada gelişebilecek düşme, travma ve kanama riski gibi olası hemşirelik tanılarının yönetimini sağlamalıdır (24).

Koagülasyon bozukluğu hastalıklarının seviyesini hastaların kan grupları da belirleyebileceğinden hastalarda mutlaka kan grubu çalışılmalı ve kayıt altına alınmalıdır. Hemşire özellikle 0 RH+ kan grubuna sahip hastalarda vWh olabileceğini akla getirmeli ve hastalığın yönetimini sağlayabilmelidir (27, 33).

Bu veriler dikkate alınarak testlerden elde edilen sonuçlar değerlendirilmeli ve kesin tanı konulmadan önce iki günde testler tekrarlanmalıdır. Hemşire koagülasyon bozukluğu olan hastalıkların spesifik tanılama yöntemleri, fizik muayene bulguları ve klinik belirti ve bulgularının yönetimini sağlayarak mutlaka kayıt altına almalıdır. Özellikle hemşire hasta ve yakınına semptom yönetimi ve risk yönetimi konusunda

bilgilendirmeli ve eğitici ve koruyucu rolünü aktif bir şekilde kullanmalıdır (26, 46, 47).

## **2.4. Koagülasyon Bozukluklarının Tanılanmasında Kullanılan Testler**

### **2.4.1. Trombosit testleri (Periferik yayma ve trombosit sayımı)**

Trombosit değerleri tam kan sayımlarında 150X10<sup>9</sup>L'den düşükse trombositopeni olarak düşünülür. Alt değerde olan trombosit sayısı gözlenlendiğinde periferik yayılma (PI) ile doğru orantılı olmalıdır. Periferik yayılma parmak ucundan alınan taze kandan ve antikoagülan kullanılmamış bir şekilde yapılması gerekir. Trombosit hücre topluluğunun olması veya yok olması ile birlikte trombosit hücrelerinin şekil ve olması gereken yapısı gözden geçirilmelidir. Tam kan sayımı ölçütlerinde trombositopeni varsa bununla birlikte periferik yaymada trombosit hücreleri görülüyorsa, psödotrombositopeni olabileceği akla gelmelidir. Sarı kapaklı kan tüpene alınan kanda gerçek olmayan trombositopeni görülebilir. Bu nedenle normal sınırlarda trombosit düzeyi, bir tam kan örneği sitrat ya da heparin kan tüpüne örnek alındığında ölçümlenmelidir. Hemşire numune alırken bu farklılıkları bilerek uygun koşullar altında ve uygun numuna kabına test numunesini almalıdır (47-49).

### **2.4.2. Kanama zamanı**

40 mmHg'lik ön kol derisindeki kan basıncı sabit tutularak standart 2-5 mm'lik bir kesi açılıp 2-9 dakika arasında test numunesi alınmalıdır. Alınan numunelerde trombosit ve trombosit hücreleri arasındaki düzey ölçmektedir. Kanama zamanı, trombosit sayısını ve işlevini değerlendirmek için kullanılmaktadır. İnvaziv bir girişim olması, birden fazla faktörler birlikte olması ve yenilenebilirliğinin az olması sebebiyle son zamanlarda cihaz yardımıyla ile birlikte kanama zamanının belirginlik göstermesi çok daha yaygın kullanılmaktadır (49).

### **2.4.3. Moneküler genetik tanı**

Kalıtsal olan bazı trombositopenilerde ve trombosit fonksiyon bozukluklarında kesin sonuç almak amacıyla moleküler ve genetik testlere başvurulabilir (49).



### **3. GEREÇ VE YÖNTEM**

Bu araştırma koagülasyon bozukluğu nedeni ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocukların retrospektif olarak incelendiği tanımlayıcı bir araştırmadır.

#### **3.1. Araştırmanın Tipi**

Araştırma retrospektif tanımlayıcı tipte bir araştırmadır.

#### **3.2. Araştırmanın Yeri ve Zamanı**

Araştırma İstanbul İl Sağlık Müdürlüğü'ne bağlı Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi kurumunda; 01 Aralık 2022-31 Ocak 2023 tarihleri arasında gerçekleştirildi.

#### **3.3. Araştırmanın Evren ve Örneklemi**

Evreni; İstanbul İl Sağlık Müdürlüğü'ne bağlı ilgili hastaneye 2017-2022 tarihleri arasında Çocuk Hematoloji-Onkoloji poliklinik/klinik başvurusu yapan hastaların tümü oluşturdu. Bu tarihler arasında hastaneye başvuran koagülasyon bozukluğu ön tanısı almış 7-12 yaş grubu çocuklar retrospektif olarak incelendi.

Araştırmanın örneklem büyüklüğü için örneklem hesabı yapılmadı. Araştırmanın yürütülmesinde evrenin tümüne ulaşmak hedeflendi. Koagülasyon bozukluğu ön tanısı ile ilgili hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocuk sayısı 103'tür. Bu hastalardan üçünün tanısı sonradan kesin tanı konularak değiştiği için araştırmaya dahil edilmedi. Bu doğrultuda araştırmanın örneklemi koagülasyon bozukluğu ön tanısı almış 7-12 yaş grubu 100 çocuk oluşturdu.

### 3.3.1. Dahil edilme kriterleri

- İlgili hastanenin hematoloji ve onkoloji poliklinik/kliniklerine başvurmuş olması
- Hastaların 7-12 yaş grubu arasında olması
- Koagülasyon bozukluğu ön tanısı almış olması
- Veri tabanında verilerin eksiksiz olması şeklinde belirlendi.

### 3.3.2. Dışlanma kriterleri

- İlgili hastanenin hematoloji ve onkoloji poliklinik/klinikleri dışında diğer birimlerine başvurmuş olması
- Hastaların 7-12 yaş grubu arasında olmaması
- Koagülasyon bozukluğu ön tanısı dışında farklı tanı almış olması
- Veri tabanında verilerin eksik olması şeklinde belirlendi.

## 3.4. Veri Toplama Araçları

Çalışmanın verileri araştırmacı tarafından literatür doğrultusunda hazırlanmış “Tanımlayıcı Bilgi Formu” ile toplandı (2, 5, 25). Verilerin toplanmasında ilgili hastanenin arşiv bölümünden yazılı onam alınarak hastanenin kullandığı “Nucleus” programından yararlanıldı.

### 3.4.1. Tanımlayıcı Bilgi Formu

Bu form koagülasyon bozukluğu olan tanısı almış 7-12 yaş grubu çocukların yaş, cinsiyet, kan grubu gibi bilgilerin yanı sıra koagülasyon bozukluğu tanılarında sık görülen belirti, bulguları ve başvuru şikayetlerinin yer aldığı literatür doğrultusunda araştırmacı tarafından hazırlanmış 17 soruluk bir formdur (2, 5, 25, 32, 41).

### 3.5. Verilerin Toplanması

Veriler toplanırken çalışmanın yapıldığı hastaneye başvuran koagülasyon bozukluğu ön tanı 7-12 yaş grubu çocuklardan araştırmaya dahil edilme kriterlerine uygun olan vakalar çalışmaya dahil edildi. Çalışmaya dahil edilen 7-12 yaş grubu çocukların bilgileri “Nucleus” veri tabanından tarandı. Çalışmada kullanılacak veriler hastalara ait dosyalardan ve hastane bilgisayar kayıtları üzerinden “Nucleus” programı aracılığıyla elde edildi. Hastalığın varlığını gösteren bilgiler, hastaların demografik verileri ve başvuru nedenleri ile ilgili veriler ile hastaneye başvuru nedenleri, eklem ve diğer organ kanama yerleri, başvuru yaşları ve başvuru şikayetleri veri toplama formuna kaydedildi. Hastalık tanısı alan hastaların yatış gün sayısı, yaşı ve yüksek doz uzun süre faktör gereksinimi olan kanamaları ve cerrahi girişim öyküsü olup olmadığına bakıldı. Kanaması olan hastalarda hangi bölgesinde ve ne sıklıkla kanama olduğu kaydedildi. Verilerin toplanması ve kaydedilmesi araştırmanın yürütüldüğü süre boyunca gerçekleştirildi. Verilerden elde edilen bilgiler sadece bu çalışmada kullanılacak olup hastaların kimlikleri gizli tutuldu.

