

TROMBOSİT BOZUKLUKLARINA YAKLAŞIM

Banu KARA KIVANÇ¹

GİRİŞ

Hemostaz, kan damarlarının yaralanmasından sonra başlayan, kan damarları, trombositler ve pıhtılaşma faktörleri arasındaki etkileşimi içeren hassas bir çok fazlı süreçtir. Bu pıhtılaşma aşamalarından herhangi birinde meydana gelen bir kusur, kalıtsal veya edinilmiş olabilecek bir kanama sorununa neden olabilir⁽¹⁾. Normal sayısı 150000-400000 /mm³ olup, trombosit sayısı 100.000 üzerinde major cerrahide bile kanama beklenmez. Spontan kanamalar 20.000 altında beklenebilir. 10000 altı ağır kanamalarla ilişkilidir. Trombositlerden kaynaklanan kanama bozukluğu klinikte kendini deri ve mukozal kanamalar olarak gösterir. Peteşi ve purpuralar, ağız içi, burun, gastrointestinal sistem ve uzun süren menstrüel kanamalar uyarıcı olmalıdır. Tipik olarak travma ile beraber bulgu verir⁽²⁾.

Klinikte 100000 altındaki değerler trombositopeni için anlamlı kabul edilir. 450000 /mm³ üstü trombositoz için anlamlıdır. Trombosit bozuklukları sayısal ve fonksiyonel bir nedenden kaynaklanabilir, hereditör veya akkiz olabilir.

Klinik değerlendirme

İyi bir öykü ve fizik muayene her zaman önemlidir. Ancak hiçbir zaman kanama bozukluğunu değerlendirirken olduğundan kritik değildir. Anormal morarma ve kanaması olanlar değerlendirilirken hastanın yaşı ve cinsiyeti dikkate alınmalıdır^(3,4). Trombosit kalıtsal kanama bozuklukları genellikle bebeklik döneminde veya erken

çocukluk döneminde kendini gösterir. Kadınlarda kanama bozukluğu olmasa bile, adet ve doğum nedeniyle anormal kanama bildirme olasılığı daha yüksektir. Hastadan kanama veya morarma tipini (yani, burun kanaması, menoraji veya hematoma) ve kanamayı (örneğin, travma, dış prosedürleri, cerrahi) tanımlaması istenmelidir. Doktor kanamayı tedavi etmek için kan ürünleri, ilaçlar (örneğin oral kontraseptifler) veya diğer hemostatik tedavilerin (örneğin, antifibrinolitik inhibitörler, desmopresin, rekombinant ürünler) kullanılıp kullanılmadığını tespit etmelidir. Trombosit fonksiyonlarını bozacak veya sayısını azaltabilecek ilaç kullanım öyküsü çok önemlidir⁽⁵⁾.

İlacın neden olduğu trombositopeni ve idiyo-patik trombositopenik purpura (ITP) arasında ayırım yapmak çok önemlidir. ITP'de, diğer tüm trombositopeni nedenleri dışlanmalıdır⁽⁶⁾. Hastanın kendi kanamasına ait algısının çok düşük ve abartılı olabileceği unutulmamalıdır⁽⁷⁾. Özellikle morarma anormal bir yapıya sahipse ve klinik şüphe varsa fiziksel istismar göz ardı edilmemelidir. Beslenme durumu, alkol kullanımı, bitkisel ilaç takviyesi, karaciğer ve böbrek hastalığı, tiroid hastalıkları veya enfeksiyonlar ile ilgili ek bilgiler, altta yatan etyoloji hakkında yararlı ipuçları sağlayabilir^(8,9). Trombosit bozukluğu düşünülen her hasta, aile öyküsü olmasa bile von Willebrand hastalığı açısından değerlendirilmelidir. Von Willebrand faktör, endotel hasarında kollojenle trombosit arasında köprü kurarak primer hemostazda önemli bir rol üstlenir. Von Willebrand tip 2b trombositopeni ile ilişkilidir⁽¹⁰⁾. Trombositozlu olgularda yeni travma, cerrahi, splenektomi öyküsü,

¹ Dahiliye Uzmanı, Uz.Dr. Yunus Emre Devlet Hastanesi İç Hastalıkları Kliniği Eskişehir drbanukaramail.com

NORMAL PT, APTT

Mukokutanöz kanaması olan bir hastada ,normal aralıkta bir PT, APTT değeri bulunursa ileri değerlendirme trombosit fonksiyon aktivitesine odaklanmalıdır.Trombosit fonksiyon analiz cihazı (PFA-100), hastanın kanını iki zardan geçirir trombosit agregasyonunu değerlendirme olanağı tanır.Ancak fonksiyon anormalliklerini saptamada değişken duyarlılığa sahiptir⁽¹⁷⁾.

Von Willebrand hastalığında da değişen derecelerde trombosit fonksiyon bozukluğu saptanır. Kanama zamanı artık tercih edilen test olarak kabul edilmez, çünkü emek yoğun ve hassasiyeti ve özgüllüğü düşüktür. PFA-100, von Willebrand hastalığının ciddi formlarını saptayabilse de, daha yaygın, daha hafif formlarını kaçırabilir. Bu nedenle, von Willebrand hastalığı veya trombosit fonksiyon bozuklukları için bir tarama aracı olarak önerilmez⁽¹⁸⁾.Bu nedenle, eğer PT ve PTT normalse, bir sonraki adım von Willebrand faktör antijeni, von Willebrand faktör aktivitesi (ayrıca ristosetin kofaktör aktivitesi olarak da adlandırılır) ve faktör VIII seviyesinin test edilmesi-dir. Bunlardan herhangi biri anormal ise, von Willebrand hastalığının türünü belirlemek için ileri testler yapılmalıdır.Bu noktada hasta hematoloğa refere edilmelidir⁽¹⁹⁾.

