

HEMOFİLİ VE TEDAVİ UYGULAMALARI

Hemofili; X kromozomuna bağlı resesif geçişli pıhtılaşma için gerekli plazma proteinlerinden bir ya da ikisinin yokluğuna bağlı kalıtsal bir hastalıktır.

Hemofili A: Plazma proteinlerinden faktör 8;

Hemofili B: Plazma proteinlerinden faktör 9 eksikliğine bağlı olarak oluşmaktadır.

Ülkemizde akraba evliliğinin fazla olduğu bölgelerde yoğun görülmektedir. Hemofili hasta sayısının kesin veriler olmamakla birlikte (5000-7000) arasında olduğu varsayılmaktadır. Bildirimi zorunlu bir hastalık olmadığından kesin sayı bilinmemekte, 1500 dolayında bildirilmiş vaka bulunmaktadır. Çukurova Üniversitesi Hastanesi'nde kayıtlı:

Erişkin :	Hemofili A Hasta sayısı	23
	Hemofili B Hasta sayısı	5
Pediyatrik :	Hemofili A Hasta sayısı	47
	Hemofili B Hasta sayısı	51

hasta bulunmaktadır.

Ciddi travma veya cerrahi girişim geçirmemiş hafif hemofiliklerin tanı almamış olma olasılıkları yüksek olduğundan bu sayının tahmin edilenden çok daha fazla olduğu düşünülmektedir. Ağır hemofili prevalansı ise milyonda 40 olarak tahmin edilmektedir.

Dünyanın pek çok yerinde olduğu gibi ülkemizde de;

- Ciddi travma veya cerrahi girişim geçirmemiş hafif hemofiliklerin tanı alma olasılığının mümkün olmaması,

- Sağlık verilerinin ulusal düzeyde kayıtlı olmaması,

- Çeşitli nedenlerden dolayı hastaların sağlık kuruluşlarına ulaşamaması nedeniyle mevcut hemofili hastaların gerçek sayısı, hastaların coğrafik, sosyo-demografik prevalansı bilinmemektedir. Gerçek sayısının bilinmemesi sağlık hizmetlerinin o alan için ne kadar insan gücü, ne kadar finansman ve örgütlenme biçimine gereksinim duyduğu konusunda belirsizliklere neden olmaktadır. Kısır döngünün kırılmaması sonucu hastalığın önlenmesi ve tedavisi zorlaşmaktadır.

Kalıtsal hastalık olma özelliği ülkemiz gibi feodal bağların güçlü, akraba evliliklerinin yoğun olduğu bölgelerde daha fazla önem kazanmaktadır. Hastalığın kadınlar tarafından taşıyıcı olması, kadınlarda evlilik öncesi taramalarla önlenilebileceği

gibi erkeklerin hasta olması durumunda çocuk yapma konusunda bilgilendirme önem kazanmaktadır.

Hemofili vakalarının sağlık kuruluşlarında dikkatli izlenimi ve bildirim zorunlu hale getirilmesi şarttır.

TEDAVİYE İLİŞKİN YAŞANAN SORUNLAR

Bu hastalığın tedavisinde kullanılan ilaçlar ithal ilaçlardır. Avrupa ülkelerinde kısıtlı kullanılan orta ve yüksek saflıktaki ürünler ülkemizde daha çok kullanılmaktadır.

Faktör konsantrelerinden rekombinant ürünler viral bulaşma riski olmaması nedeniyle batıda kullanırken, insan plazmasından üretilen faktör konsantreleri HIV, Parvaris B19 ve yeni varyant Creutzfeld-Jacobs ve (deli dana) hastalıkları taşıma riski bulunmaktadır.

Hem insan sağlığı açısından hem de pahalı ithal ürünler olmaları nedeniyle ülkemize ağır bir yük getiren bu ürünler maliyetinin çok üstünde satılmaktadır.

Hastalar ve yakınlarının hastalığı para kazanma amacıyla kullanmaları farkında olarak veya olmadan hekim ve eczacı suistimaline fırsat verilmesi sosyal güvenlik kurumlarının zarar etmesine neden olmaktadır.

Orta hemofilik bir hastanın sadece ilaç tüketimi açısından yıllık maliyeti 6000 dolardır. Genel olarak iyi yaşam şartlarında olan ve tedavi olabilen bir hastanın 68 yaşına kadar yaşadığını varsaydığımızda bir kişinin ilaç tüketimi 360.000 dolar olmaktadır.

Ülkemizde; yaşam kalitesi, eğitim eksikliği, sağlık kurumlarının yetersizliği, hastalığın suistimale açık olabilmesinin ekonomik yükü ne kadar artıracığı ortadadır.

Sadece Emekli sandığı'nın ödediği hemofili reçetesi tutarı 1999'da 1 trilyon 350 milyar TL'dir.

İlacın sunumu aşamasında ise **HASTA-DOKTOR-ECZACI-FİRMA** ilişkisinde önemli **ETİK** sorunlar yaşanmaktadır. Bu ilişki içinde faktör konsantrelerine yönelik suistimaller olduğu bilinmektedir.