### 3.6. Verilerin İstatistiksel Analizi

Çalışmada elde edilen bulgular değerlendirilirken, istatistiksel analizler için SPSS 22.0 İstatistik paket programı kullanıldı. Tanımlayıcı istatistiksel metotların (frekans, yüzde, ortalama, standart sapma) yanı sıra normal dağılımın incelenmesi için Kolmogorov - Smirnov dağılım testi kullanıldı.

Niceliksel verilerin karşılaştırılmasında iki grup durumunda, parametrelerin gruplar arası karşılaştırmalarında Bağımsız örnekler (Independent samples) t testi kullanıldı. Niceliksel verilerin karşılaştırılmasında ikiden fazla grup durumunda, parametrelerin gruplar arası karşılaştırmalarında Tek yönlü (One way) Anova testi ve farklılığa neden olan grubun tespitinde Tukey ve LSD testi kullanıldı. Tek değişkenli Ki-kare testi ile çok değişkenli düzenlerde ki-kare analizleri yapıldı.

#### 4. BULGULAR

Koagülasyon bozukluğu ile hastanede yatan 7-12 yaş grubu çocukların %59'unun erkek, %55'inin acile başvurduğu ve %40'ının başvuru nedeninin purpura olduğu, %50'sinin 0 Rh (+) kan grubu ve %32'sinin idiyopatik trombositopenik purpura tanısı ile takip edildiği görülmektedir. Çocukların ortalama hastanede yatış süresi  $7.38 \pm 3.612$  olup en az beş gün en fazla 34 gün hastanede yattıkları ve hastanede yatış süresince %58'inde deri altı kanaması olduğu belirlendi. Çocukların %91'inde ailelerinde akraba evliliğinin olmadığı, %72'sinin aile öyküsünde koagülasyon bozukluğu olduğu ve ebeveynlerin %28'inin 0 Rh (+) kan grubuna sahip olduğu görüldü. Koagülasyon bozukluğu ile hastanede başvuran 7-12 yaş grubu çocuklara ilişkin değişkenlerin retrospektif olarak incelenmesi ile elde edilen dağılımları Tablo 2'de verildi.

**Tablo 2.** Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocuklara ilişkin değişkenlerin dağılımı.

|                      | Değişkenler                        | Frekans (n) | Yüzde (%) |
|----------------------|------------------------------------|-------------|-----------|
| <b>Cinsiyet</b>      | Kadın                              | 41          | 41        |
|                      | Erkek                              | 59          | 59        |
| <b>Başvuru şekli</b> | Acil                               | 55          | 55        |
|                      | Normal                             | 45          | 45        |
| <b>Tıbbi tanı</b>    | Hemofili A                         | 12          | 12        |
|                      | Hemofili B                         | 10          | 10        |
|                      | İdiyopatik trombositopenik purpura | 32          | 32        |
|                      | Faktör VII Eksikliği               | 6           | 6         |
|                      | Trombositopeni                     | 18          | 18        |
|                      | Faktör X Eksikliği                 | 5           | 5         |
|                      | Von Willebrand hastalığı           | 9           | 9         |
|                      | Embolizim                          | 8           | 8         |
|                      | Akraba evliliği                    | 9           | 9         |
|                      | Var                                | 9           | 9         |

**Tablo 2.** Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocuklara ilişkin değişkenlerin dağılımı (devamı).

|                                    |                       |    |    |
|------------------------------------|-----------------------|----|----|
|                                    | Yok                   | 91 | 91 |
| <b>Aile öyküsü</b>                 | Var                   | 28 | 28 |
|                                    | Yok                   | 72 | 72 |
| <b>Başvuru şikayeti</b>            | Purpura               | 40 | 40 |
|                                    | Kolay oluşan çürükler | 18 | 18 |
|                                    | Diş eti kanaması      | 9  | 9  |
|                                    | Hematüri              | 9  | 9  |
|                                    | Diğer kanamalar       | 22 | 22 |
| <b>Ebeveyn kan grubu</b>           | ARh +                 | 12 | 12 |
|                                    | ARh -                 | 8  | 8  |
|                                    | BRh +                 | 19 | 19 |
|                                    | BRh -                 | 10 | 10 |
|                                    | ABRh +                | 8  | 8  |
|                                    | ABRh -                | 7  | 7  |
|                                    | ORh+                  | 28 | 28 |
|                                    | ORh -                 | 8  | 8  |
| <b>Çocuk kan grubu</b>             | ARh +                 | 8  | 8  |
|                                    | ARh -                 | 5  | 5  |
|                                    | BRh +                 | 19 | 19 |
|                                    | BRh -                 | 3  | 3  |
|                                    | ABRh +                | 4  | 4  |
|                                    | ABRh -                | 6  | 6  |
|                                    | ORh+                  | 50 | 50 |
|                                    | ORh -                 | 5  | 5  |
| <b>Eşlik eden kanama bulguları</b> | Ağız içi kanaması     | 15 | 15 |
|                                    | Burun kanaması        | 5  | 5  |
|                                    | Deri altı kanaması    | 58 | 58 |
|                                    | Diş eti kanaması      | 11 | 11 |
|                                    | Hematüri              | 11 | 11 |

Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocukların yaş ortalamalarının  $9.46 \pm 1.877$  olduğu, ebeveyn yaş ortalamalarının  $35.36 \pm 4.40$  olduğu

görülmektedir. Olguların ortalama hastanede yatış süresi  $7.38 \pm 3.612$  olup en az beş gün en fazla 34 gün hastanede yattıkları görüldü. Koagülasyon bozukluğu ile hastanede başvuran 7-12 yaş grubu çocuklara ilişkin değişkenlerin retrospektif olarak incelenmesi ile elde edilen nicel verilere ilişkin tanımlayıcı bulguları Tablo 2’de verildi.

**Tablo 3.** Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocuklara ilişkin sayısal değişkenlerin tanımlayıcı bulguları.

| Değişkenler  | Min-maks. | Ortalama $\pm$ S.S  |
|--------------|-----------|---------------------|
| Çocuk yaşı   | 7-12      | $9.46 \pm 1.877$    |
| Ebeveyn yaşı | 26-48     | $35.36 \pm 4.400$   |
| Yatış süresi | 5-34      | $7.38 \pm 3.612$    |
| Boy (cm)     | 104-160   | $131.41 \pm 16.103$ |
| Kilo (kg)    | 21-59     | $38.78 \pm 10.937$  |

Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocukların hemoglobin değerleri ortalama  $11.47 \pm 1.986$ ; Hemotokrit değerleri ortalama  $37.13 \pm 4.821$ ; Trombosit değerleri ortalama  $18.96 \pm 8.111$  ve Fibrinojen değerleri ortalama  $268.61 \pm 66.947$  olarak bulundu. Çocukların koagülasyon değerleri incelendiğinde; INR değerleri ortalama  $1.13 \pm 0.205$ ; APTT değerleri ortalama  $30.43 \pm 4.009$ ; PT değerleri ortalama  $13.84 \pm 2.674$  ve PT% değerleri ortalama  $95.06 \pm 34.562$  olarak bulundu. Çocukların CRP değerlerinin ise; ortalama  $4.073 \pm 6.585$  olduğu görüldü. Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocukların laboratuvar bulgularının retrospektif olarak incelenmesi ile elde edilen tanımlayıcı bulgular Tablo 4’te verildi.

**Tablo 4.** Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocukların laboratuvar bulgularının tanımlayıcı bulguları.

| Değişkenler | Min-maks. | Ortalama $\pm$ S.S  |
|-------------|-----------|---------------------|
| Hemogram    | 5.6-14.9  | $11.47 \pm 1.986$   |
| Hemotokrit  | 26-44     | $37.13 \pm 4.821$   |
| Fibrinojen  | 64-391    | $268.61 \pm 66.947$ |

**Tablo 4.** Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocukların laboratuvar bulgularının tanımlayıcı bulguları (devamı).

|                  |            |                |
|------------------|------------|----------------|
| <b>Trombosit</b> | 7-45       | 18.96 ± 8.111  |
| <b>APTT</b>      | 21-40      | 30.43 ± 4.009  |
| <b>INR</b>       | 0.6-1.6    | 1.13 ± 0.205   |
| <b>PT</b>        | 8-23       | 13.84 ± 2.674  |
| <b>PT%</b>       | 53-280     | 95.06 ± 34.562 |
| <b>CRP</b>       | 0.50-42.15 | 4.073 ± 6.585  |

Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocuklarda hastalık tanısı, kan grubu, başvuru şikayeti ve kanama bulgularının anlamlılığının testi için tek değişkenli düzenlerde ki-kare analizi yapıldı. Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocuklarda hastalık tanısı (ki-kare ( $X^2$ ) = 77.336), başvuru şikayeti ( $X^2$  = 29.544), kanama bulgusu ( $X^2$  = 298.678) ve kan grubu ( $X^2$  = 362.772) değerleri anlamlı olarak görülmektedir ( $p < 0.001$ ) (Tablo 5).

