

# Kanama Diyatezi Olan Olguda Perioperatif Anestezi Yönetimi

4.  
**BÖLÜM**

Nuray CAMGÖZ ERYILMAZ<sup>1</sup>

## ÖZET

13 yıldır menopozda, 5-6 yıldır rahim sarkması olan ve postmenopusal kanama şikayeti ile hastanemize başvuran 59 yaşında kadın hastaya desensus uteri ve sistorektosel tanısıyla vajinal histerektomi ve CAP (kolporafi anterior posterior) planlandı. Preoperatif değerlendirmesinde belirgin kanama öyküsü yoktu. Daha önce iki kez vajinal doğum, apendektomi operasyonu öyküsü bulunan hasta intraoperatif ve postoperatif dönemde kanama öyküsü mevcut değildi ve transfüzyon ihtiyacı olmamış. Peteşi, purpura, durmayan burun kanaması, hemartroz öyküsü veya fertil dönemde tariflediği menoraji öyküsü yoktu. Sadece birkaç ay önce dış çekimi sonrası kanamasının olduğunu ancak herhangi bir müdahale gerektirmediğini ifade etmişti. Operasyon öncesi yapılan değerlendirmede istenen laboratuvar test sonuçlarına göre, hemoglobin (Hb): 13.6 g dL-1, platelet (Plt) değerleri normaldi (Plt:323.000). aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT): 42.2 sn, (uzamış), protrombin zamanı (PTZ), International Normalized Ratio (INR), D dimer ve fibrinojen değerleri normaldi. Dış çekimi sonrası kanama öyküsü olan ve aPTT değeri uzun bulunan hasta hematolojiye konsülte edildi. Normal plazma ve hasta plazmasının karıştırıldığı miks testte %50'nin üzerinde düzelleme görülmemesi üzerine hematoloji bölümü tarafından faktör VII, faktör VIII (FVIII) düzeyi ile lupus antikoagülant testleri istendi. Faktör VII düzeyi normal, FVIII düzeyi düşük (%5), lupus antikoagülant ve antikoagulan doğrulama testi negatif gelen hastadan von Willebrand Hastalığı (vWh) ön tanısıyla vWF [vWF:Ag (von Willebrant faktör antijeni)] düzeyi, anti kardiolipin Ig G-M, anti-Beta-2 glikoprotein Ig G-M, kontrol aPTT için araştırma yapıldı. Anti-Beta-2 glikoprotein IgA, Anti-Beta-2 glikoprotein IgG, Anti-Beta-2 glikoprotein IgM, Anti Kardiolipin IgG, Anti Kardiolipin IgM, Anti Fosfolipid IgG, Anti Fosfolipid IgM negatif, Anti gliadin (AGA) IgG pozitif bulundu. Tekrarlanan

<sup>1</sup> Öğr. Gör. Dr., Gazi Üniversitesi/Tıp Fakültesi /Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD.  
camgoznuray@gmail.com

vWF ve FVIII'in postoperatif terapötik hedefleri ve ameliyat sonrası dönemde izlenecek tahliller konusunda en iyi uygulama kılavuzları arasında fikir birliği yoktur. Hemostatik seviyelerin, genellikle küçük prosedürlerden sonra 3 ila 5 gün ve büyük ameliyatlardan sonra 7 ila 14 gün kanama riski azalana kadar korunması ve bu süre boyunca tedaviye edilmesi tavsiye edilmektedir (36). Literatürde 1 gr TXA proflaksi sonrası, postoperatif (1g her 8 saatte bir oral/intravenöz) 48 ila 72 saat süreyle tedavi önerilmektedir. (11).

## SONUÇ

vWh veya vWS'li hastalarda perioperatif kanamanın yönetimi genellikle zordur. Preanestezik değerlendirmeye kanama öyküsünün dahil edilmesi, anestezistler için çok değerli olabilir. Hematolog ile iletişimle net tanının konulması; doğru bir perioperatif plan yapmak ve optimal sonucun sağlanması için önemlidir. vWh tanısında viskoelastik testler tartışmalı olsa da intraoperatif dönemde gelişen kanamalarda tedavide yol gösterici olabileceklerdir.