Ülkemizde özellikle doktor-eczacı açısından ilaçların kullanımına dair standartlar mevcut olmadığından faktör konsantrelerinin kullanımında hasta-doktor-eczacı suistimalleri son zamanlarda sık karşılaştığımız ve yargıya intikal eden- olaylar

olmuştur. Diğer ilaçlarda olduğu gibi faktör kullanımının da rasyonel olmadığı açıktır. Bu akılcı olmayan kullanım ilaçların yüksek maliyeti olmasından kaynaklanan bir kar alanı olarak görülmesine neden olmaktadır.

ÖNLEMLER:

A- TIBBİ AÇIDAN

Genel olarak tüm hastalıklarda olduğu gibi müdahale:

1- Hastalığı tanıma, aile planlaması eğitimi ve danışmanlığı, taşıyıcılığın belirlenmesi,

2- Erken tanı

3- Tedavi ve rehabilitasyondur.

TEDAVİ;

Dünyada hemofili hastalarının sadece %20'si tedavi edilmektedir.

Bölgemizde; Ç.Ü. Balcalı Hastanesi Hematoloji Ana Bilim Dalı, Dahiliye Hematoloji ve Pediatrik Hematoloji olmak üzere iki klinikte tedavi hizmeti vermektedir. Burada dünya tıp literatürü tarafından kabul edilen genel tedavi kriterleri uygulanmaktadır.

1- Erken tanı için genetik çalışmalar ve prenatal tanı yapılarak, hemofilik doğabilecek bebekler konusunda anne-baba bilgilendirilmektedir.

TEDAVİ UYGULAMALARI;

Ciddi kanamalı hemofilik hastalar Balcalı Hastanesi Hematoloji kliniğine başvurduğunda hemen yatırılmakta, ayaktan tedavisi uygun görülmemektedir. Kanama ve miktarına göre önce kan merkezlerinde hazırlanan taze donmuş plazma, desmopressin ve antifibrinolitik ajan Traneksamik asit (Transamin) kullanılmaktadır. Kanamanın önemine göre faktör replasman uygulanmaktadır.

Faktör replasmanı tedavisinde hastanın ve kanamanın durumuna göre dünya tıp literatürüne kabul edilen dozlar kullanılmaktadır. En çok 12 saatte bir tekrarlanan 50IU/kg ve %80-120 faktör konsantrasyonu dozları uygulanmaktadır. Erişkinler için hasta eğitimi verilmekte yapımakta ve profilaktik doz yazılmamaktadır. Profilaktik olarak hastanın en yakın sağlık kuruluşuna ulaşabilmesi faktör düzeyini %40'ta tutabilmesi açısından 1000 I.U. yeterli görülmektedir.

Hemofilik hastaların mutlaka yatarak tedavi görmesi sağlanmakta, rapor ise bir defalık kullanım için yazılmaktadır.

Son yıllarda suistimallerin artması, bu uygulama-

manın ne kadar önemli ve anlamlı olduğunu vurgulamaktadır. Bölgemiz dışında; kullanılan (Bütçe Uygulama Talimatında önerilen) raporlar suistimalin artmasına neden olmaktadır.

Hemofilik hastanın tedavi prensipleri:

a- Hemofili merkezleri açılmalı,

b- Genetik danışmanlık verilmeli,

c- Hasta kimlik kartı ve hemofili cinsi, tedavi şemasını belirten karne taşınmalı,

d- Hastalara ve hastalığa ilişkin veri bankası oluşturulmalıdır.

ÖNLEMLER;

Hemofilik hastaların ve yakınlarının doktor-eczacı-firma aracılığı ile hastalığı kar alanı olarak görme nedeniyle yapılan suistimallerin önlenmesi ülke ekonomisi ve TIBBİ ETİK açıdan önem kazanmaktadır.

Bu kaygı içinde Türk Eczacıları Birliği tarafından Yüksek Sağlık Şurasına 20 Ekim 2000 tarihinde bir öneriler paketi sunulmuştur. Buna göre;

1- Hemofili bildirim zorunlu hastalıklar listesine alınmalıdır.

2- Hemofili hastalarının özel bir sağlık karnesi olması ve kanama yeri ve tarihi verilen tedavi cinsi, faktörün adı, dozu ve bilgilerinin kaydedilmeli,

3- Hemofili hastaları faktör ölçümü yapabilecek hastanelerden hematoloji, dahiliye ve pediatri uzmanlarının bulunduğu sağlık kurumlarından rapor alabilmeli,

4- Hemofili reçeteleri renkli olacak ve yukarıda belirtilen rapora dayalı olarak hematoloji, dahiliye ve pediatri uzmanlarınca yazılmalıdır.

5- Hemofili hastalarının reçeteleri Türk Eczacıları Birliği'nce oluşturulacak sisteme göre eczanelerden dönüşümlü olarak tevzi edilmelidir.

