

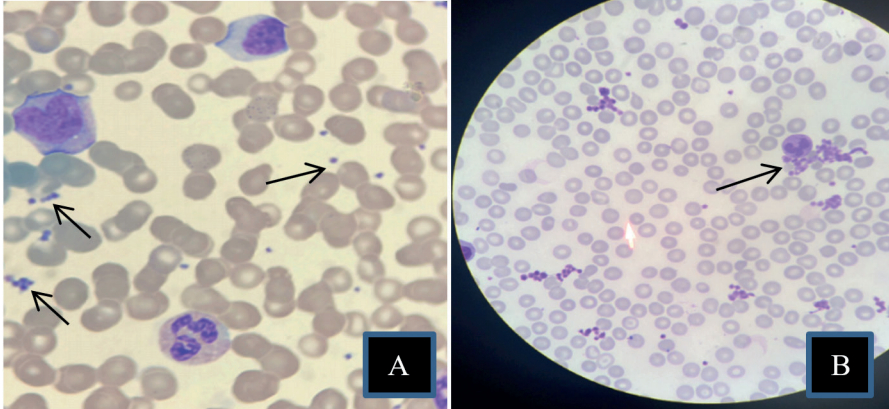
# ÇOCUKLARDA TROMBOSİTOPENİYE YAKLAŞIM

## 32. BÖLÜM

Yurday ÖNCÜL<sup>1</sup>

### GİRİŞ

Trombositler kemik iliğinde megakaryositler tarafından üretilen çekirdek içermeyen, hücresel fragmanlardır. Trombositlerin ışık mikroskopundaki görüntüsü Resim 1-A'da gösterilmiştir. Bir megakaryosit ortalama 500-1500 trombosit üretir. En önemli trombosit üretimi düzenleyicisi trombopoetindir. Trombopoietin karaciğerde sentezlenmektedir. Trombosit yıkımının artması ve trombosit ömrünün kısalması ile karakterize olan hastalıklarda sağlıklı bir kemik iliği trombosit üretimini 10 kat artırabilmektedir <sup>(1,2)</sup>.



**Resim 1-** A. Trombositlerin mikroskop görüntüsü, B. Trombosit aglütinasyonu ve satellitizmi

<sup>1</sup> Uzm. Dr., Malatya Turgut Özal Üniversitesi Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Hematoloji-Onkoloji BD, dr-yurday@hotmail.com ORCID iD: 0000-0003-2701-7980

epinefrin, trombin) kusurludur. Orta derecede ya da ciddi kanama semptomları vardır. GT, trombosit yüzeyindeki GPIIb/IIIa reseptör kompleksinde bozukluk ile karakterize ailesel bir hastalıktır. Bu kompleks fibrinojen, vWF ve fibronektin yoluyla trombosit agregasyonunda işlev gördüğünden, bu yolun bozulması trombosit agregasyonunun bozulmasına yol açar. Tanıda akış sitometrisi yararlı olabilir, CD41 ve CD61 seviyeleri önemli derecede yok veya azalmıştır. CD42 seviyesi normaldir.

## Tedavi

GT'li hastalarda kanamanın mevcut tedavi standardı, lokal önlemlerin tek başına veya önce anti-fibrinolitik tedavi ile birlikte kullanılması, ardından trombosit transfüzyonu ve kanama devam ederse rFVIIa'dır.

## SONUÇ

Trombositopenisi olan hastalarda semptom, klinik ve laboratuvar bulguları her hastaya göre değerlendirilmeli ve tedavi de buna göre kişiselleştirilmelidir. Trombosit sayısı 50 000/mm<sup>3</sup>'ün altına düşünce yavaş yavaş peteşi, purpura veya ekimozlar ortaya çıkabilir. Klinikte burun kanamaları, menoraji, gastrointestinal sistem kanamaları görülebilmektedir. Daha nadir olarak da intrakraniyal kanamalar meydana gelebilmektedir. Trombositopenik hastalarda psödotrombositopeni mutlaka dışlandıktan sonra hasta değerlendirilmelidir. Algoritma basamakları izlenmeli ve böylece hastalarda gereksiz tetkik ve uygulamalardan kaçınılmalıdır.