Hemolitik üremik sendrom, Trombotik trombositopenik purpurada da trombositopeninin eşlik ettiği vasküler bir hemoliz tablosu gözlenir. Uzamış APTT'ye eşlik eden trombositopenide AFAS sendromu hatırlanmalıdır. Yine bazı vonWillebrand hastalığı tipkerinde faktör 8'in azalmasına bağlı APTT uzunluğu beklenebilir.PT ve APTT 'yi uzatan DIC'de tüketim koagülapatisine trombositopeni eşlik edebilir.

Açıklanamayan trombositozu, kalıtsal hemato-poetik bozukluklara ilişkin aile öyküsü olanlar bir hematoloğa yönlendirilmelidir.

SONUÇ

Anormal mukokutanöz kanaması olan hastalar, trombosit sayı ve fonksiyonu açısından değerlendirilmelidir. Değerlendirmede aile öyküsü, kanama özellikleri fizik muayene büyük önem taşır. İlaçlar, beslenme ve yandaş hastalıklar sorgulanırken von Willebrand hastalığına yönelik

değerlendirmede unutulmamalıdır. Trombositler değerlendirilirken ilk basamakta konvansiyonel koagülasyon testleri mutlaka istenmeli. Kalitatif ve kantitatif değerlendirme periferik yayma ile konfirme edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Trombosit bozuklukları, yaklaşım, aile hekimliği

KAYNAKÇA

1. Ogedegbe HO. An Overview of Hemostasis. Lab Med. 2002;12(33):948-53
2. Konkle BA. Disorders of platelets and vessel walls. In: Harrison TR, Kasper DL, Fauci AS, et al., eds. *Harrison's Principles of Internal Medicine*. 19th ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2015.
3. Bick RL. Disorders of Thrombosis and Hemostasis Clinical and Laboratory Practice. 3rd edition. USA: Lippincott Williams and Wilkins; 2002. Clinical assessment of patients with Hemorrhage; pp. 1-37
4. Kujovich J. Approach to a Bleeding Patient. Lab Med. 2001;32(5):250-6.
5. Drug-induced thrombocytopenia: a systematic review of published case reports.
6. Pedersen-Bjergaard U, Andersen M, Hansen PB. Drug-Induced Thrombocytopenia: Clinical data on 309 cases and the effect of corticosteroid therapy. Eur J Clin Pharmacol. 1997;52:183-9.
7. Application of indicators, predictors and diagnostic indices in coagulation disorders. I. Evaluation of a self-administered questionnaire with binary questions.
8. Ballas M, Kraut EH. Bleeding and bruising: a diagnostic work-up . 2008, 77 (8): 1117-1124.
9. Harrison TR, Kasper DL, Fauci AS ve diğerleri, ed. *Harrison principle of internal medicine*. 19th ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2015.
10. Wagner DD Cell biology of von Willebrand factor. Annu Rev Cell Biol. 1990;6:217
11. Rydz N, James PD. Approach to the diagnosis and management of common bleeding disorders. *Semin Thromb Hemost* . 2012; 38 (7): 711-719.
12. Gresele P; Subcommittee on Platelet Physiology. Diagnosis of inherited platelet function disorders: guidance from the SSC of the ISTH. *J Thromb Haemost* . 2015; 13 (2): 314-322.
13. Israels SJ, Kahr WH, Blanchette VS, Luban NL, Rivard GE, Rand ML. Platelet disorders in children: a diagnostic approach. *Pediatr Blood Cancer*. 2011;56(6):975-983.
14. Dovlatova N. Current status and future prospects for platelet function testing in the diagnosis of inherited bleeding disorders. *Br J Haematol*. 2015;170(2):150-161.
15. Kaito K, Otsubo H, Usui N, Yoshida M, Tanno J, Kurihara E , Platelet size deviation width, platelet large cell ratio, and mean platelet volume have sufficient sensitivity and specificity in the diagnosis of immune thrombocytopenia. *Br J Haematol*. 2005;128(5):698.

16. Peterson P, Hayes TE, Arkin CF, Bovill EG, Fairweather RB, Rock WA Jr, Triplett DA, Brandt JT The preoperative bleeding time test lacks clinical benefit: College of American Pathologists' and American Society of Clinical Pathologists' position article Arch Surg. 1998;133(2):134.
17. Harrison P, Robinson M, Liesner R, et al. The PFA-100: a potential rapid screening tool for the assessment of platelet dysfunction. *Clin Lab Haematol.* 2002;24(4):225–232.
18. Gresele P; Subcommittee on Platelet Physiology. Diagnosis of inherited platelet function disorders: guidance from the SSC of the ISTH. *J Thromb Haemost.* 2015;13(2):314–322.
19. Yawn B, Nichols WL, Rick ME. Diagnosis and management of von Willebrand disease: guidelines for primary care. *Am Fam Physician.* 2009;80(11):1261–1268.