**Tablo 5.** Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocukların kan grubu, hastalık tanısı, başvuru şikayeti ve kanama bulgularına ilişkin Ki-kare analizleri.

| <b>Değişken</b>         |                              | <b>Gözlenen</b> | <b><math>X^2/p</math> değeri</b> |
|-------------------------|------------------------------|-----------------|----------------------------------|
|                         |                              | <b>değer</b>    |                                  |
| <b>Hastalık tanısı</b>  | Hemofili                     | 22              | 77.336                           |
|                         | İTP                          | 32              | < 0.001                          |
|                         | Faktör eksikliği             | 19              |                                  |
|                         | Trombositopeni               | 18              |                                  |
|                         | Von Willebrand hastalığı     | 9               |                                  |
| <b>Başvuru şikayeti</b> | Peteşi ve purpura            | 40              | 29.544                           |
|                         | Diş eti kanaması ve çürükler | 27              | < 0.001                          |
|                         | Diğer kanama bulguları       | 31              |                                  |
| <b>Kanama bulgusu</b>   | Ağız içi kanaması            | 15              | 298.678                          |
|                         | Burun kanaması               | 5               | < 0.001                          |
|                         | Deri altı kanaması           | 58              |                                  |

**Tablo 5.** Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocukların kan grubu, hastalık tanısı, başvuru şikayeti ve kanama bulgularına ilişkin Ki-kare analizleri (devamı).

|                        |          |                  |    |         |
|------------------------|----------|------------------|----|---------|
|                        |          | Diş eti kanaması | 11 |         |
|                        |          | Hematüri         | 11 |         |
| <b>Çocuk kan grubu</b> | A grubu  |                  | 13 | 362.772 |
|                        | B grubu  |                  | 44 | < 0.001 |
|                        | AB grubu |                  | 30 |         |
|                        | 0 grubu  |                  | 13 |         |

X<sup>2</sup>: Ki-kare analizi

Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocukların hastalık tanısı ile başvuru şekli bulgularının karşılaştırmaları için çok gözlü düzenlerde ki-kare analizi yapıldı. Hastalık tanısı ile hastaneye başvuru şekli arasında anlamlı bir ilişki görülmemektedir ( $p > 0.05$ ) (Tablo 6).

**Tablo 6.** Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocuklarda hastalık tanısı ile başvuru şekli bulguları arasındaki ilişki.

| Hastalık tanısı |                            | Başvuru Şekli |        | Toplam |
|-----------------|----------------------------|---------------|--------|--------|
|                 |                            | Acil          | Normal |        |
| Hemofili A      | Sayı                       | 7             | 10     | 17     |
|                 | % Hastalık tanısı içindeki | 41.2%         | 58.8%  | 100.0% |
|                 | % Başvuru şekli içindeki   | 12.7%         | 11.1%  | 11.7%  |
|                 |                            |               |        |        |
| Hemofili B      | Sayı                       | 7             | 6      | 13     |
|                 | % Hastalık tanısı içindeki | 53.8%         | 46.2%  | 100.0% |
|                 | % Başvuru şekli içindeki   | 12.7%         | 6.7%   | 9.0%   |
|                 |                            |               |        |        |
| İTP             | Sayı                       | 17            | 30     | 47     |

**Tablo 6.** Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocuklarda hastalık tanısı ile başvuru şekli bulguları arasındaki ilişki (devamı).

|                  |                                                |        |        |        |
|------------------|------------------------------------------------|--------|--------|--------|
|                  | % Hastalık tanısı                              | 36.2%  | 63.8%  | 100.0% |
|                  | içindeki                                       |        |        |        |
|                  | % Başvuru şekli                                | 30.9%  | 33.3%  | 32.4%  |
|                  | içindeki                                       |        |        |        |
| Faktör Eksikliği | Sayı                                           | 8      | 6      | 14     |
|                  | % Hastalık tanısı                              | 57.1%  | 42.9%  | 100.0% |
|                  | içindeki                                       |        |        |        |
|                  | % Başvuru şekli                                | 14.5%  | 6.7%   | 9.7%   |
|                  | içindeki                                       |        |        |        |
| Trombositopeni   | Sayı                                           | 10     | 32     | 42     |
|                  | % Hastalık tanısı                              | 23.8%  | 76.2%  | 100.0% |
|                  | içindeki                                       |        |        |        |
|                  | % Başvuru şekli                                | 18.2%  | 35.6%  | 29.0%  |
|                  | içindeki                                       |        |        |        |
| Von Willebrand   | Sayı                                           | 6      | 6      | 12     |
| hastalığı        | % Hastalık tanısı                              | 50.0%  | 50.0%  | 100.0% |
|                  | içindeki                                       |        |        |        |
|                  | % Başvuru şekli                                | 10.9%  | 6.7%   | 8.3%   |
|                  | içindeki                                       |        |        |        |
| Total            | Sayı                                           | 55     | 90     | 145    |
|                  | % Hastalık tanısı                              | 37.9%  | 62.1%  | 100.0% |
|                  | içindeki                                       |        |        |        |
|                  | % Başvuru şekli                                | 100.0% | 100.0% | 100.0% |
|                  | içindeki                                       |        |        |        |
| <b>Test/p</b>    | <b>Pearson ki-kare/df = 8.031/5; p = 0.494</b> |        |        |        |

Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocukların hastalık tanısı ile başvuru şikayeti bulgularının karşılaştırmaları için çok gözlü düzenlerde ki-kare analizi yapıldı. Hastalık tanısı ile başvuru şikayeti değişkenlerinin

karşılaştırılmasında iki değişken arasında anlamlı ilişki vardır ( $p < 0.001$ ). Buna göre; peteşi ve purpura bulgusunun İdiyopatik Trombositopenik Purpura hastalık tanısı içindeki yüzdesi %53.1 ve Trombositopeni hastalık tanısı içindeki yüzdesi %38.5 olup toplam hastalık tanısı içindeki yüzdesi %39.2 olduğu görüldü. Diş eti kanaması bulgusunun Von Willebrand hastalığı hastalık tanısı içindeki yüzdesi %55.6 ve Faktör eksikliği hastalık tanısı içindeki yüzdesi %36.4 olup diğer kanama bulgularının Hemofili hastalık tanısı içindeki yüzdesi %50.0 ve Trombositopeni hastalık tanısı içindeki yüzdesi % 38.5 olup toplam hastalık tanısı içindeki yüzdesi %30.6 olduğu görüldü. Hastalık tanısı ile başvuru şikayeti arasındaki ilişki anlamlıdır ( $p < 0.001$ ) (Tablo 7).

**Tablo 7.** Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocuklarda hastalık tanısı ile başvuru şikayeti bulguları arasındaki ilişki.

| Hastalık tanısı  |                             | Başvuru şikayeti bulguları |                  |              | Toplam |
|------------------|-----------------------------|----------------------------|------------------|--------------|--------|
|                  |                             | Peteşi purpura             | Diş eti kanaması | Diğer kanama |        |
| Hemofili         | Sayı                        | 6                          | 5                | 11           | 22     |
|                  | % Hastalık tanısı içindeki  | 31.8%                      | 18.2%            | 50.0%        | 100.0% |
|                  | % Başvuru şikayeti içindeki | 6.7%                       | 4.9%             | 13.4%        | 8.2%   |
| İTP              | Sayı                        | 34                         | 16               | 14           | 64     |
|                  | % Hastalık tanısı içindeki  | 53.1%                      | 25.0%            | 21.9%        | 100.0% |
| İTP              | % Başvuru şikayeti içindeki | 32.4%                      | 19.8%            | 17.1%        | 23.9%  |
| Faktör Eksikliği | Sayı                        | 9                          | 12               | 12           | 33     |
|                  | % Hastalık tanısı içindeki  | 27.3%                      | 36.4%            | 36.4%        | 100.0% |

**Tablo 7.** Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocuklarda hastalık tanısı ile başvuru şikayeti bulguları arasındaki ilişki (devamı).

