

Von Willebrand Faktör Eksikliğinde Sezaryen İçin Anestezi Yönetimi

31. BÖLÜM

Resul YILMAZ¹

OLGU

30 yaşında gebe, kadın olgu baş-pelvis uyumsuzluğu tanısıyla sezaryen ile doğuma karar verilmiştir. Preoperatif değerlendirmesinde 38 hafta gebelik ve henüz 1 yaşında iken von Willebrand Hastalığı (VWH) tanısı aldığı öğrenildi. Gebelik sırasında kullandığı vitamin ve mineral destek tedavileri dışında düzenli kullandığı ilaç bulunmuyordu. Daha önce cerrahi operasyon geçirmemişti. Sigara, alkol, madde bağımlılığı ve daha önceden belirlenmiş bir alerji öyküsü yoktu.

Fizik muayenesinde, baş boyun yapıları doğal ve mallampati skoru 2 olarak belirlendi. Gebelik haftası ile uyumlu uterin cesameti izlenmekteydi. Diğer sistem muayeneleri de doğal olarak izlendi.

Preoperatif rutin laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin (Hb): 9.1 g dL⁻¹, platelet (Plt): 329000 µL, protrombin zamanı (PT): 125 sn, aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT): 38.1 sn ve International normalized ratio (INR):1.06 olarak izlendi. Ek olarak von Willebrand Faktör (VWF) seviyesi ölçüldü ve 21 IU dL⁻¹ olarak belirlendi. Hematoloji konsültasyonu ile olguya operasyon öncesi >100 IU dL⁻¹e çıkarılması hedeflenerek intravenöz (iv) olarak 75 IU kg⁻¹ doz ile faktör konsantresi verilmesine ve sonrasında operasyona alınmasına karar verildi.

Olgu anestezi ve perioperatif dönem için bilgilendirilerek aydınlatılmış onamı alındı ve genel anestezi ile sezaryen operasyonuna alınmasına karar verildi.

Monitörizasyon sonrası ilk değerleri kalp atım hızı (KAH): 77 atım dk⁻¹, periferik oksijen satürasyonu (SpO₂): %97 ve non-invaziv kan basıncı (KB): 136/68 mmHg olarak izlendi. Hazırlıkların tamamlanmasının ardından 2 mg kg⁻¹ propofol ile anestezi induksiyonu verildi ve 0.6 mg kg⁻¹ rokuronyum ile nöromusküler blok uygulandı. Train of four (TOF) değeri 0 olduğunda entübe edilerek idame için 0.5 minimum alveolar konsatrasyon (MAC) ile sevofluran anestezi-

¹ Dr. Öğr. Üyesi Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD

de lokal hemostatikler, antifibrinolitikler, VWF düzeyini artıran ilaçlar, hormonal tedaviler ve yerine koyma tedavileri tedavi seçenekleri arasındadır. VWH'li hastalarda nöroaksiyel anestezi tartışmalıdır. Özellikle Tip 3 olgular spinal hematoma açısından yüksek risklidir. Nöroaksiyel anestezi ile devam etme kararı multidisipliner konsültasyonu içermeli ve kapsamlı bir risk-fayda tartışmasını takip etmelidir. Perioperatif dönemde kanama kontrolünü sağlayabilmek için kan VWF düzeyini 50-100 IU dL⁻¹'nin düzeyinde tutulmalı gerektiğinde replasman tedavisi tekrarlanmalıdır. Ayrıca yüksek doz faktör replasmanının tromboz riskini artıracığı da unutulmamalıdır.

VWH'li gebeler, uygun laboratuvar olanaklarına sahip bir merkezde anestezi, hematolog, kadın doğum uzmanı ve neonatologdan oluşan multidisipliner bir ekip tarafından bakılmalıdır. Hemostaz, analjezi ve anestezi açısından net bir plan geliştirmek için bu hastalar cerrahi plandan önce bir anestezi uzmanı ile görüşmelidir.

