

Hemofili C Olgusunda Arteriovenöz Fistül Cerrahisi

Arteriovenous Fistula Surgery in A Patient with Hemophilia C: Case Report

Dr. Can VURAN,^a
Dr. Oğuz Omay,^a
Dr. Uygur YÖRÜKER,^a
Dr. Çağrı GÜNAYDIN,^a
Dr. Burçak GÜMÜŞ,^b
Dr. Rıza TÜRKÖZ^a

^aKalp ve Damar Cerrahisi AD,

^bRadyodiagnostik AD,
Başkent Üniversitesi İstanbul Uygulama
ve Araştırma Merkezi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 12.09.2009

Kabul Tarihi/Accepted: 15.02.2010

Yazışma Adresi/Correspondence:

Dr. Can VURAN
Başkent Üniversitesi İstanbul Uygulama
ve Araştırma Merkezi,
Kalp ve Damar Cerrahisi AD, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
canvuran@hotmail.com

ÖZET Hemofili C, faktör XI eksikliğine bağlı bir pıhtılaşma bozukluğudur. Cerrahi uygulanacak Faktör XI eksikliğine sahip hastalarda genel olarak cerrahi uygulama öncesinde replasman tedavisine gerek duyulur. 13 yaşındaki hemofili C hastasına arteriovenöz fistül cerrahisi uygulama süreci ve sonuçları bu olgu sunumuna konu edilmiştir. Cerrahi uygulama süreci nefroloji, anestezi, hematoloji uzmanları ile birlikte planlanmıştır. Hasta günübirlik cerrahi girişim ünitesinden kanama sorunu ve kan transfüzyonu olmaksızın taburcu edilmiştir. Hemofili C hastalarında spontan kanamalara sık rastlanmasa dahi, cerrahi uygulamalar sonucu ciddi ve hayati riske neden olan kanamalar görülebilir. Bu hastalara yönelik damar cerrahisi girişimleri plazma infüzyonu ile faktör XI replasmanı yapılması ve tranexamic asit uygulanması gibi yöntemler ile güvenli bir şekilde uygulanabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Faktör XI eksikliği; damar cerrahisi uygulamaları; arteriovenöz fistül

ABSTRACT Hemophilia C is a bleeding disorder caused by the deficiency of the factor XI. Patients with factor XI deficiency usually require replacement therapy before undergoing a surgical procedure. We report a 13-year-old hemophilia C patient who underwent a arteriovenous fistula surgery. Perioperative management of the patient was planned in collaboration with nephrologist, anesthesiologist and hematology specialist. Patient was discharged from day surgery unit without any bleeding problems. Hemophilia C patients have no spontaneous bleeding tendency, but they can have serious bleedings by there surgical procedures. Vascular surgical procedures can be done safely in this patients by infusion of plasma and administration of tranexamic acid.

Key Words: Factor XI deficiency; vascular surgical procedures; arteriovenous fistula

Damar Cer Derg 2010;19(1):18-20

Hemofili C, faktör XI eksikliğine bağlı ortaya çıkan, nadir görülen bir pıhtılaşma bozukluğudur. Eklem içi ve kaslara spontan kanama yapmaması ve dominant ve resesif geçişi sonucu her iki cinsiyette görülmesi ile A ve B tipi hemofili hastalıklarından farklıdır. Hemofili C'de kanama riski faktör eksikliğinin ağırlık derecesinden bağımsız durumda olup bu durum kontrolünü güçleştirmektedir. Cerrahi girişimlerde ciddi kanama oluşması riskinden kaçınmak için bu hastaların ameliyat öncesi tani konması ve cerrahi girişim sürecinin yönetimi önem taşır. Bu sunumda kronik böbrek yetmezliği olan 13 yaşındaki hemofili C olgusuna arteriovenöz fistül cerrahisi uygulanmasında gerçekleştirilen izlem ve tedavi planı ile ilgili bilgi aktarımı amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