|                |                                                     |        |        |        |        |
|----------------|-----------------------------------------------------|--------|--------|--------|--------|
|                | % Başvuru                                           | 8.6%   | 14.8%  | 14.6%  | 12.3%  |
|                | şikayeti                                            |        |        |        |        |
|                | içindeki                                            |        |        |        |        |
| Trombositopeni | Sayı                                                | 40     | 24     | 40     | 104    |
|                | % Hastalık                                          | 38.5%  | 23.1%  | 38.5%  | 100.0% |
|                | tanısı içindeki                                     |        |        |        |        |
|                | % Başvuru                                           | 38.1%  | 29.6%  | 48.8%  | 38.8%  |
|                | şikayeti                                            |        |        |        |        |
|                | içindeki                                            |        |        |        |        |
| Von Willebrand | Sayı                                                | 15     | 25     | 5      | 45     |
| hastalığı      | % Hastalık                                          | 33.3%  | 55.6%  | 11.1%  | 100.0% |
|                | tanısı içindeki                                     |        |        |        |        |
|                | % Başvuru                                           | 14.3%  | 30.9%  | 6.1%   | 16.8%  |
|                | şikayeti                                            |        |        |        |        |
|                | içindeki                                            |        |        |        |        |
| Toplam         | Sayı                                                | 105    | 81     | 82     | 268    |
|                | % Hastalık                                          | 39.2%  | 30.2%  | 30.6%  | 100.0% |
|                | tanısı içindeki                                     |        |        |        |        |
|                | % Başvuru                                           | 100.0% | 100.0% | 100.0% | 100.0% |
|                | şikayeti                                            |        |        |        |        |
|                | içindeki                                            |        |        |        |        |
| <b>Test/p</b>  | <b>Pearson ki-kare/df = 25.986/10; p &lt; 0.001</b> |        |        |        |        |

Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocukların yaş, yatış süresi ve laboratuvar bulguları arasındaki ilişkinin incelenmesi için pearson korelasyon analizi yapıldı. Yapılan analize göre; çocukların yatış süresi ile PLT ve PT% arasında pozitif yönde PT değeri arasında negatif yönde anlamlı bir ilişki bulunmaktadır ( $p < 0.05$ ). Çocukların hemoglobin değerinin fibrinojen, APTT, PT% ve CRP değerleri arasında negatif yönde, INR değeri ile pozitif yönde anlamlı ilişki görülmektedir ( $p < 0.01$ ). Çocukların APTT değerleri ile INR değerleri arasında pozitif yönde anlamlı bir ilişki bulunmaktadır ( $p < 0.05$ ) (Tablo 8)

**Tablo 8.** Koagülasyon bozukluğu ile hastanede yatan 7-12 yaş grubu çocukların yaş, yatış süresi ve laboratuvar bulguları arasındaki ilişki.

| Korelasyon (r)      | Yaş    | Yatış Süresi   | Hg             | HCT           | Fibrinojen | PLT   | APTT           | INR    | PT     |
|---------------------|--------|----------------|----------------|---------------|------------|-------|----------------|--------|--------|
| <b>Yatış Süresi</b> | -0.055 |                |                |               |            |       |                |        |        |
| <b>Hg</b>           | -0.079 | -0.094         |                |               |            |       |                |        |        |
| <b>HCT</b>          | -0.085 | 0.012          |                |               |            |       |                |        |        |
| <b>Fibrinojen</b>   | -0.136 | 0.065          | <b>-0.166*</b> | -0.053        |            |       |                |        |        |
| <b>PLT</b>          | -0.015 | <b>0.187**</b> | -0.042         | 0.059         | 0.056      |       |                |        |        |
| <b>APTT</b>         | -0.138 | 0.005          | <b>-0.175*</b> | -0.031        | 0.017      | 0.011 |                |        |        |
| <b>INR</b>          | 0.082  | -0.118         | <b>0.143*</b>  | -0.049        | -0.084     | 0.003 | <b>0.234**</b> |        |        |
| <b>PT</b>           | 0.055  | <b>-0.159*</b> | 0.115          | 0.008         | -0.083     | 0.045 | 0.099          | -0.023 |        |
| <b>PT%</b>          | 0.039  | <b>0.171*</b>  | <b>-0.148*</b> | <b>0.176*</b> | 0.014      | 0.029 | -0.038         | -0.060 | -0.056 |
| <b>CRP</b>          | -0.074 | -0.091         | <b>-0.153*</b> | -0.027        | 0.121      | 0.026 | -0.044         | -0.123 | -0.016 |

r: Korelasyon; \* p &lt; 0.05; \*\* p&lt; 0.01

## 5. TARTIŞMA

Koagülasyon bozuklukları mortalite ve morbiditesi yüksek olan, yaşam boyu devam eden ve tedavi ihtiyacı oluşturan ve dolaylı olarak sağlık harcaması gerektiren, topluma etki eden önemli bir sağlık sorunudur. Bu nedenle çocuklarda sık görülen koagülasyon bozukluğu tanılarının ve eşlik eden kanama bulgularının bilinmesi yaşamsal önem göstermektedir (1).

Çalışmamızda koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocukların %59'unun erkek, yaş ortalamalarının  $9.46 \pm 1.877$  olduğu ve ortalama hastanede yatış süresinin  $7.38 \pm 3.612$  oldukları görüldü. Şalcıoğlu ve arkadaşları (51) tarafından yapılan çalışmada koagülasyon bozukluğu tanısı alan çocukların yaş ortalamasının 4.1 yıl olduğu, 2017 yılında Öngen (51) tarafından yapılan çalışmada ise olguların yaş ortalamasının 6.6 olduğu bulgulanmıştır.

2015 yılında Akelma ve arkadaşlarının (52) yaptığı çalışmada koagülasyon bozukluğu olan hastaların %83,8'inin erkek olduğu görüldü. Al-Rahal (53) tarafından Irak'ta yapılan başka bir çalışmada ise erkek hastaların yüzdesi %53,12 olduğu bildirilmiştir. 2015 yılında Higashigawa ve arkadaşları (54) 15 yaş altı koagülasyon bozukluğu tanılı çocuklar ile yapılan çalışmada ise çocukların yaş ortancasının 3.0 olduğu ve ortalama yaşı  $4.0 \pm 3.8$  olduğu ve çoğunluğunun erkek hasta olduğu bulgulanmaktadır. Yılmaz ve arkadaşları (55) tarafından 2021 yılında yapılan çalışmada ise olguların %60.29 erkek olduğu bulgulanmaktadır.

Çalışmamızda koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocukların ebeveynleri arasında akraba evliliği görülme yüzdesi %9 ve aile öyküsünde akraba evliliği görülme yüzdesinin ise %28 olduğu görülmektedir. Akelma ve arkadaşlarının (52) 2015 yılında yaptığı çalışmada koagülasyon bozukluğu olan hastaların %33,3'ünün akraba evliliği öyküsü olduğu ve %48,6'sının ise aile öykünün olduğu bildirmiştir.

Çelik ve arkadaşlarının (56) 2021 yılında yaptığı çalışmasında ise akraba evliliği oranı %29.9 iken, hastaların %62.7'sinde ailede koagülasyon bozukluğu öyküsünün olduğu bildirilmektedir. Peyvandi ve arkadaşlarının (57) 2012 yılında yapmış olduğu çalışmada ise koagülasyon bozukluğu tanılı hastaların akraba evliliği ve aile öyküsü ile ilişkili olduğu bulgulanmaktadır. Çalışmamızda akraba evliliği yüzdesi düşük olmakla birlikte literatür incelendiğinde çocuklarda koagülasyon

bozukluğu görülme oranının akraba evliliği ve aile öyküsü ile ilişkili olduğu görülmektedir.

Çalışmamızda koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocukların %32'sinde trombositopeni tanısı ile %22'sinde hemofili tanısı olduğu görülmektedir. Akelma ve arkadaşlarının (52) yaptığı çalışmalarında hemofili A tanısının %46,7 oranında, von Willebrand hastalığı tanısının %16,2 oranında ve hemofili B tanısının %8,6 oranlarında olduğu görülmektedir. 2016 yılında Çelebi (58) tarafından Türkiye'de yapılan araştırmada hastaların %68,6 oranında hemofili A, %17,6'sı von Willebrand hastalığı ve %13,7'si hemofili B hastalığına sahip oldukları belirtilmektedir. Fışgın ve arkadaşlarının (49) koagülasyon bozukluklarını içeren çok merkezli yürüttüğü araştırmalarında %34 oranı ile en çok görülen hastalık faktör VII eksikliği olduğu bulgulanmıştır. Aynı çalışmada faktör VII eksikliği %15,4 oranında, faktör V eksikliği %14,7 oranında, faktör X eksikliği %10,3 oranında, faktör VIII eksikliği %9,6 oranlarında olduğu görülmektedir.

