

3. **HEMOFİLİ VAKALARLA**
EĞİTİM
SEMPOZYUMU

H

S

E



E

17-19 ŞUBAT 2017

TITANIC BEACH LARA - ANTALYA

BİLDİRİ KİTABI

H E S

3. HEMOFİLİ VAKALARLA EĞİTİM SEMPOZYUMU



**17-19 ŞUBAT 2017
TITANIC BEACH LARA - ANTALYA**

SEMPOZYUM EŞBAŞKANLARI

Dr. Fahri Şahin

Dr. Bülent Antmen

BİLİMSEL SEKRETERYA

Dr. Alphan Küpesiz

Dr. Can Balkan

Dr. Salih Aksu

Dr. Güray Saydam

İÇİNDEKİLER

SÖZEL BİLDİRİLER.....	- 13 -
S1. NADİR FAKTÖR EKSİKLİKLERİ: KARADENİZ TEKNİK ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK HEMATOLOJİ ONKOLOJİ DENEYİMİ	- 14 -
S2. HEMOFİLİ HASTALARINDA DEPRESYON VE ANKSİYETENİN SOSYODEMOGRAFIK DURUM İLE KORELASYONU VE PROFİLAKSİ UYUMUNA ETKİSİ	- 15 -
S3. KALITSAL FVII EKSİKLİĞİ OLAN HASTALARDA PEROPERATİF YÖNETİM(ESOGU DENEYİMİ).....	- 16 -
S4. TANIDA İNTRAKRANIAL KANAMASI OLAN AĞIR HEMOFİLİ HASTALARINDA İNHİBİTÖR GELİŞİMİ	- 17 -
S5. NADİR FAKTÖR EKSİKLİĞİ SAPTANAN 56 OLGUNUN İRDELENMESİ: GAZİ DENEYİMİ	- 18 -
S6. EPISTAKSİS SEMPTOMU İLE BAŞVURAN PEDIATRİK OLGULARIN PEDIATRİK KANAMA SKORU İLE DEĞERLENDİRİLMESİ	- 19 -
S7. HEMOFİLİ VE VON WİLLEBRAND HASTALARINDA MORBİDİTE VE KANAMA ODAKLARININ ARAŞTIRILMASI.....	- 20 -
POSTER BİLDİRİLER.....	- 23 -
P1. HEMOFİLİDE YARA İYİLEŞMESİNE ETKİ EDEN FAKTÖRLER; OLGU SUNUMU.....	- 24 -
P2. RADYONÜKLİD SİNOVEKTOMİ SONUÇLARIMIZ: DOĞU KARADENİZ BÖLGE DENEYİMİ	- 25 -
P3. HEMOFİLİ HASTALARININ PROFİLAKSİYE UYUMLARINI ETKİLEYEN FAKTÖRLERİN ROY ADAPTASYON MODELİNE GÖRE İNCELENMESİ	- 26 -
P4. REFRAKTÖR KANAMALARI OLAN İKİ İNHİBİTÖRLÜ ADOLESAN OLGUDA ARDIŞIK TEDAVİ BAŞARISI.....	- 27 -
P5. SURIYE`DEN GÖÇLERİN HEMOFİLİK YÜZÜ: GÖÇ VE KOMORBİDİTE.....	- 28 -
P6. HEMOFİLİ B`DE PROFİLAKSİ: OLGU SUNUMU.....	- 30 -
P7. OVER KİST RÜPTÜRÜ GELİŞEN TIP 3 VWH: OLGU SUNUMU	- 31 -

P8. YENİDOĞAN DÖNEMİNDE INTRAKRANIAL KANAMA BULGULARI İLE GETİRİLEN FAKTÖR 10 EKSİKLİĞİ OLGUSU	32 -
P9. EDİNSEL HEMOFİLİ A: TEK MERKEZ DENEYİMİ.....	33 -
P10. HİPOFİBRİNOJENEMİLİ OLGUDA PRİMER PROFİLAKSİ	34 -
P11. HEMOFİLİDE SOYAĞACI BİLMECESİ	35 -
P12. HEMOFİLİK ARTROPATİLERDE ORTOPEDİK CERRAHİ VE GİRİŞİMLER: 5 YILLIK EGE ERİŞKİN HEMOFİLİ ÜNİTESİ DENEYİMİ	36 -
P13. HEMOFİLİ HASTALARINDA DİL KANAMALARININ ÖNEMİ.....	37 -
P14. İLİOPSOAS KANAMASINDA TAKİP NASIL OLMALIDIR?	38 -
P15. FAKTÖR VII EKSİKLİĞİ VE INTRAKRANIAL KANAMALI BİR OLGU SUNUMU	39 -
P16. OBEZ ERİŞKİN HEMOFİLİ HASTALARINDA HAFTALIK FAKTÖR DOZUNDA YETERSİZLİK: EGE ERİŞKİN HEMOFİLİ ÜNİTESİ, 3 OLGU İLE DOZ ARTIMI DENEYİMİ	40 -
P17. NADİR FAKTÖR EKSİKLİKLERİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ	41 -
P18. NADİR BİR OLGU: FAKTÖR XI EKSİKLİĞİ VE VON WILLEBRAND FAKTÖR EKSİKLİĞİ BİRLİKTELİĞİ.....	42 -
P19. VON WILLEBRAND HASTALIĞINDA EĞİTİM VE BİLİNÇLENDİRME KANAMAYA BAĞLI KOMPLİKASYONLARIN ENGELLEMESİNDE ÖNEMLİDİR- 43 -	
P20. TÜRKİYE`DE PEDIATRİK VON WILLEBRAND ÇALIŞMALARINA BAKIŞ ..-	44 -
P21. HEMOFİLİ HASTALARINDA HEPATİT C SIKLIĞI VE TEDAVİSİ; EGE ERİŞKİN HEMOFİLİ MERKEZİ DENEYİMİ	45 -
P22. OYUN VE HEMOFİLİ: OLGU SUNUMU	46 -
P23. ERİŞKİN YAŞTA İLİOPSOAS KASI KANAMASI İLE TANI ALAN HEMOFİLİ B HASTASI.....	47 -
P24. SELF İNFÜZYON NEDEN ÖNEMLİ?.	48 -

P25. PROFILAKSİ TEDAVİSİNİN BAŞARISI YA DA BAŞARISIZLIĞINDAKİ GİZLİ İLKE; 4D1S.....	- 49 -
P26. HEMOFİLİ İLE DOĞMAK: BİR OLGU SUNUMU.....	- 50 -
P27. EGE ERİŞKİN HEMOFİLİ ÜNİTESİNDE TAKİPLİ HASTALARIN SOSYODEMOGRAFİK DURUM VE KOMORBİD HASTALIKLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ	- 51 -
P28. HEMOFİLİ A'DA CİDDİ BİR DURUM: İLİOPSOAS KANAMASI.....	- 52 -
P29. VON WILLEBRAND HASTALIĞI TANISIYLA TAKİP EDİLEN HASTALARIMIZIN RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ	- 53 -
P30. İNHİBİTÖR GELİŞMİŞ HEMOFİLİ A HASTALARI: TEK MERKEZ DENEYİMİ	- 54 -
P31. HEMOFİLİ A VE B HASTALARINDA ORTOPEDİ DIŞI CERRAHİ GİRİŞİMLER: TEK MERKEZ DENEYİMİ.	- 55 -
P32. HEMOFİLİ BAKIMINDA HEMŞİRELİK ROLÜ.....	- 56 -
P33. EDİNSEL HEMOFİLİ: VAKA SUNUMU	- 57 -
P34. POSTPARTUM KANAMA İLE PREZENTE OLAN EDİNSEL HEMOFİLİ A, NADİR BİR OLGU	- 58 -
P35. ERİŞKİN HEMOFİLİLERDE 4 OLGU İLE HAFTALIK DOZ ARTIRIMI: AKDENİZ TIP FAKÜLTESİ ERİŞKİN HEMATOLOJİ DENEYİMİ	- 59 -
INDEX.....	- 61 -

III. HEMOFİLİ VAKALARLA EĞİTİM SEMPOZYUMU (HEVES 2017)

17 - 19 ŞUBAT 2017 TITANIC BEACH – LARA, ANTALYA

BİLİMSEL PROGRAM

17 ŞUBAT 2017 CUMA

13:50- 14:00 AÇILIŞ OTURUMU

Dr. Bülent Antmen - Dr. Fahri Şahin

14:00- 14:30

Oturum Başkanları: Dr. Bülent Antmen - Dr. Mehmet Sönmez

14:00- 14:30 Türkiye’ de Hemofili Tarihi
Dr. Kaan Kavaklı - Dr. Bülent Zülfikar

14:30-16:15 OLGU ÖRNEKLERİYLE HEMOFİLİ VE YAŞLA ARTAN SORUNLAR

Oturum Başkanları: Dr. Serdar Bedii Omay - Dr. Ümran Çalışkan

15:15- 15:35 Olgu I: Hemofili Taşıyıcısı Anne ve Pre-Op Değerlendirme
Dr. Selin Aytaç

15:35- 15:55 Olgu II: Hemofilide Hepatit C ve Kronik KC Hastalığı
Dr. Tunç Fişgin

15:55- 16:15 Olgu III: Obezitenin Getirdiği 2 Sorun: Morbidite ve İlaç Dozları
Dr. Nur Soyer

16:15-16:45 Kahve Molası

16:45-17:45 HEMOFİLİ TEDAVİSİNDE YENİLİKLER

Oturum Başkanları: Dr. Türkan Patiroğlu - Dr. Mehmet Dağlı

16:45-17:15 Hemofili Tedavisinde Yeni bir Çağ mı Başlıyor?
Dr. Can Balkan

17:15-17:45 EHL Faktör
Dr. Yılmaz Ay

17:45- 18:15

AKILCI İLAÇ OTURUMU

Oturum Başkanı: Dr. Şükrü Yenice

Hemofilide Akılcı İlaç Kullanımı

Dr. Yusuf Ziya Aral

18:15- 18:45

POSTERLERİ BİRLİKTE TARTIŞALIM -1-

18:15- 18:45

Oturum Başkanları: Dr. Ozan Salim - Dr. Özcan Bör

Sözlü Poster Sunumu 1:

NADİR FAKTÖR EKSİKLİKLERİ: KARADENİZ TEKNİK ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK
HEMATOLOJİ ONKOLOJİ DENEYİMİ

Nilgün Eroğlu, Erol Erduran, Ayşenur Bahadır, Haluk Saruhan

Sözlü Poster Sunumu 2:

HEMOFİLİ HASTALARINDA DEPRESYON VE ANKSİYETENİN SOSYODEMOGRAFİK DURUM İLE
KORELASYONU VE PROFİLAKSİ UYUMUNA ETKİSİ

Fatoş Dilan Köseoğlu, Zühal Mehrekula, Özen Önen Sertöz, Güray Saydam, Fahri Şahin

Sözlü Poster Sunumu 3:

KALITSAL FVII EKSİKLİĞİ OLAN HASTALARDA PEROPERATİF YÖNETİM (ESOGU DENEYİMİ)

Seda Köse, Neslihan Andıç, Hava Üsküdar Teke, Eren Gündüz

HER POSTER SUNUMU TARTIŞMA DAHİL 10 DAKİKADIR

18 ŞUBAT 2017 CUMARTESİ

09:00-10:30

OLGULARLA İNHİBİTÖR OTURUMU

Oturum Başkanları: Dr. Saadet Akarsu - Dr. Fahir Özkalemkaş

09:00-09:15 İnhibitörü Bilmek Ve İnhibitörü Tanımak
Dr. Zafer Şalcıoğlu

09:15-09:30 İnhibitör Gelişiminde Risk Faktörleri
Dr. Fatma Burcu Belen

09:30- 10:00 Çok Duyduk, Az Uyguladık: İmmün Tolerans Tedavisi
Dr. Ayşegül Ünüvar

10:00-10:15 Olgu I: İnhibitörlü Hastada Profilaksi
Dr. Özlem Tüfekçi

10:15-10:30 Olgu II: İnhibitörlü Hastada Profilaksi
Dr. Yeşim Oymak

10:30-11:00 Kahve Molası

11:00-12:00 UYDU SEMPOZYUMU –PFİZER PFE

Hemofili Yönetiminde Olgularla Güncel Yaşam Deneyimleri

Oturum Başkanları: Dr. Bülent Antmen – Dr. Salih Aksu

1. Olgu: Dr. Alphan Küpesiz

2. Olgu: Dr. Canan Albayrak

3. Olgu: Dr. Fahri Şahin

4. Olgu: Dr. İlgen Şaşmaz

12:00-12:30 FAKTÖR REÇETELEME - GERİ ÖDEME VE SORUNLAR

Oturum Başkanları: Dr. Elif Kazancı - Dr. Hale Ören

12:00- 12:15 Faktör Yazım Kuralları Ve Sık Karşılaşılan Sorunlar
Dr. Defne Ay Tuncel

12:15- 12:30 By-pass Edici Ajanların Kullanım Ve Değişen Kurallar
Dr. Hasan Mücahit Özbaş

12:30-13:30 POSTER TARTIŞMASI (Poster Başı) ve ÖĞLE YEMEĞİ

12:30- 13:00 Oturum Başkanları: Dr. Davut Albayrak Dr. Güray Saydam

13:00- 13:30 Oturum Başkanları: Dr. Birol Güvenç Dr. Ayşen Türedi

13:30- 15:00 HEMOFİLİ DÜNYASINDA BUGÜN VE GELECEK: KONSEPT PANEL

15:00-15:20 Kahve Molası

15:20-16:20 HEMOFİLİ POLİKLİNİĞİNDE HASTA

Oturum Başkanları: Dr. Murat Söker - Dr. Ozan Salim

15:20- 15:40 Eklem Açıklığı Ve Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi
Dr. Kazım Çapacı

15:40- 16:00 Adölesan ve Erişkinde Artropati Evrelerine Göre Tedavi Yaklaşımı
Dr. Vahap Okan

16:00-16:20 Adölesan ve Erişkin Hemofili Hastasında Profilaksi
Dr. Salih Aksu

16:20-17:20 UYDU SEMPOZYUMU – ECZACIBAŞI-BAXALTA

Oturum Başkanları: Dr. Bülent Zülfikar - Dr. Mehmet Sönmez

Hemofili Tedavisinde Bireyselleştirme
Dr. Bülent Zülfikar

Hemofili Profilaksisinde Farmakokinetik Dozlama
Dr. Can Balkan

17:20-17:40 Kahve Molası**17:40-18:00 POSTERLERİ BİRLİKTE TARTIŞALIM -1-**

Oturum Başkanları: Dr. Mahmut Töbü - Dr. Hüseyin Gülen

Sözlü Poster Sunum 4:

TANIDA İNTRAKRANİYAL KANAMASI OLAN AĞIR HEMOFİLİ HASTALARINDA İNHİBİTÖR GELİŞİMİ

İnci Yaman Bajin, Selin Aytaç, Mualla Çetin, Fatma Gümrük

Sözlü Poster Sunumu 5:

NADİR FAKTÖR EKSİKLİĞİ SAPTANAN 56 OLGUNUN İRDELENMESİ: GAZİ DENEYİMİ

Çağrı Özütok, Cansu Muluk, Merve Berber, Kübra Özsoy, Zühre Kaya

HER POSTER SUNUMU TARTIŞMA DAHİL 10 DAKİKADIR

20:30 ÖDÜL TÖRENİ

19 ŞUBAT 2017 PAZAR

08:00-08:30 POSTERLERİ BİRLİKTE TARTIŞALIM -2-

Oturum Başkanları: Dr. Güçhan Alanoğlu - Dr. Erol Erduran

Sözlü Poster Sunumu 6:

EPISTAKSİS SEMPTOMU İLE BAŞVURAN PEDIATRİK OLGULARIN PEDIATRİK KANAMA SKORU İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Fatma Burcu Belen, Alper Kanmaz

Sözlü Poster Sunumu 7:

HEMOFİLİ ve VON WILLEBRAND HASTALARINDA MORBİDİTE ve KANAMA ODAKLARININ ARAŞTIRILMASI

Fatih Çelebi, Ümit Yavuz Malkan, Sezgin Etgül, Salih Aksu

HER POSTER SUNUMU TARTIŞMA DAHİL 10 DAKİKADIR

08:30-09:30 OLGULARLA NADİR FAKTÖR EKSİKLİKLERİ OTURUMU

Oturum Başkanları: Dr. Canan Vergin - Dr. Erdal Kurtoğlu

08:30-08:50 Olgu I: A / Afibrinojenemi
Dr. Barış Malbora

08:50-09:10 Olgu II: Faktör VII Eksikliği
Dr. Aydan Akdeniz

09:10- 09:30 Olgu III: Kombine Faktör Eksikliği(FII, FVII, FIX, FX)
Dr. Cem Kis

09:30-09:45 Kahve Molası

09:45-11:00 VON WILLEBRAND HASTALIĞI OTURUMU

Oturum Başkanları: Dr. Türkiz Gürsel - Dr. Nilgün Sayınalp

09:45-10:15 von Willebrand Hastalığı: Tanısal Yaklaşım
Dr. Cengiz Beyan

10:15-10:30 Olgu I: vWH' nda Tedavi Ve Profilaksi
Dr. Zühre Kaya

10:30-10:45 Olgu II: Kadın vWH: Hastalığın Yönetimi
Dr. Müzeyyen Arslaner

10:45- 11:00 Olgu III: von Willebrand Hastasının Cerrahiye Hazırlığı
Dr. Neslihan Andıç

11:00 KAPANIŞ OTURUMU

Dr. Alphan Küpesiz

Dr. Can Balkan

Dr. Güray Saydam

SÖZEL BİLDİRİLER

S1. NADİR FAKTÖR EKSİKLİKLERİ: KARADENİZ TEKNİK ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK HEMATOLOJİ ONKOLOJİ DENEYİMİ

Nilgün EROĞLU¹, Erol ERDURAN¹, Ayşenur BAHADIR¹, Haluk SARUHAN²

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Ana Bilim Dalı, ²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalı

Amaç: Amaç Nadir faktör eksiklikleri (NFE), hemofili A, hemofili B ve von willebrand hastalığı dışında kalan kalıtsal fibrinojen (FI) defektleri, Faktör (F) II, FV, FV+FVIII, FVII, FX, FXI, FXIII eksikliğini kapsamaktadır. Prevalansı; FI defektleri, FV, FV+FVIII, FX, FXI eksikliğinde 1/1.000.000, FII ve FXIII eksikliğinde 1/2.000.000, FVII eksikliğinde ise 1/500.000'dir. NFE, otozomal resesif kalıtım ile geçiş göstermektedir. Hastalar, asemptomatik olabileceği gibi ağır kanama bulguları ile de başvurabilir. Bu nedenle akraba evliliklerinin yaygın gerçekleştirildiği; ülkemizin de içinde olduğu orta doğu ülkelerinde, NFE'lerinin erken tanınması, yeterli tedavilerinin sağlanması, profilaksi şanslarının değerlendirilmesi morbidite ve mortaliteyi azaltacaktır.

Yöntem: Yöntem 2006-2016 yılları arasında kliniğimizde takip ve tedavi edilen 38 hasta, retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların 13'ü kız (%34), 25'i erkekti (%66). Başvuru yaşları 7 gün ile 15 yaş arasında değişmekteydi. Hastaların demografik özellikleri, başvuru yaşları, tanı sırasındaki kanama bulguları, aile öyküsü ve operasyon yaklaşımları kaydedildi. Hastalar kanama epizodları, kanama bölgesi, klinik bulgu ve ciddiyetine göre 4 kategoride sınıflandırıldı.

Bulgu: Bulgular 38 hastanın; 11'inde FVII eksikliği (%29) saptanmış olup, en sık gözlenen faktör eksikliği olarak değerlendirildi. 6 hastada FXI (%16), 5 hastada FV (%14), 5 hastada FXIII (%14), 4 hastada FX (%11), 3 hastada Hipofibrinojenemi (%9), 2 hastada Hipofibrinojenemi ile FXIII eksikliği birlikteliği (%5), 1 hastada FV ve FVIII eksikliği birlikteliği (%2) tespit edildi. 18 hastada (%47) anne ve baba arasında akrabalık saptandı. 12 hasta asemptomatik (%31) idi. Semptomatik 26 hastanın (%69), 5'inde (%19) grade II, 21'inde (%81) grade III kanama semptomları görüldü. FV eksikliği bulunan 2 hastadan birinde gastrointestinal sistem kanaması, diğerinde kas ve eklem içi kanama, FX eksikliği bulunan bir hastada hayatı tehdit eden santral sinir sistemi (SSS) kanaması, Hipofibrinojenemi ve FXIII eksikliği bulunan 2 kız kardeşten birinde, SSS kanaması, diğerinde atrial septal defekt operasyonu sonrası perikardiyal tamponad saptandı. FXI eksikliği bulunan 4 hastaya ve FV eksikliği bulunan 1 hastaya sünnet operasyonu uygulandı. FVII eksikliği bulunan 4 hastadan 3'üne adenoidektomi, 1'ine inmemiş testis ve sünnet operasyonu uygulandı.

Sonuç: Sonuç Vakalarımızda görüldüğü gibi (%31), NFE ancak preoperatif dönemde tarama ile ya da tesadüfen tespit edilebilir. Bu nedenle, vakaların operasyon öncesi kanama diatezi açısından incelenmesi hayati önem arz etmektedir.

S2. HEMOFİLİ HASTALARINDA DEPRESYON VE ANKSİYETENİN SOSYODEMOGRAFİK DURUM İLE KÖRELASYONU VE PROFİLAKSİ UYUMUNA ETKİSİ

Fatoş Dilan KÖSEOĞLU¹, Zühal Mehrekula¹, Özen Önen SERTÖZ², Güray SAYDAM¹, Fahri ŞAHİN¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bölümü, ²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Psikiyatri Bölümü

Amaç: Hemofili; X' e bağlı resesif geçiş gösteren, kronik, ömür boyu süren ve hayatı tehdit edebilen bir hastalıktır. Geçmişte hemofili hastalığı durdurulamayan kanamalar nedeniyle yaşam süresini ciddi şekilde kısaltan, ölümcül hastalıklar arasındaydı. Bugün ise etkili faktör replasmanları sayesinde morbidite ve mortalitesi büyük ölçüde azalmış, normal hayat beklentisi olan bu hastalar, yaşamlarında psikolojik, sosyal ve duygusal sorunlar yaşamaktadırlar. Amacımız profilaktik faktör tedavisi alan hemofili hastalarında depresyon ve anksiyetenin profilaksi uyumuna etkisini belirlemektir.

