

## BİR HEMOFİLİ A VAKASINDA VE EŞİNDE AIDS HASTALIĞI

Dr. Hakkı POLAT\*, Dr. Mehdi YEKSAN\*, Dr. Şamil ECİRLİ\*, Dr. Ümran ÇALIŞKAN\*\*,  
Dr. Berkay KIRIMLI\*

\* S.Ü.T.F. İç Hastalıkları Anabilim Dalı, \*\* S.Ü.T.F. Pediatri Anabilim Dalı

### ÖZET

Akkiz immün yetmezlik sendromu (AIDS) ilk defa tıp literatürüne 1981 yılında girmiştir. O zamandan bu yana AIDS bildirimlerinde adeta patlama olmuştur.

Ticari olarak hazırlanmış faktör VIII verilen hemofilik hastalarda AIDS bildirilmiştir. Banka kanı ürünlerinden çok, faktör VIII ile geçmesinin sebebi; bir ünite faktör VIII 2000-50000 ünite verici kanından elde edilmesinden kaynaklanmaktadır.

Birçok çalışmada erişkin hemofilik erkeklerde HIV enfeksiyon oranının % 50-90 arasında değiştiği bildirilmiştir. Bunlardan ancak % 1 aşikar klinik belirti vermektedir.

Hemofilik hastaların kendileri, eşleri ve çocukları risk altındadırlar.

Biz, kliniğimizde tespit ettiğimiz ilk vakayı bildirmek, literatürü gözden geçirmek ve dikkatleri tekerrar bu noktaya çekmek istedik.

Anahtar Kelimeler: Hemofili A, AIDS.

### SUMMARY

*A case of AIDS in patient with Hemophilia A.*

*The acquired immune deficiency syndrome (AIDS) was first described in the medical literature in June 1981. Since that time there has been explosion in the number of reports of AIDS.*

*AIDS has been reported in patients with hemophilic patients who were receiving commercially prepared factor VIII concentrate more than from blood-bank produced cryoprecipitate. This is probably due to the fact that each unit of factor VIII concentrate is made from blood obtained from 2000-5000 blood donors.*

*The prevalence of HIV infection among adult hemophilic men in most studies is reported to range from %50-90 percent. About % 1 of these patients developed AIDS.*

*The hemophilic patients and their heterosexually partner and their children are risk for AIDS*

*We would like to present the first one case of AIDS in hemophilic patients and his wife in our clinic.*

*Key Words: Hemophilia A, AIDS.*

### GİRİŞ

Akkiz immün yetmezlik sendromu (The acquired immune deficiency Syndrome AIDS) ilk defa tıp literatürüne Haziran 1981 tarihinde girmiştir (1). San Francisco'da yaşayan genç erkek homoseksüellerde pneumocystis pneumonia; oroözefagial candidiasis ve cytomegalovirus (CMV) enfeksiyonları ile dikkat

çekmiştir. Vaka bildirimlerinde bu tarihten itibaren adeta bir patlama olmuştur. En yüksek risk grupları olarak homoseksüel ve biseksüel erkeklerde, %71.9, Haiti'lilerde %4, çocuklarda %13, hemofililerde %1, heteroseksüel eşlerden biri AIDS ise diğerinde % 1 oranında tesbit edilmiştir (2).

Haberleşme Adresi: Yrd. Doç. Dr. Hakkı POLAT, S.Ü.T.F. İç Hastalıkları Anabilim Dalı, KONYA.

Amacımız yurt dışında yaygın olarak bildirilen bu vakalardan yurdumuzda da ortaya çıkmaya başladığına dikkat çekmek, kliniğimizde ilk defa tesbit edilen hemofilik bir AIDS vakasını bildirmek ve literatürü bu vesile ile gözden geçirmektir.

