

"Corpus luteum hemorrhagicum" ile ortaya çıkan Glanzmann trombastenisi: olgu sunumu

A.Avni Atay (*), S.Tolga Yavuz (**), A.Emin Kürekçi (*), S.Temel Ceyhan (***), Okan Özcan (**)

Özet

Glanzmann trombastenisi, uzamış kanama zamanı, normal trombosit sayısı ve trombosit agregasyon bozukluğu ile karakterize otozomal resesif geçiş gösteren nadir bir hastalıktır. Bu fonksiyon bozukluğunun temelinde glikoprotein (GP) IIb-IIIa kompleksinin eksikliği veya disfonksiyonu yatmaktadır. Trombasteni tipik olarak yenidoğan veya infant döneminde mukokütanöz kanama bulguları göstererek tanı almaktadır. Sonraki yaşlarda epistaksis, gingival kanama, menoraji, gastrointestinal kanama ve hematüri sık görülür. Burada ilk bulgusu "corpus luteum hemorrhagicum" olan Glanzmann trombastenili bir olgu sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: "Corpus luteum hemorrhagicum", Glanzmann trombastenisi

Summary

Glanzmann thrombasthenia presenting with corpus luteum hemorrhagicum: a case report

Glanzmann thrombasthenia is a rare autosomal recessive disorder of platelet function that is characterized by prolonged bleeding time, and normal platelet count and morphology. It is caused by the deficiency or abnormality of the platelet glycoprotein IIb-IIIa. Thrombastenia is typically diagnosed by mucocutaneous bleeding in neonatal or infantile period. In further ages, common clinical manifestations include epistaxis, gingival bleeding, menorrhagia, gastrointestinal bleeding and hematuria. An unusual case of Glanzmann thrombasthenia who initially presented with "corpus luteum hemorrhagicum" is reported herein.

Key words: Corpus luteum hemorrhagicum, Glanzmann thrombasthenia

Giriş

Glanzmann trombastenisi, uzamış kanama zamanı, normal trombosit sayısı ve trombosit agregasyon bozukluğu ile karakterize otozomal resesif geçiş gösteren nadir bir hastalıktır. Bu fonksiyon bozukluğunun temelinde GP IIb-IIIa kompleksinin eksikliği veya disfonksiyonu yatmaktadır (1). Trombasteni, tipik olarak yenidoğan veya infant döneminde mukokütanöz kanama bulguları göstererek tanı almaktadır. Sonraki yaşlarda epistaksis en sık görülen kanama tipi olarak dikkati çekmektedir. Bunu gingival kanama, menoraji, gastrointestinal kanama ve hematüri takip etmektedir (2). Burada ilk bulgusu "corpus luteum hemorrhagicum" olan Glanzmann trombastenili bir olgu sunulmaktadır.

Olgu sunumu

On iki yaşında kız hasta, iki gündür devam eden halsizlik ve ani başlayan şiddetli karın ağrısı yakınmaları ile acil servise başvurdu. Fizik muayenesinde batında yaygın hassasiyeti olan hastanın ultrasonografik incelemesinde, sağ ovarian lojda kistik ve solid heterojen ekoda 8.7x7.5 cm boyutlarında lezyon saptandı. Hastaya sağ overde "corpus luteum hemorrhagicum" tanısı ile sağ ovarian kitle ekstirpasyonu yapıldı. Operasyon sonrasında sık kan transfüzyonu gerektirecek düzeyde şiddetli kanaması devam eden hasta, ileri tetkik amacıyla kliniğimize nakledildi.

Hastanın öz geçmişinden daha önce kolay morarma ve adet görmeye başladıktan sonra da fazla miktarda kanama yakınmalarının olduğu öğrenildi. Anne-baba arasında 3. derece akrabalık mevcut olan hastanın fizik muayenesinde vital bulguları tabii, gövde ve alt ekstremitelerinde altı adet 2x2 cm boyutunda ekimoz saptandı. Diğer sistem muayeneleri normal idi. Laboratuvar incelemesinde: hemoglobin 13.1 gr/dl, hematokrit %37.5, MCV 79.2 fl, MCH 27.7 pg, MCHC 34.9 gr/dl, RDW %11.9, beyaz küre sayısı 7.8x10⁹/L, trombosit sayısı 188x10⁹/L ve MPV 12.5 fl idi.