## KAYNAKLAR

- Rodeghiero, F. G. Castaman, and E. Dini, Epidemiological investigation of the prevalence of von Willebrand's disease. *Blood* 1987 Feb;69(2):454-9.
- Sadler JE, Mannucci PM, Berntorp E, Bochkov N, Boulyjenkov V, Ginsburg D et al. Impact, diagnosis and treatment of von Willebrand disease. *Thromb Haemost* 2000 Aug;84(2):160-74
- Dr. Mindy L. Simpson, HematoLog 2012: 2 ■ 2
- Simone JV, Cornet JA, Abildgaard CF. Acquired von Willebrand's syndrome in systemic lupus erythematosus. *Blood* 1968; 31:806-812
- Vincentelli A, Susen S, Le Tourneau T, et al. Acquired von Willebrand syndrome in aortic stenosis. *N Engl J Med* 2003; 349:343-349.
- Stone ME, Mazzeffi M, Derham J, Korshin A. Current management of von Willebrand disease and von Willebrand syndrome. *Curr Opin Anaesthesiol* 2014 Jun;27(3):353-8.
- Collins PW, Hirsch S, Baglin TP, Dolan G, Hanley J, Makris M et al; UK Haemophilia Centre Doctors' Organisation. Acquired haemophilia A in the United Kingdom: a 2-year national surveillance study by the United Kingdom Haemophilia Centre Doctors' Organisation. *Blood* 2007;109:1870-1877.
- Franchini M. Postpartum Acquired Factor VIII Inhibitors. *Am J Hematol* 2006;81:768-773.
- Hsieh C-C, Chen H-H, Chen D-Y, Lan J-L. Systemic lupus erythematosus develop seven years after acquisition of acquired haemophilia A in a patient with palindromic rheumatism: a case report. *Formosan Journal of Rheumatology* 2009;23:47-51.
- Kyaw TZ, Jayarane S, Bee PC, Chin EF. Acquired Factor VIII Inhibitors: Three Cases. *Turk J Haematol* 2013 Mar;30(1):76-80.
- O'Donnell JS, Lavin M. Perioperative management of patients with von Willebrand disease. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2019 Dec 6;2019(1):604-609.
- Miesbach W. Perioperative management for patients with von Willebrand disease: Defining the optimal approach. *Eur J Haematol* 2020 Oct;105(4):365-377.
- Franchini M, Gandini G, Paolantonio TD, Mariani G. Acquired Haemophilia A: A concise review. *Am J Hematol* 2005;80:55-63.

