

Pilonidal Sinüs Cerrahisi Sonrası Faktör VII Eksikliği Nedeniyle Geç Dönemde Ortaya Çıkan Dev Hematom: Olgu Sunumu

Öner MENTEŞ^{a1}, Oral NEVRUZ³, Ergun BOZOĞLU², Zeki ÇANKIR², Ömer ÖZGÜL¹,
Mustafa ÖZDEMİR¹

¹Etimesgut Hava Hastanesi, Genel Cerrahi Servisi,

²Etimesgut Hava Hastanesi, Dahiliye Servisi,

³Gülhane Askeri Tıp Akademisi Hematoloji Bilim Dalı, ANKARA

ÖZET

Pilonidal sinüs hastalığı intergluteal bölgede oluşan hastalıktır. Tedavisi için pek çok cerrahi yöntem tanımlanmıştır. Cerrahi sonrası en çok karşılaşılan komplikasyon enfeksiyondür. Geç dönemde hematoma oluşumu çok ender rastlanan komplikasyondür. Faktör VII eksikliği, 1/500.000 gibi oldukça ender görülen doğumsal kanama diatezi nedenlerinden birisidir. Bu yazıda pilonidal sinüs hastalığı nedeniyle primer eksizyon ve kapama operasyonu olan hastada travma olmaksızın iki yıl sonra gelişen dev hematoma saptanması ve yapılan tetkiklerinde heterozigot Faktör VII eksikliği tanısı konulan olgu literatür eşliğinde tartışılarak sunuldu. ©2007, Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi

Anahtar kelimeler: Pilonidal sinüs hastalığı, hematoma, Faktör VII eksikliği.

ABSTRACT

Giant Haematoma After Pilonidal Sinus Operation Due To Factor VII Deficiency: A Case Report

Pilonidal sinus disease is usually occurs in the intergluteal region. Many surgical techniques have been described for treatment of this disease. A main surgical complication after operation is infection, while haematoma, on the other hand, is a rare complication. Factor VII deficiency is an uncommon bleeding disorder with an estimated incidence of 1/500.000. We report a case with giant haematoma 2 years after pilonidal sinus operation with out any trauma. Heterozigot Factor VII deficiency is diagnosed with laboratory tests. The patient was discussed in the view of the literature knowledge.

©2007, Fırat University, Medical Faculty

Key words: Pilonidal sinus disease, haematoma, Factor VII deficiency

Pilonidal sinüs hastalığı, sakrokoksigeal bölgede ve özellikle genç hastalarda puberteden sonra görülen kronik bir hastalıktır (1,2). II. Dünya Savaşında yaklaşık olarak 78.000 asker 4 yıllık dönemde bu hastalıktan dolayı ameliyat olmuşlardır. Bu dönemde bu hastalığı Dr. Louis Buie “jip hastalığı” olarak tanımlamıştır (1). 1950'lere kadar hastalığın etyolojisinde doğumsal faktörler sorumlu tutulurken günümüzde edinsel teoriler etyolojide geniş kabul görmektedir. Hastalığın tedavisi için pek çok değişik cerrahi yöntem tanımlanmıştır (3).

Faktör VII (prokonvertin, stabil faktör) eksikliğine bağlı kanama diatezi oldukça nadir görülür. Otozomal resesif olarak geçen bu defekt homozigotlarda şiddetli kanamalara yol açarken heterozigotlarda ise genellikle klinik belirti görülmemektedir (4). Bu çalışmada pilonidal sinüs hastalığı nedeniyle ameliyat olan ve iki yıl sonra travma öyküsü olmadan çok geniş alan da yaygın hematoma saptanan olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Yirmi üç yaşındaki erkek hasta geçirmiş olduğu pilonidal sinüs ameliyat bölgesindeki yaygın morluk ve ağrı şikayetleri ile kliniğimize müracaat etti. Hastanın yapılan fizik muayenesinde intergluteal hatta pilonidal sinüs nedeniyle eksizyon ve primer kapama tekniğine ait operasyon skarı ve her iki gluteusun yaklaşık yarısını kaplayan 20x15 cm. ebadında; ciltte kalınlaşmaya yol açmış, palpasyon ile sert olarak hissedilen ve tatuaaj görünümünde yaygın hematoma saptandı (Şekil 1).