Yöntem: Ege Erişkin Hemofili Merkezinde takip edilen, 18 yaş üstü ve profilaktik faktör tedavisi alan 90 hasta çalışmaya dahil edildi. Psikiyatrik hastalığı olan ve antidepresan ilaç kullanan hastalar çalışmaya alınmadı. Hastalara Beck Depresyon Envanteri (BDE) ve STAI kaygı(anksiyete) ölçeği uygulandı. BDE` de 21 puan ve üstü anlamlı klinik depresyon olarak kabul edilirken, kaygı anketinde 40 puan ve üstü kaygı bozukluğu olarak kabul edildi. Sosyodemografik veriler hastalara uygulanan bir anket ile elde edildi. Hastaların profilaksi uyumları yazılan aylık faktör miktarı ve aylık kanama sayılarına göre düzenlendi.

Bulgu: Çalışmaya alınan 90 hastanın %85'i Hemofili A, %15'i ise Hemofili B tanılı idi. Hastaların %71'i ağır, %8 orta ve % 21'i hafif hemofiliydi. Profilaksi alan %88 hasta olup kalan %12 hasta kanadıkça tedavi alıyordu. Yıllık ortalama kanama sayısı 10 saptandı. Ortalama yaş 39 olup, %73 hasta evli, %26 hasta bekardı. Hastaların sosyodemografik verileri tablo 1`de, yıllık kanama sayıları ve BDE skorları ise tablo 2`de gösterilmiştir. Ortalama BDE değeri 10,21 (0-39), ortalama durumluk kaygı 43.16 (0-39) ve sürekli kaygı 46.24 (31-61) bulunmuştur. Yıllık kanama sayısı ile depresyon ve anksiyete arasında anlamlı bir ilişki bulunamamıştır. Profilaksi uyumu iyi olan hasta %66 (n= 52), kötü olanlar %34 (n=27) bulunmuş, bununla birlikte profilaksi uyumu ile depresyon ve anksiyete durumu arasında bir ilişki gösterilememiştir. Depresyon ile eğitim durumu arasında istatistiksel olarak anlamlılık bulunmuş, eğitim düzeyi arttıkça depresif eğilim olduğu görülmüştür. Hemofili B hastalarında durumsal kaygı düzeyi daha yüksek bulunmuş ve istatistiksel olarak da anlamlı çıkmıştır. Durumsal kaygı puanının sürekli kaygı puanı ile korele arttığı da yine istatistiksel analizlerde elde edilmiştir.

Sonuç: Çalışmaya alınan hastalarda depresyon oranı %23 bulunmuştur. Hemofili hastalarında yapılan çalışmalara bakıldığında %50`ye kadar depresyon oranları veren çalışmalar mevcuttur. Çalışmamızda depresyon ve anksiyete ile klinik ve sosyodemografik veriler arasında ilişki bulunamamıştır. Ancak hastaların uygulanan anketlere objektif cevap vermekdiklerini

düşünmekteyiz. Klinik gözlemlerimize dayanarak başlattığımız bu çalışmada anketler yerine yüzyüze yapılan klinik depresyon sorgulamaları daha objektif ve doğru sonuçlar verecektir. Sağlık bedensel ve ruhsal olarak bütünüyle bir iyilik halini kapsamaktadır. Bu nedenle hastaların düzenli kontrollerinde duygudurumlarını sorgulamak, sosyal sorunlarını değerlendirmek ve gerektiğinde psikolojik destek tedavileri uygulamak en az medikal tedaviler kadar önemli olup tedavi uyuncunu arttırmak için etkili bir uygulama olacaktır.

S3. KALITSAL FVII EKSİKLİĞİ OLAN HASTALARDA PEROPERATİF YÖNETİM(ESOGU DENEYİMİ)

Seda KÖSE¹, Neslihan ANDIÇ², Hava ÜSKÜDAR TEKE², Eren GÜNDÜZ²

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları ABD, ²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji BD

Amaç: FVII eksikliği otozomal resesif geçiş gösteren ve 500 000’de bir görülen nadir kalıtsal faktör eksikliklerindendir. Erişkin yaştaki hastalara çoğu kez girişimsel işlem öncesi yapılan testlerdeki izole INR yüksekliğinin araştırılması ile tanı konmaktadır. Genel olarak FVII seviyesinin %30 üzerinde olması cerrahi işlemler için yeterli kabul edilir. Ancak pratikte faktör replasmanı sonrası düzey bakarak işleme almak çoğu kez mümkün değildir. FVII eksikliğinde operasyona ve bazal faktör düzeyine göre ne kadar faktör yapılacağı konusunda bir görüş birliği yoktur. Burada Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi (ESOGUTF) deneyimimizi paylaşarak klinik pratiğe katkıda bulunmayı amaçladık.

Yöntem: Ocak 2011 ve Ağustos 2016 tarihleri arasında ESOGUTF Hastanesinde preoperatif tetkikler esnasında FVII eksikliği tanısı almış 9 hastanın dosya kayıtları incelenmiştir. Hastaların preoperatif FVII düzeyleri, faktör inhibitörü varlığı, INR düzeyleri, peroperatif FVII replasmanının yapılıp yapılmadığı, postoperatif kanama değerlendirmeye alınmıştır.

Bulgu: Hastalar, 25-72 yaş aralığında, ortalama yaş 45.7 idi. Hastaların üçü erkek altısı kadındı. Bir hasta splenektomi, bir hasta septoplasti, bir hasta bazal cell ca eksizyonu, bir hasta inguinal herni onarımı, bir hasta abdominoplasti, bir hasta myomektomi, bir hasta sezeryan ile doğum, iki hasta ise normal vaginal yol (NVY) ile doğum öncesi preoperatif olarak hematoloji bölümü tarafınca değerlendirildi. Bir hastada ek hastalık olarak polisitemia vera, bir hastada demir eksikliği anemisi, bir hastada hipertansiyon ve tip II diabetes mellitus eşlik etmekteydi. Tüm hastalarda izole INR yüksekliği mevcuttu. Hiçbir hastada kronik karaciğer hastalığı veya antikoagülan ilaç kullanımı yoktu. Öncesine ait belirgin kanama semptomu hiçbir hastada yoktu. Bir hastaya daha önce diş çekimi yapılmış, bir hasta ise NVY ile doğum yapmıştı. Hastaların FVII düzeyleri %3-38.5 aralığında, ortalama %20.1 idi. Hiçbir hastada inhibitör saptanmadı. Hastaların tümünde preoperatif 1-4mg

arasında deęiřen dozlarda FVII verildi. 9 hastanın 6 sına post op 1-3 mg arasında deęiřen dozlarda FVII verildi. Dozlar 15-30 u/kg üzerinden hesaplandı. Postoperatif hibir hastada kanama izlenmedi.

Sonu: Kalıtsal Faktr VII eksikliğinde replasman dozu 15-30 u/kg olarak nerilmektedir. Operasyon ncesi, hastanın daha nceki kanama yks, operasyonun kanama riski ve komorbid hastalıklar gz nne alınmaktadır. Kısa yarı mr nedeniyle dozların 2-6 saatte bir tekrarlanması gerekmektedir. Biz de hastalarımızı nerilen replasman dozları ile operasyona hazırladık. Faktr dzeyi %5 olan 7 no’lu hasta harici operasyon ncesi ve sonrası tek doz yeterli oldu. Faktr dzeyleri %3’n altında olmayan ve zellikle daha nceden kanama tariflemeyen hastalarda tek doz FVII yapıpı kanama gzlenmesi, kanama yoksa tekrar dozlarının yapılmamasının uygun olacaęını dřnyoruz. INR dzeyi ile kanama klinięi arasında tam bir iliřki olmadıęından kontrol INR alıřmadan hastalarımızı ameliyata verdik. Faktr dzeyi %30’n zerinde olan iki hastamıza da operasyona ait kanama riski nedeniyle dřk doz faktr uyguladık. FVII replasmanı sırasında dozun 30IU/kg’ı ařması ve gereęinden sık yapılması durumunda tromboz riski oluřtuęunun da daima akılda tutulması gerekmektedir.

S4. TANIDA İNTRAKRANIAL KANAMASI OLAN AęIR HEMOFİLİ HASTALARINDA İNHİBİTR GELİřİMİ

İnci Yaman BAJİN¹, Selin AYTA¹, Mualla ETİN¹, Fatma GMRK¹

¹Hacettepe niversitesi ocuk Hematoloji Blm

Ama: Hemofili hastalarında hayatı tehdit edici kanamalar (intrakraniyal kanama, karacięer, dalak, bbrek gibi i organ kanamaları, retroperitoneal blęeye kanama, iliopsoas gibi byk kasların iine kanama, bař, boyun ve intratorasik alan gibi hayati blgelere kanamalar) grlebilir. İntakraniyal kanama hemofili hastalarında ciddi mortalite ve morbiditeye sebep olan nemli bir komplikasyondur. Bazı hastalarda intrakraniyal kanama ilk bařvuru sebebi olabilir ve bu hastalar daha sonra inhibitr geliřimi aısından yksek riskli hastalardır. Bu alıřmada blmmzde hemofili tanısı ile izlenmekte olan hastalardan intrakraniyal kanama ile bařvurarak tanı alanları ve bu hastaların daha sonra inhibitr geliřme durumlarını incelemeyi hedefledik.

Yntem: Hacettepe niversitesi ocuk Hematoloji Blm’nde 2003 yılından beri takip edilmekte olan 80 Hemofili A (43 aęır, 21 orta, 16 hafif hemofili A), ve 15 hemofili B (6 aęır, 9 hafif ve orta) hastası’nın klinik zellikleri, bařvuru semptomları ve inhibitr dzeyleri retrospektif olarak incelendi.

Bulgu: Kırk  aęır hemofili A hastasının 5’inde (%11) ve 6 aęır hemofili B hastasının 4’nde bařvuru semptomu olarak intrakraniyal kanama saptandı. Aęır hemofili A hastalarının 10’unda

(%23) ve ağır hemofili B hastalarının 2'sinde inhibitör geliştiği görüldü. İntrakraniyal kanama ile başvuran 5 hastadan biri intrakraniyal kanama nedeni ile kaybedilmiş iken diğer 4'ünde inhibitör geliştiği görüldü. Altı ağır hemofili B hastasından intrakraniyel kanama ile başvuran 4 hastada da inhibitör gelişmediği görüldü.

Sonuç: İntrakraniyal kanama ile başvuran ağır hemofili A hastalarında erken dönemde yoğun faktör tedavisi verilmesinin inhibitör gelişme riskini artırdığı, ağır hemofili B hastalarında ise intrakraniyal kanamanın inhibitör gelişme riskine etkisi olmadığı bilinmektedir, bizim çalışmamızın sonuçları da bu bilgileri destekleyici şekilde bulundu.

55. NADİR FAKTÖR EKSİKLİĞİ SAPTANAN 56 OLGUNUN İRDELENMESİ: GAZİ DENEYİMİ

Çağrı ÖZÜTOK¹, Cansu MULUK¹, Merve BERBER¹, Kübra ÖZSOY¹, Zühre KAYA¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Nadir faktör eksiklikleri, tüm kalıtsal faktör eksikliklerinin %3-5'ini oluşturmaktadır. Olguların kanama şiddeti ile koagülasyon faktör seviyeleri arasındaki ilişki FI, kombine FV+FVIII, FX ve FXIII eksikliğinde güçlü iken, FV ve FVII eksikliğinde zayıf, FXI eksikliğinde ise saptanmadığı bildirilmiştir. Asemptomatik olguların çoğu PT, APTT testlerindeki uzama sonucu tanı almaktadırlar. Biz de cerrahi öncesi bakılan hemostaz testlerinde PT, APTT'de uzama bulunması nedeniyle tetkik edilen hastalardaki nadir görülen faktör sonuçlarını laboratuvarımızda geriye dönük taradık.

Yöntem: Hastanemiz hemostaz laboratuvarına, hastanemizde veya çevre illerdeki hastanelerde cerrahi öncesi PT, APTT testlerinde uzama saptanan, karaciğer fonksiyon testleri normal olan ve ilaç kullanım öyküsü bulunmayan 719 olgunun nadir görülen faktör düzeyleri son 1 yılda geriye dönük taranmıştır. Veriler için istatistiksel analiz SPSS 15.0 programında yapılmıştır.

Bulgu: Nadir faktör eksikliği tespit edilen 56 olgunun median yaşı 8 (1-21 yaş) olup 26'sı kız, 30'u erkektir. İzole PT uzunluğu saptanan 247 olgunun 43'ünde (%17.5) FVII eksikliği, izole APTT uzunluğu saptanan 470 olgunun 8'inde (%1.7) FXI eksikliği, 3'ünde (%0.6) FXII eksikliği, hem PT hem de APTT testinde uzama saptanan 2 olguda FV eksikliği tespit edilmiştir. Sıklık sırasına göre 56 olgunun 43'ünde (%76) FVII eksikliği, 8'inde (%14) FXI eksikliği, 3'ünde (%6) FXII eksikliği ve 2 olguda (%4) FV eksikliği saptanmıştır. FVII eksikliği bulunan 43 olguda, PT'deki uzama 4 sn'den uzun olan 16 olguda FVII <%30'dan az bulunmuş, PT'deki uzama 2-4 sn arasında saptanan 24 olguda FVII düzeyi %30-50 arasında, faktör düzeyi >%15 üzerinde bulunan 3 olguda ise PT'deki uzama 2 sn'den az bulunmuştur. FXI ve FXII eksikliği bulunan olguların tümünde APTT'deki uzama 4 sn'den uzun saptanmıştır. Bu olguların %87.5'inde FXI ve %66.6'sında FXII düzeyi<%20'nin altında bulunmuştur. Geri kalan olgularda faktör düzeyi %20-50 arasındadır. FV eksikliği saptanan

2 olguda ise hem PT hem de APTT'deki uzama 4 sn'den uzun olup faktör düzeyleri %1 olarak saptanmıştır.

Sonuç: Nadir faktör eksikliği saptanan olgularda tespit edilen faktör eksikliği sıklığı ülkemiz ve Avrupa'da bildirilen sıklıklara benzer bulunmuştur. İzole PT uzaması 2 sn'den az olan 3 olguda FVII düzeyi >%15 olup diğer faktör eksikliklerinde ise faktör düzeyi < %50 olgularda APTT'deki uzama 4 sn'den uzun bulunmuştur.

S6. EPISTAKSIS SEMPTOMU İLE BAŞVURAN PEDIATRİK OLGULARIN PEDIATRİK KANAMA SKORU İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Fatma Burcu BELEN¹, Alper KANMAZ²

¹İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, ²Gaziantep Dr. Cengiz Gökçek Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği

Amaç: Epistaksis, çocukluk çağında sık görülen ve çoğunlukla kanama diyatezine değil, lokal faktörlere bağlı olarak görülen bir semptomdur. Ayırıcı tanısında kanama diyatezini düşündürecek hasta öyküsü önemli olmakla beraber, subjektiftir. Burun kanaması yakınması ile başvuran olguların 'sağlıklı' olgular mı, yoksa 'hafif kanama diyatezi' olguları mı olduğunu belirlemek güçtür. Bu nedenle hastaların tüm kanama semptomlarının sorgulandığı pediatrik kanama skoru (PKS) ile değerlendirilmesi objektif bir değerlendirme sağlayabilir. Çalışmamızda KBB ve Çocuk Hematoloji polikliniğine epistaksis yakınması ile başvuran olguların PKS ile değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: KBB ve Çocuk Hematoloji polikliniğine epistaksis yakınması ile başvuran toplam 123 pediatrik olguya PKS uygulandı. Tüm olgular tam kan sayımı, protrombin zamanı (PT), aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT), periferik yayma fibrinogen düzeyi ve gerekli görüldüğünde trombosit fonksiyon testi ve faktör düzeyleri ile değerlendirildi.

Bulgular: Yüzüymüç olgunun 102'sinde hemostatik anormallik saptanmazken (Kontrol Grubu), 6 olguda Tip 1 Von Willebrand Hastalığı (VWH), 15 olguda Trombosit Fonksiyon Bozukluğu (TFB) saptandı ve bu 21 olgu Hasta Grubu olarak kabul edildi. Hasta grubunun yaş ortalaması 10,0±4,7; kontrol grubunda ise 6,5 ±3,3 saptandı. Hasta grubu ile kontrol grubunda ailede kanama öyküsü %66,7 ve %53,9 olarak saptandı (p>0.05). Hasta grubu ve kontrol grubu PKS'deki her bir parametreye ilişkin skorları bakımından değerlendirildiğinde; kutanöz kanama, minör kesilerden kanama, oral kavite kanaması, cerrahi sonrası kanama, menoraji, sünnnet sonrası kanama hasta grubu ve kontrol grubunu ayırt etme konusunda en anlamlı parametreler olarak saptandı (p<0.05). Hasta ve kontrol gruplarını ayırt etmede toplam kanama skoruna ilişkin ROC eğrisi altında kalan alan istatistiksel olarak anlamlı bulundu (AUC=0.863, 95% CI: 0.771-0.956, p=3 olup, bu notadaki

sensitivite %71.4, spesifite %90.2, pozitif ve negatif tahmini deęerler sırasıyla %59.4 ve %93.8 olarak saptandı.

Sonuç: Pediatrik kanama skorunun epistaksis yakınması ile başvuran olgularda gerçek kanama bozukluklarını ayırt etmede etkili olduęu düşünöldü.

S7. HEMOFİLİ ve VON WILLEBRAND HASTALARINDA MORBİDİTE ve KANAMA ODAKLARININ ARAŞTIRILMASI

Fatih ÇELEBİ¹, Ümit Yavuz MALKAN¹, Sezgin ETGÖL¹, Salih AKSU¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakóltesi Hematoloji Bilim Dalı

Amaç: Bu çalışmada Hacettepe Üniversitesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı Erişkin Hematoloji Bölümü'nde izlenen hemofili A ve B ve Von Willebrand hastalarında; hastalığın neden olduęu kas iskelet sistemi komplikasyonlarının prevalansı ve şiddetini belirlemek; faktör inhibitör ve profilaksi alan hastalarda prevalansı belirlemek; Hemofili hastalarında viral enfeksiyonların prevalansını ayrıca hafif, orta ve ağır hemofili hastalarında inhibitör sıklığını, kanama sıklığını belirlemek; Von Willebrand Hastalığı ve Hemofili hastaları ile birliktelięi ve kanama odaklarını belirlemek

Yöntem: Hastaların geçmişı yönelik Hacettepe Üniversitesi Hematoloji Bölümü'ne başvuruları, acil servise başvuruları, hastalara yazılan faktör raporları, faktör ve inhibitör düzeyleri ile hastalara bakılan viral serolojiler Hacettepe Üniversitesi hastane bilgi sistemine kayıtlı verilerden retrospektif olarak elde edildi

Bulgu: Çalışmada yer alan ağır von Willebrand Hasta grubuna dahil olan kadın hastaların Hemofili A'da ki gibi faktör replasmanına ihtiyaç duydukları ve kanama odaklarının benzer olduęu , ağır hemofili hasta grubunun daha sık faktör replasmanına ihtiyaç duyduęu, bu hastalarda kanama sıklığının daha çok olduęu ve hastalarda daha sık inhibitör geliştiięi ve bunun replasman sıklığı ile ilişkisinin anlamlı olduęu göröldü. Profilaksi alan grupta almayan gruba göre kanama sıklığı, kanama odaklarının, inhibitör gelişiminin anlamlı şekilde farklı olmaması tezimizde yer alan hastalarda ilerleyen yaşlarda profilaktik tedavi başlanması ve immün toleransın yaşla azalmasına bağlandı. Ayrıca yüksek titrede ve düşük titrede pozitifliğe sahip hemofili hastalarında kanama odakları arasında fark olmaması hasta sayısının az olmasında bağlandı. Hastalarımızda Hepatit B ve C görölme sıklığının literatürdeki bilgilere benzer fakat HIV prevalansının dięer ölkelere göre daha düşük olduęu göröldü.

Sonuç: İç organ kanaması, psödo hematoma gibi yüksek riskli kanamalar kliniğimizde az görölmesine rağmen, bu kanamaların yüksek yanıtli inhibitörü olan hastalarda daha sık olması dikkat çekmektedir. Profilaksi alan ve almayan hasta grubumuzda kanama yeri ve inhibitör

gelişimi açısından anlamlı sayılabilecek fark saptanmasa da kanama nedeni ile faktör replasmanlarının bu hastalarda profilaksi almayan hastalara göre daha az olması klinik olarak anlamlı kabul edilebilir. Erken yaşta tanı ve başlanılacak profilaktik tedavi ile hastalarımızda daha az kanama, daha az inhibitör gelişimini sağlayabiliriz. Bunun için prenatal tanı ve hastalık konusunda toplumu bilgilendirmek gerekmektedir. Profilaksiye erken yaşlarda başlamak ve erken yaşlarda profilaksi alan hastaların pediatrik hematoloji bölümünden itibaren koordineli olarak takibi yapıldığında inhibitör gelişimi ve kanama profili açısından olumlu sonuçlar elde edilecektir. Hafif Von Willebrand Hastalarda mukozal kanamalar daha ön planda olurken tezimizde vWh`nın ağır formlarında hemofiliye benzer klinik tablonun oluşabileceği ve faktör replasmanına ihtiyaç duyabilmektedir.

POSTER BİLDİRİLER

P1. HEMOFİLİDE YARA İYİLEŞMESİNE ETKİ EDEN FAKTÖRLER; OLGU SUNUMU

Hilmi Erdem GÖZDEN¹, Fahir ÖZKALEMKAŞ¹, Vildan ÖZKOCAMAN¹, Tuğcan ALP¹, Zafer Serenli YEĞEN¹

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı

Amaç: Hemostaz yara dokusunun iyileşmesi üzerine epitelyal hücre proliferasyonu, angiogenezis ve fibroblast proliferasyonu ile direkt etkilidir. Ayrıca hastaya ait komorbiditeler ve yara yerindeki lokal olumsuz faktörler de doku iyileşmesini geciktirebilir. Burada uygun faktör replasmanlarına rağmen protez cerrahisinin başarısını da düşüren gecikmiş yara iyileşmesi olan bir olgumuzu sunduk.