Tuğcu ve arkadaşları (59) tarafından yapılan 23 yılı kapsayan çalışmada en çok görülen hastalık faktör VII eksikliği %73,9 oranında görülmektedir. Çalışmanın devamında ise %7,8 oranında faktör X eksikliği, faktör XI eksikliği %7,2 oranında, fibrinojen eksikliği %5,2 oranında ve %1 oranında faktör XIII eksikliği olduğunu bildirmiştir. Çalışmamızda olguların %9,7'sinin faktör eksikliği tanısı aldığı görülmektedir. 2020 yılında Mahmood ve arkadaşlarının (60) yaptığı çalışmada en yaygın görülen hastalığı %27,9 ile Faktör VII eksikliği ve %19,99 ile Hemofili tanısı olduğunu bulgulanmıştır. Yapılan çalışmaların sonuçları bize yaygın görülen koagülasyon bozukluğu tanılarının Hemofili grubu hastalıklar, von Willebrand hastalığı ve faktör eksikliği hastalıklarının olduğunu göstermektedir. Bu bulgular çalışmamızın bulguları ile benzerlik göstermektedir.

Koagülasyon bozukluğu ile hastaneye başvuran 7-12 yaş grubu çocukların hemoglobin değerleri ortalama  $11.47 \pm 1.986$  ve Hemotokrit değerleri ortalama  $37.13 \pm 4.821$  olarak görülmekle birlikte normal referans değerlerinin altında olduğu görüldü. Çocukların ortalama trombosit değerleri  $18.96 \pm 8.111$  ve fibrinojen değerleri ortalama  $268.61 \pm 66.947$  olarak bulundu.

Yapılan çalışmalar incelendiğinde; 2015 yılında Higashigawa ve arkadaşları (54) hemoglobin değerini ortalama  $12.2 \pm 1.4$  ve trombosit değerini ortalama  $17500 \pm 16000$  bulmuş. Başka bir çalışmada 2017 yılında Öngen (51) hemoglobin

değerinin normal sınırlar içerisinde olduğunu ve %23.3'ünün ağır trombositopenisinin olduğunu; 2020 yılında Öner ve arkadaşları (61) hastaların trombosit değerlerinin ciddi derecede düşük olduğunu ve hemoglobin değerlerinin normalden düşük olduğunu göstermektedir.

Koagülasyon bozukluğu ile takip edilen ve tedavi edilen 7-12 yaş grubu çocukların %55'inin acile gelerek başvurularının yapıldığı görülmektedir. Başvuru nedenleri arasında %40 yüzde ile en fazla purpura belirtisi olduğu görülmektedir. Çocukların ortalama hastanede yatış süresi  $7.38 \pm 3.612$  olup en az beş gün en fazla 34 gün hastanede yattıkları ve hastanede yatış süresince eşlik eden kanama bulgusunun %58 ile deri altı kanaması olduğu belirlendi. Ayrıca hastalık tanısı ile başvuru şikayeti değişkenleri arasında ilişki incelendiğinde peteşi ve purpura bulgusunun İdiyopatik Trombositopenik Purpura hastalık tanısı arasında; diş eti kanaması bulgusunun von Willebrand hastalığı hastalık tanısı ile Faktör eksikliği hastalık tanısı arasında ve diğer kanama bulgularının Hemofili hastalık tanısı ile Trombositopeni hastalık tanısı arasında anlamlı ilişki olduğu görüldü.

Türkiye'de Tuğcu ve arkadaşları (59); Karaman ve arkadaşları (3) tarafından 2015 yılında ve Selvi ve arkadaşları 2009 tarafından yapılan çalışmalarda hastalarda görülen kanama bulgularına bakıldığında hastalarda GİS kanaması, diğer kanama bulguları ve deri altı kanamalarını eşlik ettiği bulgulamaktadır.

Shetty ve ark. (62) 2014 yılında Hindistan'da 321 hasta ile yaptığı çalışmada, olgularda boyun kanaması, GİS kanaması, burun kanması, ekimoz ve ağızda olan kanmalar şeklinde ele alınmıştır. Şalcıoğlu ve arkadaşları (50) tarafından yapılan çalışmada olgularda ekimoz, burun kanaması ve ağızda meydana gelen kanamaların olduğu belirtilmiştir.

Mahmood ve arkadaşları (60) tarafından 2020 yılında yaptığı çalışmada olgularda sırasıyla en fazla eşlik eden kanama bulgusunun morarma, diş eti kanaması ve burun kanaması olduğunu; 2012 yılında Sharma (63) tarafından yapılan çalışmada en sık görülen bulgunun diş eti kanaması ve burun kanaması olduğu görülmektedir.

Öner ve arkadaşları (61) tarafından 2020 yılında tarafından yapılan çalışmada von Willebrand hastalığında diş eti kanamasının yaygın olarak görüldüğü; benzer sonuçların Federici ve arkadaşları (64) 2014 yılında, Woods ve arkadaşları (65) 2011 yılında ve 2023 yılında Du ve arkadaşları (66) tarafından yapılan çalışmalarda da elde edildiği görülmektedir. Bu sonuçlar diş eti kanama bulgusunun von Willebrand hastalığı ile ilişkili bulgu olduğunu ortaya koymaktadır.

Güngör ve arkadaşları (67) tarafından 2019 yılında; Ito ve arkadaşlarının (68) 2021 yılında; Abdiev ve arkadaşları tarafından (69) 2021 yılında ve Suntsova ve arkadaşlarının (70) 2017 yılında yaptıkları çalışmaların sonuçları ise peteşi ve purpura bulgusunun İdiyopatik Trombositopenik Purpura hastalık tanısı arasında ilişkili olduğu sonuçlarını ortaya koymaktadır. Literatürden elde edilen bulgular ile çalışmamızdan elde edilen bulgular paralellik göstermektedir.



## 6. SONUÇLAR VE ÖNERİLER

### 6.1. Sonuçlar

- Koagülasyon bozukluğu ile hastanede yatan 7-12 yaş grubu çocukların çoğunluğunun erkek olduğu;
- Koagülasyon bozukluğu ile hastanede yatan 7-12 yaş grubu çocukların yarısından fazlasının acile başvurduğu;
- Koagülasyon bozukluğu ile hastanede yatan 7-12 yaş grubu çocukların yarısına yakınının hastaneye başvuru nedeninin purpura olduğu;
- Koagülasyon bozukluğu ile hastanede yatan 7-12 yaş grubu çocukların takip edildiği tanılar en çok İdiyopatik trombositopenik purpura, trombositpeni ve hemofili grubu tanılar olduğu;
- Koagülasyon bozukluğu ile hastanede yatan 7-12 yaş grubu çocukların ortalama bir hafta hastanede yattığı ve en fazla eşlik eden kanama bulgusunun deri altı kanaması olduğu;
- Koagülasyon bozukluğu ile hastanede yatan 7-12 yaş grubu çocukların hemoglobin değerlerinin normal değerden düşük olduğu ve trombosit değerlerinde ciddi düşüklük olduğu;
- Koagülasyon bozukluğu ile hastanede yatan 7-12 yaş grubu çocukların koagülasyon değerlerinin normal sınırlar içerisinde olmadığı;
- Koagülasyon bozukluğu ile hastanede yatan 7-12 yaş grubu çocuklarda hastalık tanısı, başvuru şikayeti, kanama bulgusu ve kan grubu değerlerinin anlamlı olduğu;
- Koagülasyon bozukluğu ile hastanede yatan 7-12 yaş grubu çocuklarda peteşi ve purpura bulgusunun İdiyopatik trombositopenik purpura hastalık tanısı ve Trombositopeni hastalık tanısı ile ilişkili olduğu;
- Koagülasyon bozukluğu ile hastanede yatan 7-12 yaş grubu çocuklarda diş eti kanaması bulgusunun von Willebrand Hastalığı hastalık tanısı ve Faktör eksikliği hastalık tanısı ile ilişkili olduğu;
- Koagülasyon bozukluğu ile hastanede yatan 7-12 yaş grubu çocuklarda diğer kanama bulgularının Hemofili hastalık tanısı ve Trombositopeni hastalık tanısı ile ilişkili olduğu;

- Koagölasyon bozukluęu ile hastanede yatan 7-12 yař grubu çocukların yatıř süresi ile PLT ve PT% arasında pozitif yönde PT değeri arasında negatif yönde anlamlı bir iliřki olduęu;
- Koagölasyon bozukluęu ile hastanede yatan 7-12 yař grubu çocukların Hasta çocukların hemoglobin değerinin fibrinojen, APTT, PT% ve CRP değeri arasında negatif yönde, INR değeri ile pozitif yönde anlamlı bir iliřki olduęu;
- Koagölasyon bozukluęu ile hastanede yatan 7-12 yař grubu çocukların APTT değeri ile INR değeri arasında pozitif yönde anlamlı bir iliřki olduęu sonucuna ulařıldı.



