

Gebelikte Faktör X Eksikliği: Olgu Sunumu

Ayşe KAFKASLI, İsmet AYDOĞDU, Ruşen ATMACA, Cevher ÖZCAN * İnönü Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum ABD.

ÖZET

Faktör X eksikliği, otozomal ressesif geçiş gösteren bir klinik tablodur. Genel popülasyonda görülme sıklığı 1/500.000'dir. Gebelerde tekrarlayan düşük, abrupsiyo plasenta ve prematur doğuma neden olduğu ileri sürülmektedir. Faktör X eksikliği saptanan gebelerde takip ve tedavi protokolü üzerinde görüş birliği yoktur.

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı'nda takip edilip 39 haftalık gebe iken normal vajinal yolla doğumu yapan Faktör X eksiklik tanısı konmuş bir gebe sunuldu. Faktör X eksikliği olan gebelerin takip ve tedavi yöntemleri tartışıldı.

Anahtar Kelimeler: Faktör X, gebelik

SUMMARY

Factor X deficiency is inherited as a autosomal recessive trait and occurred 1 in 500.000 of the general population. Recurrent spontaneous abortions, placental abruptions and premature births have been reported in the pregnant women with factor X deficiency. The exact management and the treatment protocols of these patients were not clear yet.

A pregnant woman with a thirty-nine weeks of gestation and known to have factor X deficiency was delivered vaginally. The management and the treatment modalities of these patients were discussed.

Key words: Factor X, pregnancy.

GİRİŞ

Faktör X (Stuart-Prower faktör) K vitaminine bağlı bir pıhtılaşma faktörüdür. Pıhtılaşma faktörlerine bağlı defektler arasında en nadir görülenidir. Görülme sıklığı tüm popülasyonda 1/500.000'dir ve otozomal ressesif yolla geçer (1). Faktör X eksikliği edinsel veya akkiz olabilir. Akkiz olanlar; amiloidoz, böbrek adenokarsinomu, atipik pnömoni ve fungusid zehirlenmeleri ile ortaya çıkar (2). Klasik tipinde Faktör X eksikliği, Faktör X molekülünün fonksiyonel ve antijenik bölümündeki azalma sonucu meydana gelir (3). Bunun kanamaları, gastrointestinal kanamalar, kolay hematoma oluşumu ve menometroraji bu klinik tablonun en sık rastlanan bulgularıdır. Kan Faktör X düzeyi %0.1 ile %68 arasında değişir. Ciddi kanamalar kan düzeyi %10'un altına düşünce ortaya çıkar (3,4). Tanı, Faktör X'un kan düzeyinin saptanması ile konur. Protrombin zamanı ve aktive parsiyel tromboplastin zamanı uzamıştır. Taze donmuş plazma, kuru plazma ve Faktör X infüzyonu uygulanan tedavilerdir.

Gebelikte tekrarlayan düşüklere, erken doğuma ve ablasyo plasentaya neden olduğu bildirilmektedir. Etken mekanizma kesin olarak bilinmemekle birlikte, klinik olarak saptanamayan mikro düzeydeki kanamaların neden olduğu düşünülmektedir. Faktör X eksik-

liği saptanan gebelerin takip ve tedavi protokolleri üzerinde tam bir fikir birliği yoktur. Ancak, eksik olan Faktör X'un erken dönemde ve enerjik olarak yerine konması ile prematüriteye bağlı perinatal mortalite oranı önemli ölçüde düşünebilmektedir (5).

OLGU

Ondört yaşında izole Faktör X eksikliği tanısı konan 23 yaşındaki K.T., 33 haftalık gebe iken takip amacı ile İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı polikliniğine başvurdu. Hastanın gravidası 1, paritesi 0 idi.

Özgeçmişinde; uzun süreli adet görme, sık tekrarlayan dişeti ve burun kanamaları dışında yakınması yoktu. Soy geçmişinde; kız kardeşinde de Faktör X eksikliği saptanmıştı.

Yapılan fizik muayenesinde tüm sistemler normal olarak değerlendirildi. Laboratuvar bulguları; PTT 25 sn (12-14 sn) ve Faktör X kan düzeyinin %33 olması dışında normal sınırlar içinde idi. Yapılan obstetrik USG'de son adet tarihi ile uyumlu 33 haftalık normal fetus saptandı. Plasentanın yerleşim ve yapısı normal olarak değerlendirildi. Amniyotik sıvı miktarı yeterli idi. Hasta gebeliği boyunca haftalık düzenli gebelik muayenesi dışında PTT, aPTT ve Faktör X düzeyleri ile

takip edildi. Faktör X düzeyinin %50'nin altına düşmesi halinde taze donmuş plazma infüzyonu yapılarak, Faktör X düzeyleri %50'nin üzerinde tutulmaya çalışıldı. Hasta 39 haftalık gebe iken spontan başlayan eylem ile normal vajinal yolla doğum yaptı. Doğum sırasında yaklaşık 200 ml kanama oldu. Doğum sonrasında ilk 3 gün 24 saat aralıklarla Faktör X düzeyleri saptandı. Bu değerler sırası ile %21.4, %23.4, %65, 1 hafta sonra ise %95 idi. Hastaya doğumdan sonra 24 saat ara ile 1000 IU Faktör X (Koyne® 80) infüzyonları yapıldı. Yenidoğanın Apgar skoru 1. dakikada 7, 5. dakikada ise 9 idi. Fetal anomali saptanmadı.