Bulgu: Otuzbir yaşında erkek hasta 1.5 yaşında yürüme, emekleme sonrası diz eklem içi kanamaları olup hastaya 3 yaşında tanı konulmuş. Ağır hemofili A tanısıyla inhibitörsüz izlemimizde olup 2008 yılından bu yana düzenli tersiye profilaksi tedavisi altında (4500 Ü/hafta). Hedef eklemleri; her iki diz (sol dizde protez), her iki dirsek, sol ayak bileğinde mevcut olup lökomotor sistem muayanesinde; – Sağ ayak 1.5 cm kısalmış – Sağ ve sol dirsek dorsiflekiyonda 10 derece kısıtlı – Sağ dizde felksiyonda ve ekstansiyonda kısıtlılık, sol diz donuk – Sol ayak bileğinde dorsifleksiyonda belirgin kısıtlılık, sol ayak başparmakta kontraktürü ve sol dizde protezi mevcut. Profilaksiye uyumsuz olan hastanın devam eden her iki dirseğe ayda 2’den fazla eklem içi kanaması oluyor. Özgeçmişinde geçirilmiş sistoskopi (hematüri etyo) ve 2004 yılında yapılmış sol diz protez operasyonu mevcut. Sol dizde artrofibrozise bağlı kontraktürü olan ve buna bağlı 20 derecede fiks fleksiyon kontraktürü olan hastaya kendi isteği de doğrultusunda sol diz protez revizyonu planlandı. Protez cerrahisi öncesi faktör seviyesi 0.25 olup inhibitör saptanmadı. Viral serolojisi negatif olan ve hemogram ve biyokimya tetkiklerinde de özellik saptanmayan hasta uygun doz ve sürede faktör VIII replasman önerileri ile protez revizyonu operasyonuna alındı. Postop değerlendirmede protez ile ilgili komplikasyon yaşanmazken hemostaz tetkikleri de normal aralıklarda olan hastanın yara yerinde de herhangi bir kanama veya enfeksiyon lehine bulguya rastlanılmadı. Postop 21. günde yara dudaklarının ayrıldığı ve seröz özellikte akıntısı olduğu görüldü. Yara kültüründe özellik saptanmadı. Kontrolde inhibitörü negatif ve recovery yanıtında özellik görülmedi. Postop 1. ayda sekonder yara iyileşmesi ile de düzelmeme ve enfekte yara dokusunun debridmanı ile de iyileşme görülmemesi sonrası plastik cerrahi ile flep operasyonu uygulandı. Tüm girişimler öncesi ek faktör uygulamaları yapılmakla beraber yara dokusu iyileşmesi amaçlı da hedef faktör VIII seviyesi %30 ve üzerinde tutuldu. Preop sol dizde kontraktür ve buna bağlı belirgin kas atrofisi ile ciltte belirgin atrofi ve inceltme olması hastanın yara dokusundaki geç iyileşmeyi etkileyen olumsuz lokal faktörler olarak değerlendirildi.

Sonuç: Hemostazın yara dokusunun iyileşmesi üzerine; trombositlerden salınan sitokinler ve büyüme faktörleri ve bu faktörlerin inflamasyonu başlatmada ve immün yanıtı tetikleyen biyolojik

aktiviteleri ve oluşan fibrin pıhtı doku onarımı için iskelet oluşturur ve fibrin yıkım ürünleri lökositler için kemotaktik özelliğindedir. Uygun faktör replasmanları ile ideal bir hemostaz dengesi kurulsa dahi lokal faktörlerden bizim olgumuzda da yara iyileşmesinde olumsuz etki eden azalmış kan akımı, denervasyon, enfeksiyon, mekanik stres ve hematoma gelişimi iyileşme sürecini uzatabilir. Genel faktörlerden yaş, anemi, steroid kullanımı, diyabet, malnutrisyon, eser elementlerin eksiklikleri, vitamin eksiklikleri, maligniteler ve sistemik hastalıklar da bu sürece olumsuz katkıda bulunmaktadır.

P2. RADYONÜKLİD SİNOVEKTOMİ SONUÇLARIMIZ: DOĞU KARADENİZ BÖLGE DENEYİMİ

Bircan SÖNMEZ¹, Server KERİMOĞLU², Erol Erduran³, Mehmet SÖNMEZ⁴

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Nükleer Tıp Anabilim Dalı-Trabzon, ²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı- Trabzon, ³Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı-Trabzon, ⁴Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı-Trabzon

Amaç: Radyonüklid sinovektomi (RS) beta ışıması olan radyonüklidlerin eklem içine verilmesi ve kronik inflamasyon sonucu hipertrofiye uğramış sinovyumun lokal olarak yüksek radyasyon vererek yok edilmesi esasına dayanan bir tedavi yöntemidir. Sık tekrarlayan kanamalarla hedef eklem gelişen kronik hemofilik sinovitisli hastalarda RS ile hedef eklemden kanama sıklığını azaltmak ve henüz kalıcı değişiklikler ortaya çıkmadan kırıldağı ve eklem fonksiyonlarını korumak amaçlanmaktadır. Bu çalışmada KTÜ Tıp Fakültesinde 2006-2015 yılları arasında yapılan RS uygulamalarında elde edilen veriler sunulması amaçlandı.

Yöntem: Hemofili konseyinde kronik hemofilik sinovitis ve tekrarlayan eklem içi kanama nedeniyle RS endikasyonu konulan ve ailelerinden ya da kendilerinden bilgilendirme sonrası yazılı onay alınan 8 hastanın 9 eklemine (6 diz ve 3 dirsek) uygulama yapıldı. Hasta yaş dağılımı 11-32 4 hasta ağır. 4 hasta orta hemofili A idi. 3 hastada inhibitör mevcut olup, sinovit derecesi 7 hastada gradell-III, 1 hastada ise grade IV idi. Diz eklemleri için 5mCi Y-90, dirsek eklemleri için 2,5mCi Re-186 kullanıldı. Eklem içine kortizon uygulaması yapılmadı, uygulama bitiminde radyoaktif madde sızıntısını önlemek ve kalıcı sedasyon amacıyla eklem içine 1-2ml Prilocain uygulandı. İlk 48 saat ateşe alınan ekstremitelere takiben 1 hafta süre ile elastik bandaj uygulaması yapıldı. Eklem içi enjeksiyondan 3 gün sonra radyoaktif madde sızıntısını değerlendirmek için sintigrafik görüntüleme yapıldı. Uygulamadan 30 dakika önce FVIII veya inhibitörlü hastalarda rFVIII replasmanı yapıldı ve uygulamadan sonra 2 gün boyunca 8/12 saatte bir devam edildi. Uygulamadan 6 ay sonra klinik muayene ve MR bulguları ile eklem bulguları değerlendirildi.

Bulgu: 3 hastada eklem kısıtlılığı devam etmekle birlikte tüm hastaların eklem kanama sıklığı ve şiddeti belirgin olarak azalırken, eklem ilişkili semptomlarının gerilediği izlendi. İnhibitörlü hastalar kanama oldukça tedavi edilirken, diğer hastalara sekonder profilaksi uygulandı. Uygulama sonrası hiçbir hastada sızıntı veya yan etki tespit edilmedi. Yapılan takip boyunca malignite saptanmadı.

Sonuç: Sonuç olarak, ileri evre sinoviti olan hastalarda da RS ile kanama sıklığının azaldığı ve semptomların gerilediği gözlemlendi.

P3. HEMOFİLİ HASTALARININ PROFİLAKSİYE UYUMLARINI ETKİLEYEN FAKTÖRLERİN ROY ADAPTASYON MODELİNE GÖRE İNCELENMESİ

Zühal MEHREKULA¹, Yasemin YILDIRIM², Füsün ŞENUZUN AYKAR², Fahri ŞAHİN³

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, ²Ege Üniversitesi Hemşirelik Fakültesi, ³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Hemofili; koagülasyon faktörlerinden faktör VIII faktör IX un eksikliğine bağlı olarak oluşan; herediter, X'e bağlı resesif kalımla geçtiği için erkek cinsiyette klinik belirti ve bulguların gözlemlendiği, pıhtılaşma bozukluğudur. Hemofili hastalığı en yaygın kanama bozukluğu olmakla birlikte hastaların ömür boyu takip ve tedavisini gerektirir. Bu tanımlayıcı ve niteliksel çalışmanın amacı, hemofili hastalarının profilaksiye uyumlarını etkileyen faktörlerin Roy Adaptasyon Modeli' ne göre değerlendirilmesidir.

Yöntem: Araştırmanın örneklemini amaçlı çalışma gruplarından uygun durum ve homojen örnekleme baz alınarak yapılmıştır. Çalışmaya, Kasım 2015-Mayıs 2016 tarihleri arasında Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji Bilim Dalı Erişkin Hemofili polikliniğine gelen profilaksi tedavisi altında izlenen 21 hasta alınmıştır. Bu çalışmanın yapılması için Ege Üniversitesi Hemşirelik Fakültesi Etik Kurul izni, çalışmanın uygulandığı hastaneden kurum izni ve katılan hastalardan bilgilendirilmiş onam alınmıştır. Yüz yüze derinlemesine görüşme tekniği kullanılmıştır. Yarı yapılandırılmış görüşmeler 14-46 dk (ort: 27 dk) sürmüştür. Görüşmeler ses kayıt cihazına kaydedilmiştir. Aynı gün içinde veriler araştırmacı tarafından transkript yapılmıştır. Veri analizlerinde içerik analiz yöntemi kullanılmıştır. Veriler tekrar dinlenerek kontrol edilmiş hem manuel hem de Nvivo 11 kullanılarak analiz edilmiştir. Sosyo demografik ve hastalık bilgileri (yaş, eğitim, hemofili tipi şiddet düzeyi gibi) hasta dosyalarından alınmıştır.

Bulgu: Roy Adaptasyon Modeli Uyum Alanları çalışmada ana temaları oluşturmuştur ve roy adaptasyon modeli nin Fizyolojik uyum alanı için uyumu artıran faktörler; aktivitede artış, faktörün fizyolojik gereksinim olarak görülmesi, ağrının dinmesi, profilaksi ile sağlıklı olmak, eklemlerin korunmasıdır. Fizyolojik uyum alanı için uyumu azaltan faktör ise damar yolu

sorunudur. Fiziksel benlik uyumu alanı için uyumu arttıran faktörler; fiziksel fonksiyonlarda artış, geçmiş kötü deneyimler, profilaksi ve self infüzyon ile kendini bağımsız / özgür hissetme, kendini güvende hissetme olup azaltan faktörler; zaman kaybı, self infüzyon yapamama, kendini güvende hissetme olarak belirlenmiştir. Kişisel benlik uyum alanı uyumu arttıran faktörler; manevi, etik, ahlaki düşünceler, beklenti, ilaca verdiği değer hastalığı/profilaksiyi kabullenme, kendini iyi hissetme, özgüven ve karakter özellikleri iken kişisel benlik uyum alanı uyumu azaltan etmenler; ilaca karşı ön yargı, hastalığı kabullenmeme, kendini iyi hissetme ve karakter özellikleridir. Destek sisteminin olması, etkili iletişim, sağlık sistemi kaynaklı destekler karşılıklı bağlılık uyum alanı uyumunu arttıran faktörlerdir. Destek sistemi yetersizlikleri, etkisiz iletişim ve sağlık sistemi kaynaklı faktörler ise karşılıklı bağlılık uyum alanı uyumunu azaltmaktadır. Birincil roller, ikincil roller (baba, eş, mesleki roller) ve üçüncül rollerde etkin olmak belirgin olarak rol uyum alanı uyumu arttıran faktörlerdir.

Sonuç: Çalışma sonucuna göre uyumu azaltan faktörler hastaneye ulaşım, kendini iyi hissetme sağlık çalışanların tutumudur. Uyumu arttıran faktörler ise aktivitelerin korunması, fiziksel fonksiyonlar, kanama semptomları deneyimlemedir. Sonuçlar ışığında yetişkinlere özel uyum çalışmaları olmalıdır. Sağlık çalışanları ile olan iletişim tedavi uyumunda önemlidir. Uyumsuz davranışların geliştirilerek uyumlu davranışa dönüştürülmesinde etkili hemşirelik girişimlerinin uygulanması önerilmektedir.

P4. REFRAKTÖR KANAMALARI OLAN İKİ İNHİBİTÖRLÜ ADOLESAN OLGUDA ARDIŞIK TEDAVİ BAŞARISI

Cansu MULUK¹, Çağrı ÖZÜTOK¹, Zühre KAYA¹, Ülker KOÇAK¹, Türkiz GÜRSEL¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: İnhibitörlü hemofilili olgularda sıklıkla ciddi kanama atakları gelişmektedir. Bu atakların %10 -%20'sinde tekli by-pass edici ajanlar ile kanama kontrolü oldukça zordur. Az sayıda olguda rekombinan faktör VIIa (rVIIa) ve aktive protrombin kompleks konsantresinin (APCC) 12 saat içinde ardışık uygulanmasının kanama kontrolünde etkin olduğu bildirilmiştir.

Yöntem: Tekli by-pass edici ajanlarla ciddi hemartroz ve kas hematomu kontrol altına alınamayan iki inhibitörlü hemofilili olguda ardışık tedavi etkinliği sunulmuştur.

Bulgu: İlk olgu 18 yaşında erkek ve 3 yaşından beri yüksek titrelili inhibitörlü (35-95 BU) hemofili A ile tanısı ile takiplidir. Hastanın son 3 aylık izleminde sağ dizinde Dünya Hemofili Federasyonu evreleme sistemine göre evre III eklem hasarı ile sonuçlanan tekrarlayan kanamaları olmuştur.

Hastada düzenli tekli rVIIa veya APCC uygulanmasına rağmen yürüme güçlüğü ve kronik sinovit gelişmiştir. Bu olguya son kanama atağının 12 saati içerisinde ardışık rVIIa ve APCC alternatif dozları uygulandı (tek doz APCC (25-50 U/kg) ardından bir veya 3 doz rVIIa (90-120 µg/kg)). Bu tedaviden iki hafta sonra eklem fonksiyonları tamamen düzeldi. İkinci olgu ise 19 yaşında erkek ve 5 yaşından beri yüksek titrelili inhibitörlü hemofili B tanısı ile takiplidir. Son başvurusunda, hastanın psoas içi kanaması ve sağ kol kas içi hematomu saptanmıştır. Hastanın 1 aylık rVIIa veya APCC monoterapisine rağmen hematomu gerilememiştir. Hematom etrafında multiple küçük kistleri gelişmiştir. Bu olguya da ilk olgudaki gibi rVIIa ve APCC ardışık tedavisi başlanmıştır. Tedavi ardından haftalar içerisinde hematom yavaş yavaş gerilemiş ve kistleri kaybolmuştur.

Sonuç: Bu iki olgudaki ardışık tedavi deneyimimiz, tekli by-pass edici ajanlara refrakter kanamaları olan inhibitörlü hemofili olgularında ardışık tedavinin iyi bir seçenek olabileceğine işaret etmektedir.

P5. SURIYE'DEN GÖÇLERİN HEMOFİLİK YÜZÜ: GÖÇ VE KOMORBİDİTE

Yusuf ATABAY¹, Mehmet Can UĞUR¹, Elif ERTÜRK¹, Bilge ÇALIŞKAN¹, Cengiz CEYLAN², Harun AKAR¹

¹İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi İç Hastalıkları Kliniği, ²İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji

Amaç: Bölgemizde yaşanan şiddetli savaşların ülkemiz için önemli bir sonucu da özellikle Suriye'den gelen yoğun göç dalgalarıdır. Bu göçlerle birlikte bir çok hemofili hastanın da ülkemize geleceği öngörülmektedir. Bu hastaların sosyal güvence, hemofili tedavisinin devamı, ilaç temini gibi önemli sorunları da beraberinde getirmektedir. Dünyada ve ülkemizdeki hemofili bakımındaki önemli gelişmelerle birlikte erişkin yaşa ulaşan hemofili hastası sayısı hızla artmaktadır. Bu da; erişkin yaşlarda görülen diyabet, hipertansiyon, kardiyovasküler hastalıklar gibi bir çok komorbiditenin hemofili hastalarında görülme sıklığını artırmaktadır. Annette von Drygalski ve arkadaşlarının 18 yaş üstü 458 hemofili hastası üzerinde yaptığı hipertansiyon prevalans çalışmasında; 18-44 yaş arasında %12.5, 45-64 yaş arasında %41.2, 65-74 yaş arasında %64.1 ve 75 yaş üstünde %100 sıklıkta hipertansiyon saptanmıştır. Biz de Suriye'den ülkemize göç etmiş ve hipertansif atak-akut eklem kanaması birlikteliğiyle başvurmuş bir hemofili A olgusunu sunmayı amaçladık.

Yöntem: Olgu sunumu

Bulgu: Bilinen inhibitör negatif ağır tip HemoOfili A tanısı olan, 49 yaşında erkek Suriyeli göçmen hasta 2 gündür olan sağ dizde şişlik nedeniyle acil servise başvurdu. Vital bulgularında tansiyon

arteriyel: 220/110 ve kardiyak nabız:92 olan hastanın fizik muayenesinde sağ dizde hareket kısıtlılığı ve şişlik dışında anlamlı özellik yoktu. Başvurusunda bakılan laboratuvarında aktive protrombin zamanı (APTT) 115 saniye bulunması dışında hemogram ve rutin biyokimyasal parametreleri olağandı. Acil servisteki izleminde akut eklem kanaması için faktör 8 replasmanı planlanan hastaya ilaç heyet raporu ve hemofili karnesi mevcut olmadığı için hastane eczanesinden faktör 8 preparatı temin edilemedi. Bu nedenle hastanın kendinde mevcut olan rekombinant faktör 8 preparatı 50 IU/kg dozunda verildi. 30. dakika kontrol APTT değeri 38 saniye saptandı. Hipertansif görülen hastaya intravenöz sodyum trinitrat infüzyonu başlandı. Takiplerinde tansiyon düşüşü sağlanamayan hasta akut eklem kanaması ve hipertansif atak tanısıyla hematoloji servisine yatırıldı. Başvurusundan 24 saat sonra sağ dizde hareket kısıtlılığı belirgin olarak geriledi. Çekilen direkt grafisi Resim 1^de gösterilmiştir. Tedavisine perindopril-indapamid 5/1.25 mg kombinasyonu ve bisoprolol 5 mg eklenmesi sonrası tansiyon değerleri normal aralığa geriledi. Hipertansif atak kliniğiyle başvurması nedeniyle hastada sekonder hipertansiyon nedenlerine yönelik yapılan tetkikler planlandı. Transtorasik ekokardiyografide sol ventrikül konsantrik hipertrofisi saptandı. Renal arter doppler ultrasonografide patoloji görülmedi. Batin ultrasonografisi olağandı. İdrar metanefrin ve normetanefrin değerleri normaldi. Bağı dokusu hastalıklarına yönelik bakılan romatolojik parametrelerinde patolojik bulgu görülmedi. Mevcut bulgularla hasta esansiyel hipertansiyon olarak değerlendirildi. Perindopril, indapamid ve bisoprolol kombinasyonu ile taburcu edildi. Merkezimizde faktör 8 ve inhibitör testleri yapılamadığı için, bu konuda özelleşmiş bir merkeze yönlendirildi.

Sonuç: Olgumuzda da olduğu gibi göç yoluyla ülkemize gelmiş hemofilik hastaların ilaç tedavisi raporu ve ilaç temini önemli bir sorun olarak durmaktadır. Ciddi kanama bulgusu ve ya hipertansif atak gibi ciddi kanama riski olan hemofili hastaların acil müdahalesinde ilk adım faktör 8 replasmanı olmalıdır. Olgumuzda da diğer tetkik ve tedaviler öncesinde zaman kaybetmeden faktör replasmanı yapılmıştır. 49 yaşındaki olguda hemofilinin yanı sıra esansiyel hipertansiyon tespit edilmiştir. Bu iki hastalığın eş zamanlı tedavisinde dikkatli olunmalı, gerekli durumlarda koruyucu faktör tedavisine de başlanmalıdır.

P6. HEMOFİLİ B`DE PROFİLAKSİ: OLGU SUNUMU

Veysiye Hülya ÜZEL¹, Murat SÖKER¹, Kahraman ÖNCEL¹

¹Dicle Üniversitesi Çocuk Hematolojisi Ve Onkolojisi

Amaç: Hemofili B (Christmas hastalığı), FIX eksikliği sonucu ortaya çıkar. Hemofili B de Hemofili A gibi ciddi kanamalara yol açabilir. Hemofili A`da olduğu gibi Hemofili B`de de altın standart tedavi profilaksidir. Bu olgu; profilaksi tedavisinde hasta ve aile uyumunun önemini vurgulamak için sunulmuştur.

Bulgu: Olgu: Altı yaşında erkek hastanın ilk olarak dört aylıkken özel bir merkezde sünnet sonrası sızıntı şeklinde iki gün devam eden kanaması olmuş. Beş aylıkken sırtta morarma olması nedeniyle bakılan tetkiklerinde aPTT yüksek saptanınca çocuk hematoloji polikliniğimize sevk edilmiş. Hastanın özgeçmiş ve soygeçmişinde; özellik yoktu. Fizik muayenesinde sırtta sağ skapula altında ekimoz dışında patolojik bulgusu yoktu. Bakılan tetkiklerinde: Pt:11.4sn, aPTT: 78sn, Fibrinojen: 246, Trombosit: 394K/UL,Hgb:10.4 g/dl,periferik yaymada trombositler normal büyüklükte ve yeterli kümeli olduğu görüldü. Hastada faktör düzeyleri çalışıldı. FVIII: % 62, FIX: % 1.2 saptandı. İkinci kez FIX düzeyi çalışıldı. % 0.9, İnhibitör:0.B.Ü saptandı. Hastamız altı aylıkken Hemofili B tanısı alarak Çocuk hematoloji bölümümüzde takibe alındı ve hastaya hemofili karnesi çıkarıldı. Aileye hastalık hakkında bilgi verildi. Aile hastalığı kabullenmeyip, dış merkezde de hastayı tetkik ettiriyor. Dış merkezde bakılan tetkiklerinde de Faktör 9 düzeyi % 1 in altında saptanıyor. (%0.9) Altı aylıkken aşı sonrası her iki uylukta şişlik geliyor. Aile faktör kullanımını riskli bulduğu için tedaviyi reddediyor. Yaklaşık 14 aylıkken sağ ayak ön tarafta şişlik ve morlukla hasta polikliniğimize başvuruyor. Hastaya üç günlük kanama raporu çıkarılıp plazma kaynaklı faktör IX tedavisi verildi. Şikayetleri gerileyen hasta taburcu edildi. Takip eden altı aylık süre içinde hastanın vücutta yer yer ekimoz dışında şikayeti olmamış. Yaklaşık altı aylık sürede üç defa her iki dizde ve bir kez ayak bileğinde hematoma saptanması üzerine 3 günlük kanama raporu çıkarılarak hastaya faktör 9 kullanıldı. Olgunun 2 yaşından sonra kanamalarında belirgin artış saptanıyor. Hastaya 2. 5 yaşlarındayken ayda üçten fazla kanama görülmesi üzerine sekonder profilaksi amacıyla haftada tek dozda faktör 9 kullanılmak üzere profilaksi raporu düzenlenerek profilaksi tedavisine alınıyor. Ancak aile profilaksiyi yapmayıp sadece kanama durumunda faktör kullanmayı tercih ediyor. Beş yaşındayken okula başlayınca kanama sıklığında artış oluyor. Kronik seröz otit nedeniyle hastada işitme azlığı başlayınca Kbb birimi tarafından her iki kulağa ventilasyon tüpü takılması planlandı. Operasyon öncesi hazırlık için ve operasyon sonrası faktör 9 kullanıldı. Operasyon sırasında ve sonrasında herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Olgumuz altı yaşındayken ailesi profilaksi tedavisini kabul etti. Haftada tek dozda faktör 9 kullanılmaya başlandı. Takibinde son beş aydır kanaması ve şikayeti olmadı.