## VAKA TAKDİMİ

29 yaşında evli, 2 yaşında bir çocuk babası, sezamen olan erkek hasta kliniğimize ateş, titreme ve böğürlerde ağrı ishal şikayetleri ile acil servisten 14.06.1993 tarihinde kabul edildi. 20 gündür başlayan bu şikayetleri ile Konya Devlet Hastanesine müracaat etmiş. Burada pnömoni teşhisi ile Pro-napen 800 2x1 İ.M., Genta 80 mg. 2x1 İ.M. verilmiş. Bir hafta kullanan hastanın böğürlerinde ağrı ve ishal şikayetlerinin başlaması ile bunlar kesilmiş, Cefobid ve Alfasid başlanmış. Ateşi 1-2 gün düştükten sonra tekrar şikayetleri başlayan hastanın 38-39°C ateşi oluyor, geceleri artıyormuş. Son 3-4 gündür ishali de başlayan hasta acil servisimize müracaat etmiş ve kliniğimize nakledilmiştir.

**ÖZGEÇMİŞİNDE:** Hemofili A hastası olduğu, sık sık çeşitli hastanelerde kan transfüzyonlarının yapıldığı 7 yıl önce Hacettepe Tıp fakültesinde Avustralya'dan getirilen antihemofilik faktörün kendisine ve arkadaşına verildiği, arkadaşının öldüğü, kendisinin de sarılık olduğunu öğrendik. Sık olarak ishal, üriner enfeksiyon ve çocukluğunda da AER geçirdiğini ifade etti.

**FİZİK MUAYENEDE:** TA:100/40 mmHg, Nabız : 144/dk, Ateş: 40°C. Hasta kaşektik görünümde, cilt soluk, dil paslı ve ağız içinde beyaz renkli mantar enfeksiyonu mevcut. Tonsiller hiperemik, pektus ekskavatus anomalisi mevcut. Akciğer normal, karaciğer- dalak 1-2 cm ele geliyor. Traube açık sistemik lenfadenopati yok.

**LAB: İDRAR;** Dansite: 1005, Protein:30mg/dl, Blood: Moderate, Leu: (-)Hb: 11.8-10.3 gm/dl, Hct: %37.2-31.8, BK:8500, Trombosit: 248000, Sedim: 70/s, PY: Parçalı %80, Lenfosit %16, Çomak %4, Eritrositler: Hafif hipokrom, anizositoz, PTZ: 18", AKŞ: 94ml/dl, Kreatinin: 5 mg/dl, Na: 124-135 mEq/L, K: 3.1-4.6 mEq/L, Ca: 8.8mg/dl, P:4.5mg/dl, D. Bil: 0.13 mg/dl, T.Bil: 0.3mg/dl, Alkalemi fosfat: 309-260. SGOT (AST):62-39, SGPT (ALT):

75-38, LDH: 365-237, Total Protein: 7.1 mg/dl, Albümin: 2.6 mg/dl, Trigliserid: 227 mg/dl, Kolesterol: 69 mg/dl, Ürik asit: 6 mg/dl, ASO:N, CRP:48, RF:(-), Brucella Aggl:(-), Grub agl: (-), İdrar Na: 34.3, İdrar Kreatinin: 33, HBS:(-), VDRL:(-)

**EKG:** Sinüzal taşikardi.

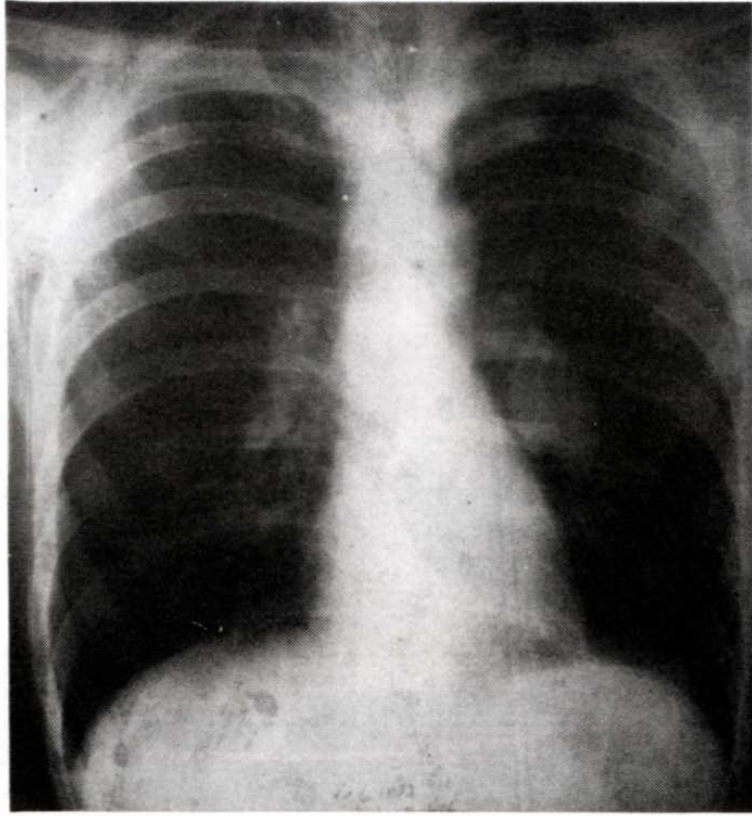
**TELE:** Sol hilusta yuvarlak pnömonik gölge koyuluğu (Resim 1).

