



Edinsel hemofili

Hasta broşürü

changing
haemophilia®

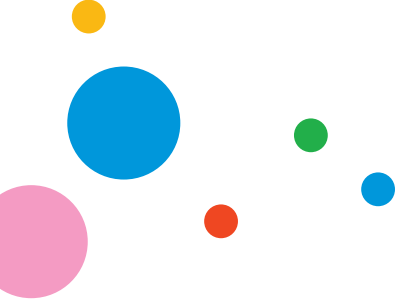

novo nordisk®

Değerli Hastalar,

Bu broşürde, edinsel hemofili ele alınmıştır. Hastalık, nadir görülen kan pıhtılaşması bozukluklarından biridir ve kanamalar meydana geldiğinde akut olarak tedavi edilmelidir. Hızlı hemostaz için özel ilaçlar mevcuttur. Devamında, tedavinin amacı, hastalığın nedenini,

pıhtılaşma faktörünün inhibitörünü tamamen ortadan kaldırmaktır. İlerleyen sayfalarda hastalığın nedenleri, tanıları ve tedavi seçenekleri hakkında daha fazla bilgi edineceksiniz.

Sayın Dr. **Ute Scholz'a**, Leipzig Kan Pıhtılaşması Bozuklukları Merkezine, MVZ Laboratuvarından Dr. Reising-Ackermann'a ve ekibine mesleki destekleri için teşekkür ederiz.



Konulara Genel Bakış

Edinsel hemofili

Pıhtılaşma sistemi nedir?

İnhibitör nedir?

4

4

4

Tanı

Tipik hastalık belirtileri nelerdir?

Hangi laboratuvar bulguları tanıyı doğrular?

5

5

6

Tedavi

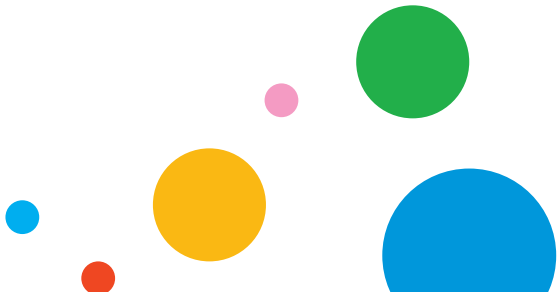
Bir kanama nasıl tedavi edilir?

İnhibitörün yok edilmesi için hangi yollar vardır?

7

7

7



Edinsel hemofili

Pıhtılařma sistemi nedir?

İnsan vücudu hem kanamalı yaralarda kanamayı durdurabilir hem de kan damarlarının tıkanmasını (tromboz veya emboli) önleyebilir. Bunun sorumluluęu, pıhtılařma faktörleri denen kan hücreleri ve çeřitli proteinlerdir. Bunlar, dięerlerinin yanı sıra, I'den XIII'e kadar olan Roma rakamlarıyla tanımlanır.

İnhibitör nedir?

Baęıřıklık sistemi, vücudun kendisine ait ve yabancı yapıları ayırt edemezse, yanlıřlıkla vücuda ait yapılara zarar veren daha fazla inhibitör (= antikor) üretir. Edinsel hemofilide de durum böyledir: Vücudun kendine ait pıhtılařma

faktörlerine karřı, en yaygın olarak da Faktör VIII'e karřı, inhibitörler oluşur. Bunun sonucunda bu faktörlerin etkileri engellenir ve sonuç olarak kan pıhtılařması bloke edilir.

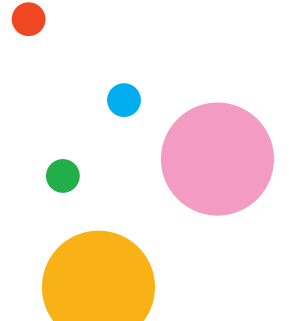
Kontrolden çıkan baęıřıklık sisteminin neden olduęu inhibitörlerin oluşumu belirli hastalıklar veya ařaęıdaki durumlar ile iliřkili olabilir: Örneęin romatolojik hastalıklarda, tümörlerde, enflamatuvar baęırsak hastalıklarda, ciddi enfeksiyonlarda veya gebelikte.

Tanı



Tipik hastalık belirtileri nelerdir?