Sonuç / Conclusion: Hastamızın hedef eklemi yok, Faktör 9 düzeyi: %0.9, İnhibitörü negatif, Viral markerları negatif(HBV, HCV,HIV,CMV).Profilaksi programı sonrası takibinde tekrar kanaması olmadı. Anahtar Kelimeler: Hemofili B, profilaksi, kanama

P7. OVER KIST RÜPTÜRÜ GELİŞEN TIP 3 VWH: OLGU SUNUMU

Zehra ERDEMİR¹, Ayşe UYSAL¹, Nur AKAD SOYER¹, Zuhale MEHREKULA¹, Fatoş Dilan KÖSEOĞLU¹, Mustafa DURAN¹, Püsem PATİR¹, Güray SAYDAM¹, Fahri ŞAHİN¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi

Amaç: Von Willebrand hastalığı (vWH) en sık kalıtsal kanama bozukluğudur, sıklığı yaklaşık %1 dolaylarındadır. vWH' nin 3 alt tipi vardır. Tip 1 ve 3'te vWF' nin kantitatif eksikliği mevcutken, Tip 2'de kalitatif anormallik vardır. Tip 3 vWH ise vWF' ünün total eksikliği ile karakterizedir, en nadir görülen ancak en fazla kanama riski olan alt gruptur. Santral sinir, sistemi, gastrointestinal kanamalar gibi yaşamı tehdit edici kanallar bu grupta görülebilir. Bu yüzden Tip 3 vWH' de ise yüksek molekül ağırlıklı multimerler içeren faktör VIII/vWF konsantreleri ile yerine koyma tedavisi yapılması gerekir. Biz vWH Tip 3 olarak izlediğimiz hastada; over kist rüptürü nedeni ile yapılan operasyon öncesi hazırlık ve izlemde uyguladığımız faktör replasmanı ile ciddi kanama komplikasyonu gelişmeden taburcu olan vakayı sunuyoruz.

Bulgu: 28 yaş kasın hasta, 1996 yılında mukozal kanama yakınması ile yapılan tetkiklerinde vWF antijeni (Ag): < %10, Faktör VIII düzeyi: %1.7 ve ristosetin kofaktör düzeyi (vWF: RCo): < %10.8 olması üzerine Von Willenbrand Hastalığı Tip 3 tanısı almış. Aile öyküsünde teyzesinde vWH tanısı mevcut. Hasta Kasım 2016 akut batın kliniği ile acil servise başvurdu. Over kist rüptürü saptandı ve acil operasyon planlandı. Laboratuvarında APTZ: 46.8 sn Hemoglobin: 7.9 gr/dl, PLT: 354 bin 10³/µL saptandı. Operasyon öncesi yükleme olarak 4000 IU (50 IU/kg) Faktör VIII/vWF verildi. Operasyondan önce bakılan PLT, PZ ve APTZ değerleri normal sınırlardaydı. Operasyon laparoskopik cerrahi ile gerçekleştirildi. Sağ overden kaynaklanan kist içi kanama ile uyumlu lezyon saptandı. Kanama alanları koagüle edilerek hemostaz sağlandı. İşlem sırasında majör bir kanama yaşanmadı. Faktör replasmanı 2*1500 IU (40 IU/kg) idame 3 gün planlandı. 3 gün sonra kontrolde kanamanın devam etmesi nedeni ile 3 gün daha 2*1500 IU faktör replasmanı yapıldı. Operasyondan 10 gün sonra taburculuk öncesi değerlendirilen hastanın sızıntı tarzında kanaması mevcuttu ve taburculuğunda 1500 IU/gün replasmana 3 gün daha devam edildi. Kontrole çağırıldığına hastanın herhangi bir kanaması yoktu. Faktör replasmanı kesildi ve izlemde sorun yaşanmadı.

Sonuç: vWF/FVIII' in plazmadan türetilmiş konsantreleri Tip 3 vWH gibi DDAVP' ye yanıt vermeyen ya da yaşamı tehdit eden kanaması olan tüm vWH tiplerinde kullanılır. vWH' da

operasyon günü ve sonrasında günlük vWF:RCo ve FVIII düzeyi bakılmalıdır. Güvenilirlik açısından vWF: RCo 200 IU/dl ve FVIII 250-300 IU/dl değerini geçmemelidir. Çünkü yüksek FVIII düzeylerine ikincil olarak tromboz riski vardır. Bizim vakamızda operasyon öncesi yükleme ve sonrasında yapılan idame faktör tedavisi ile ciddi bir kanama komplikasyonu yaşanmayarak sorunsuz taburcu edilmiştir.

P8. YENİDOĞAN DÖNEMİNDE INTRAKRANIAL KANAMA BULGULARI İLE GETİRİLEN FAKTÖR 10 EKSİKLİĞİ OLGUSU

İbrahim KARTAL¹, Canan ALBAYRAK¹

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

Amaç: Giriş: Faktör X eksikliği oldukça seyrek görülür, toplumda görülme sıklığı 1:500.000-1:1.000.000 olarak bildirmiştir. Faktör X eksikliğine bağlı intrakranial kanama az hastada bildirilmiştir (1,2). Protrombin ve parsiyel tromboplastin zamanı uzadığından bebeklik döneminde yanlışlıkla K vitamini eksikliği tanısı konulabilir (3). Bu yazıda, 3 günlük iken şikayetleri başlayan tekrarlayan kafa içi kanamaları olan ve nörolojik sekeli kalan faktör X eksikliği tanısı konulan bir vaka sunulmuştur.

Bulgu: Vaka: Miadında normal yolla doğan kız bebek 3 günlükken beslenememe, kusma, morarma şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Anne baba arasında 3. Dereceden akrabalık mevcuttu. Fizik muayenesinde genel durumu kötü, aktivitesi azalmış, cilt ve mukozalar soluk, taşikardikti. Anizokori olan hastanın solda ışık refleksi zayıf olarak alındı. Sol uylukta hematoma ve sağ frontal bölgede sefal hematoma mevcuttu. Laboratuvarında Hb: 4,8 gr/dl, PT, aPTT uzun olarak saptandı. Hastanın beyin BT sinde subaraknoid kanama (SAK) tesbit edildi. Hastaya K vitamini yapılarak eritrosit süspansiyonu ve TDP verildi. Apnesi olan hasta entübe edildi. Hasta acil olarak SAK nedeni ile opere edilip kraniotomi yapıldı. K vit tedavisine rağmen koagülasyon testlerinde düzelme olmayan hastada faktör düzeyleri bakıldı. TDP başlanmadan önce ayrılan plazma örneklerinden bakılan faktör düzeylerinden FX düzeyi düşük (<% 1) olarak saptandı. Uzun süre entübe olan hastaya trakeostomi açıldı, VP şant takıldı. Bu operasyonlar öncesinde hastaya aktive protrombin kompleks konsantresi(aPCC) kullanıldı. Diabet insipidus gelişen hastaya desmopressin, nöbetleri için antiepileptik başlandı. Uzun süre entübe takip edilen hastaya Faktör X konsantresi temininde güçlük nedeniyle profilaktik aPCC haftada iki gün başlandı. Extübe edilen genel durumu stabilenen hasta oksijen kondansötörü ile taburcu edildi.

Sonuç: Faktör X, aktivitesi K vitaminine bağımlı bir plazma proteindir (4). Protrombin ve parsiyel tromboplastin zamanı uzadığından bebeklik döneminde yanlışlıkla K vitamini eksikliği tanısı konulabilir (3). Spontan intrakranial kanaması olan yenidoğanlarda akılda tutulmalıdır. Tedavide

ilk seçenек olan faktör X konsantresi temin edilene kadar taze donmuş plazma kullanılabilir, ancak tedaviye yanıt alınamayan durumlarda aPCC diğer tedavi seçeneđi olabilir.

P9. EDİNSEL HEMOFİLİ A: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Narimana İMANOVA¹, Ayşe UYSAL², Nur AKAD SOYER², Zuhâl MEHREKULA², Fatoş Dılan KÖSEOĞLU², Mustafa DURAN², Püsem PATİR², Güray SAYDAM², Fahri ŞAHİN²

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, ²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Ege Erişkin Hemofili Ünitesi

Amaç: Edinsel hemofili A (EHA) otoimmün bir hastalık olup, Faktör VIII' e karşı otoantikör gelişimi sonucu Faktör VIII aktivitesinin azalması ile karakterize nadir görülen bir durumdur. Genellikle idiopatik olsa da gebelik, kronik inflamatuvar ve otoimmün hastalıklar, ciddi enfeksiyöz durumlar, maligniteler ile ilişkili olabilir. Biz de merkezimizde takipli 4 EHA vakasını sunmayı amaçladık.

Bulgu: Olgu 1: 25 yaş kadın hasta, 2. gebelikte sezaryan ile yapılan doğum sonrası kanaması durdurulamayan hastanın bakılan hemostaz tetkiklerinde APTZ: 57.6 sn, Faktör VIII: %1.8; FVIII inhibitörü-pozitif saptandı. EHA tanısı alan hastanın kanama kontrolü rekombinant faktör VIIa ve metilprednizolon tedavisi ile sağlandı. İzleminde kanama kontrolü sağlanan ancak inhibitör düzeyinde düşme olmayan hastaya siklofosfamid 2mg/kg/gün, oral-4 hafta verildi ancak yanıt alınamaması üzerine rituksimab 375mg/m2/hafta-4 hafta tedavisine geçildi. Rituksimab sonrası takibinde faktör Faktör VIII düzeyi artan ve inhibitörü negatifleşen hasta tedavisiz takibe alındı. Hastanın son bakılan Faktör VIII değeri %65.4 Faktör VIII inhibitörü-<0.6 BÜ/ml, APTZ: 29.9 saptandı. Olgu 2: 38 yaş kadın hasta, pnömoni sebebiyle intramusküler enjeksiyon sonrası kas içi kanaması olması üzerine yapılan tetkiklerinde APTZ: 36.4 sn, Faktör VIII: %33,3, APTZ mixing ile 119.8 sn saptandı. APTZ mixing testi sonucuna göre EHA tanısı alan hastanın değerleri izlemde spontan olarak APTZ: 30 sn, Faktör VIII: %74.5 ve Faktör VIII inhibitörü negatif tespit edildi. Spontan tedavisiz inhibitör negatifleşen hasta takibe alındı. Takibinde inhibitör tekrar pozitifleşmedi. Olgu 3: 26 yaş kadın hasta, ilk gebelik sonrası spontan ekimozlar gelişen hastanın dış merkezde hemostaz değerleri APTZ: 99.5 sn, Faktör VIII: %0.1 ve Faktör VIII inhibitörü pozitif saptandı. Steroid tedavisi başlanan hasta tarafımıza yönlendirildi. Tedavinin 15. gününde hemostaz değerleri normal, faktör VIII inhibitörü<0,6 BÜ/ml olarak sonuçlandı. Steroid tedavisi 6 haftada azaltılarak kesildi. Hastanın takibi tedavisiz devam etmektedir. Olgu 4: 37 yaş kadın hasta, 3. gebelik sonrası doğumdan iki ay sonra spontan vajinal kanama başlaması üzerine yapılan tetkiklerinde APTZ: 50,98 sn, Faktör VIII: %0,1, Faktör VIII inhibitörü: 120,9 BÜ/ml olarak saptandı. Steroid tedavisi başlandı ve kanaması olan hastaya aktive protrombin kompleks konsantresi (aPCC) tedavisi başlandı ve bu tedavi ile kanama kontrol altına alınabildi. Takibinde APTZ-33,64 sn;

Faktör VIII-%67; Faktör VIII inhibitörü-<0,6 BÜ/ml saptandı. Steroid tedavisi doz azaltılarak kesildi ve takibe tedavisiz devam edildi.

Sonuç: EHA hayati tehdit edici kanamalarla seyreden, milyonda 1-2 görülebilen nadir bir hastalıktır. Faktör VIII' e karşı otoantikör oluşumu faktör aktivitesini azaltır, bunun sonucunda hereditör hemofili A'dan farklı olarak genellikle eklem bölgelerine değil, gastrointestinal, genitoüriner, mukozal ve yumuşak doku alanlarına ciddi düzeyde kanamalar oluşur. Tedavi olarak kanama kontrolü sağlanması için rekombinant faktör VIIA, aPCC, demopressin, Faktör VIII konsantresi, inhibitör delesyonu için steroid, siklofosfamid, rituksimab, azatiopurin, siklosporin gibi immunsupresif ajanlar kullanılır. Biz 2 olguda steroid tedavisi ile yanıt aldık, tek olgumuzda rituximab pozitif sonuç gördük. Bir olgumuz spontan tedavisiz düzeldi.

P10. HİPOFİBRİNOJENEMİLİ OLGUDA PRİMER PROFİLAKSİ

Hatice Ayşe ÖZDEMİR¹, Ece Meltem GÜRBÜZ², Saadet AKARSU³

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, ²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, ³Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Onkoloji BD, Elazığ,

Amaç: Konjenital afibrinojenemi otozomal resesif kanama hastalığıdır. Prevalansı 1/1.000.000'dir. Klinik bulguları değişir. Minörden yaşamı tehdit eden kanamalara kadar ve tromboembolik epizodlar olabilir. En sık klinik belirtisi mukozal kanamadır. Göbek kordonu kanaması ilk belirtisidir. Ana ölüm sebebi intrakraniyal kanamadır. Ancak minör travmaların agreve ettiği kas-iskelet kanamaları, spontan kanamalar beklenir. Kanamanın primer profilaksisi önerilmez. Afibrinojenemide trombotik olaylar hastaların %30'unda görülür. Bu hastaların fibrinojen konsantresi alması riski daha da artırır. Biz yenidoğan döneminden itibaren primer profilaksi alan olgumuzu sunmak istedik.

Yöntem: 5 yaş 8/12 aylık erkek hasta, ailesinin tek çocuğu olup; 15 günlük iken göbek kordonunda kanama ile hipofibrinojenemisi tanısı alıp primer profilaksi başlanmıştı. Ağırlık: 27.8 kg (>97 P), boy: 125.5 cm (>97 P), protrombin zamanı (PT): >120 sn, INR: >8, aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT): >180 sn ve fibrinojen: <20 mg/L (N: 200-400 mg/L) düzeyinde bulundu.

Bulgular: Hastalığın kliniğinde en fazla kanama görülmesine rağmen ciddi trombotik olaylarda görülebilir. Bu nedenle faktör aralıkları genişletildi. Faktör aralığı 4 haftaya uzatıldığında dahi eklem kanaması görülen olguya, 2 hafta aralıklarla 20-40 mg/kg/doz verilen fibrinojen konsantresi ile sorunsuz bir şekilde yaşamını devam ettirmektedir.

Sonuç: Şimdiki kılavuzlar, hastada ciddi kanamanın bireysel ya da aile öyküsü veya fibrinojen aktivitesi <0.5 g/L ise uzun dönem profilaksi önermektedirler. Fibrinojen profilaksisi hastamızın yaşam kalitesini artırmış ve bir yan etki gözlenmemiştir.

P11. HEMOFİLİDE SOYAĞACI BİLMECESİ

Gözde AYDIN¹, Nagihan KARA², Ümit Ayşe TANDIRCIOĞLU², Meryem ALBAYRAK¹

¹Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Hematoloji Bölümü, ²Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Hematoloji Bölümü

Amaç: Hemofili A ve B, X e bağlı resesif geçiş gösteren doğumsal bir kanama bozukluğudur. Hastalık taşıyıcı annelerden erkek çocuklarına geçmektedir. Bu çalışmada Hemofili A ile takipli dört hastalarımızın aile öyküleri sorgulanmış, hastalarının soyağacı çıkarılmıştır.

Yöntem: Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Polikliniğinde Hemofili A tanısı ile takipli dört ailenin aile öyküleri sorgulandı.

Bulgu: Bu çalışmaya göre; Hemofili A nedeni ile takip ettiğimiz 18 yaşında erkek hastanın 14, 16 yaşlarında 2 kardeşi, 23 yaşında abisi ve babası Hemofili idi. Aynı hastanın iki dayısında, bir dayısının oğlunda ve halasının oğlunda Hemofili hastalığı mevcut idi. 18 yaşında Hemofili A nedeni ile takip ettiğimiz bir diğer hastanın iki dayısı da Hemofili idi. 5 yaşındaki hemofili A nedeniyle takipli bir diğer hastamızın ise dayısı, teyzesinin oğlu ve annesinin beş dayısı da Hemofili A hastalığı ile takip edilmekteymiş. Aynı ailede 18 ve 13 yaşında Hemofili A ile takip ettiğimiz iki kardeş hastaların dayısı mide kanaması nedeni ile ex olmuş.

Sonuç: Bu çalışma ile genetik hastalıklarda aile taramasının önemine dikkat çekmek istedik. Özellikle kanama bozukluğu ile polikliniklere başvuran erkek çocuklarında aile hikayesi önemlidir ve kanama diatezinde tanı için gereklidir. Soyağacını çıkardığımız ailelerle görüştüğümüzde genetik bilgi almadıklarını, hastalık hakkında bilgilendirilmeden evlendiklerini ve çocuk sahibi olduklarını belirttiler. Aile içindeki hemofilik bireylerin kendi aralarında ve aile bireyleri ile ilişkilerinde de bilgisizliğin yanlış ilaç kullanımına ve etik dışı uygulamalara neden olduğunu gördük. Soyağaçlarına bakıldığında prenatal tanı ve genetik danışmanın önemi ortaya çıkmaktadır. Hemofilide genetik çalışmalar ve mutasyon tespiti sınırlı olup, ülkemiz için gerekliliğini bir kez daha vurgulamak istedik.

P12. HEMOFİLİK ARTROPATİLERDE ORTOPEDİK CERRAHİ VE GİRİŞİMLER: 5 YILLIK EGE ERİŞKİN HEMOFİLİ ÜNİTESİ DENEYİMİ

Eren Arslan DAVULCU¹, Zühal MEHREKULA¹, Melekper Elçil KAYA BİÇER², Semih AYDOĞDU², Can BALKAN³, Güray SAYDAM¹, Fahri ŞAHİN¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Hematoloji Bilim Dalı, ²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, ³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hematoloji Bilim Dalı

Amaç: Erişkin Hemofili hastalarında morbiditenin en ciddi sebebi tekrarlayan hemartroz ve kronik sinovite bağlı artropatidir. En sık etkilenen eklemler sırasıyla diz, dirsek ve ayak bileğidir. Radyoaktif sinovektomi ile hemartroz ve kronik sinovit sıklığı azalmış olsa da hastaların bir kısmına cerrahi girişimler gerekebilmektedir. Cerrahi olarak sinovektomi, eklem debridmanı, füzyon ve eklem artroplastisi gibi işlemler uygulanır. Çalışmamızın amacı, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Erişkin Hemofili Ünitesinde takip edilen hemofili A ve B tanılı hastalarda ortopedik operasyon sıklığını ortaya koymak ve bu hastaların epidemiyolojik özelliklerini araştırmaktır.

Yöntem: Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Erişkin Hemofili Ünitesinde son 5 yılda takipli olan 245 Hemofili A ve 67 hemofili B tanılı hastanın dosyaları retrospektif olarak incelenerek ve Ortopedi Anabilim Dalı ile yapılan konsey kararlarına başvurularak ortopedik operasyon geçirilen hastaların kayıtlarına ulaşıldı. Hastalar yaş, hemofili ağırlık düzeyi, profilaksi durumu, inhibitör varlığı, hedef eklemler, radyoaktif sinovektomi öyküsü ve uygulanan ortopedik operasyon şekli bakımından incelendi.

Bulgu: Polikliniğimizde ortopedik operasyon geçiren hemofili hasta sayısı hemofili A için 26 (%10, B için 5 (%7) bulundu. Tüm hastalarla (hemofili A ve B ortak) ilgili veriler tablo 1’de özetlenmiştir: Tablo 1 Yaş ortalaması (yıl) 41.45 Hemofili ağırlık derecesi (%) - Ağır %55 - Orta %39 -Hafif %6 Profilaksi alma durumu (sayı) - Evet 27 - Hayır 3 - Bilinmiyor 1 İnhibitör varlığı %3 Hedef eklem sayısı (ortalama) 3.45 Hedef eklemler (sayı) - Diz 47 - Dirsek 24 - Ayak bileği 25 - Omuz 6 - Kalça 6 Radyoaktif sinovektomi (sayı) - Diz 6 - Dirsek 7 - Ayak bileği 4 - Omuz 1 Ortopedik cerrahi Artroplastisi (sayı) - Diz 28 - Kalça 6 Debridman+sinovektomi (sayı) - Diz 4 - Ayak bileği 2 - Omuz 1 Atrodez (sayı) - Ayak bileği 3

Sonuç: Polikliniğimizde takipli 312 adet hemofili hastasından 31’i, toplam 44 eklemi için hemartroza bağlı ortopedik operasyon geçirmiştir. Ortalama hedef eklem sayısı 3.45, en sık etkilenen eklem dizdir, en sık yapılan cerrahi girişim total eklem artroplastisidir. Bunu, radyoaktif sinovektomi, artroskopik eklem debridmanı+sinovektomi ve artrodez takip etmektedir. Artroplastisi, brütal bir işlem olsa da hasta tatmin oranlarının yüksek olması nedeniyle en başarılı güncel tedavilerden biridir. Ortopedik girişim yapılan hastaların neredeyse hepsinin tersiyer profilaksi almalarına karşın ortopedik müdahale gereksinimlerinin olması, geçmiş profilaksi

programlarına hastaların uyumunun sorgulanmasının gerekliliđi ve bireyselleřtirilmiř tedavi yaklařımının gndeme gelmesi konularında uyarıcı olmuřtur.

