

NEONATAL İMMUN TROMBOSİTOPENİYALARIN DİFFERENSİAL DİAQNOSTİKASI ZAMANI KLİNİK YANAŞMA.

Ş.T.RÜSTƏMOVA¹, A.Ə.POLUXOVA², S.R. NƏSİROVA¹

K.Y.Fərəcova adına Elmi-tədqiqat Pediatriya institutu¹

ATU-nun Neonatologiya kafedrası² (Bakı, Azərbaycan)

Key words: *neonatal thrombocytopenia, immun thrombocytopenia, differential diagnostics of neonatal thrombocytopenia.*

Neonatal trombotopeniya yenidoğulanlarda qanın ümumi müayinəsi zamanı tez-tez müşahidə olunan, əksər hallarda laborator müayinələr zamanı diaqnostika olunan dəyişikliklərdən olub qanda trombotosit sayının $150 \times 10^9/l$ -dən aşağı olması ilə xarak-terizə olunur [2]. Müxtəlif elmi araşdır-malar nəticəsində məlum olmuşdur ki, bütün yenidoğulanların 1-5%-də trombotopeniya aşkar olunur, onlardan 10%-ə qədərində trombotopeniyanın ağır forması qeyd olunur ($PLT < 50 \times 10^9$). Yenidoğulanların reanimasiya və intensiv terapiyası şəbəsində bütün klinik halların 22-35%-ə qədərində trombotopeniya inkişaf edir və bu yenidoğulanlardan 50%-ə qədəri vaxtından qabaq doğulmuş və xəstə uşaqlar olur. Belə hesab olunur ki, əksər hallarda yenidoğulanlarda trombotopeniyanın yaranmasının səbəbi trombotositlərin parçalanmasının sürətlənməsidir. Yalnız 5% hallarda yenidoğulanlarda trombotopeniya trombotositlərin yaranmasının ləngiməsi ilə əlaqədar olur [1].

Yaranma səbəbindən asılı olmayaraq meydana çıxma vaxtına görə erkən (doğuşdan sonra 72 saat ərzində) və gec (doğuşdan 72 saat sonra), anadangəlmə (I-li) və qazanılma (II-li) trombotopeniya ayırd edilir [1]. Həm erkən, həm də gec dövrdə meydana çıxma bilən immun trombotopeniyalar –

neonatal alloimmun və neonatal autoimmun (transimmun) trombotopeniya kliniki praktikada xüsusi əhəmiyyət kəsb edir [1,2,4].

Autoimmun (transimmun) trombotopeniya idiopatik trombotopenik purpura, daha az hallarda sistem lupus erythematosus (SQQ) və Evans sindromu olan anadan trombotosit autoanticişimlərinin dölə transplasent keçməsi nəticəsində yaranır [1,2,3]. Kliniki olaraq dəri hemorragik sindromu (petexia və ekximozlar), selikli qişalara qansızma, burun qanaxması, melena müşahidə oluna bilər. 1%-ə qədər hallarda kəllədaxili hemorragiyalar qeyd olunur [1,2]. Hemorragik sindrom nə qədər gec yaranarsa xəstəlik bir o qədər yüngül keçir. Trombotopeniyanın davam etmə müddəti bəzən 1,5-2 aya qədər davam edir, lakin xarici provokasiya edici faktorlar olmadıqda artıq 2 həftədən sonra hemorragik sindromun əlamətləri kəskin azalır. Autoimmun trombotopeniya ehtimalı olan xəstədə diaqnoz anamnez və antitrombotitar antitellərin aşkarlanması əsasında müəyyən olunur [2].

Neonatal alloimmun trombotopeniya yenidoğulanların hemorragik xəstəliyi və alloimmun neytropeniyaların trombotitar ekvivalentidir [1,2]. Müxtəlif müəlliflərin araşdırmalarına görə trombotopeniyaların bu forması 1:3000-5000 yenidoğulmuşda rast gəlinir və bu zaman trombotopeniya həyatın ilk bir neçə günü ərzində və ya prenatal dövrdə (hamiləliyin 20-ci həftəsi qədər erkən) yarana bilər, hansı