* GATA Pediatrik Hematoloji BD

** GATA Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

***GATA Kadın Hastalıkları ve Doğum AD

Ayrı basım isteği: Dr. S.Tolga Yavuz, GATA Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Etlik-06018, Ankara

E-mail: styavuz@yahoo.com

Makalenin geliş tarihi: 14.07.2006

Kabul tarihi: 09.11.2006

Periferik yaymasında PMNL %52, lenfosit %48, eritrositlerde hafif hipokromi ve mikrositoz görüldü, trombositlerin yeterli sayıda olduğu saptandı; antikoagülan ile karşılaşmamış kandan yapılan periferik yaymada küme trombosit görülmedi. PT ve aPTT normal sınırlarda idi. Kanama zamanı 14 dakikanın üzerinde saptandı. Küme trombositlerin görülmemesi, bununla beraber trombosit sayı ve morfolojisinin normal olması nedeniyle yapılan in vitro trombosit agregasyonu çalışmaları ristocetin ile trombosit agregasyonu normal iken ADP ve kollajen ile agregasyon cevabı alınmadı (Şekil 1 ve 2). Hastaya Glanzmann trombastenisi tanısı kondu ve takibe alındı.

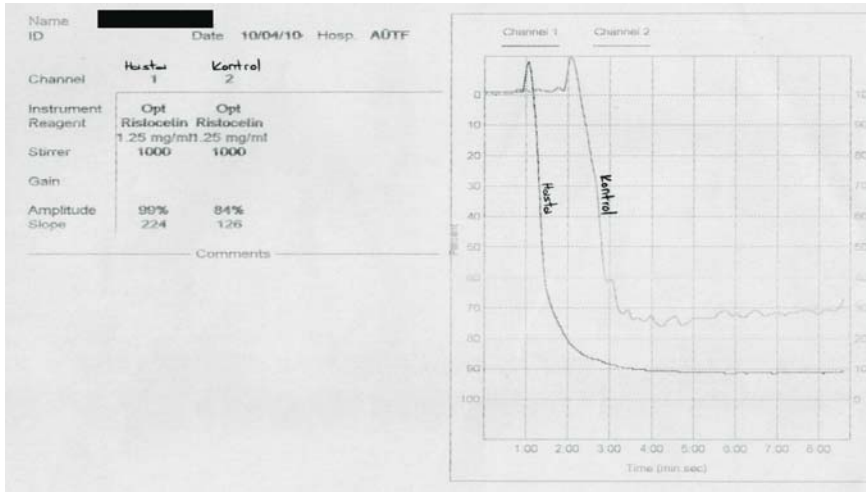
Tartışma

Glanzmann trombastenisi otozomal resesif geçişli nadir görülen bir kalitatif trombosit bozukluğudur. Hastalık, akraba evliliğinin sık olduğu toplumlarda yaygındır (2). Hastamızın da soy geçişinde 3. derece akrabalık mevcuttur. Trombasteni ilk olarak 1918'de Glanzmann tarafından 'herediter hemorajik trombastenisi' olarak tanımlanmıştır. Patogenezinde trombosit membran GP IIb-IIIa anormalliği veya eksikliğine bağlı olarak trombosit tıkacı oluşumundaki defekt rol oynamaktadır. Bu proteinler kalsiyum bağımlı kompleksler oluşturarak trombosit agregasyonu için gerekli olan fibrinojen bağlanmasını sağlar. GP IIb ve IIIa seviyesi

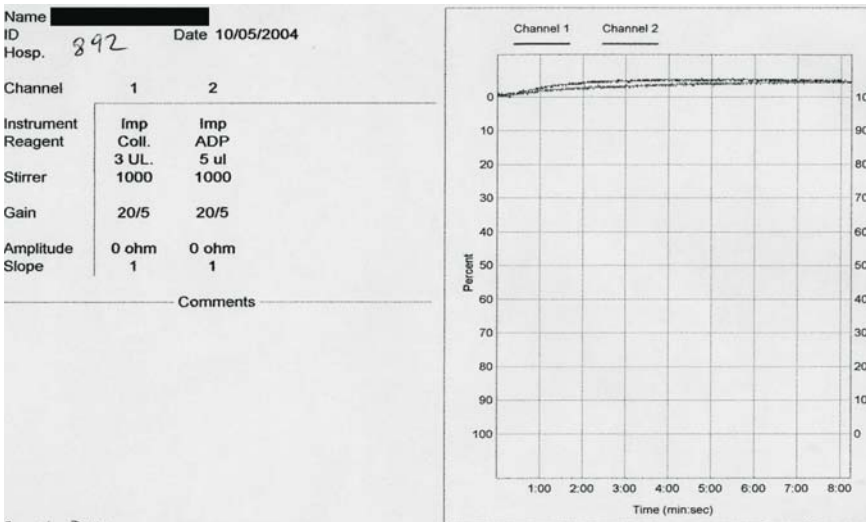
normalin %5'inin altında olan hastalar ağır (Tip I), %10-20'si olan hastalar ise orta (Tip II) olarak adlandırılır. Bununla beraber GP IIb-IIIa reseptör sayısı ile hemorajik hastalığın şiddeti arasında bir ilişki bulunmamaktadır (1).