P13. HEMOFİLİ HASTALARINDA DİL KANAMALARININ NEMİ

mit Ayře TANDIRCIĐLU¹, Nagihan AKICI KARA¹, Gzde AYDIN¹, Meryem ALBAYRAK¹

¹Kırıkkale niversitesi ocuk Hematoloji Bilim Dalı

Amaç: Hemofilik ocuklarda dil travmalarına bađlı kanamalar ok sık grlmektedir. Genellikle kk ocuklarda dil ısırması ile oluřan yođun kanama solunum sıkıntısına neden olmaktadır. Literatrde Onwuzurike N ve arkadaşlarının yaptıđı bir alıřmada 30 ay altı ocuklarda 37 epizod dil ve ađız ii kanama 49 hemofilik hastada bildirilmiřtir. Hemofili hastalarında dil gibi ok kanlanan ve travmaya aık dokuların kanaması konusunda hasta ve ailesi bilgilendirilmelidir. ocuk hematoloji polikliniđine bařvuran  hemofilili olgu ile dil kanamalarının ve ađız-diř sađlıđının neminin uygulamak istedik.

Bulgu: Olgu-1: Hemofili A tanısıyla takipli 5 yařında erkek hasta dilini ısırması sonrası dilin sol lateral kısmında abondan kanama olması nedeniyle ocuk acil polikliniđimize bařvurdu. Hastaya faktr VIII yapıldı. Traneksamik asit bařlandı. Ayrıca traneksamik asit ile dile tampon uygulandı. Hastanın kanaması 1 saat ierisinde geriledi. Hasta ocuk acil polikliniđinde 3 saat gzlemlenip yemek yedirildikten sonra traneksamik oral tablet ve faktr VIII idamesi ile ocuk hematoloji poliklinik kontrolne ynlendirildi. Olgu-2: 17 yařında inhibitrl ađır Hemofili A nedeniyle takipli hasta, yemek esnasında dilini ısırmiř ertesi gn sabah konuřması bozulup, dilinde artan řiřlik ve ekimoz sebebiyle polikliniđimize bařvurdu. Bařvuru ncesi tek doz by-pass faktr yaptıđını đrendik. Aktif kanama gzlenmedi. Dilin ađırlıklı olarak sol laterali řiřen hastada solunum sıkıntısı yoktu fakat konuřma bozukluđu dikkat ekiciydi. Hasta yakın takip ile  gn iki dozda 30 U/kg'dan bypass faktr verildi. Olgu-3: 16 yařında Hemofili A nedeniyle takipli hasta řeker yerken dilinde oluřan laserasyon ve kanama ile pediatrik hematoloji polikliniđine bařvurdu. Hastanın diline traneksamik asitli span ile tampon uygulandı. Faktr VIII konsatresi yapıldı. Kanama kontrol altına alındı.

Sonu: Hemofilik hastalarda ađız ii, diř ve dil kanamaları hayati nem tařımaktadır. Kanamanın řiddetli olması solunum yolunu tıkayabileeđi gibi aspirasyon riski de oluřmaktadır. Buna rađmen olguların kanama sırasında ge bařvusu dikkat ekicidir. Acil bařvurunun ertelenmesinde bilgisizlik, iletiřim kopukluđunun rol oynadıđını dřnyoruz. Hemofili de ađız ii kanamaların ciddi sonular dođurabileeđi unutulmamalıdır. Ađız ve diř sađlıđı hakkında doktorların ve hastaların bilgilendirilmesi gereklidir.

P14. İLİOPSOAS KANAMASINDA TAKİP NASIL OLMALIDIR?

Ece Meltem GÜRBÜZ¹, Hatice Ayşe ÖZDEMİR², Saadet AKARSU³

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, ²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, ³Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji BD

Amaç: Hemofilili hastalarında kas kanaması ağrı ve fizik hareketlerde azalma nedenidir. Ağır hemofilili hastalarının %10-25'inde kas kanamaları meydana gelir. Bu kanamaların %55'i iliopsoasa, %18'i baldıra ve %18'i de uyluğa olur. Ağır hemofilili olgularda kanama hayatı tehdit edebilir. Malesef hemofilide araştırma ve gelişmeler iyi eklem fonksiyonlarına odaklanmıştır. Hemofilili hastalarında iliopsoas kanamasında takip nasıl olmalıdır? İliopsoas kanamalı olgumuz ile bu hastaların takip şeklini belirlemek istedik.

Yöntem: 13 yaş erkek hasta başka bir merkezden ağır hemofilili A tanısı ile takip edilmekte imiş. Nefes almada zorlanma, karın ve sol yan tarafında ağrı şikayeti ile başvurduğunda; solunum sesleri iki hemitoraksda azalmış ve Hb: 7.1 g/dL, aPTT: 38.7 sn tespit edilmiş. Toraks BT'de sağ hemitoraksda minimal ve solda 7 cm'ye varan yaygın plevral mayi saptanmış. Sol akciğer alt lob totale yakın atelektazik idi. Abdominal BT'de batin ve pelviste yaygın serbest mayi ve retroperitonda 100X110X180 mm boyutlarında hematoma saptanmış. Sol böbreği anteriora belirgin deplase eden, sol psoasta belirgin kalınlık artışına neden olan heterojen hematoma ile uyumlu bulunmuştu. Hasta bu tanıyla hastanemize sevk edildiğinde kalp tepe atımı: 103/dakika ve solunum sayısı: 32/ dakika idi. Faktör 7 ve 8 konsantreleri ve eritrosit süspansiyonu desteğiyle toraks tüpü takıldı ve tedavisi sürdürüldü. Takibinin 15. gününde sol iliopsoas kasından köken alan ve en geniş yerinde 160x100x100 mm ölçülen, sol retroperitoneal alana uzanım gösteren, subakut-kronik hematoma ile uyumlu dansitede, sol böbreği mediale deplase eden lezyon saptandı. İlk BT'ye göre boyutunda azalma izlendi. Haftada 3 gün profilaksi ile tedaviye devam edildi.

Bulgu: Düzelme ve rehabilitasyon uzun sürede ve yetersiz olabilir. Spontan eklem kanamalarına karşın, kas kanamaları çoğunlukla travma ile birliktedir. Kas kanamalarının tedavisi zordur. Kas kanamasını tedavi etmede yetersizlik kompartman sendromu, hareketlerde azalma, fonksiyon kaybı, miyositis ossifikans, tendon hasarı (Volkmann iskemik kontraktürü) gibi dönüşümsüz kas hasarı yanısıra aşırı kan kaybı, enfeksiyon, periferik sinir komplikasyonları ve hemofilili psödotümörü gelişmesine yol açar.

Sonuç: Ağrının geçmesi şişkinliğin azalması ve hareketin artmasına göre kanamanın durduğunun daha önemli belirteçlerdir. Hastamız faktör profilaksisi ile salıh olarak taburcu edildi. Düzenli takibe alındı.

P15. FAKTÖR VII EKSİKLİĞİ VE INTRAKRANIAL KANAMALI BİR OLGU SUNUMU

Gülen TÜYSÜZ¹, Funda TAYFUN¹

¹Diyarbakır Çocuk Hastanesi

Amaç: Faktör VII (F VII) eksikliği, otozomal resesif geçiş gösteren, F VII düzeyi ile klinik arasında korelasyonun zayıf olduğu, nadir bir faktör eksikliğidir. En sık görülen klinik epistaksis ve menoraji iken hayatı tehdit eden kanamalar da nadiren görülebilir. Profilaksi tedavisi tartışmalı olmakla birlikte ciddi kanaması olan hastalarda rFVIIa kullanılması önerilir. FVII eksikliği olan hastalarda spontan, cerrahi ve faktör tedavisi sırasında trombotik olaylar bildirilmiştir. İnfüze edilen FVII'nin yarı ömrünün kısa olması ve tromboz riski nedeniyle standart profilaksi protokolü oluşturmak güçtür.

Yöntem: Kliniğimizde takip ettiğimiz intrakranial kanamalı 1 aylık bebek hastanın FVII profilaksi deneyimizi paylaşmayı planladık.

Bulgu: Aralarında 2. Derece akrabalık olan (amca çocukları) anne ve babanın 4. Gebeliğinden 4. Canlı 3. Yaşayan bebek olarak NSD ile term olarak dünyaya gelen hasta postnatal 7. gününde genel durum düşünlüğü, emmede azalma şikayeti ile dışmerkeze başvuruyor. Hastada evre 4 intrakranial kanama, PT tetkikinde uzama saptanıyor. F VII düzeyi gönderilen hastanın sonucu laboratuvar ve sistem nedeniyle ancak postnatal 30. Gününde saptanabiliyor (F VII: % 2). O zamana kadar hastaya aralılı olarak TDP veriliyor. Hasta postnatal 30. Gününde kliniğimize gönderiliyor. Fizik muayenede; yeni doğan refleksleri azalmıştı ve batan güneş manzarası vardı. Cranial USG` de ve BT`de 3. ve her iki lateral ventrikülde hidrosefali ve parankim içi intrakranial kanama mevcut. Hastaya aktif kanamanın devam etmesi nedeniyle 14 gün boyunca 30 mcg/kg; 4-6 saatte bir defa rFVIIa tedavisi veriliyor. Bu arada hasta shunt takılması açısından haftada 2 gün beyin cerrahisi ile değerlendiriliyor fakat izleminde kafa çevresinde büyüme olmayışı ve klinikte düzelleme (yenidoğan refleksleri düzeldi) nedeniyle shunt operasyonu yapılmıyor. Hastaya ağır FVII eksikliği ve geçirilmiş intrakranial kanama nedeniyle profilaksi tedavisi planlanıyor. Literatürde günde 2 dozdan haftada 2 güne kadar değişen oranda profilaksi bildirilmiş olmasına dayanarak açılan faktörün 48 saatde kullanılabileceği de göz önünde bulundurulup günde tek doz 30 mcg/kg rFVIIa ile profilaksi başlanıyor. Tedavi sırasında hastada herhangi bir komplikasyon (kanama veya tromboz görülüyor). Hasta kliniğimizde 6 aylık izleminde baş çevresi stabil seyrediyor. Nörolojik gelişiminde başını tutabiliyor.

Sonuç: Faktör VII eksikliği ve intrakranial kanaması olan yenidoğan hastamızda günde tek doz rFVIIa profilaksisi ile iyi hemostaz sağladık. Intrakranial kanamalı yenidoğanlarda FVII eksikliği tanıda akıldan tutulmalıdır.

P16. OBEZ ERİŞKİN HEMOFİLİ HASTALARINDA HAFTALIK FAKTÖR DOZUNDA YETERSİZLİK: EGE ERİŞKİN HEMOFİLİ ÜNİTESİ, 3 OLGU İLE DOZ ARTIMI DENEYİMİ

Aysel SHİHALİYEVA¹, Ayşe UYSAL², Zühal MEHREKULA², Fahri ŞAHİN²

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Hematoloji Bilim Dalı, Ege Erişkin Hemofili Ünitesi

Amaç: Hemofili hastalarında ana tedavi prensibi eksik olan faktörün yerine konmasıdır. Bu yerine koyma kanadıkça veya profilaktik olarak yapılabilir. Profilaktik tedavi erişkin yaş grubunda Ağır hemofili hastaları veya hedef eklem varlığında sekonder veya tersiyer profilaksi olarak uygulanır. Ülkemizde Sosyal Güvenlik Kurumu (SGK)' nun belirlediği kurallar gereği bir hastanın profilaksi programında haftalık kullanılabileceği maksimum faktör dozu 4500Ü' dir. Bu maksimum doz çocuk hastalar için de erişkin hastalar için de aynıdır. Hatta 15 kg ağırlığındaki hasta ve 100kg ağırlığındaki hasta için de aynıdır. Ancak bu dozun yetersiz kaldığı hastalarda ek rapor ile doz arttırılabilmektedir. Biz de erişkin hemofili ünitesinde profilaksi alan ancak haftalık 4500Ü lik dozun yetersiz kaldığı ve doz artımı ile kanama kontrolü sağlanan 3 vakayı sunmayı amaçladık.

Bulgu: Olgu 1: 41 yaş erkek hasta 6 aylık iken ağır Hemofili A tanısı almış. 2011' den beri tersiyer profilaksi (4500Ü/hafta) alan hastanın düzenli tedaviye rağmen sağ diz eklemde kontrol altına alınamayan tekrarlayan hemartroz atakları olması üzerine bakılan inhibitör düzeyi negatif geldi. Son 5 yılda yaklaşık 10 kg kilo artışı (98 kg) olan hastanın profilaksi dozu Kasım 2015' te 6000Ü/hafta olarak artırıldı. Takibinde kanama sıklığı belirgin azaldı. Olgu 2: 34 yaş erkek hasta, 1 yaşında orta hemofili A tanısı almış. 6 kez gastrointestinal kanama geçiren ve sol diz hedef eklemi olan hasta 2011' den beri düzenli tersiyer profilaksi almaktadır (4500Ü /hafta). Profilaksi uyumu iyi olmasına karşın omuz eklemde tekrarlayan kanamaları olan hastanın profilaktik dozu vücut ağırlığına (85 kg) göre modifiye edildi ve Kasım 2015' te 6000Ü/hafta olarak yükseltildi. Doz artımı sonrası hastanın yeni eklem kanaması olmadı. Olgu 3: 33 yaş erkek hasta, 8 aylıkken ağır hemofili A tanısı almış. 2011' den beri tersiyer profilaksi almaktadır. Hastanın bilateral omuz eklemlerinde düzenli tedaviye rağmen kanama sayısının artmasından dolayı profilaksi dozu Ocak 2016' da vücut ağırlığına (80 kg) göre hesaplanarak ek rapor ile 6000Ü/hafta olarak değiştirildi. Takipte kanaması olmadı.

Sonuç: Ağır hemofilinin tedavisinde altın standart yaklaşım profilaksidir. Bizim hastalarımız artropati geliştikten sonra profilaksi tedavilerine başlanmış hastalardır. Tersiyer profilaksinin amacı yeni gelişebilecek artropatilerin önlenmesi ve mevcut artropatilerin progresyonunun durdurulmasıdır. Bu ancak uygun dozda faktör tedavisi ve yüksek tedavi uyumu ile mümkündür. Uygun dozda tedavi bazı erişkin hastalarda vücut ağırlıkları fazla olduğundan haftalık doz kısıtlamasına tabiidir. Bu noktada hekim olarak hastanın ihtiyacının doğru olarak belirlenmesi ve SGK' nun belirlediği kuralların hasta yararına değerlendirilmesi en doğru yaklaşımdır.

P17. NADİR FAKTÖR EKSİKLİKLERİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Ayşe UYSAL¹, Zuhal MEHREKULA¹, Fatoş Dilan KÖSEOĞLU¹, Nur SOYER¹, Fahri ŞAHİN¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Ege Erişkin Hemofili Ünitesi

Amaç: Nadir Faktör Eksiklikleri (NFE) Hemofili A, Hemofili B ve von Willebrand hastalığı dışında kalan kalıtsal faktör eksiklikleridir. Tüm kalıtsal faktör eksikliklerinin % 3 ila 5'ini oluşturur. Prevelans 1:500.000 ile 1:2 milyon arasındadır ancak Türkiye gibi akraba evliliğinin fazla olduğu ülkelerde bu oran 10 ila 20 kat artmaktadır. Tanı koymadaki laboratuvar yetersizliklerden dolayı tanısı zor konmaktadır ve bu yüzden NFE hakkında bilgiler sınırlı kalmıştır. Merkezimizde takip edilen bu hastaların veri kaydı ve analizinin sunulması bu hastalık grubu hakkındaki bilgi ve tecrübelerimize katkıda bulunacağı düşünülmüştür.

Yöntem: Bu çalışmada polikliniğimizde takip ve tedavi edilen NFE tanılı 71 hasta retrospektif olarak değerlendirildi. Hastalar faktör tip ve eksiklik dereceleri, semptomları, aile öyküsü varlığı, kanama yeri, kanama dereceleri ve tedavi durumları göre irdelendi.

Bulgu: Hastaların medyan yaşı 33 olup (18-76), 37'si kadın (%52.1), 34'ü erkekti (%47.9). Faktör VII eksikliği en sık gözlenen faktör eksikliği olup 30 (%42.3), diğer faktör eksiklikleri sırasıyla Faktör XI 11 (%15.4), Afibrinojenemi/Disfibrinojenemi 6 (%8.5), Faktör V 6 (%8.5), Faktör XII 5 (%7), Faktör XIII 4 (%5.6), K vitamini bağımlı çoklu faktör eksikliği 4 (%5.6), Faktör X 2 (%2.8), kombine Faktör XI-XII eksikliği 2 (%2.8), kombine Faktör V-XI 1 (%1.4) hastada tespit edildi. Faktör eksiklik derecelerine göre 9'u (%12.7) ağır, 19'u (%26.8) orta ve % 40'ı (56.3) hafif eksikliklerdi. 3 (%4.2) hastada disfibrinojemi olduğu için eksiklik derecesi hesaplanmadı. 18 (%25.4) hastada pozitif aile öyküsü mevcuttu. 41 (%57.7) hasta asemptomatik olup bu hastaların %49.3'ü rutin ya da preoperatif tetkikler sırasında araştırılarak tanı almıştı. Semptomatik olan 30 hastanın (%42.3) 14'ünde grade 1 (%19.7), 12 hastada grade 2 (%16.9), 4 hastada grade 3 (%5.6) kanama semptomları saptandı. Mukokutanöz kanama en sık rastlanan semptomdu (%36.6). Santral sinir sistemi kanaması sadece Faktör XIII eksikliği olan 4 hastada olduğu tespit edildi. 38 hasta (%53.5) hasta gerek kanadıkça gerek ise operasyon durumlarında tedavi almıştı. 3 hasta (%4.2) profilaksi tedavisi almaktaydı. Bunlardan 2'si K vitamini bağımlı çoklu faktör eksikliği olup protrombin kompleks konsantrasyonu almaktaydı. Diğer profilaksi alan hasta ise Faktör XIII eksikliği ile takipli olup SSS kanamsı öyküsü mevcuttu ancak olan bir hasta kendi isteği ile profilaksi tedavisini kesmişti.

Sonuç: Bir kısmının spesifik faktör konsantreleri olmakla birlikte bazı NFE'lerinde TDP veya Kriyopresipitat tedavisi uygulanmaktadır. NFE bulunan hastalar semptomsuz olgulardan, yaşamı tehdit eden kanamalara kadar klinik tablolar oluşturabilirler. Bu nedenle kanama diyatezi bulunan hastalarda NFE mutlaka göz önünde bulundurulmalıdır.

P18. NADİR BİR OLGU: FAKTÖR XI EKSİKLİĞİ VE VON WILLEBRAND FAKTÖR EKSİKLİĞİ BİRLİKTELİĞİ

Ayşe UYSAL¹, Zühal MEHREKULA¹, Fatoş Dilan KÖSEOĞLU¹, Nur SOYER¹, Fahri ŞAHİN¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı Ege Erişkin Hemofili Ünitesi

Amaç: Faktör XI eksikliği (Hemofili C hastalığı) nadir görülen faktör eksikliklerindendir. Otozomal resesif kalıtım gösteren bu hastalık milyonda bir izlenir. FXI düzeyi <%15 olması Ağır eksiklik olarak tanımlanmıştır. Ancak bu hastalıkta faktör düzeyi ile kanama eğilimi arasında korelasyon yoktur. Spontan kanama genelde gözlenmezken kanama eğilimini etkileyen bazı durumlar vardır. Bunlardan biri de vWF eksikliğidir. Bu durum kanama eğilimi fazla olan hastalarda irdelemiştir ve kanamadan sorumlu tutulmuştur. Biz de FXI ve vWF eksikliği birlikteliği olan bir olgu sunmayı düşündük.

Yöntem: Olgu sunuldu.

Bulgu: 19 yaşında kadın hasta, preoperatif tetkiklerinde aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTZ) uzun gelmesi üzerine polikliniğimize yönlendirilmiş. Kanama açısından asemptomatik olan hastanın ailesinde de kanama öyküsü yoktu. Fizik muayenesi normal olan hastanın kontrol tetkiklerinde aPTZ: 91.4 sn, Protrombin zamanı: 11.6 sn, INR: 1.06 gelmesi üzerine ileri inceleme yapıldı. Mixing testi ile APTZ' de düzelme saptanması üzerine bakılan Faktör VIII: %46.6 ve IX: %79.6 olarak saptandı. FVIII düzeyinin ileri derecede uzamış aPTZ ile uyumlu olmaması üzerine Faktör XI, XII ve hafif Faktör VIII düşüklüğü olması üzerine von Willebrand Faktör Antijeni (vWF Ag) ve Ristostetin Kofaktör Aktivite (RICO) düzeyi istendi. Faktör XI: %2.5, Faktör XII: 67.5 %, vWF Ag: %53 RICO: %43 olarak saptandı. Tip1 von Willebrand hastalığı (vWH) ile uyumlu sonuçları olan hastanın aile öyküsü, kanama kliniği olmaması nedeniyle vWF eksikliği olarak nitelendirildi. Aynı zamanda ağır derecede Faktör XI düşüklüğü tespit edilmişti. Faktör XI ve vWF eksikliği birlikteliği olarak değerlendirilen hasta takibe alındı. Yaklaşık 1 yıldır takipte olan hastada hiç kanama bulgusu izlenmedi.

Sonuç: F XI ile vWF'nin birlikte eksikliğinin çok nadir de olsa mevcuttur. Sınırlı sayıdaki literatürde bu birlikte spontan kanama eğilimi genelde artmış olarak verilmiştir. Ancak bizim olgumuzda literatürün aksine hiç kanama bulgusu izlenmedi. Bu birlikteliği gösteren sınırlı veri olmasından dolayı bu vakayı sunmayı değer bulduk.

P19. VON WILLEBRAND HASTALIĞINDA EĞİTİM VE BİLİNÇLENDİRME KANAMAYA BAĞLI KOMPLİKASYONLARIN ENGELLEMESİNDE ÖNEMLİDİR

Asu Fergün YILMAZ¹, Fusun GEDİZ¹, Bahriye PAYZIN¹

¹İzmir Atatürk Eğitim Araştırma Hastanesi Hematoloji Bölümü

Amaç: Von Willebrand hastalığı(vvWH) von Willebrand faktörünün(vWF) kalitatif veya kantitatif bozukluğu ile karakterizedir. En sık mukokutanoz kanamalar görülür. Tip 1 ve Tip3'de kantitatif tip2'de ise kalitatif bozukluk mevcuttur. Tip1 en sık görülen altgruptur. Tip3'de ise v WF yokluğu ve Faktör VIII eksikliğine bağlı ciddi kanamalar görülebilir. Tedavi seçenekleri arasında; DDAVP, vWF konsantreleri antifibrinolitikler bulunur. Tip 3 vakalarda ise kanama kontrolünün sağlanması için, vWF konsantrelerinin kullanımı gerekmektedir. Hastaların rutin takip ve tedavisi hayati önem taşır.