Hastalık, farklı seviyelerde kanama eğilimiyle kendini gösterir. Özellikle cilt ve kaslarda, herhangi bir nedeni tanımlanamayan uzun süreli kanamalar söz konusu olabilir. Ancak operasyonlardan sonra da nedeni belirsiz kanamalar meydana gelebilir. Genellikle hastalara kan nakli yapılması gerekir. Tanı ve tedavi hızlı olmazsa, hastalık ciddi komplikasyonlara neden olabilir.





Hangi laboratuvar bulguları tanıyı doğrular?

aPTZ'nin uzamasının farklı nedenleri (kan inceltici ilaçlar, örneğin heparin veya özel antifosfolipid antikorlar) olmadığı sürece, tanımlanamayan kanamalarda ve aPTZ* uzaması durumunda, doktorlar FVIII'e karşı bir inhibitör oluşumunu varsaymalıdır.

Teyit, azalmış pıhtılaşma faktörünün tanısından sonra, Faktör VIII'e karşı antikor üzerinde özel bir test ile gerçekleşir. Bunun için çeşitli laboratuvar testleri mevcuttur. Çoğunlukla, Bethesda birimleri olarak adlandırılan özel birimler temelinde kandaki inhibitör aktivitesi belirtilir.

* aPTZ (etkinleştirilmiş kısmi tromboplastin süresi (zaman)), doğuştan veya edinilen kan pıhtılaşma bozuklukları için bir laboratuvar testidir.

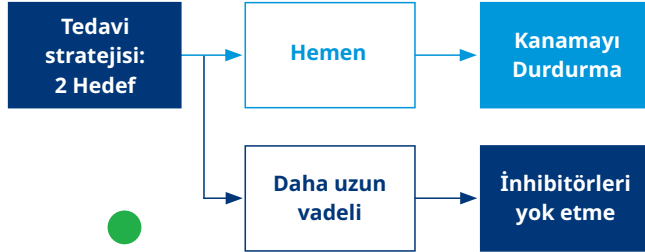
Tedavi

Bir kanama nasıl tedavi edilir?

Kanamalar meydana geldiğinde, tüm ilgililerin hızlı bir şekilde müdahale etmesi gerekir. Çünkü hasta hızlı etki eden ilaçlar almalıdır. Bu amaçla, pıhtılaşma fonksiyonunu eski haline getirmek için çeşitli maddeler kullanılabilir. Çoğunlukla pıhtılaşma faktörü ürünleri kullanılır.

İnhibitörün yok edilmesi için hangi yollar vardır?

Tedavinin amacı, Faktör VIII'e karşı inhibitörün tamamen yok edilmesidir. Bu, örneğin bağışıklık sisteminin baskılanması için ilaçlar, antikorun kandan temizlenmesi ya da inhibitörü yok eden bir preparat verilmesi gibi çeşitli yöntemlerle gerçekleştirilebilir. Tedavi istenen başarıyı sağlayamazsa, tedavi için diğer olasılıkların bir kombinasyonu göz önünde bulundurulur.



Kısa vadede

1. Edinsel hemofili nadir görülen bir hastalıktır.
2. Kanama olması durumunda derhal bir acil durum tedavisine tabi tutulmalıdır.
3. Tedavinin amacı, inhibitörleri tamamen yok etmektir.
4. Erkekler ve kadınlar edinsel hemofiliden eşit ölçüde etkilenebilir.

Ne yenilikler var?

haemcare.de, kan pıhtılaşması bozuklukları, spor, beslenme, seyahat gibi önemli her şeyi ve ne yenilikler olduğunu içeren portalınızdır.



haemcare.de

Novo Nordisk Pharma GmbH, Mainz

Tel.: 06131-9030, Faks: 06131-9031370, novonordisk.de

Changing Haemophilia®, Novo Nordisk Health Care AG'nin tescilli ticari markasıdır ve Apis-Stier, Novo Nordisk A/S'nin tescilli ticari markasıdır.

© 2023 Novo Nordisk Health Care AG, Zürich, İsviçre.

Art.-Nr. 711389 (04/2023) DE23CH00021 Druck: 05/2023

**changing
haemophilia®**