**Batın Ultrason:** Karaciğer ve dalak normalden büyük, parankim ekosu homojendir. safra kesesi ve yollar, pankreas, paraaortik alanlar normal sınırlardadır. Böbrekler normal boyutlarda olup parankim ekoları artmıştır (Grade 3). Sağ böbrek alt polünde 7 mm çapında kalkül izlenmektedir. Batın içi sıvısı tespit edilmemiştir.

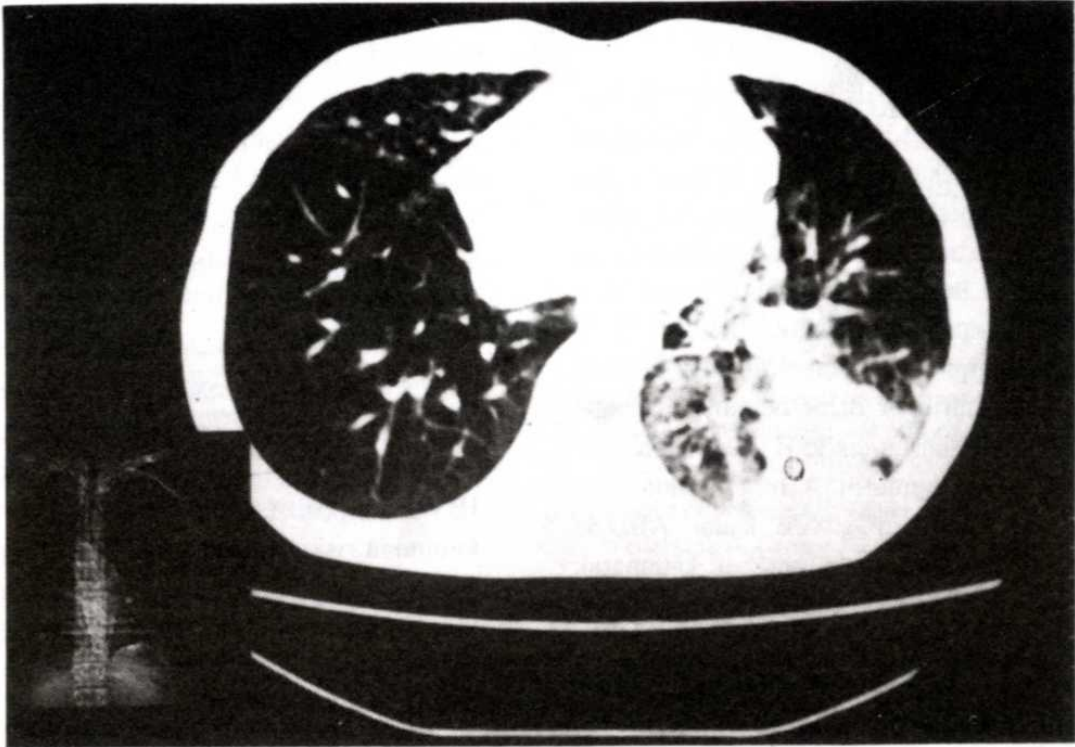
**Toraks CAT:** Her iki hemitoraks simetrik, mediastende subkarinal LAP izlenmektedir. Azi-goözefagial recess kapalı. Sol hilusta düzgün konturlu, aksial planda 4x3 mm boyutlarında olan solid lezyon izlenmektedir. Lezyon IV kontrast fiksasyon göstermemektedir. Sağ akciğer orta lob lateral segmentinde ve alt lobda birkaç adet küçük düzensiz konturlu solid lezyon mevcuttur. Sol akciğer alt lob posteriorde pnömonik kondansasyon alanları izlenmektedir (Resim 2-3).