Bulgu: Vaka 1: 30 yaşında 70 kg bayan hasta 2,5 yaşındayken spontan ekimozlar nedeni ile araştırılırken Faktör VIII: %0.7, vWF: %9 ve Ricof: %4 olarak tespit edilmiş ve hastaya tip 3 vvWH tanısı konulmuş. 4500Ü/hafta dozunda profilaksi programında olan hasta rutin takip ve tedavisine uymakta ve hastalığın bilincindeydi. Rutin takiplerinde bel ağrısı, bilateral alt ekstremitte uyuşukluğu nedeni ile yapılan tetkiklerinde T12-L1 seviyesinde spinal arteriovenöz malformasyon (AVM) tespit edildi. Hastada semptomatik AVM nedeni ile anjiyografi ve ardından Beyin Cerrahisi Bölümü tarafından operasyon kararı alındı. Hedef faktör düzeyi %100 olacak şekilde preoperatif 3500 ü bolus ardından 2x1500 ü Vwf'den zengin Faktör VIII preparatı reçete edildi. Postoperatif dönemde kanama ve komplikasyon gelişmeyen hasta postop 3. gün faktör tedavisine evde devam etmek üzere taburcu edildi. Vaka 2: 27 yaşında bayan hasta 2 yıl önce retinal operasyon sonrasında kanama nedeni ile sol gözde tam görme kaybı yaşamış. Yoğun menstural kanama hikayesi dışında kanama tarif etmeyen hastada operasyon sonrası yapılan tetkiklerinde Faktör VIII düzeyi: %2.3 ve Vwf: %0.6 olarak tespit edilmiş ve hastaya Tip 3 vvWH tanısı konulmuş. Ancak tanı sonrası takip ve tedavilerine gitmemiş.2 yıldır takipsiz olan hasta hastanemiz acil servisine bulantı, kusma ve karın ağrısı nedeni ile başvurdu. Yapılan görüntüleme ve tetkikleri sonrasında over ruptürü ve batin içi kanama saptanarak hastaya acil operasyon kararı alındı. Rutin takiplerine gitmeyen hastanın yeni faktör düzeyleri ve inhibitör değerleri yoktu. Hemogramında anemi (hb 8,9 gr/dl) dışında patoloji tespit edilmedi. Ancak a PTT değeri:76 saniye idi. Hasta tanısını, hastalığın özelliğini bilmiyordu ve raporu yoktu. İnhibitör düzeyi bilinmeyen acil operasyona alınan hastada karışım testi ile düzelme olduğu gösterildi. Hastanemizde Faktör VIII inhibitör düzeyi çalışmadığı için gönderilemedi. Faktör VIII ve v WF düzeyleri istenerek hastaya 2 yıl önceki sonuçları ile rapor çıkartıldı. Ancak vWF'den zengin faktör acil olarak sağlanamadığı için 60 kg olan hastaya preoperatif 3000Ü bolus ardından 2x1500Ü idame Faktör VIII tedavisi planlanarak operasyona alındı. vWF'den zengin faktör tedarik edilene kadar postopertaif kanaması olan hastaya desmopressin asetat, kriyopresipitat, parenteral traneksamik asit tedavisi uygun dozda verildi. Tedaviye rağmen preoperatif ve peroperatif dönemde kanaması olan hastanın hemoglobinin

değeri 5.6 gr/dl 'ye kadar geriledi ve hastaya 3 ü eritrosit süspansiyonu verildi. v WF 'den zengin Faktör VIII tedarik edildikten sonra 2x1500Ü verilerek kanama kontrol altına alındı ve uygun dozlarda idame tedavisine geçildi ve hasta yara iyileşmesi sonrası taburcu edildi

Sonuç: Sonuç: v WH kronik tedavi edilebilen ancak hayatı tehdit eden kanamalara neden olabilen genetik bir hastalıktır. Bu bağlamda hastaları hastalıkları, komplikasyonları ve ömür boyu takiplerine uymaları açısından ayrıntılı bilgilendirmeli ve bu konuda gerekli eğitimler verilmelidir.

P20. TÜRKİYE`DE PEDİATRİK VON WILLEBRAND ÇALIŞMALARINA BAKIŞ

Selmin ŞENOL¹, Hazal ATALAY²

¹E.Ü. Hemşirelik Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği AD, ²E.Ü. Sağlık Bilimleri Enst. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği AD. Yüksek Lisans Prg.

Amaç: Bu sunum, Türkiye`de pediatri alanında von Willebrand hastalığı konusunda yapılan çalışmaları incelemek amacıyla hazırlanmıştır.

Yöntem: Tanımlayıcı nitelikte olan bu çalışmada, Yüksek Öğretim Kurumu Ulusal Tez Merkezi, Ege Üniversitesi- e-Kütüphanesi veri tabanı EBSCOhost ve Google Akademik veri tabanları esas alınarak "von Willebrand, çocuk", " von Willebrand tanılı çocuk", " von Willebrand factor, çocuk" anahtar kelimeleri ile 2000-20016 yılları arasında yapılan çalışmalar taranmıştır. Tarama sonucu 11 akademik çalışmaya ulaşılmıştır. Tam metnine ulaşılan 7 araştırma bulguları sayı ve yüzde olarak değerlendirilmiştir.

Bulgu: Anahtar kelimelerle yapılan tarama sonucunda kriterlere uyan 7 çalışma incelendiğinde; % 42.9`u (n=3) uzmanlık tezi, %28.6` sı (n=2) araştırma makalesi, %28.6` sı (n=2) ise olgu sunumudur. Çalışmaların araştırma desenlerinin; %57.1`i (n=4) vaka kontrol çalışması, % 28.6` sı (n=2) olgu sunumu, %14.3`ü(n=1) ise tanımlayıcı tipte olduğu saptanmıştır. Çalışmalarda veri toplama aracı olarak tümünde laboratuvar bulguları yer alırken, bununla birlikte araştırmacılar tarafından hazırlanan soru formu ile birlikte (n=1) araştırmada ölçek kullanımına yer verilmiştir. Çalışmaya dahil edilen hastaların özelliklerine bakıldığında tümü (n=7) von Willebrand hastalığı tanılıdır. Bunun yanında, % 28.6`sının (n=2) hemofili hastası olduğu, %28.6`sının (n=2) in vitro kanama zamanı ile ilişkili olduğu, % 14.3`ünün (n=1) diyabetes mellitus hastası, %14.3` ünün (n=1) trombolitik hastalığı olduğu, %14.3`ünün (n=1) ise sağlıklı grupta yer aldığı belirlenmiştir.

Sonuç: İncelenen araştırmalara göre, ülkemizde von Willebrand hastalığı tanısı almış çocuklar ile ilgili çalışmaların, hastalığın görülme sıklığına paralel sayıca az olduğu görülmüştür. Von Willebrand hastalığı ile ilgili çalışmaların artması ile bu konudaki az bilinenlerin aydınlatılmasına

fırsat tanınacağı, toplumun bu hastalığa karşı farkındalığının da artacağı inancındayız. Gelecek çalışmalarda kanıt temelli yöntemlerle konuya yer verilmesi anlamlı olacaktır.

P21. HEMOFİLİ HASTALARINDA HEPATİT C SIKLIĞI VE TEDAVİSİ; EGE ERİŞKİN HEMOFİLİ MERKEZİ DENEYİMİ

Fatoş Dilan KÖSEÖĞLU¹, Zühal MEHREKULA¹, Nur Akad SOYER¹, Ayşe UYSAL¹, Püsem PATİR¹, Mustafa DURAN¹, Güray SAYDAM¹, Fahri ŞAHİN¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bölümü

Amaç: Hemofili, faktör VIII veya IX eksikliği sonucunda gelişen nadir bir kalıtsal kanama bozukluğu olup, özellikle eklem içi ve kas içi spontan kanamaların varlığı, girişimler ve travma sonrası beklenenden uzun süren kanamalar ile kliniğe yansımaktadır. Yakın geçmişe kadar hastaların yaşam süreleri faktör replasman tedavisi olmadığı için kısaydı ve kanamaların tedavisinde başta taze donmuş plazma (TDP) olmak üzere kan ürünleri kullanılmaktaydı. Kan ve kan ürünleri kullanımına bağlı viral bulaş ciddi bir komplikasyon olup, bulaşı en fazla olan virüsler; Hepatit B Virüsü (HBV), Hepatit C Virüsü (HCV) ve İnsan İmmün Yetmezlik Virüsüdür (HIV). Bu çalışmada, Ege Erişkin Hemofili Merkezinde tedavi ve takip edilen hastalardaki HCV sıklığının ve hastaların aldıkları tedavilerin belirlenmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Ege Erişkin Hemofili Merkezinde hemofili A ve hemofili B tanısı ile takip edilen 294 hastadan 39'unun (%13.2) serolojik testlerinde Anti-HCV pozitifliği saptanmıştır. Bu hastaların dosyaları retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Hastaların tanısı, hastalık derecesi, mevcut yaşı, tanı aldığı yaş, sigara ve alkol öyküsü, TDP ve eritrosit (ERT) transfüzyon öyküsü, HCV' ye yönelik 1. ve 2. basamak tedaviler, tedavi yanıtları, kronik hastalıklar ve kullanılan ilaçlar, viral seroloji durumunu değerlendirmek amacıyla Anti HCV ve HCV RNA verileri kaydedilmiştir.

Bulgular: Anti HCV pozitifliği olan 39 hastanın verileri değerlendirildiğinde ortalama yaş 44 (23-66), ortalama tanı yaşı 6 (0.5-52) bulundu. Ağır hemofili tanılı olan 30 (%77) hasta olup, profilaksi tedavisi gören 34 (%87) hasta vardı. Hemofili A tanısı olan 36 hasta (%92), hemofili B tanısı olan 3 (%8) hasta vardı. Hastaların %67'si 0-1 yaş arası tanı almıştı. 1970 yılı öncesinde tanı almış %44, 1970-1980 yıllarında tanı almış %49 hasta olduğu saptandı. Hastaların %67'sinde sigara kullanımı pozitif, %33'ünde negatifti. Alkol kullanımı sosyal içici düzeyinde olup %33 hastada alkol kullanımı olduğu, %67 hastada ise olmadığı görüldü. Hastaların %95'inde TDP transfüzyonu, %44'ünde ERT transfüzyonu öyküsü pozitif. HCV RNA değerlerine bakıldığında 15 (%38.5) hastada pozitiflik saptandı. Hastaların 1 tanesinde siroz hastalığı mevcut olup, sofosbuvir-ledipasvir tedavisi altında izlemdeydi. HCV RNA pozitif olan 5 hasta 1. Basamak tedavi olarak interferon alfa ve ribavirin tedavisi almış, bu hastaların 2'si tedaviye yanıt vermeyip 2. Basamak olarak sofosbuvir-ledipasvir

tedavisine geçmiştir. Sofosbuvir-ledipasvir tedavisi alan hastaların hepsinin HCV RNA düzeyi kontrol değerleri negatif çıkmıştır. Bir hastamızı yakın dönemde birinci basamak olarak sofosbuvir-ledipasvir tedavisi almış, HCV RNA negatifliği henüz sağlamamıştır. Bununla birlikte 1 hastamızı birinci basamak tedavi olarak, 1 hastamızı da ikinci basamak tedavi olarak Ritonavir+Ombitasvir+Paritaprevir ve Dasabuvir tedavisi almaktadır. Bu hastaların da güncel HCV RNA düzeyleri negatiftir.

Sonuç: Anti-HCV pozitif olan hastaların %93'ünün 1980 ve öncesi tarihlerde doğduğu görülmüştür. Bu da hastaların o dönemde faktör preparatlarına ulaşımındaki zorluklardan dolayı kan ve kan ürünleri ile olan kontaminasyonu düşündürmektedir. 1990 ve daha sonraki tarihlerde doğan hastalarımızın faktör preparatlarıyla erken yaşta karşılaşmalarının ciddi kanama sorunlarını azalttığı ve bu hasta grubunun taze donmuş plazma ile karşılaşma oranlarının oldukça düşük düzeyde olduğu saptanmıştır. Hepatit C tedavisinde sofosbuvir-ledipasvir ve Ritonavir+Ombitasvir+Paritaprevir ve Dasabuvir olarak bilinen yeni tedaviler hastalık eradikasyonunu gündeme getiren, oldukça etkili ajanlar olup, HCV pozitif erişkin hemofili hastaları için yeni bir dönem başlatmışlardır.

P22. OYUN VE HEMOFİLİ: OLGU SUNUMU

Aylin KAÇAR¹, Selmin ŞENOL²

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Çocuk Hastanesi, ²Ege Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği AD.

Amaç: Bu olgu, hemofili tanısının oyun çocukluğu dönemini nasıl etkilediğine dikkat çekmek amacıyla hazırlanmıştır.

Yöntem: Olgu dosyasının, oyun çocukluğu dönemindeki kanama/başvuru nedenlerinin geriye dönük olarak incelenmesidir.

Bulgu: Orta düzey hemofili/A, 6 yaşında erkek çocuktur. On aylık iken ağız içi kesiye bağlı üç gün devam eden kanama ile tanı almıştır. Burun kanaması, idrar-gaitada kan yok. Hb:7 mg/dl; Htc: 23,8; PLT: 480000; INR:1,05; aPTT :59 fibrinojen:3,6 faktör VIII: %3,13 Olgunun oyun çocukluğu döneminde, travma/kanama ile polikliniğe başvuru nedenleri incelendiğinde; “Sol dirsekte şişlik, (sol dirsek eklemi ve periartiküler yumuşak dokularda hemorajik effüzyon), dilini ısırması, oyuncaklarıyla oynarken parmağını oyuncaklara sıkıştırması nedeniyle sağ el 4. Parmakta şişlik ısı artışı, beş gün öcesinde de hastanın başını çarpması nedeniyle başvuru yapması, kedi köpek peşinden koşma ve topa vururken boşluğa vurma sonrasında sol ayak üzerine basamama, travma tariflemeksizin sol ayak bileğinde şişlik, kuzeninin hastanın yanağını gözüne yakın bir yerden sıkıştırarak sevmesine bağlı yüzde hafif morluk, sol göz konjonktivada hiperemi, alnını kapıya

çarpma sonucu sağ frontal bölgede şişlik, sırtını ve başını yere çarpma, yataktayken başını duvara çarpma, sol ayak bileğini denizden çıktıktan sonra taşla çarpma, oyun oynarken ayağının üzerine düşmesi, arkadaşının itmesi sonrası burun kanaması, orta parmağına top gelmesi, bisiklete binme sonrası kalçada ağrı” saptanmıştır.

Sonuç: Oyun tüm çocuklar için vazgeçilmezdir. Çocuğun kendini, çevresini keşfederek sosyalleşmesini sağlayan yegane olağan uğraştır. Hemofilik çocukta ise bu olağan uğraş risklerleri/etkilerini artırabilme potansiyeline sahiptir. Olguda, oyun çocukluğu dönemindeki poliklinik başvuru nedenlerinin neredeyse tamamı oyun içindeki süreçte gerçekleştiği görülmektedir ve önlenabilir durumlardır. Bu dönemdeki travma/kanama risklerini azaltmak için çocuk ve aile eğitimlerinin planlanarak uygulanmaya geçilmesinin katkı sağlayacağı düşünülmektedir.

P23. ERİŞKİN YAŞTA ILIOPSOAS KASI KANAMASI İLE TANI ALAN HEMOFİLİ B HASTASI

Abdullah KARAKUŞ¹, Mehmet Sinan DAL², Mehmet Önder EKMEK³, Orhan AYYILDIZ¹

¹Dicle Üniveristesi Tıp Fakültesi Hematoloji B.D, ²Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği, ³Viranşehir Devlet Hastanesi İç Hastalıkları

Amaç:

Bulgu: 19 yaşında erkek hasta siyah renkli dışkılama, batin sağ alt kadranda, sağ uyluk ağrı ve hareket kısıtlılığı şikayeti ile başvurdu. 10 gündür devam eden melanası olan hasta son 3 gün de karın ağrısı ve sağ kalça ve uyluk hareket kısıtlılığı olması nedeni ile acil servise başvurmuş. Acil servis de bakılan aPTZ 140 olması nedeni ile 4 ünite TDP verilip birimimize sevk edildi. hastanın özgeçmişinde 1 yaşında sünnnet olurken fazla miktarda kanama, 3 yaşında iç kanama olduğunu ama ne kanaması olduğunu bilmiyor, 9 yaşında dudak yaralanması sonucu kanama (3 gün devam etmiş) 18 yaşında diş çekimi sonrası fazla miktarda kanama (TDP verilmiş ve hematoloji kontrol önerilmiş hasta gelmemiş). fizik muayenede KB:110/60 nbz: 91/dk ateş 37 .7 cilt ve konjunktivalar soluk batin sağ alt kadranda hassasiyet rektal tuşe; forme melena (+) sağ kalça ekstansiyonunda kısıtlılık ve ağrı diğer eklem açıklığı ve kas gelişimi normal izlenildi. laboratuvar değerleri; Hb: 8 gr/dl, PLT : 327 000 ,FAKTÖR9 :%7.5 , FAKTÖR 8 :%192 , APTZ :41.9 , INR : 1.1 görüldü daha önce TDP alan hastanınbizim yaptığımız değerlendirmelerde faktör düzeylerinde yükselme olduğu ve aPTZ değerinde gerileme görüldü.Gastrointestinal kanamasına yönelik proton pompa inhibitör(PPI) infüzyon tedavisi verildi 3. gününde melanası düzelen hastaya PPI 2x1 verildi. Endoskopi de duodenum de ülserle aktif kanamayan lezyon izlenildi. Karın ve kalça ağrısı nedeni ile çekilen abdominal –pelvik tomografide 14 x 7 x 6 cm boyutunda iliopsoas kasında hematoma ile uyumlu görünüm izlendi. İlk 2 gün faktör düzeyleri olmadığından 8 Ü/gün TDP verildi daha sonrasında Rekombinat faktör 9 ilk gün 6 000 İÜ daha sonraki günlerde 3 000 İÜ/gün tedavisi

verildi ve istirahat önerildi 14. gününde ağrısız yürüyebilen hasta taburcu edildi. Hayatı tehdit edici kanaması olması nedeni ile hastaya eğitim ve haftada 2 kez 2000 İÜ faktör 9 tedavisi başlandı. Takiplerinin 3. ayından sonra kontrollere gelmedi. Yaklaşık 1 yıl sonra hasta basit düşme sonrası sağ bacağına şişme ve ağrı olması üzerine yapılan yüzeysel doku usg de sağ femoral bölgede hematoma saptanan hasta kliniğimize yatırıldı. yüzeysel USG de Sağ uylukta (m. vastus medialis?) axial boyutu 4x3.5 cm boyutunda hiperekoik-heterojen alan izlendi(hematoma?) ikinci yatışında bakılan değerlerinde APTT :132 sn F IX :% 1 FIX inhibitör : negatif görüldü.İlk gün 4 000 İÜ sonra 2 000 İÜ faktör tedavisi 5 gün verildi. Hasta profilaksi tedavisi ile takiplerine devam ediyor. Eklemlerde ağrı batma hissi ve yanma yılda 4-5 kez (değişik eklemlerde)

Sonuç: Hemofili b tanısı erişkin yaşta konan düşük faktör düzeylerine rağmen herhangi bir eklem hasarı oluşturmadığı bir klinik ile gelen ve iliopsoas kanaması gibi masif kanama ve hayatı tehdit edici kanama ile gelen hastada profilaksi tedavisi verilmesi gerekir.

P24. SELF İNFÜZYON NEDEN ÖNEMLİ?

Selmin ŞENOL¹, Atiye KARAKUL², Nimet GEMALMAZ³, Rukiye BULUT³

¹E.Ü. Hemşirelik Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği AD., ²İKÇÜ Sağlık Bilimleri Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği AD., ³İzmir Güney Bölgesi Kamu Hastaneleri Birliği Genel Sekreterliği Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Bu çalışma, pediatrik hemofiliik grupta self-infüzyon eğitimi olarak, bu beceriyi kazanmış olanların yıl içindeki kanama sayıları ve hastaneye yatış günlerini incelenmek amacıyla hazırlanmıştır.

Yöntem: Araştırma, erken çocukluk döneminde hemofili tanısı alarak profilaktik tedaviye başlanmış ve self infüzyon becerisi kazanmış 10 hemofili olgusunda son bir yıl içindeki kanama sayıları ve hastaneye yatış günlerinin incelendiği tanımlayıcı bir çalışmadır.

Bulgular: Olguların tanımlayıcı özellikleri incelendiğinde, yaş ortalaması 12±3.30'dur. Olguların 7'si Hemofili A ve 3'ü Hemofili B tanılıdır. Son faktör düzeyi ortalaması 2.81±1.92'dir. Çocukların 4'ünde hedef eklem gelişirken, biri sinovektomi operasyonu geçirmiştir. Çocukların intravenöz faktör ürünü uygulamasında, 5 anne bu rolü üstlenirken, sadece bir baba self infüzyon rolünü üstlenmiştir. Dört çocuk ise self infüzyon girişimini kendisi yapmaktadır.

Sonuç: Düzenli self infüzyon eğitimi sonrası kazanılan self infüzyon becerisi, kanama sayısını ciddi oranda azaltmakla birlikte gününbirlik yatışları da önlemiştir. Hemofiliik çocuk/anne-babalara düzenli self infüzyon eğitimi ile bu becerinin kazandırılması; çocuğa, aileye günlük rutininde

özgürlük sağlayarak, hastanede kalış süresini azaltmıştır. Benzer şekilde duygusal, sosyal ve ekonomik yükü de azalttığı söylenebilir. Bu nedenle self infüzyon eğitimleri önemli olup, planlı ve programlı bir şekilde yaygınlaştırılması önerilebilir.

P25. PROFILAKSİ TEDAVİSİNİN BAŞARISI YA DA BAŞARISIZLIĞINDAKİ GİZLİ İLKE; 4D1S

Nimet GEMALMAZ¹, Selmin ŞENOL², Atiye KARAKUL³, Rukiye BULUT¹

¹İzmir Güney Bölgesi Kamu Hastaneleri Birliği Genel Sekreterliği Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ²E.Ü. Hemşirelik Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği AD., ³İKÇÜ Sağlık Bilimleri Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği AD.