TARTIŞMA

Faktör X eksikliği en nadir rastlanan pıhtılaşma faktör eksikliğidir (1). Yaptığımız literatür taramasında 1960 yılından itibaren Faktör X eksikliği olan 4 gebelik saptandı (5,6,7,8). Preterm doğum, tekrarlayan düşükler ve ablasyo plasenta Faktör X eksikliği olan gebelerde görülebilecek komplikasyonlardır (9). Bu komplikasyonların meydana geliş mekanizması tam açıklanamamakla birlikte, klinik olarak saptanamayan mikro kanamalara bağlı olduğu ileri sürülmektedir (6). Kumar ve Mehta, Faktör X eksikliği saptanan bir kadında meydana gelen 4 gebeliği incelemiş ve erken gebelik döneminde başlanan yoğun Faktör X infüzyonları ile 3 ve 4. gebeliklerin 34-32. gebelik haftalarına kadar gelmesini sağlamışlardır (6).

Olgumuz kliniğimize başvurduğunda 33 haftalık gebe idi. Gebeliği boyunca gebeliği tehdit eden vajinal kanama veya erken doğum eylemi olmadı. Gebelikte komplikasyon gelişmemesinin nedeni, olgumuzun Faktör X eksikliği tanısı aldığı 14 yaşından itibaren yakın doktor kontrolünde olması ve Faktör X düzeyinin %20'nin altına düşmesine izin verilmemesi ile açıklanabilir.

Normal gebelikte Faktör X aktivitesi 12. haftada normalin %127, 30. haftada ise %163 katına çıkar (9). Brodie ve Finch bu artış nedeniyle Faktör X eksikliği olan gebelerde kanama komplikasyonları görülmeyebileceğini ileri sürmüşlerdir (7). Buna rağmen; eksiklik saptanan gebelerin Faktör X düzeyleri gebeliğin erken döneminden itibaren yakın takip edilmelidir.

Hereditör Faktör X eksikliği tanısı; düşük Faktör X düzeyi, uzamış PTT ve aPTT ile konur. K vitamini eksikliğine neden olan hastalıklar, amiloidoz, böbrek

adenokarsinomu ve fungusid zehirlenmesi gibi edinsel Faktör X eksikliği nedenleri ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulmalıdır. Olgumuzda ve kız kardeşinde Faktör X eksikliği dışında sistemik hastalık saptanmaması olgunun hereditör Faktör X eksikliği olduğunu göstermektedir.

Hereditör Faktör X eksikliği taze donmuş plazma, kriopresipitat ve Faktör X infüzyonu ile tedavi edilebilmektedir (5). Tedavide amaç Faktör X düzeyinin %10'un üzerinde tutulmasıdır (4). taze donmuş plazma ve kriopresipitat infüzyonları, volüm yüklenmesine ve viral enfeksiyonların geçişine, Faktör X infüzyonları ise tromboembolik olaylara (özellikle pulmoner emboli) neden olabilir.

Olgumuzda Faktör X gebelik boyunca taze donmuş plazma, doğumdan sonra ise Faktör X infüzyonları ile %10'un üzerinde tutuldu. Postpartum kanama ve tedaviye bağlı tromboembolik komplikasyon gelişmedi.

Sonuç olarak; gebelikte nadir görülen hereditör Faktör X eksikliğine bağlı perinatal morbidite ve mortalitenin erken tanı ve tedavi ile önlenilebileceğini düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Roberts HR, Marsha RJ: Hereditary factor X deficiency. In Williams JW, Beutler E, Ersiev AJ, Lichtman MA, (eds): Hematology. New York: McGraw-Hill, 1467-68, 1990.
2. Henderson R, Christine E, Blacklock H: Factor X deficiency. New Z Med J, 100 (829): 504-5, 1987.
3. Mammen F: Factor X abnormalities. Seminars Thrombosis Haemostasis, 9: 31,3, 1983.
4. Girolami A, De Marco L, Dal Bo Zanon R, Patrassi G, Capellato MG: Factor X defect (factor X deficiencies and abnormalities). Clin Haemo, 14: 397, 1985.
5. Konje JC, Murphy P, De Chazal R, Davidson A, Taylor D: Severe factor X deficiency and successful pregnancy. Br J Ob Gyn, 101:910-11, 1994.
6. Kumar M, Mehta P: Congenital coagulopathies and pregnancy: Report of four pregnancies in a factor X-deficient woman. Am J Hema, 46: 241-44, 1994.
7. Brody JI, Finch C: Improvement in Factor X deficiency during pregnancy. N Engl J Med, 17: 996-99, 1960.
8. Larrain C: Congenital blood coagulation factor X deficiency. Successful result of the use prothrombin concentrated complex in the control of cesarean section hemorrhage in 2 pregnancies. Rev Med CM, 122 (10). 178-83, 1994
9. Condie RG: A serial study of coagulation factors XII,XI and X in plasma in normal pregnancy and in pregnancy complicated by pre-eclampsia. Br J Ob Gyn, 183: 636-39, 1976.