**HIV:** Kendisinde ve eşinde 5 kez çalışıldı. Pozitif bulundu. Çoğunda negatif bulundu.

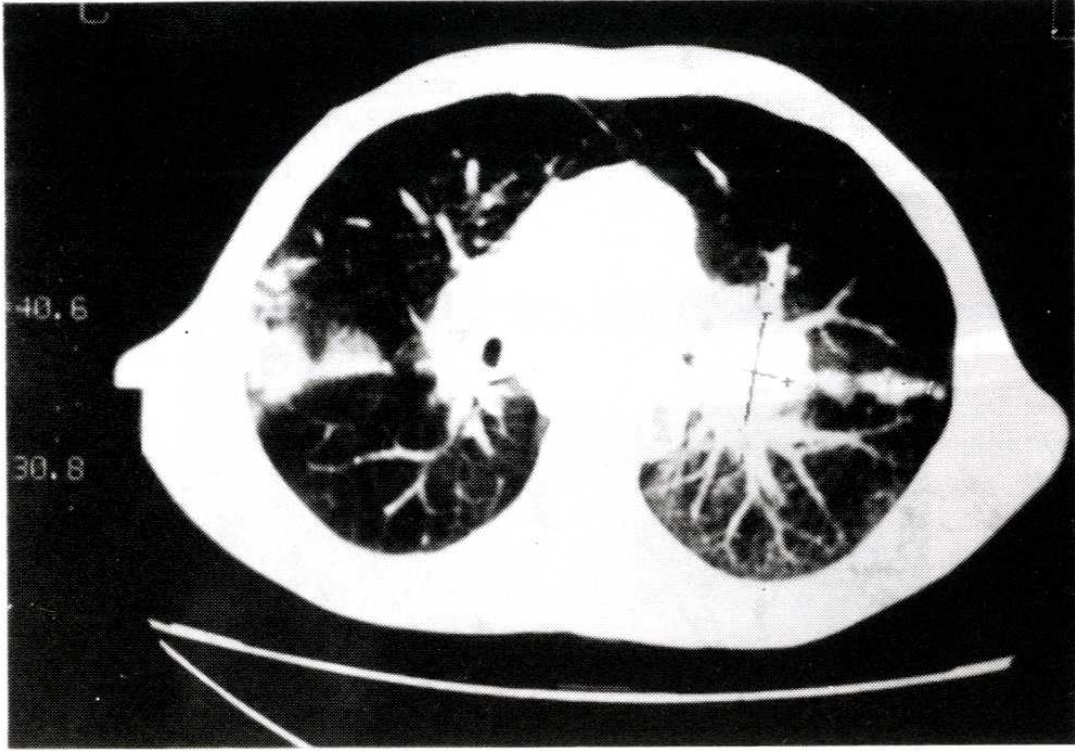
**KLİNİK SEYİR VE TEDAVİSİ:** Acilden pnömoni, KBY düşünülerek yatırılan hastaya sıvı replasmanı yapıldı. Rocephin 1mg2x1 IV, Biteral amp. 2x1 IV ve Triflucan 2x1 IV başlandı. Alınan anamnez doğrultusunda HIV 2 kez pozitif çıkması ile göğüs hastalıkları konsültasyonu da yapılarak pnömoninin pnömocytitis Carinii'ye bağlı olduğu düşünüldüğü Bactrim fort tb. 2x1 başlandı. Yattığı süre içinde ateşi 39-40°C derece civarında seyretti. İshali nedeniyle alınan gaita kültüründe üreme olmadı. Daha sonra kan bankası, hastanın, eşinin ve çocuklarının kanında 5 kez HIV çalıştı. Sağlık Bakanlığı referans hastanesi tarafından da sonuçlar onaylandı. Buna göre hastanın kendisi 1993 Avrupa HIV sörveyans vaka tanımına göre C kategoride olduğuna karar verildi. Hasta ve yakınlarının isteği üzerine İstanbul Haseki Hastanesi Enfeksiyon has-



Resim 1. Hastanın Telekardiyografisi



Resim 2. Hastanın toraks tomografisi



Resim 3. Hastanın toraks tomografisi

talıkları kiliniğine sevki uygun görüldü. Ancak hastanın çıktıktan 2 gün sonra evinde öldüğü öğrenildi. Yattığı süre içinde gerekli yerlere bildirim yapıldı.

