

# İnhibitörlü Hemofilili Hastalarda Cerrahi Deneyimimiz

Dr.Utku Aygüneş

Acıbadem Adana Hastanesi

Pediyatrik Hematoloji-Onkoloji Kliniđi

*Utku Aygüneş, Barbaros Şahin Karagün, Duygu Türksoy, İlgen Şaşmaz, Bülent Antmen*



## GİRİŞ VE AMAÇ

- Faktör VIII veya faktör IX inhibitör gelişimi, hemofili tedavisindeki en ciddi komplikasyonlardan biridir.
- İnhibitörlü hemofili hastalarında kanama sıklığı artmazken, ciddi kanama olduğunda kontrolü zor olup sonuçlarını tahmin etmek güçtür.
- Ayrıca cerrahi işlemlerden sonra kanama komplikasyonları riski de artar. Bu çalışmada inhibitörlü 16 hemofili hastasında cerrahi deneyimimizi sunuyoruz.

## GEREÇ VE YÖNTEM

- Minör ve majör cerrahi gerektiren inhibitörlü 16 hemofili hastasının tıbbi kayıtlarını geriye dönük olarak inceledik.
- Aktive edilmiş prothombin kompleksi konsantrelerine (aPCC) 75 U/kg'lık bir yükleme dozu ve ardından her 12 saatte bir ikiye bölünmüş dozlarda 150 U/kg/gün verildi.
- Rekombinant faktör VIIa (rFVIIa) ameliyattan 1 saat önce ve sonra her 2 saatte bir 90 mcg/kg verildi.

## BULGULAR

- Bu süre içinde, yaşları 5 ay ile 23 yaş arasında deęişen (ort. 9,7 yıl) 16 inhibitörlü hemofili tanılı hastaya 24 cerrahi işlem uygulandı.
- Aktive prothombin kompleks konsantreleri (aPCC) kullanılarak;
  - kanal tedavisi, total ağız protez tedavisi ve diř çekimi olmak üzere 3 dental tedavi
  - iki venöz port kateter yerleřtirme (CVAD replasmanı)
  - 1 sünnet
  - 1 kasık fıtığı ameliyatı ve sünneti
  - 1 perkütan nefrolitotomi
  - 1 çekiç parmak için açık fleksör tenotomi uygulandı.

- Rekombinant faktör VIIa (rfVIIa) kullanılarak:

- 1 intraserebral ve subdural hematom drenajı

- 5 sünnet

- 1 katarakt ekstraksiyonu

- 2 venöz port kateter takılması (CVAD replasmanı)

- 1 tonsil koterizasyonu ve bronkoskopi ile pıhtı aspirasyonu

- 1 diş çekimi

- 4 radyoizotop sinovektomi yapıldı.

- \*1 hasta intrakraniyal kanama ile postoperatif dönemde kaybedildi.

- \*Tromboembolik komplikasyon olmadı. 3 hastaya kan transfüzyonu yapıldı.

Sünet Yaşı	<u>Inhibitor Durumu (BU)</u>	Ağırlık (kg)	<u>Sünet komplikasyonu</u>	Concurrent Operation/ Situation	Takip (gün)	<u>rFlia doz</u> µg/Kg
13 yaş	23,6	33	2. Gün sızıntı ve <u>penil hematom</u>	Yok	12	<u>90/16 doses</u>
13 yaş	25,6	35	1. gün, sızıntı	Katarakt	4	<u>90/3 doses</u>
16 yaş	30,7	52	7. gün, sızıntı	Yok	3	<u>90/12 doses</u>
4 yaş	2,5	15	11. gün, sızıntı	Yok	4	<u>90/24 doses</u>
3 yaş	3,6	13	Yok	Dilde <u>laserasyon</u>	3	<u>90/3 doses</u>