Bölgemizde; Adana Eczacı Odası'nın yatan hasta reçetelerini üniversite hastanesinden tevzi etme sistemi ve Balcalı Hastanesi Hematoloji ana bilim dalının hassas ve etik tıbbi müdahaleleri, bu önerileri bu hayata geçirmiştir. Bu uygulamalar Ç.Ü. Balcalı Hastanesi'ne başvuran, bölgesinde, hemofilik hasta sayısının azalmasına neden olmuştur.

2000 YILINDA RUHSAT İPTALİ YAPILAN PREPARATLAR

PREPARAT ADI	RUHSAT SAHİBİ	RUHSAT TARİH NO	İPTAL NEDENİ	BAKAN ONAY TARİHİ
LUSTRAL 50 mg Kapsül	Pfizer İlaçları A.Ş.	04.05.1993 - 164/51	Ana Komisyon Kararı	14.02.2000
LUMİNAL Ampul	Bayer İlaç A.Ş.	05.12.1990 - 154/23	Lisansör firmanın üretimi durdurulması	13.06.2000
SANOFEN Süspansiyon	Sanovel İlaç San. ve Tic. A.Ş.	09.01.1990 - 151/34	Ana Komisyon Kararı	22.06.2000
TERHİSTİN Tablet	Biofarma İlaç San. ve Tic. A.Ş.	26.10.1989 - 149/92	Ana Komisyon Kararı	22.06.2000
TERFENA Tablet	Sıfır İlaçları San. ve Tic. A.Ş.	18.03.1988 - 144/44	Ana Komisyon Kararı	22.06.2000
TERFENA Süspansiyon	Sıfır İlaçları San. ve Tic. A.Ş.	10.08.1990 - 153/27	Ana Komisyon Kararı	22.06.2000
TERFENDİN Süspansiyon	Drogsan Doğa Kaynaklı İlaç Hamm. San. ve Tic. A.Ş.	14.08.1991 - 156/7	Ana Komisyon Kararı	22.06.2000
TERFENDİN Tablet	Drogsan Doğa Kaynaklı İlaç Hamm. San. ve Tic. A.Ş.	09.03.1992 - 159/38	Ana Komisyon Kararı	22.06.2000
TERADİN Tablet	Yeni İlaç ve Hammadde San. ve Tic. A.Ş.	08.09.1988 - 146/4	Ana Komisyon Kararı	22.06.2000
TERADİN Süspansiyon	Yeni İlaç ve Hammadde San. ve Tic. A.Ş.	07.12.1992 - 162/70	Ana Komisyon Kararı	22.06.2000
REFENAL Tablet	Santa Farma İlaç San. A.Ş.	24.08.1989 - 149/9	Ana Komisyon Kararı	22.06.2000
REFENAL Süspansiyon	Santa Farma İlaç San. A.Ş.	14.02.1992 - 159/5	Ana Komisyon Kararı	22.06.2000
SANOFEN Tablet	Sanovel İlaç San. ve Tic. A.Ş.	19.07.1988 - 145/80	Ana Komisyon Kararı	22.06.2000
HİSFENADİN Tablet	Deva Holding A.Ş.	13.12.1988 - 146/76	Ana Komisyon Kararı	22.06.2000
FENADİN Tablet	Münir Şahin İlaç San. ve Tic. A.Ş.	06.12.1991 - 158/53	Ana Komisyon Kararı	22.06.2000
FENADİN Süspansiyon	Münir Şahin İlaç San. ve Tic. A.Ş.	07.06.1996 - 178/29	Ana Komisyon Kararı	22.06.2000
TERHİSTİN Süspansiyon	Biofarma İlaç San. ve Tic. A.Ş.	13.10.1993 - 166/38	Ana Komisyon Kararı	22.06.2000
ASTER Süspansiyon	Aset İlaç San. ve Tic. A.Ş.	16.02.1995 - 172/73	Ana Komisyon Kararı	22.06.2000
ASTER Tablet	Aset İlaç San. ve Tic. A.Ş.	16.02.1995 - 172/74	Ana Komisyon Kararı	22.06.2000
TERFERBA Tablet	Carlo Erba İlaç San. ve Tic. A.Ş.	02.10.1995 - 175/28	Ana Komisyon Kararı	22.06.2000
TELDENAT Tablet	Atabay İlaç Fabrikası A.Ş.	10.12.1992 - 162/80	Ana Komisyon Kararı	22.06.2000
ATOKSİLİN 125mg/5 ml Süspansiyon için kuru toz	Atabay İlaç Fabrikası A.Ş.	07.04.1982 - 131/25	İhraç ruhsatı düzenlenmesi	10.08.2000
PROTOSOL 500.000 KIU 50 ml	Meditkofarma A.Ş.	13.05.1998 - 104/2	Orijinal firmanın yetkiyi iptal etmesi	26.10.2000
Pectal Şurup	Santa Farma İlaç San. A.Ş.	23.02.1988 - 88/90	Firma isteği ile	03.01.2000

****Sağlık Bakanlığı tarafından 2000 yılı içerisinde ruhsatı iptal edilen preparatların tam listesi yukarıda yer almaktadır.**