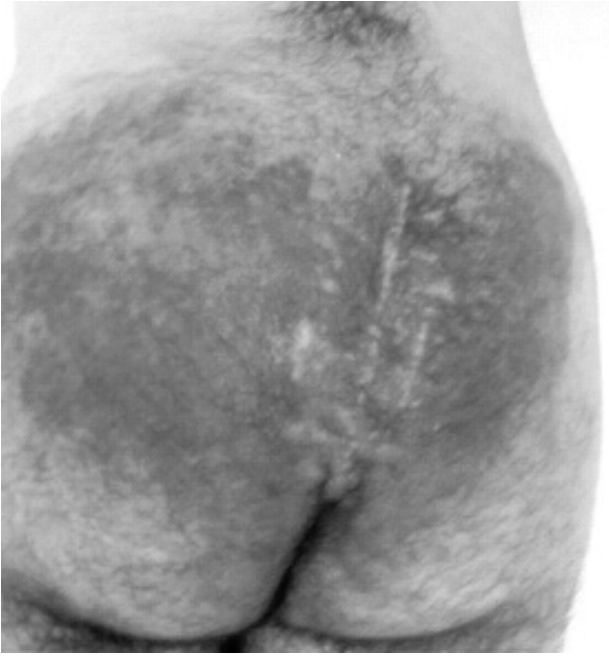
Olgunun anamnezinde yaklaşık 2 yıl önce mevcut olan pilonidal sinüs hastalığı nedeniyle eksizyon ve primer sütür operasyonu uygulanmıştı. Operasyonu takiben bir yıldır hiçbir şikayet yokken birinci yılın sonunda ameliyat bölgesindeki morarma ve ağrı şikayeti nedeniyle müracaat ettiği merkezde yapılan tetkiklerinde hiçbir patoloji saptanmayarak taburcu edilmiş. Olgu bundan yaklaşık bir ay önce yine ameliyat bölgesinde ağrı ve morarma şikayetlerinin daha da artması nedeniyle müracaat etmiştir.

^a Yazışma Adresi: Dr. Öner Menteş, Etimesgut Hava Hastanesi, Genel Cerrahi Servisi, Ankara

* Ulusal Cerrahi Kongresi 2004 / 26 - 30 Mayıs 2004 Antalya. Poster Bildiri olarak sunulmuştur