KAYNAKLAR

1. Gezer S. Kanama diyatezi olan hastaya yaklaşım. *HematoLog* 2012; 2(2):1-7.
2. Hostetter RB, Mattei P, Schwartzentruber DJ. Surgery in specific hematologic conditions. In: *Clinical Hematology*. Mosby Elsevier, 2006.
3. Castaman G, Federici AB, Rodeghiero F, et al. Von Willebrand's disease in the year 2003: towards the complete identification of gene defects for correct diagnosis and treatment. *Haematologica*. 2003; 88(1): 94-108.
4. Castaman G, Goodeve A, Eikenboom J, on behalf of the European Group on von Willebrand disease (EUWVH). Principles of care for the diagnosis and treatment of von Willebrand disease. *Haematologica* 2013; 98(5): 667-74.
5. Battle J, Noya MS, Giangrande P et al. Advances in the therapy of von Willebrand disease. *Haemophilia* 2002; (8): 301-307.
6. Lee Ca, Kadir Ra, Kouides Pa. *Inherited Bleeding Disorders In Women*. Wiley-Blackwell, Oxford, 2009.
7. Tosetto A, Rodeghiero F, Castaman G, et al. A Quantitative Analysis Of Bleeding Symptoms In Type 1 Von Willebrand Disease: Results From A Multicenter European Study (Mcmddm-1 VWH). *J Thromb Haemost* 2006; 4(4): 766-73.
8. Lak M, Peyvandi F, Mannucci PM. Clinical Manifestations And Complications Of Childbirth And Replacement Therapy In 385 Iranian Patients With Type 3 Von Willebrand Disease. *Br J Haematol* 2000; 111(4): 1236-9.
9. James AH, Jamison MG. Bleeding Events And Other Complications During Pregnancy And Childbirth In Women With Von Willebrand Disease. *J Thromb Haemost* 2007; 5(6): 1165-9.
10. Siboni Sm, Spreafico M, Calò L, et al. Gynaecological And Obstetrical Problems In Women With Different Bleeding Disorders. *Haemophilia* 2009; 15(6): 1291-6.
11. Castaman G, James Pd. Pregnancy And Delivery In Women With Von Willebrand Disease. *Eur J Haematol*. 2019; 103(2): 73-79. Doi:10.1111/Ejh.13250.
12. Mannucci PM. Treatment of von Willebrand's Disease. *N Engl J Med* 2004; 351(7): 683-694.
13. Castaman G, Federici AB, Rodeghiero F, et al. von Willebrand's disease in the year 2003: towards the complete identification of gene defects for correct diagnosis and treatment. *Haematologica*. 2003; 88(1): 94-108.

14. Federici AB, Mazurier C, Berntorp E, et al. Biologic response to desmopressin in patients with severe type 1 and type 2 von Willebrand disease: results of a multicenter European study. *Blood*. 2004; 103(6): 2032-8.
15. Sadler JE, Budde U, Eikenboom JC, et al. Update on the pathophysiology and classification of von Willebrand disease: a report of the Subcommittee on von Willebrand Factor. *Journal of Thrombosis and Haemostasis: JTH*. 2006; 4(10): 2103-14.
16. Chee YL, Crawford JC, Watson HG, et al. Guidelines on the assessment of bleeding risk prior to surgery or invasive procedures. British Committee for Standards in Haematology. *British Journal of Haematology*. 2008; 140(5): 496-504.
17. Eckman MH, Erban JK, Singh SK, et al. Screening for the risk for bleeding or thrombosis. *Annals of Internal Medicine*. 2003; 138(3): 15-24.
18. Mannucci PM, Franchini M, Castaman G, et al. Italian Association of Hemophilia Centers. Evidence-based recommendations on the treatment of von Willebrand disease in Italy. *Blood Transfus* 2009;7(2):117-26.
19. Thornton P, Douglas J. Coagulation in pregnancy. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol* 2010; 24(3): 339-352.
20. Kadir RA, Lee CA, Sabin CA, et al. Pregnancy in women with von Willebrand's disease or factor XI deficiency. *Br J Obstet Gynaecol* 1998; 105(3): 314-21.
21. Lavin M, Aguila S, Dalton N, et al. Significant gynecological bleeding in women with low von Willebrand factor. *Blood Adv* 2018; 2(14):1784-1791.
22. Castaman G, Tosetto A, Rodeghiero F. Shortened von Willebrand Factor survival: pathophysiologic and clinical relevance. *J Thromb Haemost* 2009; 7 (Suppl 1): 71-4.
23. Castaman G, Tosetto A, Rodeghiero F. Pregnancy and delivery in women with von Willebrand's disease and different von Willebrand factor mutations. *Haematologica* 2010; 95(6): 963-9.
24. Cavallaro F, Sandroni C, Marano C, et al. Diagnostic accuracy of passive leg raising for prediction of fluid responsiveness in adults: Systematic review and meta-analysis of clinical studies. *Intensive Care Med* 2010;36(9):1475-83.
25. Yosunkaya A, Gök F. Yoğun Bakımda Hemodinamik Monitörizasyon. *Türkiye klinikleri J Anest Reanim-Special Topics* 2012;5(1):1-13.
26. Choi S, Brull R. Neuraxial techniques in obstetric and nonobstetric patients with common bleeding diatheses. *Anesth Analg*. 2009;109(2):648-660.
27. Lipe BC, Dumas MA, Ornstein DL. Von Willebrand disease in pregnancy. *Hematol Oncol Clin North Am*. 2011;25(2):335-358.
28. Committee on Adolescent Health Care; Committee on Gynecologic Practice. Committee opinion No.580: von Willebrand disease in women. *Obstet Gynecol*. 2013;122(6):1368-1373.
29. Chi C, Kadir RA. Inherited bleeding disorders in pregnancy. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol*. 2012;26(1):103-117.
30. Reynen E, James P. Von Willebrand disease and pregnancy: a review of evidence and expert opinion. *Semin Thromb Hemost*. 2016;42(7):717-723.
31. Parker JW, James PD, Haley SL. Spinal Anesthesia in 2 Consecutive Cesarean Deliveries in a Parturient With Type 3 von Willebrand Disease: A Case Report. *A&A Practice*. 2019;12(3):79-81.
32. Nichols WL, Hultin MB, James AH, et al. von Willebrand disease (VWH): evidence-based diagnosis and management guidelines, the National Heart, Lung, and Blood Institute (NHLBI) Expert Panel report (USA). *Haemophilia*. 2008;14(2):171-232.
33. Castillo R, Monteagudo J, Escolar G, et al. Hemostatic effect of normal platelet transfusion in severe von Willebrand disease patients. *Blood* 1991;77(9):1901-5.
34. Allain JP. Non Factor VIII related constituents in concentrates. *Scand J Haematol Suppl* 1984;41:173-80.

