

P. Kumstát¹, D. Pacík¹,
M. Penka², M. Šlechtová², J. Zavřelová²

¹Urologická klinika FN Brno
přednosta: doc. MUDr. D. Pacík

²Oddělení klinické hematologie FN Brno
přednosta: prof. MUDr. M. Penka

TURP U PACIENTA S KONGENITÁLNÍM DEFEKTEM FAKTORU VII - VYSOCE RIZIKOVÝ NEBO STANDARDNÍ VÝKON?

KLÍČOVÁ SLOVA

Benigní hyperplazie prostaty
Defekt faktoru VII

SOUHRN

S defekty koagulačních faktorů se urolog setkává poměrně vzácně. Popisujeme případ pacienta s defektem faktoru VII, u kterého byla úspěšně provedena TURP.

Pacient V. J. (68 let) byl na naše pracoviště předán s permanentním katétre, zavedeným pro retenci vzniklou na podkladě BHP. Mikční potíže trvaly asi 1 rok, pokus o vytažení katétru při nasazené terapii alfablokátory byl neúspěšný. Pro krvácení po biopsii prostaty (PSA 5,2 ng/ml, histol. BHP) byl pacient hematologicky vyšetřen se závěrem kongenitálního defektu faktoru VII (defekt zjištěn i u dětí a bratra nemocného). Konziliární hematologické vyšetření před operací stanovilo přípravu a pooperační substituci faktorem VII. Vlastní výkon proběhl zcela standardně bez jakýchkoliv komplikací, histologický nálezní resekované tkáně prokázal BHP. Pacient byl propuštěn zcela kontinentní, bez obtíží, sledován 6 měsíců bez komplikací. Celkové náklady na přípravu a pooperační substituci činily 799 847 Kč.

TURP u pacienta s defektem koagulačních faktorů nese zvýšené riziko komplikací a je vždy náročná na přípravu pacienta v rámci interdisciplinární spolupráce. Při adekvátní přípravě a substituci může však být průběh výkonu i pooperační období zcela bez komplikací. Nepominutelnou je ovšem ekonomická náročnost.

KEY WORDS

Benign prostatic hyperplasia
Factor VII defect

SUMMARY

TURP IN A PATIENT WITH CONGENITAL FACTOR VII DEFECT - HIGH RISK
OR STANDARD PROCEDURE?

Urologist is faced to defects of coagulative factors relatively rarely. We describe the case of patient with factor VII defect, who underwent a successful TURP procedure.

Patient V.J. (68 years of age) was referred to our department with permanent catheter introduced due to retention on the BHP basis. Urination difficulties lasted for approximately one year, an attempt of catheter removal during alfa blockers therapy was unsuccessful. Bleeding after prostatic biopsy (PSA 5,2 ng/ml, histology BPH) led to the hematological investigation with finding of congenital defect in factor VII (the same defect was identified also in his children and brother). Consultant hematologist determined the preoperative adjustment and postoperative substitution with factor VII. The surgery had absolutely standard course without any complications, histology identified BHP. Patient left hospital fully continent without complaints and none complications occurred during 6 months follow up. The entire cost of preparation and postoperative substitution was 799 847 CZK.

TURP in a patient with defect of coagulative factors bears an increased risk of complications and is associated with time and costs consuming interdisciplinary cooperation. But the course of surgery and postoperative period can be without complications when appropriate adjustment and substitution is provided. The high costs of the whole procedure must be mentioned.