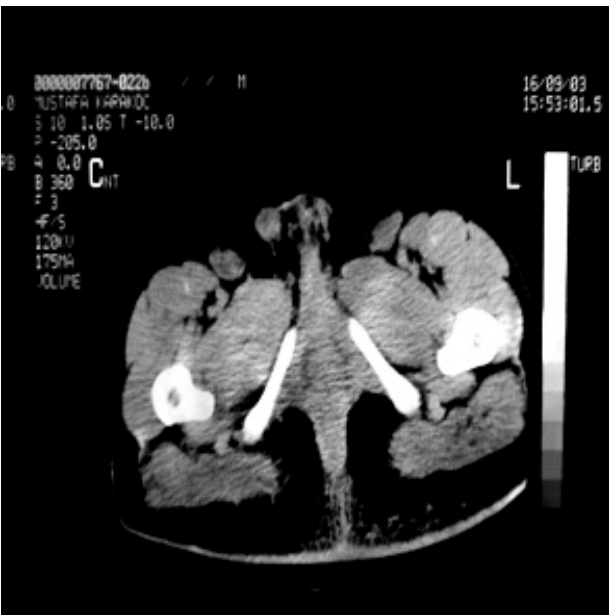
Tel: +90 312 3045015

e-mail: onermentes@yahoo.com



Şekil 1. Her iki gluteusu kaplayan hematomun makroskopik olarak görünümü

Yapılan laboratuvar tetkiklerinde lökosit 7,700 /mm³, hemoglobin 11,2 g/dl, hematokrit %34,9, trombosit 292.000 /mm³, sedimentasyon 27 mm/sa., kanama zamanı 1',00", fibrinojen 368 mg/dl, protrombin zamanı 16.3 sn., aPTT 34.9 sn. ve Faktör VII: % 48 (35sn.) olarak bulundu. Karaciğer fonksiyon testleri ve diğer biokimya tetkikleri normal sınırlar içerisindeydi. HBsAg, Anti HCV, Anti HIV negatifti. Üst batin ultrasonografisi normal olarak değerlendirildi. Çekilen yumuşak doku ultrasonografisinde gluteal bölgede yağ dokusu içinde yer yer dağılmış, doppler ultrasonografisinde ise aktif kanama odağı göstermeyen hematoma ile uyumlu lezyon saptandı. Bilgisayarlı tomografide de ultrasonografi ile benzer sonuçlar elde edildi (Şekil 2).



Şekil 2. Tomografik olarak intergluteal bölgedeki hematomun görünümü

Olgumuza tetkikler sonrasında kısmi (Heterozigot) Faktör VII eksikliği tanısı konuldu. Bilgisayarlı beyin tomografisi sonrasında alınan beyin cerrahisi konsültasyonu da normal olarak değerlendirildi. Göz dibi muayenesinde herhangi bir patoloji saptanmadı.

Olgu, 5 yaşında sorunsuz sirkumsizyon olmuştu. Non-steroid antiinflamatuar ilaçlara karşı alerji öyküsü saptandı. Ailesel hikayesinde özellik yoktu.

TARTIŞMA

Pilonidal sinus hastalığının oluşumu intergluteal bölgedeki kılların cilt altına penetre olması sonucunda yabancı cisim reaksiyonu vererek kist ve sinüs formasyonuna yol açmasıyla olmaktadır (5,6). Hastalığın tedavisi genelde cerrahi yöntemle olmaktadır. Pilonidal sinus cerrahisi sonrası erken dönemde en sık karşılaşılan komplikasyonlar kanama ve enfeksiyondür. Geç dönemde ise nüks görülmektedir (7,8). Seneler sonra ortaya çıkan hematoma beklenen bir cerrahi komplikasyon değildir. Olgumuz da hematoma cerrahiden 1 yıl sonra travma olmadan spontan olarak ortaya çıkmıştır.