## KAYNAKÇA

1. Konkle B, (2013). Disorders Of Platelets And Vessel Wall. In Dan L. Longo (Ed.), Harrison's Hematology and Oncology (2nd ed., pp.236-246). McGraw-Hill Education.
2. Consolini DM. Thrombocytopenia in infants and children. *Pediatr Rev.* 2011; 32(4):135-49; quiz 150-1.
3. Mcguinn C, Bussel JB. (2016). Disorders Of Platelets. In Philip Lanzkowsky, Jeffrey M. Lipton, Jonathan D. Fish (Eds.), Lanzkowsky's Manual Of Pediatric Hematology And Oncology (6nd Ed.,pp. 239-278). Elsevier.
4. Slichter SJ. Relationship between platelet count and bleeding risk in thrombocytopenic patients. *Transfus Med Rev.* 2004;18: 153-167
5. Kliegman RM. (2016). Nelson Textbook Of Pediatrics, Twentieth Edition. Philadelphia: Elsevier.
6. Paridaans NP, Kamphuis MM, Taune Wikman A et al. Low-dose versus standard-dose intravenous immunoglobulin to prevent fetal intracranial hemorrhage in fetal and neonatal alloimmune thrombocytopenia: a randomized trial. *Fetal Diagn Ther* 2015;38:147-153.
7. Bussel JB, Berkowitz RL, Hung C, et al. Intracranial hemorrhage in alloimmune thrombocytopenia: stratified management to prevent recurrence in the subsequent affected fetus. *Am J Obstet Gynecol* 2010;203:135.
8. Zdravic D, Yougbare I, Vadasz B, et al. Fetal and neonatal alloimmune thrombocytopenia. *Semin Fetal Neonatal Med* 2016;21:19-27.

9. From Roberts I, Murray NA: Neonatal thrombocytopenia: causes and management, *Arch Dis Child Fetal Neonatal* Ed 88:F359–F364, 2003.
10. Rodeghiero F, Stasi R, Gernsheimer T et al. Standardization of terminology, definitions and outcome criteria in immune thrombocytopenic purpura in adults and children: report from an international working group. *Blood* 2009;113:2386-2393.
11. Neunert CE, Buchanan GR, Imbach P, et al. Severe hemorrhage in children with newly diagnosed immune thrombocytopenic purpura., *Blood*, 2008, vol. 112 (pg. 4003-4008)
12. Barsam SJ, Psaila B, Forestier M, et al. Platelet production and platelet destruction: assessing mechanisms of treatment effect in immune thrombocytopenia. *Blood* 2011;117:5723-5732.
13. France EK, Glanz J, Xu S, et al. Risk of immune thrombocytopenic purpura after measles-mumps-rubella immunization in children., *Pediatrics*, 2008, vol. 121 (pg. e687-e692).
14. Stasi R, Sarpatwari A, Segal JB, et al. Effects of eradication of *Helicobacter pylori* infection in patients with immune thrombocytopenic purpura: a systematic review., *Blood*, 2009, vol. 113 (pg. 1231-1240)
15. Neunert CE, Buchanan GR, Imbach P et al. Bleeding manifestations and management of children with persistent and chronic immune thrombocytopenia: data from the Intercontinental Cooperative ITP Study Group (ICIS). *Blood* 2013; 121: 4457–4462.
16. Rosthoj S, Rajantie J, Treutiger I et al. Duration and morbidity of chronic immune thrombocytopenic purpura in children: five-year follow-up of a Nordic cohort. *Acta Paediatr* 2012; 101: 761–766.
17. Salama A, Rieke M, Kiesewetter H, et al. Experiences with recombinant FVIIa in the emergency treatment of patients with autoimmune thrombocytopenia: a review of the literature. *Ann Hematol* 2009; 88: 11–15.
18. Larsen OH, Stentoft J, Radia D et al. Combination of recombinant factor VIIa and fibrinogen corrects clot formation in primary immune thrombocytopenia at very low platelet counts. *Br J Haematol* 2013; 160: 228–236.
19. Thomas Kühne. Diagnosis and management of immune thrombocytopenia in childhood. *Haemostaseologie*. 2017.31;37(1):36-44.
20. Macheta, M.P., Minford, A.M.B. & Parapia, L.A. (1997) Incidence of hereditary bleeding disorders in Bradford, U.K.: variation with ethnic group. *Haemophilia*, 3, 292–294.
21. Lopez, J.A., Andrews, R.K., Afshar-Kharghan, V. & Berndt, M.C. (1998) Bernard–Soulier syndrome. *Blood*, 91, 4397–4418.
22. Savoia, A., Balduini, C.L., Savino, M., et al. (2001) Autosomal dominant macrothrombocytopenia in Italy is most frequently a type of heterozygous Bernard–Soulier syndrome. *Blood*, 97, 1330–1335.
23. Grainger JD, Thachil J, Will AM. How we treat the platelet glycoprotein defects; Glanzmann thrombasthenia and Bernard Soulier syndrome in children and adults. *Br. J. Haematol*. 2018 Sep;182(5):621-632.
24. Almomani MH, Mangla A. Bernard Soulier Syndrome. 2020 May 2. In: StatPearls [Internet].