Amaç: Bu olguda, yaşamının altıncı ayında hemofili B tanısı alan 14 yaşındaki çocuğun tedavi uyumsuzluğu nedenleri incelenmiştir.

Yöntem: Olgu 12 yıldır profilaksi tedavisindedir. Tedavi uyumu/uyumsuzluğunda önemli bir gösterge olan kanama sayısı, hastane yatış/günleri irdelenmiştir.

Bulgular: İki yıl öncesinde profilaksi tedavisine rağmen 101 kanama sayısı ile dikkat çeken olguda hastane yatışı 208 gündür. Sürecin devam etmesi bazı soruları gündeme getirmiş, tartışmaya fırsat tanımıştır. Faktöre ulaşmada sorun yaşamadığı gözlenen olguda temel soru: Profilaksinin, kanama sayısını neden azaltmadığıdır? Yanıt için alt sorular sorulmuştur? 1. Profilakside yer alan Faktör doğru zamanda, doğru dozda, doğru yoldan, doğru yöntemle uygulanıyor mu? Diğer bir ifadeyle 4D ilkesi işliyor mu? 2. Tedavinin düzenli olarak uygulanmasında gözden kaçan bariyerler mi var? (ki eğer böyle bir durum varsa tedavi beklenen olağan akışında olmayacak, sonuç ta beklendik düzeyde olmayacaktır). Yukarıdaki soruların yanıtları tıbbi yönüyle ele alınmıştır. Ancak, hemofili hemşiresinin olguya karşı yarı sitemli biraz da gülümseten sevecen ifadesi duruma başka bir pencereden bakma fırsatı tanımıştır: “Oğlum...şu faktörü sabah okula gitmeden önce yapacaksın demedim mi? -Dedin hemşire abla...biliyorum -Biliyorsun ...o zaman neden burdasın? -Bilmiyorum ondan....” Çocuğun “bilip de bilmediği şey neydi?” Hemofili hemşiresi o günden itibaren olguya, faktörü kendi kendine yapabileceği (self infüzyon) eğitim programı hazırladı. Yaklaşık 8 haftalık bir self infüzyon eğitiminin ardından, faktörünü intravenöz yoldan, doğru ve etkin uygulamaya başlayan olguda, son bir yıl içindeki kanama sayısı ve hastane yatış sayısının sıfırlandığı saptandı.

Sonuç: Profilaksi tedavisinde başarıya götüren en önemli etkenlerden biri de olguların self infüzyon becerisini kazanmış olmalarıdır. Bu olguda dört doğru ve bir self infüzyon (4D1S) ilkesinin sonucunun, kanama ve hastane yatış gün sayısına yansımaları son derece anlamlı olmuştur.

P26. HEMOFİLİ İLE DOĞMAK: BİR OLGU SUNUMU

Ruchan YÖNEY¹, Selmin ŞENOL²

¹E.Ü. Sağlık Bilimleri Enstitüsü Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Yüksek Lisans Prg., ²E.Ü. Hemşirelik Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği AD

Amaç: Süt çocukluğu dönemindeki olgunun, hemofili bakım sürecini hemşirelik tanıları ile vurgulanmaktadır.

Yöntem: Olgu: Dört aylık, erkek çocuk, 38 haftalık sezaryen doğum ile 3000 gr ağırlığında doğmuştur. Olgu 2 günlükken ağız, burunda kanamayla gelmiştir. Anne-baba kuzen evliliği ile bir kız, bir erkek çocukları vardır. Öncesinde 40 günlük bir erkek çocukları intrakranial kanama nedeniyle ex olmuştur. Fiziksel değerlendirme: Olgu 6500 gr ağırlığında (%25-50 persantil), 60 cm uzunluğunda (% 10 persantil), baş çevresi 42 cm (% 50 persantil) ve göğüs çevresi 39 cm genişliğindedir. Olgu anne sütü almaktadır. Aldığı çıkardığı sıvı dengededir, melen ve hematüri gözlenmemiştir. Olgunun kan basıncı: 72/57mmHg, kardiyak nabızı 134/ dk., solunum sayısı: 26/dk., vücut sıcaklığı: 36.7 °C (timpanik). Koopere olup vücudunda hematoma saptanmadı. Anterior fontanel:1*1,5 cm olup posterior fontanel kapanmış, pulsasyon yok. Port kateteri vardır. Diğer sistemlerde herhangi bir sorun yoktur. Rush medicus hasta sınıflandırma kriterlerine göre hasta bağımsız (bağımlılık düzeyi: 22 puan) olarak değerlendirilmiştir. Olguya, “Faktör düzeyinin düşük olmasına bağlı olarak kanama riski, Hospitalizasyona ve port kateter varlığına bağlı enfeksiyon riski Kanamaya yatkınlığına bağlı oral mukoz membranda bozulma riski Hastanın küçük olmasına bağlı travma riski Hasta yakınlarının çocuklarının tanısı hakkında bilgi eksikliği Akut durumlarda ve yaşam boyu devam edecek olan tedavi sürecine bağlı terapötik rejimi etkisiz yönetme riski Hastanede yatmaya bağlı aile içi süreçlerin devamlılığında bozulma” Hemşirelik Tanıları Rehberliğinde bakım verilmiştir.

Sonuç: Olguda yakın izlemle, planlanan antiepileptik, antiödem ve faktör tedavisi uygulandı. Port kateter değişimi ve bakımı sık takip edilen INR düzeyine göre planlandı. Anne ve baba olgunun bakımına katılması için teşvik edildi, hastalığın tedavi süreci ve bakımının önemi hakkında bilgilendirildi.

Anahtar Sözcükler: Hemofili, Süt Çocuğu, Hemşirelik Tanıları ve Bakımı

P27. EGE ERİŞKİN HEMOFİLİ ÜNİTESİNDE TAKİPLİ HASTALARIN SOSYODEMOGRAFİK DURUM VE KOMORBİD HASTALIKLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Fatma KEKLIK KARADAĞ¹, Zuhal MEHREKULA², Fatoş Dilan KÖSEOĞLU², Nur SOYER², Pusem PATIR², Ayşe UYSAL², Güray SAYDAM², Fahri ŞAHİN²

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, ²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Ege Erişkin Hemofili Ünitesi

Amaç: Son yıllarda yeni tedavi ajanlarının kullanıma girmesi ve bu ajanların profilaksi tedavilerinde kullanılmaya başlanması ile beklenen yaşam süresi uzamıştır. Beklenen yaşam süresinin uzaması hemofili hastalarında kanama komplikasyonları dışında artan yaşla ilişkili olarak diğer komorbid durumların görülme sıklığında artışı da beraberinde getirmiştir. Bu çalışmada polikliniğimizde takip edilen hastaların sosyodemografik verilerini ve komorbid hastalıklarını analiz etmeyi amaçladık.

Yöntem: Ege Erişkin Hemofili Ünitesinde takip edilmekte olan 94 Hemofili A hastası çalışmaya alınmıştır. Hastalar rastgele olarak, anket yapılmak üzere ulaşılabilen hastalardır. Hastaların sosyodemografik durumlarının değerlendirilmesi için hastaların gelir durumu, medeni hali, eğitim durumu, iş yaşamı, sağlık hizmetine ulaşım imkanı ile ilgili soruları içeren anket uygulanmıştır. Hastaların komorbid durumları ise retrospektif olarak kayıtlı hasta dosyalarından ve laboratuvar verilerinden elde edilmiştir.

Bulgu: Çalışmaya dahil edilen 94 hastanın yaş ortalaması 39,5 yıldır. Hastaların %54,9 u şehir merkezinde, %33,3 ü ilçede yaşamaktadır. %35 hasta hastaneye ulaşımı kendi aracı ile sağlarken %26 sı toplu taşıma araçlarını kullanmaktadır ve kanama sıklığı açısından ulaşım metodları arasında anlamlı bir fark bulunamamıştır. Beklendiği üzere ağır hastalığı olanlarda (Faktör düzeyi <%1) hareket kısıtlılığı olan eklem sayısı daha fazla olarak bulunmuştur. Hastaların %31,4 ü üniversite mezunu, %17,6 sı ilkökul mezunu iken eklem kanama sıklığı her iki grupta benzerdir. Hipertansiyon %16, Diyabet %13,8, iskemik kalp hastalığı %5,3 ve malignite %3 sıklıkta görülmüştür. Yaşla ilişkili olarak komorbid hastalık sıklığı artmaktadır. %1,1 hastada Hepatit B; %11,7 hastada Hepatit C görülürken hepatit C tanılı hastaların ikisinde dekompanse siroz saptanmıştır.

Sonuç: Hemofili hastalarında normal popülasyona göre ek hastalıkların insidansında bir artış olup olmadığı ve hastaların sosyodemografik durumlarının hastalığın seyrini nasıl etkilediği konusundaki veriler sınırlıdır. Yaşam süresinin uzaması ile birlikte eklenen komorbid hastalıklar bu hastaların izleminde multidisipliner yaklaşım gerekliliğini de beraberinde getirmektedir. Daha geniş hasta gruplarında verilerin değerlendirilmesi yol gösterici olacaktır.

P28. HEMOFİLİ A'DA CİDDİ BİR DURUM: İLİOPSOAS KANAMASI

Emine KOCA¹, Volkan KARAKUŞ²

¹Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, ²Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Hemofili A, faktör VIII eksikliği sonucunda gelişen nadir bir kalıtsal kanama bozukluğu olup, eklem içi (hemartroz) ve kas içi (hematom) kanamalarla tanımlanan bir grup hastalıktır. İliopsoas kanaması, kanama miktarının fazla olabilmesi ve atlanma olasılığı bakımından hemofilideki ciddi kanamalardan biridir. Zamanında tedavi edilmezse yaşamı tehdit eden kanamalardan kalıcı hareket kısıtlılığına varan spektrumda sonuçlar doğurabilir. Biz bu poster ile spontan iliopsoas kanaması gelişen olgumuzu sunmaktayız.

Bulgular: Hemofili A tanılı 27 yaşında erkek hasta, sağ ingiunal bölgede ağrı ve hassasiyet şikayeti ile başvurdu. Daha önce kanama öyküsü olmayan hasta profilaktik tedavi almıyordu. Muayenede sağ ingiunal bölgede ödem ve ekimoz izlenen hastanın yüzeysel USG'de iliopsoas kasında kanama izlendi. Bakılan faktör düzeyi %0.3 olan hastaya 50 IU/kg dozunda FVIII replasmanı yapıldı (Verilecek faktör miktarı = [Hedeflenen faktör düzeyi – Hastanın faktör düzeyi] x kg x 0.5). Kanaması kontrol altına alınan hastaya 25 IU/kg dozunda FVIII replasmanına 10 gün boyunca devam edildi. Major kanama gelişmesi nedeniyle hasta sekonder profilaksi programına alındı.

Sonuç: Hemofili hastalarında en sık görülen kanama yerleri, eklemler ve ardından kas/yumuşak dokulardır. İliopsoas kas içi kanamaları diğer kas-doku içi kanamalardan ayrı olarak değerlendirilmelidir. İliopsoas kanaması hastada karın ağrısının yanında dik yürüyememe, kalçada fleksiyon varlığı söz konusudur. Kalça ve/veya dizin pasif ekstansiyonu son derece ağrılı olup kısıtlanmıştır. Femoral sinir basısı nedeniyle bacakta uyuşma, karıncalanma ve duyu kaybı olabilir. En hızlı tanı yöntemi USG olmak ile birlikte BT ve MR ile daha ayrıntılı bilgi alınabilir. Hastanın hastaneye yatırılması gerekmektedir. Yedi-10 gün süre ile faktör verilmesi ve kesin yatak istirahati uygulanmalıdır. Ağrı kaybolana kadar hastanın fiziksel aktivitesi azaltılır. Fizik tedavi çok önemlidir. Akut dönem sonrası sekonder profilaksi yapılmalıdır. Zamanında tedavi edilmezse yaşamı tehdit eden kanamalardan kalıcı hareket kısıtlılığına varan spektrumda sonuçlar doğurabilir. Bu nedenle erken, yeterli doz ve süredeki tedavi çok önemlidir.

P29. VON WILLEBRAND HASTALIĞI TANISIYLA TAKİP EDİLEN HASTALARIMIZIN RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

**Nur AKAD SOYER¹, Zühal MEHREKULA¹, Püsem PATIR¹, Ayşe UYSAL¹, Fatoş Dilan KÖSEOĞLU¹,
Hatice Demet KİPER ÜNAL², Mustafa DURAN¹, Güray SAYDAM¹, Fahri ŞAHİN¹**

¹Ege Üniverrsitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, ²Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim Araştırma Hastanesi

Amaç: Von Willebrand hastalığı (VWH) von Willebrand faktörün (vWF) kantitatif veya kalitatif bozukluğu nedeniyle oluşan ve sık görülen bir kalıtsal kanama bozukluğudur. Eksik veya defektif vWF, karakteristik olarak etkilenmiş bireylerde mukokütanöz kanama gibi hafif ile orta derecede kanama semptomlarına neden olur. Genel popülasyonun %1'ni etkilemekte olup semptomatik bireylerin ve tedavi gerektirenlerin prevalansı çok daha düşüktür ve %0,002 ile %0,01 arasında olduğu düşünülmektedir. Bu retrospektif değerlendirme kliniğimize gelen hastaların tıbbi özelliklerini ortaya çıkarmak amacıyla yapılmıştır.

Yöntem: Ege Erişkin Hemofili Ünitesinde takipli vWH tanılı 85 hasta retrospektif olarak değerlendirildi. Klinik özellikler, vWH tipi ve tedavi yöntemleri her hasta için kaydedildi.

Bulgular: Takip edilen vWH tiplerine bakıldığında hastaların %75,3'i kadın, % 24,7'i erkekti. Yaş ortalamaları 34,71 (19-73 yaş) idi. Hastaların %37,6'sı Tip I, %14,1'i Tip II, % 27.1' i Tip III ve % 21,2' i düşük vWF olarak değerlendirildi. Klinik karakterlerine bakıldığında tüm hastaların % 28,2'inde ekimoz, %52,9'unda mukozal kanama, % 11,8'inde eklem kanaması olmaktaydı. Hastaların kanama şekillerindeki (ekimoz, menoraji, mukozal kanama vb.) farklılıklarının sayısal değerlendirmesine göre % 43,5 hasta bir kanama şekli, %35,3 ünde iki farklı kanamayla; %14,1 hastanın da üç farklı kanama birlikteliği ile karşılaştığı görülmüştü. Kadın hastalara (n: 64) bakıldığında menoraji en sık rastlanan kanama semptomlarından olup % 71,8'inde mevcuttu. Hastaların %9,4'ü asemptomatikti, hastalar rutin yapılan tetkik veya preop tetkiklerde tanı almışlardı. Hastaların tedavilerine baktığımızda % 67,1 hasta kanama anında tedavi almaktaydı. Bu hastaların 5'i profilaksi tedavisi altında izlenmekteydi. Desmopressin testi yapılan hastaların %75'inde test sonucu pozitif yanıtıydı. Tedavide faktör replasmanı kullanan %41,2 hasta, desmopressin alan % 9,4 hasta, traneksamik asit kullanan %55,3 hasta olarak merkezimizde takip edilmekteydi.

Sonuç: VWH genetik, klinik ve laboratuvar bulguları olarak heterojen bir hastalık olup, vWF molekülündeki bozukluğun tipine göre farklı özellikler gösterir. Bu yüzden vWH tiplerinin ayırt edilmesi genetik danışma ve farklı tedavi gereksinimleri açısından önemlidir. Tedavisinde hastalığın tipine ve kanamanın şiddetine göre tek tek ya da kombine olarak lokal hemostatikler, antifibrinolitikler, vWF düzeyini arttıran DDAVP gibi ilaçlar ve faktör replasman tedavileri kullanılır. En sık rastlanan konjenital kanama hastalığı olduğu düşünülürse, vWH'nın, özellikle aile öyküsü

pozitif olan, mukokutanöz kanama yakınması olan hastalar ile menometrorajisi olan kadınlarda akla gelmelidir.

P30. İNHİBİTÖR GELİŞMİŞ HEMOFİLİ A HASTALARI: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Yusuf ULUSOY¹, Zühal MEHREKULA¹, Fatoş Dilan KÖSEOĞLU¹, Nur SOYER¹, Püsem PATİR¹, Ayşe UYSAL¹, Güray SAYDAM¹, Fahri ŞAHİN¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Ege Erişkin Hemofili Ünitesi

Amaç: Hemofili A hastalarında tedavide uygulanan FVIII proteinine karşı “antikor-alloantikor” gelişebilir. Bu antikörler kullanılan faktörlerin işlevini engellediği için inhibitör olarak tanımlanır. Özellikle daha önce tedavi edilmemiş hastaların ilk 20-50 faktör maruziyet gününde gelişmesi nedeniyle çocuklarda daha sık karşılaşılan bir sorundur. İnhibitörlü hastalarda kanamalar sırasında hemostazın sağlanması yeterli olmadığından, kanamalar daha ağır seyredebilmekte ve tedavi daha zor olmaktadır. Biz de polikliniğimizde takipli Hemofili A hastalarında belli aralarla taradığımız ve inhibitör varlığını gösterdiğimiz hastaları sunmayı amaç edindik.

Yöntem: Bu çalışmada, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ege Erişkin Hemofili Ünitesinde takip ve tedavi edilen 250 Hemofili A hastasından faktör inhibitörü varlığı saptanan 9 hastamızı retrospektif olarak değerlendirdik. Faktör düzeyleri, düzenli profilaksi alıp almadıkları, inhibitör gelişme yaşı, inhibitör gelişimi öncesi ve sonrası kullandığı tedavi her hasta için kaydedildi.

Bulgu: Hastaların medyan yaşı 37 (26-54) olup inhibitör gelişiminin tanıdan ortalama 28,5 (7-44) yıl sonra geliştiği gözlemlendi. Dokuz hastanın 3’ünde orta, 6’sında ağır faktör eksikliği mevcuttu. İnhibitör gelişimi öncesi bütün hastaların kanamadıkça tedavi aldıkları ve özgeçmişlerinde bir dönem taze donmuş plazma ile tedavi edildiği ve hiçbir hastanın düzenli profilaksi almadığı saptandı. İnhibitör gelişen hastaların by-pass edici ajanlarla kanadıkça tedavileri ve hedef eklemi olanların profilaksi programına alındıkları izlendi. Hastaların 6’ ısı FEIBA® profilaksisi almakta iken 1 hasta endikasyon dışı başvuru onayı alınarak Novoseven® profilaksisine alındı.

Sonuç: Hemofilinin en ciddi komplikasyonlarından birisi inhibitör gelişimidir. Bu nedenle hastalar inhibitör gelişimi açısından düzenli takipte olmalıdır. Biz, ünitemizde 6 ay sıklıkla inhibitör tayini yapmaktayız. Her ne kadar çocukluk çağı sorunu gibi görünse de inhibitörlü hastaların da yaşam süresinin uzaması ve erişkin yaşa geldikleri göz önüne alınırsa erişkin hematologların da bu konuda gerekli takibi yapmaları önemlidir. Bizim hastalarımızın çoğunda bilinenin ötesinde erişkin yaş diliminde inhibitör geliştiği gözlenmiştir. Aynı zamanda erişkin yaşta özellikle kanadıkça tedavi alan ve kanama veya cerrahi durumlarında yüksek doz faktör konsantranesine maruziyetinin inhibitör gelişimi açısından en önemli risk faktörü olduğu göz ardı edilmemelidir.

P31. HEMOFİLİ A VE B HASTALARINDA ORTOPEDİ DIŞI CERRAHİ GİRİŞİMLER: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Hale BÜLBÜL¹, Zühal MEHREKULA¹, Fatoş Dilan KÖSEOĞLU¹, Nur SOYER¹, Püsem PATIR¹, Ayşe UYSAL¹, Güray SAYDAM¹, Fahri ŞAHİN¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı, Ege Erişkin Hemofili Ünitesi

Amaç: Hemofili, faktör VIII veya IX eksikliği sonucunda gelişen nadir bir kalıtsal kanama bozukluğu olup, eklem içi (hemartroz) ve kas içi (hematom) kanamalarla kendini gösteren bir grup hastalıktır. Hemofili hastalarında yeterli düzeyde faktör düzeyi sağlanması ile cerrahi veya tıbbi girişimler güvenli bir şekilde yapılabilir. Bu hastalara en sık ortopedik cerrahi girişim uygulanmakla beraber ortopedi dışı cerrahiler de önemlidir. Özellikle hemofili hastalarının yaşam sürelerinin normal popülasyona yakın seyrettiği günümüzde yaşamları boyunca birçok cerrahi girişim geçirme olasılıkları artmaktadır. Biz ünitemizde son 3 yılda gerçekleşen ortopedi dışı cerrahi uygulanan Hemofili A ve B hastalarında operasyon türünü, post operatif komplikasyon durumu, öncesinde düzenli profilaksi alıp almadığı ve faktör aktivite düzeyleri ve inhibitör varlığını ortaya koymayı amaçladık.

Yöntem: Bu çalışmada Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Ege Erişkin Hemofili Ünitesinde takip ve tedavi edilen Hemofili A ve B tanılı hastaların dosyaları geriye dönük tarandı ve ortopedi dışı cerrahi girişim geçiren 11 hasta retrospektif olarak değerlendirildi. Faktör düzeyleri, inhibitör varlığı, operasyon öncesi profilaksi alıp almadığı, operasyon sonrasında komplikasyon durumu ve kanama semptomları ve ciddiyeti ve operasyon türü her hasta için kaydedildi.

Bulgu: Medyan yaşı 40 olan (19-65) 11 Hemofili A ve B hastasının 8'i Hemofili A 3'ü, Hemofili B hastasıydı. Faktör aktivite düzeylerine göre hastaların 3 ü ağır, 7 si orta ve 1 i hafif hemofiliklerdi. Medyan operasyon yaşı 32 (6-65) olup tüm hastalarda ortak olarak inhibitör düzeyi negatif tespit edildi. 11 hastanın 9'una major (Bunların 5 'i genel cerrahi, 2 si üroloji, 1 i beyin cerrahisi ve 1 i kalp damar cerrahisi tarafından opere edildi); 2 sine minör cerrahi uygulandı. Hastaların biri hariç diğer hastaların hepsi düzenli profilaksi almaktaydı. Tüm hastalara pre-op ve post-op dönemde profilaksi uygulandı. Post-op dönemde major cerrahi uygulanan 9 hastanın takiplerinde 4 hastada komplikasyon gözlemlendi (2 sinde uzamış kanama, 1 inde hematom ve 1 inde yara yerinde ayrılma). Minör operasyon uygulanan 2 hastada pre-op ve post-op profilaksi uygulanmış olup post-op takiplerinde herhangi bir komplikasyon gözlemlenmedi.