Faktör VII, koagülasyon yolağında ekstremsel faktörlerden biri olup 13. kromozomun uzun kolundaki bir gen ile yapımı kontrol edilmektedir. Kongenital Faktör VII eksikliği ilk olarak 1951 yılında Alexander ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır (9). Faktör VII eksikliği, Faktör VIII, Faktör IX ve Von Willebrand faktör eksikliklerinden sonra dördüncü sıradadır. Otozomal resesif geçiş göstermekte ve 1 / 300.000 ile 1/500.000 arasındaki sıklıkta görülmektedir. Bütün kongenital kanama bozukluklarının da %0.5'ni oluşturmaktadır. Erkek ve kadınlar eşit oranda etkilenmektedir. Akraba evliliklerinin sık olduğu ülkelerde daha fazla sayıda olgu rapor edilmektedir (10). Sebebi tam olarak bilinmemekle birlikte Faktör VII düzeyi ile kanama riski arasında zayıf bir ilişki vardır. Heterozigotlarda faktör düzeyi normalin % 16 - 42'si arasındadır. İki tip homozigot sıklıkta görülmektedir. 1) Faktör proteininin eksikliği, 2) Disfonksiyonel bir protein varlığıdır. Ciddi Faktör VII eksikliği olan olguların % 15 - 60'da santral sinir sistemine kanamalar olmaktadır. Bu vakalarda klinik tablo doğumdan kısa süre sonra rastlanmakta ve mortalite ile sonlanmaktadır (11,12). Klinik bulguları epistaksis, menoraji, hematurî, gastrointestinal sistem kanamaları, santral sinir sistemi kanamaları, hemartroz, operasyon veya doğum sonrası uzamış kanamalar şeklinde olmaktadır. Klinikteki bu çeşitlilik özellikle hemartrozların görüldüğü Hemofili A ve B'den farklılık göstermektedir. İlginç bir şekilde Faktör VII eksikliği ile tromboz ve hiperhomosisteinemi olguları da rapor edilmiş olup her ikisinin mekanizması da halen tartışmalıdır. Kazanılmış Faktör VII eksikliği ise genellikle karaciğer hastalıklarına ve vitamin K yetmezliğine bağlı olarak olmaktadır (13). Olgumuzda hematoma Faktör VII eksikliği nedeniyle geç dönemde ortaya çıkmıştır. Faktör VII, K vitamini bağımlı bir faktör olduğundan ve karaciğerde sentez edildiğinden kronik karaciğer hastalığı ve hepatotoksik ilaçlar da araştırılmıştır. Hastanın fizik muayenesinde ve tetkiklerinde karaciğer hastalığı düşündüren bir bulgu saptanmamıştır.

Heterozigot faktör VII eksikliklerinde faktör seviyesi ile kanama riski arasında oldukça zayıf bir korelasyon vardır. Çok düşük Faktör VII düzeylerine sahip bazı kişiler çok az semptom sergilerken, daha yüksek faktör VII düzeylerine sahip diğer bazı kişilerde ciddi kanama diatezi oluşabilmektedir (10). Bizim hastamızda da Faktör VII düzeyi % 48 saptanmasına rağmen gluteal bölgede 20x15 cm.lik bir hematoma oluşmuştur.

Faktör VII koagülasyonun ekstremsel yolundaki faktör olup laboratuvar testlerinde sadece protrombin zamanı uzamış fakat aPTT normal olarak bulunmaktadır. 5-6 saniye uzayan vakalar hafif olup, kanamanın şiddeti protrombin zamanındaki uzama ile paraleldir. Kalımsal olarak geçiş gösteren Faktör VII eksikliği çok ender görülmesinden dolayı tedavisi için geliştirilmiş plan olmamakla birlikte rekombinant Faktör VIIa (rFVIIa) muhtemelen en iyi seçenek olarak görülmektedir. Bozuk olan protrombin zamanı "Russel's viper venom" ilavesi ile düzelir. Tedavide amaç faktör düzeyini %15 in üzerinde tutmaktır. Cerrahi operasyon planlanan hastalarda Faktör VII içeren plazmalar kullanılmaktadır. Son yıllarda plazmadan elde edilmiş Faktör VII deriveleri spontan kanamalarda veya cerrahi işlem öncesinde kullanılabilir. Ciddi düzeyde Faktör VII eksikliği olan çocuklar da profilaksi amaçlı olarak haftada bir veya üç defa 10-50 U/kg olacak şekilde Faktör VII deriveleri verilmektedir (14-16).

Olgumuzda 5 yaşında geçirdiği sirkumsizyon operasyonu, çocukluğunda geçirdiği basit travmalar ve 2 yıl önce mevcut olan pilonidal sinüs rahatsızlığı nedeniyle

eksizyon ve primer kapama operasyonu yapılmasına rağmen travma olmadan spontan olarak ve atipik bir lokalizasyonda (gluteal bölgede hematoma) şeklinde görülmüştür. Ender bir komplikasyon olarak karşımıza çıkan bu vaka da cerrahi müdahale yerine konservatif yaklaşım düşünüldü. Hematom yapılan tetkiklerde drene edilebilecek bir özellikte olmadığı için hasta 2 ay sonra kontrole çağırıldı. Bu dönemde ağrısı olursa parasetamol tablet kullanması önerildi. İki ay sonra yapılan kontrolde de hematomun boyutlarında küçülme saptandı. Hematomun ciltte tatuaj şeklinde renk bırakması ve gluteal bölgedeki yağlı doku içerisinde heterojen yapıda olmasından dolayı drenaja uygun bir özellik göstermiyordu. Yapılabilecek yeni bir cerrahi müdahale sonrası başka bir komplikasyonun oluşabilme riski nedeniyle konservatif yaklaşımın uygun olacağı düşünüldü.