Glanzmann trombastenili hastalar sıklıkla purpurik tarzda cilt kanamaları ile hekime başvururlar. Minör travmalar sonrası kanamanın uzun sürmesi, burun kanaması, gingival kanama ve menarştan sonra menoraji en sık hemorajik semptomlar olarak karşımıza çıkar (2). Toogeh ve ark.nın İran'da 382 olgu üzerinde yaptıkları çalışmada burun kanaması %49.7 ile en sık sebep olarak ortaya çıkarken, gingival kanamaya %22.8, ekimozlara ise %14.1 oranında rastlanmıştır (3). Spontan kanamalar nadirdir. Literatürde Kara ve ark.nın bildirdikleri spontan hemotoraks ile kendini gösteren bir olgu mevcuttur (4). Gastrointestinal kanamalar nadir görülmekle beraber şiddetli seyredebilir. DeRose ve ark., 13 yaşında Glanzmann trombastenili bir erkek hastada spontan duodenal hematoma görüldüğünü bildirmişlerdir (5). Ovarian kist rüptürüne bağlı intraabdominal kanama çok nadir görülen bir komplikasyon olup, literatürde O'Brien ve ark.nın bildirdikleri bir hemofili hastasında hayatı tehdit edici kanamaya yol açan hemorajik over kisti olgusu bulunmaktadır (6). Ancak literatürde daha önce bildirilmiş Glanzmann trombastenili olguya rastlanmamaktadır.

Fonksiyonel over kistleri, folikül matürasyonu, korpus luteum oluşumu veya involüsyon dönemlerindeki fonksiyon bozukluğuna bağlı olarak meydana gelebilmektedir. Genellikle her menstrüel siklusta bir folikül matür hale gelip korpus luteum oluşturmakta, diğer foliküller ise dejenerasyona uğramaktadır. Dejenere olan foliküller kistik hale dönüşüp normal overlerde bulunabilir. Fonksiyonel



Şekil 1. Ristocetin ile agregasyon



Şekil 2. ADP ve kollajen ile agregasyon

over kistlerinin büyük çoğunluğu müdahale gerektirmeden 4-6 hafta içinde spontan olarak geriler. Nadiren bu kistler torsiyone olabilmekte veya hemodinamik instabiliteye yol açacak düzeyde hemoraji ile karşımıza çıkmaktadır (7,8). Bu komplikasyon fatal seyredebilmekte ve tedavisinde laparoskopik cerrahi girişim, kan ürünleri ile destekleme ve hormonal tedavi yer almaktadır. Özellikle olgumuzun da anamnezinde mevcut olduğu gibi öz geçişinde kanama diyatezi veya şüphesi mevcut olan hastalarda operasyon öncesinde "template" yöntemi ile kanama zamanı testinin uygulanması ve kanama zamanının uzamış olarak tespit edildiği olgularda operasyon esnasında oluşabilecek muhtemel

kanamaya yönelik önlemlerin alınması uygun olacaktır. Glanzmann trombastenisi gibi kalitatif trombosit bozukluğu olan menarş dönemindeki bütün hastalarda bu komplikasyon göz önünde bulundurulmalı, tanı ve tedaviye yönelik girişimler zaman geçirmeden uygulanmalıdır.

Kaynaklar

1. Nair S, Ghosh K, Kulkarni B, Shetty S, Mohanty D. Glanzmann's thrombasthenia: updated. *Platelets* 2002; 13: 387-393.
2. Markovitch O, Ellis M, Holzinger M, Goldberger S, Beyth Y. Severe juvenile vaginal bleeding due to Glanzmann's thrombasthenia: case report and review of the literature. *Am J Hematol* 1998; 57: 225-227.
3. Toogeh G, Sharifian R, Lak M, Safae R, Artoni A, Peyvandi F. Presentation

and pattern of symptoms in 382 patients with Glanzmann thrombasthenia. *Am J Hematol* 2004; 77: 198-199.

4. Kara A, Yaralı N, Fisgin T, Duru F. Spontaneous haemothorax: an uncommon presentation of Glanzmann thrombasthenia. *Acta Paediatr* 2002; 91: 1139-1140.
5. DeRose JJ, Diamond S, Bergman K. Spontaneous duodenal hematoma in a patient with Glanzmann's thrombasthenia. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1341-1343.
6. O'Brien PM, DiMichele DM, Walterhouse DO. Management of an acute hemorrhagic ovarian cyst in a female patient with hemophilia A. *J Pediatr Hematol Oncol* 1996; 18: 233-236.
7. Young GP. Abdominal catastrophes. *Emerg Med Clin N Am* 1989; 7: 699-720.
8. Burnett LS. Gynecologic causes of the acute abdomen. *Surg Clin North Am* 1988; 68: 386-398.