Cerrahi op. Yaşı	Cerrahi	<u>Inhibitor</u> Durumu (BU)	Ağırlık (kg)	Komplikasyon	Eşlik eden operasyon	Takip (Gün)	<u>rFIIa doz</u> µg/Kg
3 yaş	<u>Venöz port</u> <u>kateter</u> yerleştirme	327,8	17	Yok	Yok	2	90/3 <u>doses</u>
5 ay	<u>Subdural ve</u> <u>intracerebral</u> <u>hematom</u> drenajı	56,4	10	<u>Exitus</u>	Yok	2	100/12 <u>doses</u>
16 yaş	<u>Tonsil</u> <u>koterizasyonu ve</u> <u>bronkoskopi ile</u> pıhtı <u>aspirasyonu</u>	25,6	60	Yok	Yok	3	90/12 <u>doses</u> during and 3 <u>doses after</u> <u>intervention</u>
16 yaş	Diş Çekimi	6.4	54	<u>Hematom (ciddi)</u>	Yok	3	90/9 <u>doses</u>
4 yaş	<u>Venöz port</u> <u>kateter</u> yerleştirme	327.8	18	Yok	Yok	1	90/3 <u>doses</u>

Cerrahi op. Yaşı	Cerrahi	<u>İnhibitor Durumu (BU)</u>	Ağırlık (kg)	Komplikasyon	Eşlik eden operasyon	Takip (Gün)	<u>aPCC doz U/Kg</u>
16 yaş	Diş Çekimi	6.4	62	<u>Hematom</u>	Yok	3	150
16 yaş	Diş kanal tedavisi	30.7	61	Yok	Yok	1	150
17 yaş	Total ağız <u>dental protez</u> tedavisi	10.25	64	Yok	Yok	2	150
<u>1 yaş</u>	Sünnet	150	10	<u>İngüinal hematom</u>	<u>İngüinal herni onarımı</u>	3	150
<u>7 yaş</u>	<u>Perkutan nefrolitotomi</u>	10.25	27	<u>Hematüri</u>	Yok	3	150
<u>23 yaş</u>	Tetik parmak için açık <u>fleksör tenotomi</u>	10.25	71	Yok	Yok	2	150
<u>4 yaş</u>	<u>Venöz port kateter</u> yerleştirme	327.8	16	Yok	Yok	1	150
<u>5 yaş</u>	<u>Venöz port kateter</u> yerleştirme	12.25	17	Yok	Yok	1	150



<u>Radyoaktif sinovektomi yaşı</u>	<u>Bölge</u>	<u>Inhibitor Durumu (BU)</u>	<u>Ağırlık (kg)</u>	<u>Komplikasyon</u>	<u>Eşlik eden operasyon</u>	<u>Takip (gün)</u>	<u>rFla dose µg/Kg</u>
16 yaş S.Ü.	Diz (sağ)	7,8	60	<u>None</u>	<u>None</u>	3	<u>90/3 doses</u>
16 years S. Ü.	Dirsek (sağ)	7,8	60	<u>Bleeding; after 3 days</u>	<u>None</u>	3	<u>270/2 doses</u>
16 years S.Ü.	Diz (sol)	7,8	60	<u>None</u>	<u>None</u>	3	<u>270/2 dose</u>
17 years B.Ş.	Diz <u>(bilateral)</u>	6,4	57	<u>None</u>	<u>None</u>	2	<u>90/3 doses</u>

## SONUÇ

İnhibitörlü hemofili hastalarında cerrahi prosedürler, artan kanama komplikasyonu riski ve ameliyat sırasında veya sonrasında kanamayı kontrol etmedeki potansiyel zorluk nedeniyle bir zorluk teşkil edebilir.

Dolayısıyla bu hastaların kapsamlı hemofili tedavi merkezlerine ihtiyacı vardır. İdeal olarak, cerrahi geçiren bu hastalar için operasyon öncesi, sırası ve sonrasında bir dizi spesifik tedbirin alınması gerekmektedir.