35. Perkins HA. Correction of the hemostatic defects in von Willebrand's disease. *Blood* 1967;30(3):375-80.
36. Mannucci PM. Hemostatic Drugs. *N Engl J Med* 1998;339(4):245-53.
37. Yılmaz R, Yusifov M, Hacıbeyoglu G, et al. Comparison Of Preoperative Platelet Functions By Thromboelastogram İn Patients Selective Serotonin Re-Uptake İnhibitors User And Non-User. *Ulus Travma Acil Cerrahi Derg.* Ahead Of Print: Utd-96892 | Doi: 10.14744/Tj-tes.2020.96892
38. TARD. Anestezi Uygulama Kılavuzları. Postanestezik Bakım. Türk Anesteziyoloji ve Reanimasyon Derneği, 2005.
39. Goldhill DR. Preventing surgical deaths:critical care and intensive care outreach services in the postoperative period. *Br J Anesthesia.* 2005; 95(1): 88-94.
40. Morgan EG. Care of the postanesthesia patients. In: *Clinical Anesthesiology.* 4th ed. New York: The McGrawHill Companies; 2006.
41. Freeley TW, Macario A. Postanesthesia care unit. Miller RD, eds. *Miller's Anaesthesia.* 6th ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2005.
42. Vimlati L, Gilsanz, F, Goldik Z. Quality and safety guidelines of postanaesthesia care: Working Party on Post Anesthesia Care. *Eur J Anaesthesiol.* 2009; 26(9): 715-721.
43. Zdziarska J, Chojnowski K, Klukowska A, et al. Postępowanie w chorobie von Willebranda. Zalecenia Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów 2008. *Williams Obstetrics, 25 th Edition.* Wyd. McGraw-Hill Education/Medical 2018.
44. Windyga J, Stefańska-Windyga E, Baran B. Problemy położniczo-ginekologiczne w chorobie von Willebranda. *Journal of Transfusion Medicine* 2012;5(3):95-102.
45. Chee YL, Townend J, Crowther M, et al. Assessment of von Willebrand disease as a risk factor for primary postpartum haemorrhage. *Haemophilia* 2012;18(4):593-597.
46. Barnaś E, Skręt-Magierło J, Starzak-Gwóźdź J, et al. Hemorrhagic complications in a patient with von Willebrand disease. *GinPolMedProject* 2019;1(51):25-30.
47. James AH, Kouides PA, Abdul-Kadir R, et al. Von Willebrand disease and other bleeding disorders in women: consensus on diagnosis and management from an international expert panel. *Am J Obstet Gynecol.* 2009;201(1):12.e1-12.e8.
48. Demers C, Derzko C, David M, et al. Gynaecological and obstetric management of women with inherited bleeding disorders. *J Obstet Gynaecol Can.* 2018;40(2):e91-e103