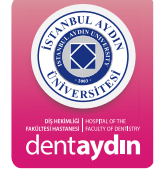




# Aydın Dental Journal

Journal homepage: <http://dergipark.ulakbim.gov.tr/adj>



## PEDİATRİK VON WILLEBRAND OLGULARINDA ANESTEZİK YAKLAŞIM: OLGU SUNUMU

DergiPark  
AKADEMİK

Cem ECE<sup>1</sup>, Şeyda CANLI<sup>2</sup>

### ÖZ

Koagülasyon 20 farklı plazma proteini veya pıhtılaşma faktörünün katıldığı bir kontrol mekanizmasıdır. Von Willebrand Faktörü (vWF) normal pıhtılaşma mekanizması için gerekli olan bir proteindir. VWF tam ya da kısmi eksikliği Von Willebrand Hastalığına (vWH) sebep olur. Bu olgu sunumunda genel anestezi altında dental cerrahi girişim yapılan pediatrik bir hastayı ve VWH olgularında anestezi yönetimini tartışmayı amaçlandı.

**Anahtar Kelimeler:** *Von Willebrand Faktörü (vWF), Von Willebrand Hastalığı (vWH), dental girişim, genel anestezi*

<sup>1</sup> İzmir Tınaztepe Üniversitesi, Galen Hastanesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, [cemece.dr@gmail.com](mailto:cemece.dr@gmail.com), ORCID: 0000-0002-5786-0525

<sup>2</sup> Özel İzmir Tınaztepe Hastanesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, [canliseyda6@gmail.com](mailto:canliseyda6@gmail.com), ORCID: 0000-0002-6568-8032

Makale Geliş Tarihi: 26.05.2021 - Makale Kabul Tarihi: 11.08.2021

DOI: 10.17932/IAU.DENTAL.2015.009/dental\_y07i2008



genellikle tanı almadan ve sıklıkla cerrahi girişim gerekmediği sürece ilaca gerek duymadan yaşam sürerler. (8,9) vWH'da yaşam boyu kanama zamanında uzama, ciltte morluklar sık görülse de menoraji ve diş çekiminden sonra aşırı kanama çoğu zaman hekime ilk başvuru semptomlarıdır.

Bu olgu sunumunda genel anestezi altında dental cerrahi girişim yapılan pediatrik bir hastayı ve VWH olgularında anestezi yönetimini tartışmayı amaçladık.

### **Olgu**

5 yaşında 18 kg ağırlığında erkek hasta, genel anestezi altında çoklu diş çekimi ve dolgusu yapılmak amacıyla yönlendirildiği anestezi polikliniğinde değerlendirildi. Yakınları eşliğinde yapılan fizik muayenede sistem muayeneleri normal bulundu. Alınan anamnezde hastanın vWH Tip 2 tanısı olduğu ve annesinin spontan vaginal doğum esnasında vWH'a bağlı hemorajik şok nedeniyle eksitus olduğu öğrenildi. Hemogram, PZ, apTZ, INR, Kanama Zamanı (KZ) normal saptanan hastadan preoperatif hematoloji konsültasyonu istendi.

Hastaya hematoloji konsültasyonu önerileriyle operasyondan bir gün önce 250 mg transaminik asit günde üç kez peroral (PO) (toplam 750 mg) başlandı ve operasyondan 30 dakika önce desmopressin asetat 15 mcgr/ml 1/3 amp subkütan (SC) verildi. Premedikasyon olarak 0.5 mg/kg midazolam 1 ölçek parasetamol süspansiyon ile verildikten sonra operasyona alınan hastaya atropin (0,01 mg/kg), fentanyl (1 mcg/kg), propofol (2 mgr/kg), rokuronyum bromür (0.6 mgr/kg) ile induksiyondan sonra 4.5 numara spiralli tüp ile hasta orotrakeal entübe edildi. Anestezi idamesinde %50 oksijen + % 50 azot protoksit + 1 MAC sevofluran uygulanan hastaya 52,55,62 dişle kompozit dolgu, 51,64,84 ve 85 dişler çekildi. Ekstübasyon sırasında kas gevşetici antagonizması için atropin (0.01 mg/kg) + neostigmin (0.05 mg/kg)

uygulandı. Analjezik olarak parasetamol (1 mg/kg) intravenöz verildi. Perioperatif ve postoperatif dönemde bir sorun yaşanmadı.

Operasyon sonrası bir gün hospitalize edilen hasta, üç gün daha transaminik asit tedavisinin devamı önerisi ile taburcu edildi.