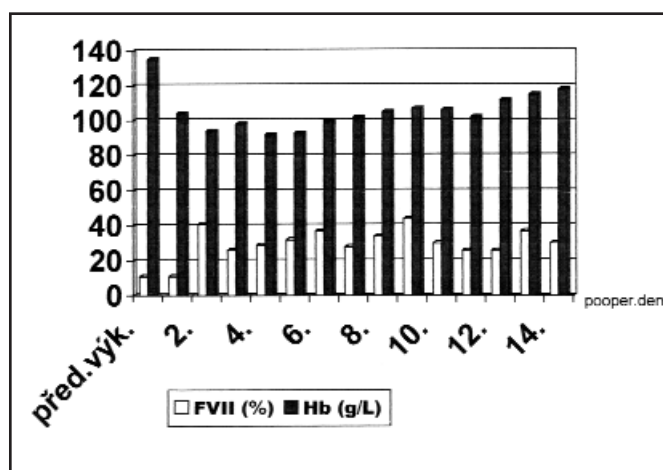
ÚVOD

S defekty koagulačních faktorů se urolog setkává poměrně vzácně. Popisujeme případ pacienta s defektem faktoru VII, u kterého byla provedena TURP. Hereditární defekt F VII je vzácný. Prevalence homozygotní a dvojité heterozygotní formy v po-pulaci činí 1 - 2 případy na 1 milion obyvatel.

KAZUISTIKA

Pacient V. J., (68 let) byl na naše pracoviště předán s permanentním katétre, zavedeným pro retenci vzniklou na podkladě BHP. Mikční obtíže trvaly asi rok, pokus o vytažení katétru při nasazené terapii alfablokátory byl neúspěšný. Biopsie prostaty provedená na jiném pracovišti pro hodnotu PSA 5,2 ng/ml byla komplikována 7 dní trvající masivní hematurií a uretroragií (histol. BHP) přesto, že byl pacient připraven mraženou plazmou. Velikost prostaty při transrektální ultrasonografii byla 55 x 50 x 45 mm. Hodnoty urey a kreatininu byly v normě. Bylo provedeno vyšetření radioizotopovou nefrografií, která ukázala dobrou funkci parenchymu a oboustranně pouze dysfunkční drenáž bez známek obstrukce. Sonografický nálezn na obou ledvinách byl fyziologický, bez patologie ve velikosti, echogenitách parenchymu, bez přítomnosti dilatace či litiázy. Močový měchýř byl hladkých kontur, na spodině byla suspektní cystolitíáza, která byla potvrzena na RTG snímku močového měchýře a ledvin. Vzhledem k anamnéze krvácení byl pacient doporučen k vyšetření na Oddělení klinické hematologie FN Brno. Detailní hematologické vyšetření odhalilo kongenitální defekt faktoru VII. Hladina funkční aktivity byla stanovena na 7 %. Ostatní faktory protrombinového komplexu byly v normálním rozmezí. Při došetření rodiny nemocného byl stejný defekt a anamnéza krvácivých projevů zjištěna též u dvou sester nemocného, u bratra a jedné dcery bylo zjištěno snížení funkční aktivity faktoru VII středního stupně. Vzhledem k nutnosti speciální přípravy byl předán na naše pracoviště. Konziliární hematologické vyšetření stanovilo předoperační přípravu i pooperační substituci Fraxiparinem a faktorem VII. Vzhledem k tomu, že anamnesticky bylo přítomno masivní protrahované a opakované krvácení po punkční biopsii prostaty, byl nemocný připraven podáním koncentráту faktoru VII dle následujícího schématu: na základě snížené hladiny faktoru VII předoperačně (hodnota z 5. 1. 1999 byla 11 %) bylo nutno podat 1 ho-dinu před výkonem 1500 jednotek koncentráту faktoru VII, za další 4 hodiny podat 500 - 1000 jednotek v případě většího peroperačního krvácení. Dále nutno pokračovat v podávání 1. - 4. den 1 000 jednotek každých 6 hodin, 5. - 8. den 1 000 jednotek každých 8 hodin (event. 500 jednotek každé 4 hodiny - dle stability hladiny a aktuálních nálezů), 9. - 12. den podat 1 000 jednotek každých 12 hodin (případně 500 jednotek každých 6 hodin). Před plánovaným výkonem bylo doporučeno započít s miniheparinizací - vhodněji Fraxiparinem 0,3 ml a pokračovat v tomto dávkování po 24 hodinách. Předoperačně je nutné vyšetření aktuálních hodnot krevního obrazu, základního koagulogramu (PT, aPTT, fibrinogen), fibrinolýzy. Dále je nutné sledování výše uvedených parametrů včetně hladiny faktoru VII 2x denně. Před výkonem a pooperačně udržovat hodnotu faktoru VII nad 25 %.

