

Bernard Soulier Sendromlu Hastada Anestezi Yaklaşımı

23. BÖLÜM

Nisan TAŞ¹
Esra UYAR TÜRKYILMAZ²

ÖZET

Bernard-Soulier sendromu (BSS), trombositopeni, dev trombositler ve uzamış kanama zamanı ile karakterize, oldukça nadir görülen kalıtsal bir pıhtılaşma bozukluğudur. Hastalığın prevalansının milyonda bir olduğu tahmin edilmektedir ancak yetersiz tanıma ve yanlış tanımlar nedeniyle prevalans gerçekten çok daha düşük olabilir (1).

Bernard-Soulier sendromu, nadir otozomal dominant vakalar olsa da otozomal resesif olarak kalıtılır ve bu nedenle kadın ve erkeklerde yaklaşık olarak benzer sıklıkta görülür (2). Trombosit membran glikoproteini (GP) Ib-IX-V reseptör kompleksinin hem sayısal hem fonksiyonel eksikliğinden kaynaklanır ve bu nedenle trombosit adezyonunda anormalliklere neden olur(2). Bernard Soulier sendromu olan kadınlarda gebeliğin klinik seyri ve sonucuna ilişkin veriler olgu sunumları olarak incelenmiştir. Gebelikte BSS, anne ve bebek için yüksek kanama riski ile ilişkilidir (3). Bu riskleri en aza indirmek için multidisipliner bir yaklaşım ve BSS tanısı olan tüm kadınlar için bireyselleştirilmiş bir yönetim planı geliştirilmelidir. Biz bu olgu sunumumuzda literatür taraması yaparak bu hastalığı ve perioperatif yönetimini tartışmayı amaçladık.

OLGU

Preoperatif Dönem

23 yaşında G4P3Y1 18 haftalık gebe, bilinen BSS tanısı olan yabancı uyruklu hasta tarafımıza küretaj işlemi sırasında sedoanaljezi ihtiyacı sebebiyle danışıldı. Hasta Rh uyuşmazlığı nedeniyle dış merkezden kadın hastalıkları ve doğum

¹ Arş. Gör. Dr. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, nisanntass@gmail.com

² Doç. Dr., Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, esrauyarturkyilmaz@yahoo.com

olan hasta preoperatif dönemde 10 ünite random donör trombosit transfüzyonu yapıldıktan sonra operasyona alınmış ve intraoperatif ve postoperatif dönemde beklenenden fazla kanama olmamıştır (25).

Gebeliğin miad veya miada yakın zamanda vajinal doğumla sonuçlandığı olgu sunumları mevcut olmasına rağmen bizim hastamız gibi daha erken gebelik döneminde abortus veya intrauterin eksitusla sonuçlanıp kürtaj yapılan bir olguya literatürde rastlamadık. Sadece ağır menstrüel kanamanın kürtaj ile tedavi edilmeye çalışıldığı vWH olan 4 hastada tedavinin daha fazla kan kaybına yol açtığını söyleyen olgu sunumları mevcuttu (26). Bizim olgumuzda da geride kalan plasentaya bağlı preoperatif dönemde kanama mevcut olmasının rağmen Hb 13 g.dL⁻¹ olduğu için eritrosit süspansiyonu transfüzyonuna gerek görülmedi. Hasta, hematoloji kliniği önerilerine ve güncel literatüre uygun olarak 2 ünite havuzlanmış trombosit transfüzyonu yapılmış olarak ameliyathaneye alındı. Durdurulamayan kanama ihtimaline karşın 2 ünite daha havuzlanmış trombosit süspansiyonu ve 4 ünite eritrosit transfüzyonu hazırıldı. Önceden traneksamik asit verilmeyen hastaya vaka sırasında 1 g traneksamik asit verildi. Yine durdurulamayan kanama ihtimalinde kullanılmak üzere kadın doğum ekibi tarafından foley balon tamponadı veya hemostatik jelatin sünger hazır bulunduruldu ama kullanımına gerek kalmadan işlem sonuçlandı.

SONUÇ

Sonuç olarak bilinen trombosit fonksiyon bozukluğu olan hastalarda preoperatif değerlendirmenin çok önemli bir rol oynadığını, perioperatif yönetimin multidisipliner olarak planlanması gerektiğini, anestezi yönetiminde küçük vakalarda dahi yoğun kanama olasılığına hazır olacak şekilde önlem alınması gerektiğini düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Almomani MH, Mangla A. Bernard Soulier Syndrome. *StatPearls*. 2020; <http://europepmc.org/books/NBK557671>
2. Igbokwe N, Benson G, Waireri J. Bernard-Soulier syndrome in pregnancy with retinal detachment: a rare phenomenon. *BMJ case reports*. 2022;15(8). doi:10.1136/BCR-2022-250405.
3. Peitsidis P, Datta T, Pafilis I, Otomewo O, Tuddenham EGD, Kadir RA. Bernard Soulier syndrome in pregnancy: a systematic review. *Haemophilia : the official journal of the World Federation of Hemophilia*. 2010;16(4): 584–591. doi:10.1111/J.1365-2516.2009.02137.X.
4. Andrews RK, Berndt MC. Bernard-Soulier syndrome: an update. *Seminars in thrombosis and hemostasis*. 2013;39(6): 656–662. doi:10.1055/S-0033-1353390.
5. Berndt MC, Fourmier DJ, Castaldi PA. Bernard-Soulier syndrome. *Bailliere's clinical haematology*. 1989;2(3): 585–607. doi:10.1016/S0950-3536(89)80035-6.