#### YORUM

1982 yılında Amerika 'da birçok hemofilik hastada AIDS tanımlanmış, bu hastalığın enfeksiyöz tabiatla olup kan ve kan ürünleri ile hastalara geçtiğine dikkat çekmişlerdir (3). Almanya'da Amerikan kan ürünlerinin hemofilik hastalarda kullanılmasıyla ciddi hemofilik hastalarda anti-HTLV III % 50 oranında pozitif bulunmuş, bunların da % 1'inde AIDS kliniği ortaya çıkmıştır (4). 1987'de Avustralya'da hemofili A dahil herediter kanama diatezi bulunan 161 hasta içinde HTLV-III en yüksek % 45 oranında hemofili A hastalarında kaydedilmiştir (5). 1981'den 1987'e kadar ABD'de AIDS'li hemofili hastalarında her yıl katlanarak giden bir artış kaydedilmiştir. Bu vakaların % 97'sini ticari kan ürünleri alan hastalar teşkil etmiştir (6). İspanya'da 1992'ye kadar 435 hemofilik hastadan 257'sinde (%59) HTLV-III tesbit edilmiştir. Bunların hepsi plazma ürünlerinin verilmesi ile geçen hastalıktır. Hastaların hepsini 14-40 yaş-

larındaki hastalar oluşturmaktadır. 257 seropozitif hastadan % 37'sinde klinik AIDS ortaya çıkmıştır (7). Japonya'da ilk defa 1985'de AIDS vakası hemofililerde yayınlanmıştır (8). İngiltere 'de 1985'e kadar 143 multitransfüzyon yapılmış herediter kanama diatezi bulunan hastalardan 99'u hemofili A hastası bulunmuştur (97. Türkiye'de ise 31.3.1995 tarihine kadar Sağlık Bakanlığı tarafından açıklanan verilere göre kan ve kan ürünleri ile geçtiği düşünülen 21 AIDS vakası, 22 taşıyıcı tesbit edilmiştir. Bunlardan hemofili hastası olan 5 vaka, 9 taşıyıcı bulunmaktadır.

Yapılan bir çalışmada 686 hemofili hastasından 402'si (%59) HIV seropozitif bulunmuştur. Bu vakalardan 128'inin heteroseksüel eşlerinin 19'unda HIV- seropozitif (%11) bulunmuştur. AIDS bakımından risk altında bulunan diğer gruplarla karşılaştırıldığı zaman hemofili hastalarında heteroseksüel HIV geçişinin nisbeten düşük olduğu görülmüştür (10).

1988'e kadar AIDS'li eşi olan anneden doğan çocuklarda 6 vakada HIV pozitif bildirilmiştir. Bunlarda ortalama yaş 4.5 ay olmuştur (11).

Hemofilili AIDS hastalarının çocuklarında ilk defa 1985'de 5 aylık bir çocukta klinik olarak AIDS tanımlanmıştır. Hastalık infeksiyöz karakterde olduğu için heteroseksüel olarak babadan anneye, aneden de çocuğa geçebileceği veya yakın ebeveyn ilişkisi ile bulaşabileceği varsayılmıştır (12,13).

Literatürden de anlaşılmaktadır ki Hemofili A hastaları, bunların heteroseksüel eşleri ve çocukları risk altındadır. Bizim vakamızda, hemofili A olan hastamız AIDS virüsünü Avustralya'dan gelen antihemofilik faktörden aldığı, eşine de heteroseksüel ilişki ile geçtiği anlaşılmaktadır. 7 yıllık anemnezi olan hastanın 2 yaşındaki çocuğunda HIV negatif bulunmuştur. Bu, hemofilik hastalarda HIV bildiren geçişinin vertikal ve yakın ilişki ile daha az olduğunu bildiren literatür ile uyumlu gözükmektedir.

