

Editör'e Mektup

Faktör XI Eksikliği ve Sezaryen Anestezisi

Aytaç Yücel, Erdinç Koca

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı

Faktör XI (FXI) eksikliği ender görülen bir hematolojik bozukluktur. Her iki cinsiyette de görülmekle birlikte, genellikle asemptomatiktir ve kendisini postoperatif kanama ile gösterir.⁽¹⁾ Otozomal resesif geçişli bir bozukluk olup, homozigot veya çift heterozigot ender olarak da heterozigot şekilde görülebilir.⁽²⁾ FXI eksikliği daha önceleri "hemofili C" olarak adlandırılmakta iken, günümüzde bu terim kullanılmamaktadır.

⁽¹⁾ FXI plazma düzeyinin % 15'ten az olması kanamaya eğilimi artırır fakat plazma düzeyi ile kanamanın şiddeti arasında herhangi bir ilişki yoktur.⁽³⁾

Obstetrik anesteziistler doğum veya cerrahi operasyon sırasında bir veya daha fazla pıhtılaşma faktörleri eksikliği olan gebelere anestezi vermek zorunda kalabilir. Bu nedenle bu tür hastaların perioperatif dönemde hemotolojik ve hemodinamik açıdan sıkı takip edilmesi önemlidir. Bu mektupta, FXI eksikliği önceden bilinen 36 haftalık gebede anestezi güvenliği açısından yapılması gereken işlemler ile FXI eksikliğin etiyopatogenezi ve tedavisinden söz edilecektir.

Otuz dört yaşında, 75 kg ağırlığında, multipar hasta gebeliğinin 36. haftasında intrauterin ölü bebek tanısı ile acil sezaryen operasyonuna alındı. Daha öncesinde hemofili C tanısı alan hastanın ayrıca gestasyonel diyabeti mevcuttu. Özgeçmişinde

sağ frontal kemikte çökme kırığı ve kostal greft ile frontal kemik onarımı operasyonları yapılmış olan hastanın beş yıl önce genel anestezi altında sezaryen ile bir canlı doğumu mevcut olup, soygeçmişinde kardeşinin de hemofili C olduğu öğrenildi. Hastanın preoperatif hemogram ve biyokimyasal laboratuvar incelemeleri; Hgb:10,4 g dL⁻¹, Hct: % 30.5, platelet sayısı: 196 K mm⁻³, aPTT: 49,8 sn (23-38 sn), INR: 0,9, protombin zamanı (PT) 10,4 s (10-14 sn) olarak ölçüldü. Hastaya operasyon öncesi 5 ünite kriyopresipitat, üç ünite taze donmuş plazma (TDP) verilerek ameliyat odasına alındı. Hastaya EKG, puls oksimetre, non invazif arter kan basıncı (AKB) monitörizasyonu yapıldı. Preoperatif AKB 117/84 mmHg, kalp atım hızı (KAH) 87 atım dk⁻¹ idi. Hastaya 20 mg famotidin, 10 mg metoklopramid iv olarak yapıldı. Yüzde 100 O₂ ile 3 dk. preoksijenizasyonu takiben 1 mg kg⁻¹ lidokain, 1 µg kg⁻¹ fentanil, 5 mg kg⁻¹ tiyopental sodyum, 1 mg kg⁻¹ süksinilkolin uygulanarak hızlı endotrakeal entübasyon gerçekleştirildi. Laringoskopi larengeal dokularda ve havayolunda olası kanama riskinden dolayı nazikçe yapıldı. Anestezi idamesinde % 50 O₂-N₂O içinde % 1-2 sevofluran kullanıldı. Genel anestezi induksiyonundan 8 dk. sonra intrauterin ölü bebek doğurtuldu. İntraoperatif 0,01 mg kg⁻¹ vekuronyum ile kas gevşemesi idame ettirildi. Oksitosin 10 IU 500 mL ringer laktat içinde infüzyonla