Ürik asit nefropatisi nedeni ile takip edildiği nefroloji ünitesinde 2 aydır hemodiyaliz uygulanmakta olan 13 yaşındaki kız çocuğu arteriovenöz shunt operasyonu için polikliniğimize başvurdu. Tanısı konmuş hemofili C hastalığı olan olgunun soygeçmişinde özellik yoktu. Özgeçmişinde kan alma ve diyaliz kateteri takılması esnasında kanama öyküsü mevcuttu. Başvuru esnasında yapılan fizik muayenesinde özellik olmayan hasta, orta öğretim öğrencisi olarak hayatını sürdürmekte ve haftada iki kez santral venöz kateter üzerinden hemodiyaliz tedavisi görmekte idi. Laboratuvar incelemesinde; Hemogloblin 7,52 g/dl, lökosit 8900/ul, trombosit 382000/ul, BUN 33, Kreatinin 5,27, aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT) > 200 saniye ve protrombin zamanı 13,1 saniye idi. Kan grubu A Rh + olarak doğrulandı. Yapılan fizik muayene sonucunda hastanın sol kolunda arteriyal nabızlar zayıf ve venler ince olarak değerlendirildi. Hemogloblin değeri düşük ve aPTT değeri yüksek olan hastada venlerin radyolojik incelemesinde kanama riskinden kaçınmak amacı ile rutin invaziv venografi yerine doppler ultrasonografik görüntüleme tekniği tercih edildi. İnceleme sonrası sefalik ve bazilik venlerin distal segmentlerinde tekrarlayan girişimler nedeni ile oluşmuş daralmalar ve kalibrasyon bozuklukları saptandı. Cerrahi girişimin dominant olmayan sol kolda antekubital bölgeye uygulanmasına karar verildi. Hasta reşit olmadığı için aileye girişim ve olası komplikasyonlar konusunda bilgi verilip, ailesinden “bilgilendirilmiş olur” alındı. Operasyon öncesi hasta takip edildiği nefroloji kliniği ve hematoloji kliniği ile konsülte edilerek cerrahi süreç planlandı. Cerrahi başlangıcından 12 saat ve 4 saat önce hastaya 1'er ünite taze donmuş plazma (TDP) uygulandı. Takiben ameliyathane şartlarında noninvaziv tansiyon, elektrokarardiografi ve satürasyon monitorizasyonu sağlandı. Cerrahi başlangıcında aPTT değeri 182 ölçüldü. Enfeksiyon profilaksi olarak 500mg tek doz sefazolin intravenöz yolla verildi. Sedasyon ve intravenöz analjezi sonrası lokal anestezi uygulandı. Literatürde Faktör XI hastalarında heparin kullanımı konusu tartışmalı olsada, heparin uygulanması sonrası

kanamalara rastlanmış olduğundan ameliyat sırası ve sonrası heparin kullanılmadı. Antekubital bölgedeki insizyondan radyal arter ve antekubital medyan ven bulundu ve serbestlendi. Yan yana anastomoz tekniği ile 7/0 polipropilen suture kullanılarak arteriovenöz şant oluşturuldu. Anostomoz kaynaklı iğne deliği tarzı kanamaların durması sonrasında dokular arasından sızma tarzındaki kanamalar koterizasyon ile durduruldu. Hemostazın yeterli olduğundan emin olduğu için ve cilt altı bölgede ve ciltte yeni bir travma odağı oluşturmak amacı ile dren konmaktan kaçınıldı. Hava çıkartılması ve kanama kontrolü sonrasında güçlü üfürüm varlığında cilt altı ve cilt adaptasyonu sağlanarak insizyon kapatıldı. Cerrahi süreç esnasında hastaya 1 ünite daha TDP ve kanama kontrolü esnasında 500mg traneksamik asit uygulandı. Operasyon sonrası saatlik takip ile yara yeri kontrol edildi. Analjezi olarak oral 500 mg parasetamol kullanıldı. Olgu ameliyat sonrası 6.saatte günü birlik cerrahi ünitesinden sorunsuz olarak, 6 saat sonra 2 ünite TDP uygulanması planı ile tedavi gördüğü nefroloji kliniğine transfer edildi. 24 saat sonra gerçekleştirilen poliklinik kontrolünde fistülün çalıştığı, insizyon yerinin normal epitelizeasyon sürecinde olduğu, kanama ve hematoma bulunmadığı görüldü. Ameliyat sonrası 8.günde yara iyileşmesinin yeterli seviyede olması üzerine dikişleri alınan hasta arteriovenöz şantın olgunlaşması amaçlı poliklinik takibine alındı. Ameliyattan 3 ay sonra yapılan kontrolde arteriovenöz fistül olgunlaşmasının yeterli olduğu görülmüş ve herhangi bir hemorajik veya trombotik komplikasyona rastlanmamıştır.

TARTIŞMA

Tıpta yaşanan gelişmelere paralel olarak kanama ve pıhtılaşma bozukluğuna sahip olan hastaların tespit edilmesi, tedavisi ve yaşam sürelerinde artış sağlanmıştır. Faktör XI intrensek koagülasyon yolunda aktive olan ikinci plazma glikoproteinidir.^{1,4} Faktör XI eksikliğine bağlı hemofili C tipi hastalığa sahip olanlar, hemofilik hastalar arasında en nadir rastlanan grubu oluştururlar.¹⁻³ Aşkenazi yahudileri ve Pakistanlılar harici popülasyonda çok nadir rastlanan Hemofili C diğer hemofili tiplerine nazaran hafif klinik seyirli olup spontan kanamaya nadiren