## 6.2. Öneriler

- Koagülasyon bozukluğunun erken müdahale edilmesi açısından aileler bilinçlendirilebilir.
- Koagülasyon bozukluğu olan hasta çocuklarda kanamaların neden olduğu ağrıyı önlemek için planlamalar yapılması önerilebilir.
- Kanama kontrollü ile ebeveyne verilecek eğitimle zamanında ve doğru uygulama ile eklemlerde oluşabilecek hasarlar önlenebilir.
- Koagülasyon bozukluğu olan çocuk hastanın ebeveyne ve toplumdan bağımsız bir yaşam sürebilmesi için etkin pediatrik bakım önerilebilir.
- Koagülasyon bozukluğu olan çocuk hastanın evde ve yaşamı boyunca yerli düzeyde bakımlarının gerçekleştirebilmesi için eğitim verilen ebeveynlerine hemşire tarafından eğitim verilmesi önerilebilir.
- Koagülasyon bozukluğu olan çocuk hastalarda fiziksel sağlığın üst sınırlarda tutulmasına yardımcı olmak ve kanamaların en aza indirilmesine olanak sağlanması adına fizik tedavi uzmanı yardımı alınması önerilebilir.
- Koagülasyon bozukluğu olan çocuk hastada kesici delici aletlerden olan traş makinesi, tırnak makası gibi aletlerin kullanılmaması veya kullanılmasını gerektiren durumlarda ebeveyn eşliğinde dikkatli bir şekilde kullanılması hususunda eğitimler verilmesi önerilebilir.
- Koagülasyon bozukluğu olan çocuk hastalarda olabildiğince intravenöz ve intramuskuler girişimlerden uzak durulması sağlanabilir.
- Koagülasyon bozukluğu olan çocuk hastalarda acil kan ihtiyacı olması durumunda kan ihtiyacını sağlayabilecek kişilerin iletişim listesi ebeveynlerin tarafından oluşturulması önerilebilir.

## 7. KAYNAKLAR

- 1- Mannucci PM. Hemophilia: treatment options in the twenty-first century. *J Thromb Haemost.* 1(7):1349-55, 2003.
- 2- Kuru G. Çocuk hematoloji polikliniğine kanama semptomları veya koagülasyon tetkiklerinde bozukluk nedeniyle başvuran hastaların retrospektif değerlendirilmesi. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Tıpta Uzmanlık Tezi, İstanbul, 2021.
- 3- Karaman S. Kanama ve Pıhtılaşma Bozuklukları. İçinde: Olcay N, Türkan E, Feyza D, editörler. *Pediatrici.* 5. Baskı, s. 1629–1652, 2020.
- 4- Bolton-Maggs PHB, Pasi KJ. Haemophilias A and B. *Lancet*, 61(9371):1801-9, 2003.
- 5- Peyvandi F, Duga S, Akhavan S, Mannucci PM. Rare coagulation deficiencies. *Haemophilia*.8(3):308-21, 2002.
- 6- Peyvandi F, Asselta R, Mannucci PM. Autosomal recessive deficiencies of coagulation factors. *Rev. Clin. Exp. Hematol.*5(4):369-88, 2001.
- 7- Gouw SC, Bom JG, Ljung R, Escuriola C, Cid AR, Claeysens-Donade S. Factor VIII products and inhibitor development in severe hemophilia A. *N Engl J Med.* 368(3):231-9, 2013.
- 8- Maclean PS, Richards M, Williams M, Collins P, Liesner R, Keeling DM et al. Treatment related factors and inhibitor development in children with severe haemophilia A. *Haemophilia* 17 (2):282-7, 2011.
- 9- Heijnen L. The impact of physical therapy and rehabilitation for hemophilia. V. Ege hemofili günleri 10.yıl özel toplantısı. İzmir, pp. 25-32, 2004.
- 10- Scott JP, Montgomery RR. Hemostasis. In: Kliegman RM, Stanton BF, St. Geme III JW, Schor NF, Behrman RE, editors. *Nelson Textbook of Pediatrics.* 19th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders, pp. 1693-8, 2011.
- 11- Acharya SS. Hemostatic disorders. In: Lanzkowsky P, Lipton JM, Fish JD, editors. *Lanzkowsky's manual of pediatric hematology and oncology.* 5th ed. San Diego: Elsevier Academic Press, pp. 378-418, 2011.
- 12- Köylü, H. Fizyoloji (1. Baskı.). Ankara: Dünya Tıp Kitabevi, 2014.
- 13- Guyton, A. C. ve Hall, J. E.. Hemostaz ve Kan Pıhtılaşması. H. Çavuşoğlu, B. Ç.Yeğen ve İ. Alican (Ed.), *Tıbbi Fizyoloji içinde Yüce Yayınları ve Nobel Tıp Kitabevleri Ltd. Şti*, 10. bs., s. 419–425, 2001.

- 14- Buchanan, G. R., Journeycake, J. M., Yang, J. ve Chan, A. K. Rudolph Pediatri. C. D. Rudolph, A. M. Rudolph, G. E. Lister, L. R. First ve A. A. Gershon (Ed.), Rudolph Pediatri içinde Güneş Tıp s. 1567–1571, 2013.
- 15- Torres-Ortuno A, Cuesta-Barriuso R, Nieto-Munuera J, Galindo-Pinana P, Lopez-Pina JA. Coping strategies in young and adult haemophilia patients: A tool for the adaptation to the disease. Haemophilia. 25(3):392–7, 2019.
- 16- Cvetnic WG, Pino E. STEP 2 CK Lecture Notes 2017 Pediatrics. Kaplan Clinical, New York, 196-9, 2016.
- 17- Bryant, R. The Child with Hematologic or Immunologic Dysfunction. M. J. Hockenberry ve D. Wilson (Ed.), Wong's Nursing Care of Infants and Children Canada, 10. Bs, s. 1356–1361, 2015.
- 18- Boggio, L. Hemofililerin Klinik Bulgular, Tanı ve Tedavi. Türk Hematoloji Derneği, (2), 24–43, 2012.
- 19- Winikoff R, Lee C. Hemophilia carrier status and counseling the symptomatic and asymptomatic adolescent. J Pediatr Adolesc Gynecol. 23(6 Suppl):S43-7, 2010.
- 20- Nair SC, Dargaud Y, Chitlur M, Srivastava A. Tests of global haemostasis and their applications in bleeding disorders. Haemophilia. 6( Suppl 5):85-92, 2010.
- 21- Wong T, Recht M. Current options and new developments in the treatment of haemophilia. Drugs. 12; 71(3):305-20, 2011.
- 22- Manco-Johnson MJ. Advances in the care and treatment of children with hemophilia. Adv Pediatr. 57(1):287-94, 2010.
- 23- McCraw A, Hillarp A, Echenagucia M. Considerations in the laboratory assessment of haemostasis. Haemophilia. 16(Suppl 5):74-8, 2010.
- 24- Escobar MA, Key NS, Roberts HR. Hemophilia A and hemophilia B. In: Kaushansky K, Beutler E, Seligsohn U, Lichtman MA, Kipps MJ, Prchal JT, editors. Williams Hematology. US: The McGraw-Hill Companies, pp. 3199-236, 2011.
- 25- Simpson ML. von Willebrand hastalığı: Klinik bulgular, tanı ve tedavi. Hematolog. 2:82-96, 2012.
- 26- Laffan MA, Lester W, O'DomreH JS, Will A, Tait RC, Goodeve A, et al. The diagnosis and management of von Willebrand disease: a United Kingdom Haemophilia Centre Doctors Organization guideline approved by the British Committee for Standards in Haematology. Br J Haematol, 67(4):453-65, 2014.