Received / Alındığı Tarih: 20.01.2011

Accepted / Kabul Tarihi: 13.04.2011

Yazışma adresi: Yrd. Doç. Dr. Aytaç Yücel, İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Elazığ Yolu 8. Km, 44311-Malatya

e-posta: aytac.yucel@inonu.edu.tr

verildi. Hastanın vital bulguları operasyon süresince stabil seyretti. Toplam 45 dk. süren operasyon sonrasında kas gevşetici etkisi 0,05 mg kg⁻¹ neostigmin ve 0,02 mg kg⁻¹ atropinle antagonize edildikten sonra komplikasyonsuz bir şekilde hasta ekstübe edildi. Operasyon boyunca hastada 450 mL kanama oldu. Postoperatif analjezi için 0,5 mg kg⁻¹ meperidin iv uygulanarak hasta doğum servisinde izleme alındı. Postoperatif dönemde hastanın kontrol Hgb: 10,1 g dL⁻¹, Hct: % 30,4, Plt: 196 K mm⁻³, aPTT: 28,6 sn, INR: 0,9, PT: 10,4 sn olarak tespit edildi. Hastaya bir ay sonra hematolojik muayene için randevu verilerek postoperatif üçüncü günde taburcu edildi.

FXI eksikliği, hemofili A veya B'ye göre daha değişken kanamaya yol açan bir koagülasyon bozukluğudur. FXI fibrinolizin azaltılmasında önemli olup, eksikliğinde tonsil, prostat, uterus, oral ve nazal kavite gibi fibrinolitik aktivitenin artmış olduğu dokularda hemoraji eğilimi vardır. Bu nedenle bu tür dokuların cerrahilerinde dikkatli bir planlama yapılmalıdır.⁽⁴⁾ FXI eksikliğinin tedavisinde ilk seçenek TDP verilmesidir. Bir çalışmada ürolojik prosedürler için her gün 10-20 mL kg⁻¹ toplam 14 gün boyunca TDP uygulanmasının kanama komplikasyonlarının önlenmesinde etkili olduğu bildirilmektedir.⁽⁵⁾ Bununla birlikte intravasküler hacim yüklenmesi, alerjik reaksiyonlar ve enfeksiyöz ajanların bulaş riski TDP uygulamasının dezavantajlarıdır.

FXI konsantreleri, FXI eksikliğinde kullanmak üzere geliştirilmiş, ancak kullanımında ciddi kardiyak komplikasyonlar, pulmoner emboli gibi trombotik olaylar rapor edilmiştir. Dozu 30 U kg⁻¹'i aşmamalıdır ve pik FXI seviyesi 70 U dL⁻¹'den fazla olmamalıdır.⁽⁶⁾ FXI eksikliği tanısı almış olan

hastamızda daha önce herhangi bir kanama öyküsü olmamasına rağmen, operasyon öncesi aPTT değerinde uzama tespit edildi. Acil operasyon gerektiğinden hastaya 5 ünite kriyopresipitat üç ünite TDP verilerek genel anestezi altında sezaryen operasyonu gerçekleştirildi.

FXI eksikliği olan bazı gebelerde perioperatif aşırı kanama olmaması termde diğer pıhtılaşma faktörlerinin (FV, FVII, FVIII, FIX, FX ve fibrinojen) düzeylerinin yüksek olmasına bağlanmıştır.⁽⁶⁾ Bu nedenle hastamıza FXI konsantrisi temin edemediğimizden dolayı diğer koagülasyon faktörlerini sağlayan kriyopresipitat ve TDP verdik. Öte yandan gebelikte FXI düzeyi hafif azalma veya hafif artış gösterebilir.