14. Kaufmann JE, Vischer UM. Cellular mechanisms of the hemostatic effects of desmopressin (DDAVP). *J Thromb Haemost* 2003 Apr;1(4):682-9.
15. Windyga J, Dolan G, Altisent C, Katsarou O, L'opez Fernández MF, Zulfikar B; EHTSB. Practical aspects of factor concentrate use in patients with von Willebrand disease undergoing invasive procedures: a European survey. *Haemophilia* 2016;22(5):739-751.
16. Roberts I, Shakur H, Coats T, et al. The CRASH-2 trial: a randomised controlled trial and economic evaluation of the effects of tranexamic acid on death, vascular occlusive events and transfusion requirement in bleeding trauma patients. *Health Technol Assess* 2013;17(10):1-79.
17. WOMAN Trial Collaborators. Effect of early tranexamic acid administration on mortality, hysterectomy, and other morbidities in women with post-partum haemorrhage (WOMAN): an international, randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet* 2017;389(10084): 2105-2116.
18. Huth-Kuhne A, Baudo F, Collins P, Ingerslev J, Kessler CM, Levesque H. International recommendations on the diagnosis and treatment of patients with acquired haemophilia A. *Haematologica* 2009;94:566-573.
19. Delgado J, Jimenez-Yuste V, Hernandez-Navarro F, Villar A. Acquired Haemophilia: review and meta-analysis focused on therapy and prognostic factors. *Br J Haematol* 2003;121:21-35.
20. Franchini M, Lippi G. Acquired factor VIII inhibitors. *Blood* 2008;112:250-255.
21. Lottenberg R, Kentro TB, Kitchens CS. Acquired haemophilia A. A natural history study of 16 patients with factor VIII inhibitors receiving little or no therapy. *Arch Intern Med* 1987;147:1077-1081.
22. Green D, Rademaker AW, Briët E. A prospective, randomized trial of prednisone and cyclophosphamide in the treatment of patients with factor VIII autoantibodies. *Thromb Haemost* 1993;70:753-757.
23. Pareti FI, Lattuada A, Bressi C, et al. Proteolysis of von Willebrand factor and shear stress-induced platelet aggregation in patients with aortic valve stenosis. *Circulation* 2000; 102:1290-1295.
24. Milaskiewicz RM, Holdcroft A, Letsky E. Epidural anaesthesia and von Willebrand's disease. *Anaesthesia* 1990 Jun;45(6):462-4.
25. Marrache D, Mercier FJ, Boyer-Neumann C, Roger-Christoph S, Benhamou D. Epidural analgesia for parturients with type 1 von Willebrand disease. *Int J Obstet Anesth* 2007 Jul;16(3):231-5.
26. Butwick AJ, Carvalho B. Neuraxial anesthesia for cesarean delivery in a parturient with type 1 von Willebrand disease and scoliosis. *J Clin Anesth* 2007 May;19(3):230-3.
27. Jones BP, Bell EA, Maroof M. Epidural labor analgesia in a parturient with von Willebrand's disease type IIA and severe preeclampsia. *Anesthesiology* 1999 Apr;90(4):1219-20.
28. Hepner DL, Tsen LC. Severe thrombocytopenia, type 2B von Willebrand disease and pregnancy. *Anesthesiology* 2004 Dec;101(6):1465-7.
29. Laffan MA, Lester W, O'Donnell JS, et al. The diagnosis and management of von Willebrand disease: a United Kingdom Haemophilia Centre Doctors Organization guideline approved by the British Committee for Standards in Haematology. *Br J Haematol* 2014;167(4): 453-465.
30. Sørensen B, Ingerslev J. Tailoring haemostatic treatment to patient requirements - an update on monitoring haemostatic response using thrombelastography. *Haemophilia* 2005 Nov;11 Suppl 1:1-6.
31. Tran HTT, Sørensen B, Bjørnsen S, Prípp AH, Tjønnfjord GE, Andre Holme P. Monitoring bypassing agent therapy - a prospective crossover study comparing thromboelastometry and thrombin generation assay. *Haemophilia* 2015 Mar;21(2):275-283.
32. Schmidt DE, Majid A, Bruzelius M, Odeberg J, Holmström M, Ågren A. A prospective diagnostic accuracy study evaluating rotational thromboelastometry and thromboelastography in 100 patients with von Willebrand disease. *Haemophilia* 2017 Mar;23(2):309-318.

33. Topf HG, Strasser ER, Breuer G, Rascher W, Rauh M, Fahlbusch FB. Closing the gap - detection of clinically relevant von Willebrand disease in emergency settings through an improved algorithm based on rotational Thromboelastometry. *BMC Anesthesiol* 2019 Jan 10;19(1):10.
34. Curry NS, Davenport R, Pavord S, Mallett SV, Kitchen D, Klein AA et al. The use of viscoelastic haemostatic assays in the management of major bleeding: A British Society for Haematology Guideline. *Br J Haematol* 2018 Sep;182(6):789-806.
35. Hans GA, Besser MW. The place of viscoelastic testing in clinical practice. *Br J Haematol* 2016 Apr;173(1):37-48.
36. Nichols WL, Hultin MB, James AH, et al. von Willebrand disease (VWD): evidence-based diagnosis and management guidelines, the National Heart, Lung, and Blood Institute (NHLBI) Expert Panel report (USA). *Haemophilia* 2008;14(2):171-232.