6. Pham A, Wang J. Bernard-Soulier syndrome: an inherited platelet disorder. *Archives of pathology & laboratory medicine*. 2007;131(12): 1834–1836. doi:10.5858/2007-131-1834-BSAIPD.
7. Savoia A, Pastore A, de Rocco D, Civaschi E, di Stazio M, Bottega R, et al. Clinical and genetic aspects of Bernard-Soulier syndrome: searching for genotype/phenotype correlations. *Haematologica*. 2011;96(3): 417–423. doi:10.3324/HAEMATOL.2010.032631.
8. Kaptan K. Trombosit Hastalıklarında Temel Tanısal Yaklaşım. 5. İlk Basamak Kursu. *Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Ankara*. 2007;
9. Nurden AT, Nurden P. Inherited thrombocytopenias: history, advances and perspectives. *Haematologica*. 2020;105(8): 2004–2019. doi:10.3324/HAEMATOL.2019.233197.
10. Alamelu J, Liesner R. Modern management of severe platelet function disorders. *British journal of haematology*. 2010;149(6): 813–823. doi:10.1111/J.1365-2141.2010.08191.X.
11. Borhany M, Fatima H, Naz A, Patel H, Shamsi T. Pattern of bleeding and response to therapy in Glanzmann thrombasthenia. *Haemophilia : the official journal of the World Federation of Hemophilia*. 2012;18(6). doi:10.1111/HAE.12017.
12. Tokgöz H. ÇÜ. Bernard Soulier Sendromlu Hastalarda Klinik ve Genotipik Bulgular: Tek Merkez Deneyimi. *Turkish Journal of Pediatric Disease*. 2017;11(1): 51–55. doi:10.12956/tjpd.2016.233.
13. Bhadra D, Chakraborty S. Bernard-Soulier syndrome (BSS) with uncontrollable menorrhagia. *Asian journal of transfusion science*. 2020;14(1): 93–95. doi:10.4103/AJTS.AJTS_61_18.
14. Bhatt A, Chenoy R. Menorrhagia due to Bernard-Soulier syndrome and its successful treatment by thermal balloon endometrial ablation. *BJOG: an international journal of obstetrics and gynaecology*. 2001;108(6): 667–668. doi:10.1111/J.1471-0528.2001.00130.X.
15. Reisi N. Bernard-Soulier syndrome or idiopathic thrombocytopenic purpura: A case series. *Caspian journal of internal medicine*. 2020;11(1): 105–109. doi:10.22088/CJIM.11.1.105.
16. Sharma S, Chak RK, Khanna R. Management of haemostasis during dental extraction in a Bernard-Soulier syndrome child. *BMJ case reports*. 2019;12(7). doi:10.1136/BCR-2018-229082.
17. Blajchman MA, Beckers EAM, Dickmeiss E, Lin L, Moore G, Muylle L. Bacterial detection of platelets: current problems and possible resolutions. *Transfusion medicine reviews*. 2005;19(4): 259–272. doi:10.1016/J.TMRV.2005.05.002.

18. Grainger JD, Thachil J, Will AM. How we treat the platelet glycoprotein defects; Glanzmann thrombasthenia and Bernard Soulier syndrome in children and adults. *British journal of haematology*. 2018;182(5): 621–632. doi:10.1111/BJH.15409.
19. Alamelu J, Liesner R. Modern management of severe platelet function disorders. *British journal of haematology*. 2010;149(6): 813–823. doi:10.1111/J.1365-2141.2010.08191.X.
20. Poon MC, D'Oiron R. Alloimmunization in Congenital Deficiencies of Platelet Surface Glycoproteins: Focus on Glanzmann's Thrombasthenia and Bernard-Soulier's Syndrome. *Seminars in thrombosis and hemostasis*. 2018;44(6): 604–614. doi:10.1055/S-0038-1648233.
21. Estcourt LJ, Birchall J, Allard S, Bassey SJ, Hersey P, Kerr JP, et al. Guidelines for the use of platelet transfusions. *British journal of haematology*. 2017;176(3): 365–394. doi:10.1111/BJH.14423.
22. Bolton-Maggs PHB, Chalmers EA, Collins PW, Harrison P, Kitchen S, Liesner RJ, et al. A review of inherited platelet disorders with guidelines for their management on behalf of the UKHCDO. *British journal of haematology*. 2006;135(5): 603–633. doi:10.1111/J.1365-2141.2006.06343.X.
23. Bannow BS, Konkle BA. Inherited Bleeding Disorders in the Obstetric Patient. *Transfusion medicine reviews*. 2018;32(4): 237–243. doi:10.1016/J.TMRV.2018.06.003.
24. Ul Haq MI, Sohaib M, Khan S, Nazir M. Bernard-Soulier syndrome: A challenge for anesthesiologist in an emergency surgery. *Journal of anaesthesiology, clinical pharmacology*. 2015;31(3): 416–417. doi:10.4103/0970-9185.161709.
25. Macêdo MB, Brito JDMM, Macêdo PDS, Brito JA. Primigravida with Bernard-Soulier Syndrome: a case report. *BMC research notes*. 2015;8(1). doi:10.1186/S13104-015-1145-5.
26. Kadir RA, Economides DL, Sabin CA, Pollard D, Lee CA. Assessment of menstrual blood loss and gynaecological problems in patients with inherited bleeding disorders. *Haemophilia : the Official Journal of the World Federation of Hemophilia*. 1999;5(1): 40–48. doi:10.1046/J.1365-2516.1999.00285.X.