### **Tartışma**

vWH teşhisi kan hastalıklarının belirtilerinin ortaya çıkması sonucu yapılan testlerle konulur. Ayrıca aile bireylerindeki hastalık geçmişi de önemli bir kayıttır. vWH tanısında ilk olarak tam kan sayımı yapılır. Daha sonra vWH spesifik testleri olarak kabul edilen ve trombositleri birbirine bağlama kapasitesini ölçen bir fonksiyon testi olan Von Willebrand ristocetin kofactor aktivitesi (vWF: RCo), Faktör VIII ve VWF antijen testleri yapılarak tanı konur. (10) Olgunun annesi spontan vaginal doğum sırasında hemorajik şok nedeniyle eksitus olmuştur. Sonrasında yapılan tetkiklerde hastamız vWH Tip 2 tanısı almıştır.

vWH'da tedavi kanamanın şiddeti ve gereken tedavi vWF'nin düzeyine ve fonksiyon bozukluğuna neden olup olmadığına göre farklılık gösterir. Tip 1 vWH olduğu vakalarda sadece cerrahi işlem öncesi, dental müdahale ya da yaralanma gibi durumlarda tedavi uygulanır. Tedavinin gerekli olduğu durumlarda ise kanama riskini azaltmak ve vWF'nün seviyesini artırmak için yardımcı tedavi ya da faktör destekleyici tedaviler uygulanır. Yardımcı tedavi genellikle dental uygulamalar ve menoraji tedavisi ya da minor cerrahi uygulamalarında kullanılır. Bu uygulamalar traneksamik asit ve epsilon aminokaproik asit gibi antifibrinolitik ajanların kullanımını ve fibrin yapıştırıcılar gibi kanama bölgesine topikal hemostatik preparatların uygulanmasını içerir. Ayrıca kadınlarda menoraji tedavisinde östrojen hormonunun uygulanmasıyla da önemli sonuçlar elde edilir. (11)

Faktör destekleyici tedavide ise 1-deamino-8-D-arjinin-vasopressin (DDAVP); diğer yaklaşık 35 yıldır kullanılmaktadır. DDAVP, damar çeperlerinde bulunan endotel hücrelerini uyararak vWF salınımını sağlar. DDAVP kullanılarak mevcut vWF seviyesi 3-5 kat artırılabilir. DDAVP, tip 1 olguların çoğunda ve tip 2A olgularının bazılarında etki ederken diğer tip 2 ve tip 3 hastalara etkili değildir. Tekrar dozu verilmesi gerekli olan vakalarda ilaçtan yeterli verimi alabilmek için 24 saat ara verilmesi gerekir. DDAVP uygulanması ile plazmada FVIII, vWF antijen (vWF:Ag) ve WF:RCof seviyelerinde 1 saat sonra artış gözlenir. (4,12)

Plazma FVIII/vWF konsantrasyonlarının yarılanma ömrü 8-12 saat olup maksimum düzeye 1 saat sonra ulaşır.(4) DDAVP nasal, subkutanöz ve intravenöz yollarla verilmektedir. Nazal uygulamalarla minör kanamalar, subkutanöz ve intravenöz uygulamalarla da majör kanamalar kontrol altına alınır. Olguda hematoloji konsültasyonu önerisi ile operasyondan 30 dakika önce desmopressin asetat 15 mcgr/ml 1/3 ampul subkutan yol ile verildi.

DDAVP'nin etki göstermediği ve yeterli olmadığı durumlarda insan plazmasından elde edilen plazma konsantrasyonları kullanılmaktadır. Ancak plazma konsantrasyonlarının vWF, Faktör VIII, fibrinojen ve diğer plazma proteinleri de içermesi nedeniyle intravenöz olarak enfeksiyon riski ve alerjik reaksiyon riski olduğu unutulmamalıdır.

vWH'lı hastada yapılacak operasyon ve kanama riskine göre tedavi planlaması yapılır. Genel yaklaşım minör cerrahide VWF:RCo ve Faktör VIII seviyesinin 30-50 IU/dL olması ve vakaya göre bu değerlerin 1-5 gün arasında sabit tutulması yönündedir. Orta ve hafif dereceli vWH'nın tedavilerinde DDAVP ya da vWF konsantrasyonları kullanılmalıdır.