- 27- Metjian AD, Wang C, Sood SL, Cuker A, Peterson SM, Soucie JM, et al. Bleeding symptoms and laboratory correlation in patients with severe von Willebrand disease. *Haemophilia*, 15(4):918-25, 2009.
- 28- World Federation of Hemophilia: World Federation of Hemophilia report on the Annual Global Survey, 2011.
- 29- Paola JD, Montgomery RR, Gill JC, Flood V. Hemophilia and von Willebrand disease. In: Orkin SH, Fisher DE, Ginsburg D, Look AT, Lux SE, Nathan DG, editors. *Nathan and Oski's hematology and oncology of infancy and childhood*. Philadelphia: Elsevier Saunders,. pp. 1028-54, 2015.
- 30- Peyvandi F. Epidemiology and treatment of congenital fibrinogen deficiency. *Thromb Res*, 130(2):7-11, 2012.
- 31- Bornikova L, Peyvandi F, Allen G, Bernstein J, Manco-Johnson MJ. Fibrinogen replacement therapy for congenital fibrinogen deficiency. *J Thromb Haemost*, 9(9):1687-704, 2011.
- 32- Aubrey-Bassler FK, Sowers N. 613 cases of splenic rupture without risk factors or previously diagnosed disease: a systematic review. *BMC Emerg Med*, 12: 11, 2012.
- 33- Acharya SS, Coughlin A, Dimichele DM, North American Rare Bleeding Disorder Study Group. Rare bleeding disorder registry: deficiencies of factors II, V, VII, X, XIII, fibrinogen and Dysfibrinogenemias. *J Thromb Haemost*, 2(2):248-56, 2004.
- 34- Huang JN, Koerper MA. Factor V deficiency: a concise review. *Haemophilia*, 14(6):1164-9, 2008.
- 35- Peyvandi F, Duga S, Akhavan S, Mannucci PM. Rare coagulation deficiencies. *Haemophilia*, 8(3):308-21, 2002.
- 36- Davie EW, Kulman JD. An overview of the structure and function of thrombin. *Semin Thromb Hemost*, 32(1):3-15, 2006.
- 37- Brown DL, Kouides PA. Diagnosis and treatment of inherited factor X deficiency. *Haemophilia*, 14(6):1176-82, 2008.
- 38- Lapecorella M, Mariani G, International Registry on Congenital Factor VII deficiency. Factor VII deficiency: defining the clinical picture and optimizing therapeutic options. *Haemophilia*, 14(6):1170-5, 2008.
- 39- World Federation of Hemophilia: Registry of Clotting Factor Concentrates, 2012. Salomon O, Zivelin A, Livnat T, Dardik R, Loewenthal R, Avishai O, et

- al. Prevalence, causes, and characterization of factor XI inhibitors in patients with inherited factor XI deficiency. *Blood*, 101(12):4783-8, 2003.
- 40- Muszbek L, Berczky Z, Bagoly Z, Komáromi I, Katona E. Factor XIII: a coagulation factor with multiple plasmatic and cellular functions. *Physiol Rev*. 91(3):931-72, 2011.
- 41- Kohler HP. Novel treatment for congenital FXIII deficiency. *Blood*, 119(22):5060-1, 2012.
- 42- Inbal A, Oldenburg J, Carcao M, Rosholm A, Tehranchi R, Nugent D. Recombinant factor XIII: a safe and novel treatment for congenital factor XIII deficiency. *Blood*, 19(22):5111-7, 2012.
- 43- Gözüm S. Hemofilisi Olan Hastanın Evde Bakımı Ve Hemşirenin Rolü, Atatürk Üniversitesi Hemşirelik Yüksekokulu Dergisi, Cilt: 2, Sayı:2, 1999.
- 44- Kavaklı K. Hemofili hastaları, yakınları ve sağlık personeli için “Hemofili Rehberi”. Ege Hemofili Derneği Yayınları, İzmir, 1991.
- 45- Roberts HR, Jones MR. Hemophdia and related eonditions, In: Hematology, Eds: Williams Wl, Beutler E, Erslev Al, Lichtman MA, Intemotial editian, 4th edition. McGraw - Hdl Published Comp., 1453, 1991.
- 46- Ng C, Motto DG, Di Paola J. Diagnostic approach to von Willebrand disease. *Blood*, 125(13):2029-37, 2015.
- 47- Nichols WL, Rick ME, Ortel TL, Montgomery RR, Sadler JE, Yawn BP, et al. Clinical and laboratory diagnosis of von Willebrand disease: a synopsis of the 2008 NHLBI/NIH guidelines. *Am J Hematol*, 84(6):366-70, 2009.
- 48- Bunimov N, Fuller N, Hayward CP. Genetic loci associated with platelet traits and platelet disorders. *Semin Thromb Hemost*, 291-305, 2013.
- 49- Fışgın. T, Balkan C, Celkan T, Kılınç Y, Türker M, Timur C. Rare coagulation disorders: A retrospective analysis of 156 patients in Turkey. *Turk. J. Hematol*. 29:48-54, 2012.
- 50- Şalcıoğlu Z, Bayram C, Şen H, Ersoy G, Aydoğan G, Akçay A. Congenital Factor Deficiencies in Children: A Report of a Single-Center Experience. *Clin Appl Thromb Hemost*, 24(6):901-07, 2018.
- 51- Öngen, Y. D. Trombositopeni Ön Tanısı Ile Tetkik Edilen Çocukların Klinik Ve Laboratuvar bulgularının Retrospektif İncelenmesi. Doctoral dissertation, Bursa Uludag University Turkey, 2017.

- 52- AKELMA, Z., Pamir, I. Ş. I. K., YARALI, N., Abdurrahman, K. A. R. A., & Bahattin, T. U. N. Ç. Hereditary Coagulation Factor Deficiencies: Single Center Experience. *Türkiye Çocuk Hastalıkları Dergisi*, 10(1), 1-6, 2015.
- 53- Al-Rahal NK. Inherited Bleeding Disorders in Iraq and Consanguineous Marriage. *Int J Hematol Oncol Stem Cell Res*, 12(4):273–81, 2018.
- 54- Higashigawa, M., Maeyama, T., Yoshino, A., Matsuda, K., Ito, M., Maji, T., & Ichimi, R. Incidence of childhood primary immune thrombocytopenic purpura. *Pediatrics International*, 57(5), 1041-1043, 2015.
- 55- Yılmaz, B. Ahmet, K. O. Ç. Doğru Ö., Taş B. T. Şenay, R. E., Nurşah, E. K. E. R., & Tokuç, A. G. The Outcome Of Immune Thrombocytopenic Purpura İn Childhood And The Risk Factors For Chronicity. *Hematology, Transfusion And Cell Therapy*, 43, S22, 2021.
- 56- Çelik, S.Ş., Yıldırım, Z.Y. & Genç, D. B. Clinical And Laboratory Evaluation Of Our Patients With Hereditary Spherocytosis. *Hematology, Transfusion And Cell Therapy*, 43, S22-S23, 2021.
- 57- Peyvandi F, Palla R, Menegatti M, Siboni SM, Halimeh S, Faeser B, et al. Coagulation factor activity and clinical bleeding severity in rare bleeding disorders: Results from the European Network of Rare Bleeding Disorders. *J Thromb Haemost*. 10:615-21, 2012.
- 58- Çelebi, F. Hemofili ve Von Willebrand Hastalarında Morbidite Ve Kanama Odaklarının Araştırılması. Hacettepe Üniversitesi, Tıpta Uzmanlık Tezi, Ankara, 2016.
- 59- Tuğcu D, Şalcıoğlu Z, Sayılan Şen H, Aydoğan g, Akıcı F, Akçay A, Başlar Z: Rare Factor Deficiencies; Experience of 18 Years. *J Turk Ped Hematol*. 2:33-38, 2008.
- 60- Mahmood, R., Mahmood, A., Khan, M., Ali, S., Khan, S. A., & Jaffar, S. R., Rare bleeding disorders: spectrum of disease and clinical manifestations in the Pakistani population. *Blood research*, 55(3), 146-150, 2020.
- 61- Öner, N., Gürsel, T., Kaya, Z., Keskin, E. Y., Koçak, Ü., Albayrak, M., ... & Işık, M. Inherited coagulation disorders in Turkish children: a retrospective, single-center cohort study. *Transfusion and Apheresis Science*, 59(3), 102728, 2020.