Sonuç: Hemofili hastaları da yaşamları boyunca herkes gibi acil ve elektif girişimlere maruz kalabilirler. Bu hastalara faktör replasmanı yapılmadan hiçbir cerrahi girişim yapılmamalıdır. Hemofili hastalarında yeterli düzeyde faktör düzeyi sağlanması ile cerrahi veya tıbbi girişimler güvenli bir şekilde yapılabilmesine rağmen özellikle major cerrahi operasyon sonrası post op komplikasyonların yine de görülebileceği akılda tutulmalıdır.

P32. HEMOFİLİ BAKIMINDA HEMŞİRELİK ROLÜ

Zühal MEHREKULA¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi

Amaç:

Bulgu: Hemofili sıklıkla eklemlerde tekrarlayan kanama ile karakterizedir. Yaklaşık 1960'lı yıllardan buyana intravenöz pıhtılaşma faktörü ile yerine koyma tedavisi yapılmaktadır. Pıhtılaşma faktörü konsantreleri, kanama durumunda (on demand) veya kanamayı önlemek için haftada üç kez (profilaksi) düzenli replasman tedavisi olarak uygulanabilir. Tedavi rejimi ne olursa olsun, hemofili tedavisi yoğun, ömür boyu süren bir tedavi gerektirir. Bu tedavi, hemşireleri, hemofili hekimlerini, hematologları, fizyoterapistleri, sosyal hizmet uzmanları, cerrahları ve rehabilitasyonda uzmanları/ilgili diğer tıbbi personeli kapsayan multidisipliner ekip ile sağlanmaktadır. Hemşireler tarafından hasta/ailesine öğretilen self infüzyon (kendi kendine enjeksiyon yapabilme) ile tedavide istendik başarı sağlanabilmektedir (2). Hemşireler, özellikle ergen hastalar için profilaktik rejimlere uyumlarının geliştirilmesinde önemli bir rol oynamaktadır. Bu rol, bireyselleştirilmiş eğitim ve destek sağlayarak, ağır hemofilik hastalarda yaygın tedavileri desteklemeye ve engelliliği en aza indirmeye yardımcı olur (3). Hemşirelerden destek alan ergenlerde sağlık rejimine bağlı olma olasılığı, hemşirelerden destek almayan ergenlerinkinden 7.3 kat daha yüksek bulunmuştur. Benzer şekilde, hemofili hastalarında, hemofili tedavi merkezlerinden destek alınmasının kolaylaştırılmasında önemli bir faktör olduğu görülmüştür. (4) Pek çok çalışma, hemofili grubunun hematolog ve hemşire ile olan iyi ilişkileri uyumun artmasında etkili olduğunu göstermiştir. Hastaların uyum düzeyleri ile eğitim, uyruk, yaşama ortamı, meslek ve kullanılan faktör konsantrasyonu türü arasında anlamlı bir korelasyon olmadığı, aksine hemofili merkezinde geçirilen yeterli ve verimli zamanın, hemşire ve hekim ile iyi ilişkinin uyumu arttırdığı vurgulanmaktadır (6). Hemofili hemşirelerinin hasta bakımı üzerinde etkili olduğu, hastanın sağlık durumunu iyileştirmede, geliştirilmesinde anahtar rol oynadıkları bilinmektedir. Sonuç: Hemofili bakımında, yaşam kalitesinin yükseltilmesinde hemofili hemşiresinin rolünü her geçen gün daha da önem kazanmaktadır. Bu nedenle hemofili bakımında rol alan hemşirelere doğru, güncel, kanıta dayalı bakım için planlı, yarı yapılandırılmış eğitim fırsatları tanınmalı ve yaygınlaştırılmalıdır.

Sonuç: Hemofili bakımında, yaşam kalitesinin yükseltilmesinde hemofili hemşiresinin rolünü her geçen gün daha da önem kazanmaktadır. Bu nedenle hemofili bakımında rol alan hemşirelere doğru, güncel, kanıta dayalı bakım için planlı, yarı yapılandırılmış eğitim fırsatları tanınmalı ve yaygınlaştırılmalıdır.

P33. EDİNSEL HEMOFİLİ: VAKA SUNUMU

Selin Merih URLU¹, Duygu Nurdan AVCİ¹, Gülten KORKMAZ AKAT¹, Abdullah AĞIT¹, Emine Eylem GENÇ¹, Mehmet Ali UÇAR¹, Merve PAMUKÇUOĞLU¹, Funda CERAN¹, Simten DAĞDAŞ¹, Gülsüm ÖZET¹

¹Ankara Numune Eğitim Araştırma Hastanesi

Amaç: Edinsel hemofili A daha önceden hemostaz sistemi normal olan bireylerde, faktör VIII'e (FVIII) karşı gelişen otoantikör (inhibitör) sonucu FVIII'in işlevinin inhibisyonuna bağlı nadir görülen bir kanama hastalığı olarak tanımlanır. Diğer pıhtılaşma faktörlerine karşı inhibitör gelişimi oldukça nadirdir. Biz de kliniğimizde edinsel faktör eksikliği ve inhibitörü olan vakayı sunmayı amaçladık.

Bulgu: Olgu: Bilinen hipertansiyon dışında sistemik hastalık öyküsü olmayan 38 yaşında kadın hasta nefrotik sendrom bulguları ile nefroloji kliniğine yatırılmış. Renal biopsi planlanan hastanın yapılan tetkiklerinde INR:1.6 saptanması ve taze donmuş plazma desteğine rağmen koagülasyon bozukluğu düzeltilememesi üzerine hematoloji konsültasyonu istenmiş. Mixing test ile düzelme saptanan hastanın ileri tetkiklerinde faktör 7 eksikliği saptandı. Faktör 7 replasmanı ile hemostaz normale gelen hastaya renal biopsi yapıldı. Biopsi sonucu nonspesifik saptanan hastaya rebiopsi planması üzerine gönderilen ınr:6.9 aptt:189 gelmesi, mixing test ile 2 saatlik inkübasyona rağmen düzelme sağlanamaması üzerine hastada inhibitör varlığı düşünüldü. İleri tetkiklerinde faktör 8,9 ve 10 eksikliği ;faktör 8 ve 9'a karşı inhibitör saptanan hastada nefroloji , romatoloji kararı ile otoimmün hastalık yönüyle metilprednisolone ve siklofosfamid tedavisi başlandı.

Sonuç: Tartışma: Genellikle ileri yaşlarda görülen edinsel hemofili A genç yaşta da altta yatan nedene bağlı gelişebileceği akılda tutulmalı, kanama ve aile öyküsü olmayan, koagülasyon bozukluğu olan vakalarda mixing test ile düzelme sağlanamıyorsa inhibitör akla getirilmelidir.

P34. POSTPARTUM KANAMA İLE PREZENTE OLAN EDİNSEL HEMOFİLİ A, NADİR BİR OLGU

Nermin KENİ¹, Leylagül KAYNAR¹, Esra YILDIZHAN¹, Ali ÜNAL¹, Neslihan M. ŞANLI¹, Serdar ŞIVGIN¹, Bülent ESER¹

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji BD, Erciyes Transplant Merkezi

Amaç: Edinsel hemofili A (EHA), faktör 8 (FVIII) e karşı otoantikör (inhibitör) gelişmesi ile ortaya çıkan nadir fakat ciddi bir kanama bozukluğudur. (1) Sıklığı yaşla birlikte artmakta olup, 65 yaş altında yılda 0,3/1.000000 iken 65 yaş üzerinde bu oran 9-15/1.000000 arasında görülmektedir. Kişinin kendisi veya ailesinde genellikle bilinen kanama diyetesi yoktur.(2) Olguların %40-50' sinde neden idiyopatik iken, kalan kısmında ise sıklık sırasına göre; otoimmün hastalıklar, maligniteler(solid tümörler ve hematolojik neoplaziler), gebelik özellikle postpartum dönem, ilaçlar, aşılama ve solunum sistemi hastalıkları etyolojide rol almaktadır.(3) Postpartum kanama ile prezente olan EHA tüm olguların %7-21'ni oluşturmaktadır.(1) Tedavide başlıca kanama kontrolü, inhibitörün eradikasyonu ve altta yatan hastalığın tedavisi yer alır.(5) Akut kanama kontrolünde FVIII' i bypass edici ajanlar rekombinan faktör 7(r FVIIa), aktive protrombin kompleks konsantreleri (APCC)) etkilidir.(6) İnhibitör eradikasyonu için başta steroid olmak üzere immunsupresif ilaçlar kullanılmakta olup rituksimab ile yüksek yanıt oranları bildirilmektedir(7,8,9)

Bulgu: Bilinen sistemik hastalığı olmayan 39 haftalık ilk gebeliği Haziran 2016'da kadın doğum servisinde yatırılarak vajinal doğumla sonlanan 27 yaşındaki olguya postpartum menoraji ve hipermenore nedeniyle yaklaşık 20 ünite eritrosit süspansiyonu ve 10 ünite taze donmuş plazma desteği yapılmış. Testlerde aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTZ): 83 msn görülen hasta tarafımızca değerlendirildi. İn vitro kanama zamanı ve von willebrand faktör (VWF) düzeyi normal idi. Hemogramda lökosit ($10^9/\mu\text{L}$): 10.000, hemoglobin (gr/dL): 6.9, trombosit ($10^9/\mu\text{L}$): 325.000 görüldü. İzole aPTZ yüksekliğine yönelik çalışılan FVIII aktivitesi $<0,4$ ve FVIII inhibitör; ölçülemeyecek kadar yüksek titrede pozitif idi. Hastaya kanama kontrolü için planlanan rFVIIa $2*100\text{ü/kg}$ olarak 3 gün verildi. Hastanın kanaması rFVIIa desteği ile kontrol altına alındı. Eşzamanlı steroid 1mg/kg (60mg) olarak oral başlandı. 1 hafta sonra hemogramda lökosit ($10^9/\mu\text{L}$): 11.300, hemoglobin (gr/dL): 11 gr/dl trombosit ($10^9/\mu\text{L}$): 108.000 ve aPTZ: 38 msn görülmüş olup hasta steroid tedavisi (prednol 32mg) ile taburcu edildi. 1 ay sonra çalışılan aPTZ: 45 sn, FVIII: %1.4 ve FVIII inhibitör: düşük titrede pozitif; 1,1 Bethesda Ünite (BÜ) görüldü. Steroid (prednizolon) dozu 16mg a düşüldü. Kliniği stabil olan hastada steroid tedavisi doz azaltılarak 3. ay sonunda kesildi. Eylül 2016'da alt extremitede spontan gelişen ekimotik lezyonla başvuran olguda aPTZ: 64 sn, FVIII: %0,6 FVIII inhibitör: 3 BÜ gözlenen olguya haftada bir 375mg/m^2 Rituksimab tedavisi planlandı. Laktasyona ara verilerek haftada bir 4 kür Rituksimab verildi. Herhangi şikayeti olmayan hastanın Aralık 2016'da tetkiklerinde aPTZ: 32sn, FVIII: %58 ve FVIII inhibitör: negatif olarak tam yanıtı görüldü. Hastanın takibi devam etmektedir. Tarih Wbc ($10^9/\mu\text{L}$) Hb (gr/dL) Plt ($10^9/\mu\text{L}$) APTZ (sn) FVIII (%) FVIII inhibitör (BÜ) Haziran 2016 10.000 6.9 325.000 83 $<0,4$

Ölçülemeyecek kadar yüksek Temmuz 2016 9110 13.0 224.000 45 1.4 1.1 Eylül 2016 7000 13.4 297.00 64 0.6 3 Aralık 2016 9440 14.7 268.000 32 58 negatif

Sonuç: EHA; nadir görülen, ancak ciddi kanama bozukluğu ile seyreden morbidite ve mortalitesi yüksek bir hastalıktır. Açıklanamayan aPTZ yüksekliklerinde akılda tutulmalıdır. Erken tanı ve tedavi hayat kurtarıcıdır. Tedavinin temelini immunsupresyon oluşturur. Çalışmalarda rituksimab haftada bir olarak 1-4 kür arası uygulanmış olup diğer tedavilerle yaklaşık 39-48 haftada elde edilen remisyon rituksimab ile 2-3 haftada elde edilmiş. (9,11,12) Gebeliğe bağlı EHA de ilk sırada ve diğer immunsupresiflere yanıt alınamayan yüksek inhibitör titreli olgularda ikinci sıra tedavide rituksimab tedavisi ile başarılı sonuçlar elde edilmektedir.

P35. ERİŞKİN HEMOFİLİLERDE 4 OLGU İLE HAFTALIK DOZ ARTIRIMI: AKDENİZ TIP FAKÜLTESİ ERİŞKİN HEMATOLOJİ DENEYİMİ

Turgay ULAŞ¹, Utku ILTAR¹, Ramazan ERDEM¹, Orhan Kemal YÜCEL¹, Ozan SALİM¹, Levent ÜNDAR¹

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD, Hematoloji BD

Amaç: Kalıtsal pıhtılaşma faktör eksikliklerinde temel tedavi yaklaşımı, eksik olan faktörün yerine konmasıdır. Yerine koyma ya hastalar kanayınca (kanadıkça tedavi) ya da kanama ataklarının oluşmasını önlemek amaçlı (koruma tedavisi) olarak yapılır. Erişkin hastalarda ülkemizde önerilen doz haftalık 4500 Ü olarak belirlenmiştir. Fakat bu dozlar erişkin fazla kilolu hastalarda korunma için yeterli olmamaktadır. Bizlerde haftalık 4500 ünite faktör kullanan 4 hastamızın haftalık 6000 üniteye çıkılması ile kanama sıklıklarında ve yaşam kalitelerindeki değişimlerini gözlemledik ve burada sunmak istedik.

Bulgu: Vakalar

Olgu 1: 21 yaş erkek hasta, 4 yaşından itibaren ağır hemofili A hastası (faktör düzeyi % 0,2; inhibitör negatif), tekrarlayan hemartroz nedeni ile korunma tedavisi 4500 Ü/hafta başlanan 73 kilo hastanın son zamanlarda kanama sıklığında artış olması üzerine haftalık dozu 6000 Ü/haftaya çıkıldı.

Olgu 2: 22 yaş erkek hasta, 6 yaşından itibaren ağır hemofili A hastası (faktör düzeyi % 0,3; inhibitör negatif), öncesinde gastrointestinal kanama sonrası korunma tedavisi 4500 Ü/hafta başlanmış 70 kilo hastanın son zamanlarda eklem içi kanama sıklığında artış olması üzerine haftalık dozu 6000 Ü/haftaya çıkıldı.

Olgu 3: 22 yaş erkek hasta, 7 yaşından itibaren ağır hemofili A hastası (faktör düzeyi % 1,16; inhibitör negatif), tekrarlayan özellikle sol üst extremitte el bileği kanamaları nedeni ile korunma tedavisi 4500 Ü/hafta başlanan 80 kilo hastanın son zamanlarda kanama sıklığında artış olması üzerine haftalık dozu 6000 Ü/haftaya çıkıldı.

Olgu 4: 23 yaş erkek hasta, 7 yaşından itibaren ağır hemofili A hastası (faktör düzeyi % 0,2; inhibitör negatif), öncesinde sağ alt extremitte ayak bileği kanamaları sonrası korunma tedavisi 4500 Ü/hafta başlanmış 75 kilo hastanın son zamanlarda özellikle sağ ayak bileği kanama sıklığında artış olması üzerine haftalık dozu 6000 Ü/haftaya çıkıldı.

Sonuç: Haftalık dozların yükseltilmesi ile tüm hastalarımızın kliniğinde belirgin iyileşme, kanama sıklığında tama yakın azalma ve hayat kalitelerinde öncesine göre belirgin düzelme olduğu gözlemlendi. Özellikle hemofili merkezlerinin azlığı ve bu hastaların ilaç yazdırma konusunda yaşamış oldukları sıkıntılar nedeniyle yüksek doz korunma tedavisi hastaların psikolojik olarak da rahatlamasını sağlamaktadır. Ülkemizde SGK’ da erişkin hastalarda 6000 Ü/hafta doz uygulamasına izin vermektedir.

A

		Sayfa Numarası
AĞIT	Abdullah	57
AKAD SOYER	Nur	31, 33, 41, 42, 45, 51, 53, 54, 55
AKAR	Harun	28
AKARSU	Saadet	34, 38
AKAT	Gülten Korkmaz	57
AKICI KARA	Nagihan	35, 37
AKSU	Salih	20
ALBAYRAK	Canan	32
ALBAYRAK	Meryem	35, 37
ALP	Tuğcan	24
ANDIÇ	Neslihan	16
ARSLAN DAVULCU	Eren	36
ATABAY	Yusuf	28
AVCI	Duygu Nurdan	57
AYDIN	Gözde	35, 37
AYDOĞDU	Semih	36
AYTAÇ	Selin	17
AYYILDIZ	Orhan	47
ATALAY	Hazal	44

B

		Sayfa Numarası
BAHADIR	Ayşenur	14
BALKAN	Can	36
BELEN	Fatma Burcu	19
BERBER	Merve	18
BULUT	Rukiye	48, 49
BÜLBÜL	Hale	55

C, Ç

		Sayfa Numarası
CERAN	Funda	57
CEYLAN	Cengiz	28
ÇALIŞKAN	Bilge	28
ÇELEBİ	Fatih	20
ÇETİN	Mualla	17

D, E		Sayfa Numarası
DAĞTAŞ	Simten	57
DAL	Mehmet Sinan	47
DURAN	Mustafa	31, 33, 45, 53
EKMEN	Mehmet Önder	47
ERDEM	Ramazan	59
ERDEMİR	Zehra	31
ERDURAN	Erol	14, 25
EROĞLU	Nilgün	14
ERTÜRK	Elif	28
ESER	Bülent	58
ETGÜL	Sezgin	20

G, İ, İ		Sayfa Numarası
GENÇ	Emine Eylem	57
GEDİZ	Fusun	43
GEMALMAZ	Nimet	48, 49
GÖZDEN	Hilmi Erdem	24
GÜMRÜK	Fatma	17
GÜNDÜZ	Eren	16
GÜRBÜZ	Ece Meltem	34, 38
GÜRSEL	Türkiz	27
İLTAR	Utku	59
İMANOVA	Narimana	33

K		Sayfa Numarası
KAÇAR	Aylin	46
KANMAZ	Alper	19
KARA	Nagihan	35
KARADAĞ	Fatma Keklik	51
KARAKUŞ	Abdullah	47
KARAKUŞ	Volkan	52
KARTAL	İbrahim	32
KARAKUL	Atiye	48, 49
KAYA	Zühre	18, 27
KAYA BİÇER	Melekper Elçil	36
KAYNAR	Leylagül	58

<i>KENİ</i>	<i>Nermin</i>	58
<i>KERİMOĞLU</i>	<i>Server</i>	25
<i>KOCA</i>	<i>Emine</i>	52
<i>KOÇAK</i>	<i>Ülker</i>	27
<i>KÖŞE</i>	<i>Seda</i>	16
<i>KÖŞEOĞLU</i>	<i>Fatoş Dilan</i>	15, 31, 33, 41, 42, 45, 51, 53, 54, 55

M

<i>MALKAN</i>	<i>Ümit Yavuz</i>	20
<i>MEHREKULA</i>	<i>Zuhal</i>	15, 26, 31, 33, 36, 40, 41, 42, 45, 51, 53, 54, 55, 56
<i>MULUK</i>	<i>Cansu</i>	18, 27

Sayfa Numarası

Ö, P

<i>ÖNCEL</i>	<i>Kahraman</i>	30
<i>Önen SERTÖZ</i>	<i>Özen</i>	15
<i>ÖZDEMİR</i>	<i>Hatice Ayşe</i>	34, 38
<i>ÖZET</i>	<i>Gülsüm</i>	57
<i>ÖZKALEMKAŞ</i>	<i>Fahir</i>	24
<i>ÖZKOCAMAN</i>	<i>Vildan</i>	24
<i>ÖZSOY</i>	<i>Kübra</i>	18
<i>ÖZÜTOK</i>	<i>Çağrı</i>	18, 27
<i>PAMUKÇUOĞLU</i>	<i>Merve</i>	57
<i>PATIR</i>	<i>Püsem</i>	31, 33, 45, 51, 53, 54, 55,
<i>PAYZIN</i>	<i>BAHRİYE</i>	43

Sayfa Numarası

S, Ş

<i>SALİM</i>	<i>Ozan</i>	59
<i>SARUHAN</i>	<i>Haluk</i>	14
<i>SAYDAM</i>	<i>Güray</i>	15, 31, 33, 36, 45, 51, 53, 54, 55
<i>SHİHALIYEVA</i>	<i>Aysel</i>	40
<i>SÖKER</i>	<i>Murat</i>	30
<i>SÖNMEZ</i>	<i>Bircan</i>	25
<i>SÖNMEZ</i>	<i>Mehmet</i>	25
<i>ŞAHİN</i>	<i>Fahri</i>	15, 26, 31, 33, 36, 40, 41, 42, 45, 51, 53, 54, 55
<i>ŞANLI</i>	<i>Neslihan M.</i>	58
<i>ŞENOL</i>	<i>Selmin</i>	44, 46, 48, 49, 50,

Sayfa Numarası

ŞENUZUN AYKAR	Füsun	26
ŞIVGIN	Serdar	58

T		Sayfa Numarası
TANDIRICIOĞLU	Ümit Ayşe	35, 37
TAYFUN	Funda	39
TÜYSÜZ	Gülen	39

U, Ü		Sayfa Numarası
UÇAR	Mehmet Ali	57
UĞUR	Mehmet Can	28
ULAŞ	Turgay	59
ULUSOY	Yusuf	54
URLU	Selin Merih	57
UYSAI	Ayşe	31, 33, 40, 41, 42, 45, 51, 53
ÜNAL	Ali	58
	Hatice Demet	
ÜNAL	Kiper	53
ÜNDAR	Levent	59
ÜSKÜDAR TEKE	Hava	16
ÜZEL	Veysiye Hülya	30

Y		Sayfa Numarası
Yaman BAJİN	İnci	17
YEĞEN	Zafer Serenli	24
YILDIZHAN	Esra	58
YILDIRIM	Yasemin	26
YILMAZ	Asu Fergun	43
YÖNEY	Rüçhan	50
YÜCEL	Orhan Kemal	59



Lovi
Turizm & Organizasyon
Gelişimci Fark-Varator