

	T.C. NECMETTİN ERBAKAN ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ HASTANESİ	DOKÜMAN KODU	HB.FR.240
		YAYIN TARİHİ	07.03.2025
	HEREDİTER ANJİOÖDEM HASTA TANITIM FORMU	REVİZYON NO	00
		REVİZYON TARİHİ	--
		SAYFA NO	1 / 2

Herediter anjioödem, bir kompleman komponenti olan “C1 inhibitör” düzeyinin normalden düşük olması ya da C1 inhibitörün disfonksiyonel olması neticesinde ortaya çıkan, vücudun her bölgesinde gelişebilen anjioödemler ve/veya karın ağrısı ile karakterize bir klinik tablodur. Herediter anjioödem hastalarında, üst solunum yollarını (larinks, orofarinks) tutan ataklar fatal seyirli olabilir. Solunum yollarını tutan atakların acil tedavisinde C1 inhibitör konsantresi infüzyonu ya da “taze donmuş plazma” infüzyonu yapılmalıdır.

Kliniğimize karın ağrısı, ellerde ve ayaklarda şişme ile başvurmuş olan HAFİZE KART’a, anamnez, klinik takip ve laboratuvar tetkikleri sonucunda HEREDİTER ANJİOÖDEM Tip 1 tanısı konmuş olup, tedavisi aşağıdaki şekilde düzenlenmiştir:

..... Cinryz 1000 iu 1x1 IV (atak sırasında)
İkatibant 1x1 atak sırasında (6 saatte bir günde 3 kez yapılabilir.....
.....

Hastaya herhangi bir ACİL CERRAHİ GİRİŞİM uygulanacağı zaman (baş-boyun bölgesinin küçük cerrahi operasyonları ve dış tedavileri dahil):

1. Girişimin hemen öncesinde profilaktik olarak C1-INHİBİTÖR KONSANTRESİ 500 - 1000 ünite (1 ya da 2 flakon) İV olarak infüze edilmelidir.

C1-INHİBİTÖR KONSANTRESİ preparat ayrıntıları ve infüzyonu sırasında dikkat edilmesi gerekenleri arka sayfada bulabilirsiniz.

2. C1-inhibitör konsantresi temin edilemiyor ise, aynı amaçla 2 Ünite TAZE DONMUŞ PLAZMA infüzyonu yapılmalıdır.

TAZE DONMUŞ PLAZMA infüzyonu sırasında dikkat edilmesi gerekenleri arka sayfada bulabilirsiniz.

Hastanın BAŞ-BOYUN bölgesini tutan AKUT ATAKLARINDAKİ tedavi yaklaşımı da aynıdır.
Hastanın BAŞ-BOYUN bölgesini tutan AKUT ATAKLAR HAYATI TEHDİT EDER ŞİDDETE OLABİLİR ve ZAMAN KAYBETMEDEN TEDAVİ EDİLMELİDİR. Bu hastalığın tedavisinde antihistamin, adrenalin ve kortikosteroid ilaçlar ETKİSİZDİR.

GEREKTİĞİNDE AYRINTILI BİLGİ ve KONSÜLTASYON İÇİN:

Prof.Dr.Şevket ARSLAN- Doç.Dr.Fatih ÇÖLKESEN Uzm.Dr.FERHAT SAĞUN NEÜ Tıp Fakültesi İmmünoloji ve Allerji Hastalıkları BD KONYA	(0332) 223 79 27 0546 650 0531
--	-----------------------------------

	T.C. NECMETTİN ERBAKAN ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ HASTANESİ	DOKÜMAN KODU	HB.FR.240
		YAYIN TARİHİ	07.03.2025
	HEREDİTER ANJİOÖDEM HASTA TANITIM FORMU	REVİZYON NO	00
		REVİZYON TARİHİ	--
		SAYFA NO	2 / 2

C1 İNHİBİTÖR KONSANTRESİ

Türkiye'deki preparat (Ağustos 2012 itibariyle):

CINRYZE 500 Ünite/flakon (500 ünite + 10 ml çözücü)

Saklama koşulları:

+2 ile +8 °C arasında saklanması gerekir

Doz: Vücut ağırlığına göre ayarlanır.

50 kg.'dan az ise 500 Ünite,

50-100 kg arasında 1000 Ünite,

100 kg.'ın üzerinde ise 1500 Ünite.

Hazırlanma şekli:

Enjektöre çekilen çözücü, flakona boşaltırken doğrudan liofilize ilacın üzerine değil, şişenin çeperine gelecek şekilde flakona boşaltılmalıdır.

Çözücü ve ilaç karıştırırken flakon kesinlikle ÇALKALANMAMALIDIR.

Bekleme süresi:

Hazırlanmış solusyon oda ısısında en fazla 8 saat süreyle bekletilebilir.

Uygulama şekli:

IV olarak, periferik venlerden uygulanır. İnfüzyon hızı 5 dakikadan az olmamalıdır.

Dolaşımdaki yarıömrü:

Atağın şiddetine bağlı olarak 31 saat ile 46 saat arasında değişir.

TAZE DONMUŞ PLAZMA (FPP)

Plazma proteinlerini ve labil pıhtılaşma faktörlerini içerir.

1 ünite kandan ayrılan plazmanın -30 C derecede dondurulmasıyla elde edilir.

TDP çözöldükten sonra en fazla 6 SAAT İÇİNDE kullanılmalıdır. İdeal olan 2 saat içinde kullanılmasıdır.

TDP 'da "cross-match" uygulamasına gerek yoktur ama ABO and Rhesus grup uyumlu olmalıdır.

İlk 10 dk yavaş infüzyon yapılmalıdır. Reaksiyon gözlenmez ise 300 ml/15-30 dk hızında transfüze edilir.

HEA ataklarında hastaların ortalama ihtiyacı 2 ÜNİTEDİR.

Tüm kan ürünlerinde olduğu gibi, damar yolu açıldıktan sonra en fazla 6 saat içinde transfüzyon bitirilmelidir.