Olgumuz nedeniyle operasyon öncesinde hastaların öyküsünde kanama bozukluğu açısından dikkatli anamnez alınmalıdır ve gerekli laboratuvar tetkikleri yapılarak olası kanama bozuklukları saptanmaya çalışılmalıdır.

KAYNAKLAR

- Hull TL, Wu J Pilonidal disease. Surg Clin North Am 2002; 82: 1169-1185.
- Spivak H, Brooks V, Nussbaum M, Friedman I: Treatment of Chronic Pilonidal Disease. Dis Colon Rectum 1996; 39: 1136-1139.
- Al Jaber M R. Excision and simple primary closure of choronic pilonidal sinus: Eur J Surg 2001; 167: 133-135.
- Perry D J: Factor VII Deficiency. British Journal Haematology 2002; 118: 689-700.
- Chintapatla S, Safarini N, Kumar S, Haboubi N: Sacrococcygeal pilonidal sinus: Historical review, pathological insight and surgical options. Tech coloproctol 2003; 7: 3-8.
- Mersh-Allen T. Pilonidal sinus: finding the right track for treatment. Br J Surg 1990; 77: 123-132.
- Petersen S, Koch R, Stelzner S, Wendlandt T, Ludwig K: Primary closure technics in choronic pilonidal sinus. A survey of the results of different surgical approaches. Dis Colon Rectum 2002; 45: 1458-1467.
- Bascom J. Pilonidal disease: Long term results of follicle Removal. Dis Colon Rectum 1983; 26: 800-807.
- Peyvandi F, Mannucci M, Abdoullahi M, Di Rocco N, Shariffian R. Clinical manifestations in 28 Italian and Iranian patients with severe Factor VII Deficiency. Haemophilia 1997; 3: 242-246.
- Yuste-Jimenez V, Villar A, Morado M, etal. Continous infusion of recombinant activated Factor VII during caesarean delivery in a patient with congenital Factor VII deficiency. Haemophilia. 2000; 6:588-590.
- Arbini A, Pollak E, Beylaran K, High K, Bauer K. Severe Factor VII deficiency due to a mutation disrupting a hepatocyte nuclear factor 4 binding site in the Factor VII promoter: Blood 1997; 89: 176-182.
- Kaiser C, Mcauliffe J, Barth R, Lynch J: Hypoprothrombinemia and hemorrhage in a surgical patient treated with cefotetan: Arch Surg 1991; 126: 524-525.
- Carew JA., Pollak ES., LopaciukS, Bauer KA.: A new mutation in the HNF4 binding region of the factor VII promoter in a patient with severe Factor VII deficiency: Blood 2000; 96: 4370-4372.
- Morrissey JH, Macik BG, Neuenschwander PF, Comp PC. Quantitation of activated Factor VII levels in plasma using a tissue factor Mutant selectivity Deficient in Promoting Factor VII activation. Blood 1993; 81: 734-744.
- Cohen A, Edmondson R, Phillips M, Ward V, Kakkar V. The changing pattern of venous thromboembolic disease: Haemostasis 1996; 26: 65-71.
- Tagariello G, Biasi E, Gajo B, etal. Recombinant Factor VIIa (Novoseven) continuous infusion and total hip replacement in patients with haemophilia and high titre of inhibitors to FVIII: experience of two cases. Haemophilia 2000; 6: 581-583.

Kabul Tarihi: 29.09.2006