FXI eksikliği olan kadınlarda rejyonel anestezi yöntemleri spinal hematoma ve spinal kord basısı gelişme risklerinden dolayı tartışmalıdır.⁽⁷⁾ Bununla birlikte bu hastalarda epidural anestezi herhangi bir komplikasyon olmadan uygulanmıştır.⁽⁸⁾ Bu konuda geçerli kılavuzlar FXI eksikliği olan kadınlarda bu yöntemi kullanmayı önermemekle birlikte, FXI konsantrisi almış ve plazma FXI düzeyi dökümanite edilmiş hastalarda epidural anestezi uygulanabileceğini bildirmektedir.⁽⁷⁾ Singh ve ark.⁽⁹⁾ obstetrik anestezi uygulanacak FXI eksikliği olan 9 hastaya nöroaksiyel anestezi (7 epidural, bir spinal, bir kombinasyon), üç hastaya genel anestezi uygulamıştır. Sekiz hastaya doğum öncesi 24 saat içerisinde profilaktik TDP verilmiş olup, bu hastaların yedisinde ciltte döküntü, solunum sıkıntısı gelişmesi üzerine tedavide hidrokortizon ve difenhidramin kullanılmıştır. Rejyonel anestezi uygulanmış olguların 5'inde profilaktik TDP verilmiş ve postoperatif herhangi bir komplikasyonla karşılaşılmamıştır. Yazarlar bu hastalarda faktör replasmanı yapıldıktan sonra

rejyonel anestezinin uygulanabileceğini belirtmekle birlikte, yine de tam güvenli olmadığını belirtmektedir. Bu bilgiler ışığında biz hastamızda sezaryen için genel anestezi yöntemini seçtik.

Sonuç olarak, bu hastalarda hangi anestezi yönteminin kullanılacağına yarar-zarar oranı düşünülerek ve hastanın kliniğine göre karar verilmelidir. Uzamış aPTT durumlarında FXI eksikliği akla getirilmelidir. Bu tür hastaların uygun yönetilmesiyle potansiyel kanama en aza indirilebilir, dolayısıyla anne ve yenidoğan için optimum yarar sağlanabilir.

KAYNAKLAR

1. Módolo NS, de Azevedo VL, Santos PS, Rosa ML, Corvino DR, Alves LJ. Anesthetic strategy for cesarean section in a patient with factor XI deficiency. Case report. *Rev Bras Anesthesiol* 2010;60:176-80. PMID:20485963
2. Salomon O, Seligsohn U. New observations on factor XI deficiency. *Haemophilia* 2004;10 (Suppl 4):184-7. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2516.2004.00992.x> PMID:15479396
3. Giangrande PLF. Pregnancy in Women with inherited bleeding disorders. Schulman S (ed) *Treatment of Hemophilia* 2003; 1-9.
4. Kim SH, Srinivas SK, Rubin SC, Freedman LJ, Gray HJ. Delayed hemorrhage after cervical coization unmasking severe factor XI deficiency. *Obstet Gynecol* 2004;104:1189-92. <http://dx.doi.org/10.1097/01.AOG.0000125882.72624.2c>
5. Martlew VJ. Peri-operative management of patients with coagulation disorders. *Br J Anaesth* 2000;85:446-55. <http://dx.doi.org/10.1093/bja/85.3.446> PMID:11103188
6. Kadir RA, Economides DL, Lee CA. Factor XI deficiency in women. *Am J Hematol* 1999;60:48-54. [http://dx.doi.org/10.1002/\(SICI\)1096-8652\(199901\)60:1<48::AID-AJH8>3.0.CO;2-Q](http://dx.doi.org/10.1002/(SICI)1096-8652(199901)60:1<48::AID-AJH8>3.0.CO;2-Q)
7. Lee CA, Chi C, Pavord SR, et al. The obstetric and gynaecological management of women with inherited bleeding disorders: review with guidelines produced by a taskforce of UK Haemophilia Centre Doctors' Organization. *Haemophilia* 2006;12:301-36. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2516.2006.01314.x> PMID:16834731
8. David AL, Paterson-Brown S, Letsky EA. Factor XI deficiency presenting in pregnancy: diagnosis and management. *Br J Obstet Gynaecol* 2002;109:840-3. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1471-0528.2002.00172.x>
9. Singh A, Harnett MJ, Connors JM, Camann WR. Factor XI deficiency and obstetrical anesthesia. *Anesth Analg* 2009;108:1882-5. <http://dx.doi.org/10.1213/ane.0b013e3181a28715>