

## Uzman Dr. Betül Şahin Barutçu "Hemofili"yi Anlattı



Gümüşhane Devlet Hastanesi İç Hastalıkları Uzmanı Dr. Betül Şahin Barutçu '17 Nisan Dünya Hemofili Günü' nedeniyle "Hemofili" hakkında önemli bilgiler verdi. Dr. Barutçu'nun açıklaması şöyledir:

'Hemofili kanın pıhtılaşmasını sağlayan bazı faktörlerin eksikliği nedeniyle ortaya çıkan genetik geçişli bir kanama bozukluğudur.

Hemofili hastalarında "pıhtılaşma" fonksiyonu yeterli olmadığı için kanama durumlarında oluşan pıhtı kanamayı durduramayabilir. Bundan dolayı hemofili hastalarında normalden daha fazla kanama görülebilmekte ve hatta bazen bu kanamalar yaşamı tehdit edecek düzeyde olabilmektedir. Başlıca 2 tip hemofili vardır. Bunlardan Hemofili A'da faktör 8, hemofili B'de ise faktör 9 eksik veya çok düşüktür. Hemofili A ve B hastalığına neden olan gen X kromozomuna bağlı resesif geçiş gösteren bir hastalıktır.

Hastalıklar çoğunlukla genetik taşıyıcı kadınlardan erkek çocuklara geçmektedir. Hemofili erkeklerde daha sıktır, buna karşın kadınlarda çok nadirdir.

Hemofilinin belirtileri, hastalığın şiddetine bağlı olarak değişebilmektedir. Bazı çocuklarda doğumdan hemen sonra belirtiler ortaya çıkarken (örneğin sünet sırasında aşırı kan kaybı), hafif hemofili hastalarında belirtiler daha geç ortaya çıkabilmektedir (yaralanma veya ameliyat sonrasında normalden fazla kanama).

Hastalarda herhangi bir sebep olmaksızın da kanama görülebilmekte ve bu kanamalar genellikle eklemlerde görülmektedir. En sık etkilenen eklemler ayak bilekleri, dizler ve dirsekler olup, eklem içi kanama; ağrı, şişlik, sertlik ve eklem hareket kısıtlılığına yol açabilmektedir. Hastalarda eklem dışında da dışkı ve idrarda kan kayıpları, karın içi kanama ve karın ağrısı, kas içine kanama sonucu morluklarda görülebilmektedir. Bu belirtilerin hepsi hemofiliyi akla getirmektedir.

Hemofilinin tedavisi ömür boyu sürmekte ve hastalıkta eksik olan faktörler (proteinler) yerine konmaktadır. Bu şekilde, hastada kanama olduğunda pıhtılaşmanın oluşması sağlanmaktadır. Fakat bu kalıcı bir tedavi şekli olmamakla birlikte sürekli ve düzenli bir şekilde uygulanması gerekmektedir.'