- 62- Shetty S, Shelar T, Mirgal D, Nawadkar V, Pinto P, Shabhag.S et al. Rare coagulation factor deficiencies: a countrywide screening data from India. *Haemophilia*, 20(4):575-81, 2014.
- 63- Sharma SK, Kumar S, Seth T, et al. Clinical profile of patients with rare inherited coagulation disorders: a retrospective analysis of 67 patients from northern India. *Mediterr J. Hematol Infect Dis.* 4:e2012057. DOI: [10.4084/mjhid.2012.057](https://doi.org/10.4084/mjhid.2012.057). PMID: [23170186](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23170186/). PMCID: [PMC3499996](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/PMC3499996/), 2012.
- 64- Federici, A. B., Bucciarelli, P., Castaman, G., Mazzucconi, M. G., Morfini, M., Rocino, A., ... & Mannucci, P. M. The bleeding score predicts clinical outcomes and replacement therapy in adults with von Willebrand disease. *Blood, The Journal of the American Society of Hematology*, 123(26), 4037-4044, 2014.
- 65- Woods, A. I., Sánchez-Luceros, A., Meschengieser, S. S., Kempfer, A. C., Blanco, A. N., & Lazzari, M. A. Diagnosis and management of von Willebrand disease in a single institution of Argentina. In *Seminars in thrombosis and hemostasis*, © Thieme Medical Publishers, Vol. 37, No. 05, pp. 568-575, 2011.
- 66- Du, P., Bergamasco, A., Moride, Y., Truong Berthoz, F., Özen, G., & Tzivelekis, S. Von Willebrand Disease Epidemiology, Burden of Illness and Management: A Systematic Review. *Journal of Blood Medicine*, 189-208, 2023.
- 67- Güngör, T., Bilir, Ö. A., Çulha, V. K., Güngör, A., Kara, A., Azık, F. M., & Yaralı, H. N. Retrospective evaluation of children with immune thrombocytopenic purpura and factors contributing to chronicity. *Pediatrics & Neonatology*, 60(4), 411-416, 2019.
- 68- Ito, M., Yagasaki, H., Kanezawa, K., Shimosawa, K., Hirai, M., & Morioka, I. Incidence and outcomes of refractory immune thrombocytopenic purpura in children: a retrospective study in a single institution. *Scientific Reports*, 11(1), 14263, 2021.
- 69- Abdiev, K. M., Madasheva, A. G., & Mamatkulova, F. K. Modern methods of treatment of hemorrhagic syndrome at an early stage in patients with idiopathic thrombocytopenic purpura. *Ученый XXI века*, 41-44, 2021.
- 70- Suntsova, E. V., Demina, I. M., Ignatova, A. A., Ershov, N. M., Trubina, N. M., Dobrynina, J., ... & Panteleev, M. A. Bleeding tendency and platelet function during treatment with romiplostim in children with severe immune

thrombocytopenic purpura. International Journal of Hematology, 105(6), 841-848, 2017.



## 8. EKLER

### Ek 1. Genel Bilgi Formu

Ankete cevap veren kişinin

Tarih:

Çocuğa Yakınlık Derecesi:

#### I- ÇOCUĞA AİT BİLGİLER;

1- Adı Soyadı:

2- Cinsiyeti: a- Kız b- Erkek

3- Doğum Tarihi:

4- Yaşı:

5- Boy: Kilo:

6- Başvuru şikâyeti:

7- Kanama bulgusu:

8- Hastalık Tanısı:

9- Aile Öyküsü: a- var b- yok

10- Akraba Evliliği: a- var b- yok

11- Kan grubu:

12- Doğum Sırası: a- İlk çocuk b- Ortanca çocuk c- Son çocuk

#### II- ÇOCUĞUN ANNE VE BABASINA AİT BİLGİLER;

13- Annenin yaşı:

14- Annenin Öğrenim Durumu: a- Okuryazar değil b- Okuryazar c- İlkokul mezunu  
d- Ortaokul mezunu e- Lise mezunu f- Yüksekokul mezunu g- Master/Doktora

Annenin Kan Grubu:

15- Babanın yaşı:

16- Babanın Öğrenim Durumu: a- Okuryazar değil b- Okuryazar c- İlkokul mezunu  
d- Ortaokul mezunu e- Lise mezunu f- Yüksekokul mezunu g- Master/Doktora

17- Babanın Kan Grubu:

## Ek 2. Tez Konusunun Kabulü

Evrak Tarih ve Sayısı: 24.01.2023-264929

T.C.  
ZONGULDAK BÜLENT ECEVİT ÜNİVERSİTESİ  
Sağlık Bilimleri Enstitüsü Müdürlüğü

Tarih : 20.01.2023  
Sayı : 2023/04

ENSTİTÜ YÖNETİM KURULU KARARI

**TOPLANTIYA KATILANLAR**

Doç. Dr. Zehra SAĞI ÖZ (Enstitü Müdürü)  
Doç. Dr. Tülay KUZLU AYYILDIZ (Ens.Müd.Yrd.)  
Dr. Öğr. Üyesi Füzünan KÖKTÜRK (Ens.Müd.Yrd.)  
Prof. Dr. Baran Can SAĞLAM (Üye)  
Prof. Dr. Meltem KÜRTÜNCÜ (Üye)  
Doç. Dr. Seda CENGİZ (Üye)

**TOPLANTIYA KATILMAYANLAR**

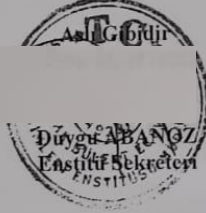
Enstitü Yönetim Kurulu çoğunluğu sağlanarak Enstitü Müdürü Doç. Dr. Zehra SAĞI ÖZ başkanlığında 20.01.2023 tarihinde saat 10:00'da aşağıdaki gündem maddelerini görüşmek üzere toplandı.

**MADDE 01**

Enstitümüz Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Enstitü Anabilim Dalı Başkanlığının 17.01.2023 tarih, 263340 sayılı yazısı ekinde yer alan "Yüksek Lisans Tez Başvuru Bildirim Formu" (Form:F10) okundu.

**Duygu YILMAZ  
ERENLER**  
Tez Konusunun  
Kabulü

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Enstitü Anabilim Dalı Başkanlığı'nın ve ZBEÜ Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu Başkanlığının teklifleri doğrultusunda Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Tezli Yüksek Lisans programı 205283113005 numaralı öğrencisi Duygu YILMAZ ERENLER'in tez konusunun, "ZBEÜ Lisansüstü Eğitim-Öğretim ve Sınav Yönetmeliği'nin 23. maddesi gereği, "Koagülasyon Bozukluğu ile Takip Edilen ve Tedavi Edilen 7-12 Yaş Grubu Olguların Retrospektif İncelenmesi" olarak kabul edilmesine oy birliği ile karar verildi.



**Ek 3. Zonguldak Bülent Ecevit Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik  
Araştırmalar Etik Kurulu Kararı**



**T.C.  
ZONGULDAK BÜLENT ECEVİT ÜNİVERSİTESİ  
Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar  
Etik Kurul Başkanlığı**

**TOPLANTI TARİHİ** : 28/12/2022  
**TOPLANTI NO** : 2022/23

**KARARLAR :**

- 4- Sağlık Bilimleri Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı öğretim üyesi Prof. Dr. Meltem KÜRTÜNCÜ'nün sorumluluğunda yürütülecek olan "Koagülasyon Bozukluğu ile Takip Edilen ve Tedavi Edilen 7-12 Yaş Grubu Olguların Retrospektif İncelenmesi" konulu çalışmanın Etik Kurul İlkelerine uygun olduğuna,

Oy birliği ile karar verilmiştir.

**A S L İ D İ B İ D İ R**

**Prof. Dr. Günnur ÖZBAKİŞ DENGİZ**  
**Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurul Başkanı**

## 9. ÖZGEÇMİŞ

**Duygu YILMAZ ERENLER.** 1997 yılında İstanbul’da doğdu. İlk, orta ve lise öğrenimini aynı şehirde tamamladı. 2019 yılında Bülent Ecevit Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi’nden mezun oldu. Mezun olduktan sonra 2020 yılında İstanbul Göztepe Prof. Dr. Süleyman yalçın Şehir hastanesinde çocuk hemşiresi olarak başladı. Halen görevine devam ettiği Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir hastanesinde Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Servisinde çocuk hemşireliği görevini yapmaktadır (2020-halen) ve Bülent Ecevit Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı’nda tezli yüksek lisans öğrenimini sürdürmektedir.