## SONUÇ

AIDS'in sadece ahlak dışı ilişkiler içinde olan-

larda ve ilaç bağımlılarına özgü bir hastalık olmadığını görüyoruz. Masum bir kan alıcısında eş ve çocuklarında ortaya çıktığını bu vaka sebebiyle bir kez daha görüyoruz. Bu kötü sonuçla karşılaşmamak için:

1- Kan ve kan ürünlerini kullanırken, ve hazırlarken son derece dikkatli davranılmalıdır.

2- Pıhtılaşma faktörleri gerektiğinde, minimum düzeyde kullanmaya özen gösterilmeli.

3- Yeni teşhis edilen hafif vakalarda donmuş plazma kullanılmalıdır.

4- Hafif hemofil A vakalarında Danazol pıhtılaşma faktörlerine alternatif olarak verilebilir.

5- Her ülke kendi faktörlerini hazırlamalı ve kullanmalıdır.

6- Varsa yüksek teknoloji ile elde edilen faktörler kullanılmalıdır.

## KAYNAKLAR

- 1- Gottlibed MS, Schanker HM, Fan PT, et al: Pneumocystis Pneumonia. Los Angeles MMWR. 1991; 30: 250-252.
- 2- Update: Acquired Immunodeficiency Syndrome (AIDS) United States MMWR. 1984; 33: 337-339.
- 3- Lechler E, Hamophilie und HTLV-III infection (Hamophilie and HTLV-III infection) Z. Hautkr 1986 Dec 1: GII (23): 1687-704.
- 4- Baob L, Sereni D, Maisonneve P, Bardin JM, Cattani E, Sultan Y, Cremer GA, Laoche C. Ann-Med - interne-Paris 1986; 137 (7): 562-64.
- 5- Garsia R, Gatenby PA, Boston A, Kenny DF, Gallogher KJ, Rickard KA, Gust ID, Maskill W. Australian hamophilic recipients of voluntary donor blood products longitudinally evaluated for AIDS. A clinical and laboratory study. 1983 to 1986. Clinical immunology Research Centre. University of Sydney, NSW SO: Aught-N-Z-J-Med . 1987 Aug: 17(4): 371-378 Australia.
- 6- Stehr-Green JK, Holman RC, Gason JM, Evatt BL, Hemophilia associated AIDS in the United States. 1981 to September 1987. Am. B. Public Health 1988 Apr: 78 (4): 439-42.
- 7- Magalon - Martinez M, Otega F, Pinilla J. AIDS and hamophilia Center. Hemostasis 1992: 22 (5): 281-92.
8. Abse T, Kazama M, Kinoshita T, Matuda J, Yoshimura V, Ryu T, Takahashi I. Occurrence of AIDS in hamophiliacs in Japan. Semin-Thromb-Hemost 1985; Oct: II (4): 352-6.
9. Jones P, Hamilton PJ, Bird G, Feams M, Oxley A, Tedder R, Cheingsong-Popou R, Codd A. AIDS and Hamophilia: Morbidity and mortality in well defined.
- 10-Kamradt T, Niese P, Brackman HH, Schneeweis KE, Kamps B, Van Loo B, Evler P, Heterosexual transmission of HIV in Hamophiliacs. Klin-Wochens Chr. 1990 Dec. 17: 68 (24): 1203-7.
11. Lawrence DN, Bason JM, Holmann RC, Heine P, Evatt BL. Sex practice correlates of human immunodeficiency virus transmission and acquired immunodeficiency syndrome incidence in heterosexual and offspring of USA hamophilic men. Am J Hematol 1989 Feb. 30(2): 68-7.
12. Rongi MV, Urbach AH, Kieman S, Stamboulis J, Cohen B, Winkelstein A, Gartner JC, Zitelli B, Malatack JJ et al. Acquired Immunodeficiency Syndrome in the Child of a hamophilic. Lancet 1985; Jan 19: 1(8421): 133-5.
13. Türkiye'de AIDS vakaları ve HIV enfeksiyonlarının yıllara göre dağılımı. AIDS savaşım bülteni, Mart 1995;13: 40.