yol açar^{1,2}. Diğer tiplerden farklı olarak Hemofili C tipi hastaların kanamaya eğilimleri faktör eksikliğinin seviyesinden bağımsızdır.¹⁻³ Cerrahi uygulanacak faktör XI eksikliği olan hastalar ciddi kanama riski altındadırlar.¹⁻³ Tedavide TDP verilerek eksik faktörlerin yerine konması ve fibrinolitik ajanların kullanımı ilk planda yer alır.^{1,3-5} Asaki ve ark. faktör XI eksikliği olan hastalara cerrahi süreç esnasında 15-20ml/kg ve sonraki 12 saatlik süreçte 3-6 ml/kg TDP verilmesini önermişlerdir.⁵ Bizim olgumuzda ameliyat öncesi, esnası ve sonrasında TDP uygulanmıştır. Yüksek kanama riski olan hastalara yönelik kullanıma sunulmuş olan faktör XI konsantreleride bulunmaktadır.^{1,2,6} A.Macfie ve ark. tarafından kanama bozukluğu ameliyat öncesinde Faktör XI konsantreleri kullanılarak düzeltilmiş olan, kanama parametreleri normal olguda ameliyat sonrası masif kanama bildirilmiştir.⁷ Ayrıca faktör XI konsantrasyonlarının trombotik komplikasyon riski bulunmaktadır.⁶ Bunların dışında fibrin glue ve desmopressinin tedaviye yardımcı olarak başarılı kullanımı literatürde bildirilmektedir.^{2,3,6} Trombosit fonksiyonlarına olumsuz etki edip kanama riskini arttırmaları nedeni ile hemofili hastalarında analjezik ajan olarak nonsteroid antiinflamatuvar ilaçların kullanımından kaçınılmalıdır.⁸ Literatürde Faktör XI hastalarında heparin kulla-

nımı konusu tartışmalı olsada, heparin uygulanması sonrası kanamalara rastlanmış olduğundan ameliyat sonrası ve sonrası heparin kullanılmamıştır.^{7,9}

Kanama bozukluğu olan hastalarda girişim öncesi kan grubu tayininin yapılması ve kan ürünlerinin hazırlanması acil durumda müdahale açısından önem taşır.⁴ Bu grup hastalara ameliyat öncesi olası komplikasyonlar ve kullanımı gerekli kan ürünlerine karşı gelişebilecek morbiditeye yönelik bilgi verilmesi ve dökümente edilip imza altına alınması gereği bulunmaktadır.⁴

Hemofili C hastalarına uygulanacak cerrahi girişim hazırlığının cerrah, anesteziist, hematolog ve dahiliye hekimlerinin ortak çalışması ile gerçekleştirilmesi gereklidir. Kronik böbrek yetmezliği nedeni ile arteriovenöz fistül cerrahisi uyguladığımız hemofili C'li olguda operasyon öncesi olgunun hematolojik profili ortaya konmuş, faktör eksikliğine yönelik TDP verilmiş ve antifibrinolitik olarak traneksaminik asit uygulanmıştır. Alınan önlemler ve ortak planlama sayesinde hemorajik ve trombotik komplikasyon olmaksızın operasyon başarı ile gerçekleştirilebilmiştir. Kanama eğilimi olan bu hasta grubunda gerçekleştirilecek cerrahi girişim sürecinin ekip çalışması ile planlanıp, sürdürülmesi halinde güvenle yapılabileceği görüşündeyiz.

KAYNAKLAR

1. Paula HB. Factor XI deficiency and its management. Treatment of hemophilia June 2004, No16 Published by the world federation of hemophilia, 1999; revised 2004.
2. Rebecca M James, Lisa Newton, Liakat A Parapia. Gynaecological surgery in patients with inherited bleeding disorders. Reviews in Gynaecological Practice 2001;1(1):32-40.
3. Holtan A , Kongsgaard UE, Brostad F. Pelvic surgery in a child with hemophilia C: a rare disease, a real challenge, a simple solution. Transfusion Alternatives in Transfusion Med 2008;10(1):26-9.
4. William Hernandez, Asim Raja. Factor XI Deficiency: Literature Review and Case Presentation. J Foot&Ankle Surg 1999;38(5):363-5.
5. Asakai R, Chang D.W, Davie E.W. Factor XI deficiency in Ashkenazi Jews in Israel. N Engl. J. Med 1991;325(3):153-8.
6. UKHCDO. Guidelines on the selection and the use of therapeutic products to treat haemophilia and other hereditary bleeding disorders Haemophilia 2003; 9:1-23.
7. Macafie A, Goiti J, Hunsley J. The use of fresh blood to control severe haemorrhage associated with massive blood transfusion after cardiopulmonary bypass. Eur J Cardio-thorac Surg 1990;4:171-3.
8. Lusher JM. Consideration for current and future management hemophilia and its complication. Haemophilia 1995; 1:2-10.
9. Shimony A, Levi E, Zahger D. Percutaneous Coronary Intervention In A patient With Factor XI Deficiency. J Invasive Cardiol 2009; 21: 178-9.