Ayrıca tedaviye yardımcı olarak antifibrinolitikler (transaminik asid (20 mg/kg 1 günde) ve epsilon aminokaproik acid) ve topikal ajanlar (fibrin yapıştırıcı ve sıgır trombini) kullanılabilir. Major vWH vakalarında genel yaklaşım VWF:RCo ve Faktör VIII seviyelerinin de 100 UI/dL'nin de üstünde olması ve hastanın tedavisinin hematoloji kliniği olan merkezlerde yapılması yönündedir.

vWH anestezi ve cerrahi yaklaşım açısından da farklılıklar içermektedir. Anestezi planlamasında hastalık ciddiyetine göre invaziv girişim mümkün olduğunca az planlanmalı ve santral kateter, sinir blokları gibi işlemler mümkün olduğunca ultrasonografi gibi tekniklerle planlanmalıdır. Cerrahi girişimlerde de kanama riski her zaman göz önünde bulundurulmalıdır. Özellikle diş hekimliği uygulamalarında lokal anestezi uygulanan yerin anatomisi iyi bilinmeli ve intra ligamental, lokal infiltratif enjeksiyonlar tercih edilmelidir. Yine lokal kanama durdurucular; çekim bölgesine kanamanın daha kolay kontrol altına alınabilmesi için sünger, fibrin yapıştırıcı, gibi lokal kanama durdurucuları uygulamaların yapılması hemostazın sağlanmasında önemli bir yer tutmaktadır.(12) Postoperatif analjezi uygulamalarında da VWH göz önünde bulundurularak planlanmalıdır. Olguda anestezi uygulamalarında invaziv işlem uygulanmadı.

VWH preoperatif hazırlık sürecinden postoperatif döneme kadar özel yaklaşım gerektirmektedir. Rutin testlerin normal bulunması nedeniyle fizik muayene ve ayrıntılı anamnez anestezi yönetimi açısından çok önemlidir. VWH saptanan ya da tanı almış hastalarda hastalık tipine göre anestezi uygulamaları ve cerrahi yaklaşım farklılıklar gösterebilir.

### **Conflicts of Interest**

The authors has no conflicts of interest to article.

## Acknowledgments

None.

## KAYNAKLAR

1. Meleti M, Vescovi P, Mooi WJ, Van der Waal I. Pigmented lesions of the oral mucosa and perioral tissues: aflow-chart for the diagnosis and some recommendations for the management. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2008;105:606-16
2. Wilde JT, Cook RJ. Von Willebrand Disease and its management in oral and maxillofacial surgery. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1998; 36(2): 112-18.
3. Federici AB, Castaman G, Thompson A, Berntorp E. Von Willebrand's disease: clinical management. *Haemophilia* 2006; 12(3): 152-158.
4. Joseph RR. Hematologic Disorders. In: Rose FL, Kaye D. Internal Medicine For Dentistry. St. Louis: The C.V. Mosby Company;1983. p. 407-08.
5. O'Donnell James S. Low VWF: insights into pathogenesis, diagnosis, and clinical management *Blood Adv* (2020) 4 (13): 3191–3199.
6. Morimoto Y, Yoshioka A, Sugimoto M, Imai Y, Kirita T. Haemostatic management of intraoral bleeding in patients with von Willebrand disease. *Oral Dis.* 2005; 11(4): 243-48.
7. Israels S, Schwetz N, Boyar R, McNicol A. Bleeding disorders: characterization, dental considerations and management. *J Can Dent Assoc* 2006; 72(9): 827
8. Bongiorno MR, Arico M. Primary malignant melanoma of the oral cavity: case report. *Int J Dermatol* 2002; 41(3): 178-8
9. Batlle J, López-Fernández MF, Fraga EL, Trillo AR, Pérez-Rodríguez MA. Von Willebrand factor/factor VIII concentrates in the treatment of von Willebrand disease. *Blood Coagul Fibrinolysis.* 2009; 20: 89-100.
10. Korkmaz İ. Hemophilia and von Willebrand Disease. *Turkiye Klinikleri J Emerg Med-Special Topics.* 2017;3(2):173-83
11. Yücetaş Ş. Ağız ve Çevre Doku Hastalıkları Atlas Kitapçılık Ankara 2005;220-301 Özbayrak S. Ağız Hastalıkları Atlası Tanı Kriterleri Ayrıcı Tanı ve Tedavi Yaklaşımları. Quintessence Yayıncılık 2003;212-24
12. Gu GM, Epstein JB, Morton TH. Intraoral melanoma: Long-term follow-up and implication for dental clinicians. A case report and literature review. *Oral Surg Oral Med Pathol Oral Radiol Endod* 2003; 96 (4): 404-13.