Pacient byl opakovaně poučen o možnosti méně invazivního řešení (TUNA, laser), preferoval provedení TURP. Vlastní výkon proběhl zcela standardně bez jakýchkoliv komplikací. Váha resekátu byla 45 g, délka výkonu 40 minut. V průběhu výkonu i po něm byl pacient pečlivě sledován klinicky i laboratorně. Za hospitalizace nebylo nutno podat transfuzi (hodnoty hladin F VII



a Hb ukazuje graf). Histologický nálezn resekované tkáně byl BHP. Vzhledem k vyššímu riziku sekundární hematurie byl uretrální katétr ponechán až do 11. dne po výkonu. Po extrakci katétru pacient močil zcela volně, hematurie se neobjevila. Pacient byl propuštěn plně kontinentní, bez obtíží, sledován byl 3 měsíce bez obtíží a následných komplikací. Náklady na hematologickou přípravu a substituci činily 799 847 Kč.

DISKUSE

Defekt faktoru VII patří k poměrně vzácně se vyskytujícím abnormalitám hemokoagulace. Ve srovnání např. s hemofilii je tato hemokoagulační porucha poměrně málo zdokumentovaná [1]. V souvislosti s chirurgickými či dokonce urologickými výkony lze najít jen ojedinělé citace týkající se tohoto problému [3, 4].

Faktor VII je polypeptid syntetizovaný v játrech, gen F VII je lokalizován na 13. chromozomu poblíž genu pro faktor X. V séru se vyskytuje v koncentraci přibližně 0,5 mg/l, poločas tohoto faktoru je velmi krátký - 2,5 až 5 hodin. Jako dědičné onemocnění se defekt F VII vyskytuje jako autozomálně recesivní choroba, s frekvencí výskytu přibližně stejnou u mužů i žen. V literatuře lze najít odkazy na výskyt defektu F VII společně s defekty dalších hemokoagulačních faktorů (F VIII, F IX, F X, F XI, F V a von Willebrandtovou chorobou) [1, 2].

V klinické praxi se lze častěji setkat se sníženou hladinou F VII jako důsledkem snížení funkce jaterního parenchymu a při léčbě antagonisty vitamínu K. Tendence ke krvácivým projevům se v mnoha ohledech liší například od klasické hemofilie. Vztah hladiny faktoru VII k závažnosti krvácení je mnohem méně jasný, než je tomu u defektů jiných koagulačních faktorů. Většina pacientů se závažnými defekty F VII je ohrožována závažnými krvácivými projevy, ale horní hranici pro ještě bezpečnou hladinu lze jen obtížně stanovit a literární údaje se liší. Dle některých autorů je riziko krvácení při chirurgickém výkonu malé při hladině F VII 10 - 15 % a více. Zatím nevyjasněná zůstává otázka vyššího výskytu tromboembolických příhod při současném defektu faktoru VII (1).

ZÁVĚR

TURP u pacienta s defektem koagulačních faktorů nese zvýšené riziko komplikací a je vždy náročná na přípravu pacienta v rámci interdisciplinární spolupráce. Při adekvátní přípravě a substituci může však být průběh výkonu i pooperační průběh zcela standardní. Nepominutelnou je ovšem ekonomická náročnost.

LITERATURA

1. Ingerslev J, Kristensen HL: Clinical picture and treatment strategies in factor VII deficiency. *Haemophilia*, 1998, 4, s. 689 - 696.
2. Kuzel T, Green D, Stulberg SD, Baron J: Artropathy and surgery in congenital factor VII deficiency. *Am.J.Med.*, 1998, 84, s. 771-774.
3. Nakagawa K, Furusawa A, Monono S, Sakaki Y, Ujiie K: Gastrectomy in patient with congenital factor VII deficiency - a case report. *Nippon Gna Gakkai Zasshi*, 1990, 91, s. 771-773.
4. Ferlan G, De Pasquale C, Testini M, Agnino A, Dagostino D: Repair of abdominal aortic aneurysm in severe factor VII deficiency. *J. cardiovasc. surg.*, 1999, 40, s. 279 - 280.