ki, ikinci halda bu hal fetal alloimmun trombotopeniya adlandırılır [1]. Alloimmun forma klinik olaraq transimmun formaya nəzərən daha erkən yaranır və daha ağır keçir. Belə xəstələrdə dərinin hemorragik sindromu çox qabarıq olub, tez-tez mədə-bağırsaq qanaxmaları, hematuriya ilə ağırlaşır. Bu zaman yenidə doğulanlarda üzə çıxan və xüsusi əhəmiyyət kəsb edən əsas klinik əlamət (10% hallarda) kəllədaxili hemorragiyadır [1,2]. Belə uşaqlarda diaqnoz laborator müayinələr əsasında ana və uşaq arasındakı trombotitar antigen uyğunsuluğuna əsasən dəqiqləşdirilir. Xüsusilə qeyd etmək lazımdır ki, hər 2 halda belə xəstələrdə hemorragik sindromdan başqa hər hansı patologiya aşkar olunmur [2]. Neonatal trombotopeniya ilə əlaqədar şəxsi praktikamızda rastlaşdığımız kliniki müşahidəmizi nəzərinizə çatdırmaq istərdik. Xəstə X (x/t No 3687) həyatının 47-ci günündə yüksək hərarət və öskürək şikayətləri ilə K.Y.Fərəcova adına ETPİ-nun qəbul şöbəsinə müraciət etmiş, müayinə zamanı qeyd olunan əlamətlərlə yanaşı bütün bədəne yayılmış və görünən selikli qişalarda da nəzərə çarpan hemorragik, petexial səpgilər xüsusilə diqqəti cəlb etmiş və xəstə ətraflı müayinə, diaqnostika və müalicə məqsədilə stasionara qəbul olunmuşdur. Anamnezindən məlum olur ki, uşaq III hamiləlik, III doğuşdandır. Hamiləliyinin gedişatında xüsusilə diqqəti cəlb edən anada allergik rinit, faringit və bronxit əlamətlərinin olması, son trimestrdə isə allergik fonun xüsusilə kəskinləşməsi olmuşdur. Uşaq vaxtında, 3700q bədən kütləsi ilə doğulmuş, doğuş müddəti uzanmış, doğuş travması olaraq kefalohematoma formalaşmışdır. Ananın deməsinə görə uşaq 10 gündür xəstədir. Xəstəlik öskürək, subfebril temperatura

ilə başlamış, antibakterial və öskürəkeleyhinə müalicə fonunda son günlərdə uşağın ağız boşluğunun selikli qişasında qansızmalar yaranmış, daha sonra bütün bədəne yayıldığından ETPİ-na müraciət etmişdir. Müayinə zamanı ilk nəzərə çarpan solğun dəri fonunda üzde, ətraflarda, gövdədə petexial, ekzimatöz hemorragik səpgilər oldu. Selikli qişaların gözlə görünən sahələrində də hemorragik səpgilər nəzərə çarpır, konyuktivit qeyd olunurdu. Müayinə zamanı digər orqanlarda bu səpgilərlə əlaqəli diqqəti çəkən hər hansı patoloji dəyişiklik qeyd olunmadığından anamnez, obyektiv və vizual müayinəmizin nəticələrinə əsasən ilkin olaraq "I-li (anadangəlmə) hemorragik sindrom, immun neonatal trombotopeniya" ya şübhə yarandı. Səpgilərin genezini araşdırmaq, diaqnostika və müalicə istiqamətinin müəyyənləşdirilməsi məqsədilə hematoloqla konsultasiya olundu, müayinə planı tərtib edildi.

Qanın ümumi müayinəsi zamanı diqqəti cəlb edən əsas dəyişikliklər anemiya (Hb 88q/l, eritrositlər $3.0 \times 10^{12}/l$), anizositoz, yüksəlmiş EÇS (16 mm/saat) ilə yanaşı, xüsusilə, trombotopeniya oldu (trombotitlər $20-25 \times 10^9/l$; görmə sahəsində tək-tək izlənilir). Biokimyəvi analiz zamanı CRP səviyyəsi yüksəlmişdir (24mq/l). Mərkəzi sinir sistemi və daxili orqanların ultrasəs müayinəsi zamanı hər hansı patoloji vəziyyət aşkar olunmadı. Qanın koagulogrammasında trombotitar aqreqasiyanın izlənməməsi (Tr aqar "-") qan laxtalanması retraksiyasının olmaması (QLR 0%) ilə yanaşı Dyuke üsulu ilə qanaxma müddətinin uzanması (>10 dəq) aşkar olundu.

Sümük iliğinin punsiyası zamanı alınan preparatın laborator müayinəsi zamanı meqakariositar nüvə qalıqları

izləndi, meqakariositlər tək-tək aşkar olunmadı. Trombositlər isə görmə sahəsində tək-tək izləndi. Qeyd olunan göstəricilərdəki kəskin dəyişikliklər qanaxma təhlükəsi, həyati təhlükə yaratdığından, eləcə də trombositlərin kəskin aşağı miqdarını nəzərə alaraq mütləq göstəriş əsasında xəstəyə donor trombositlər kütə köçürüldükdən bir neçə gün sonra qanın təkrari müayinəsində trombositlərin sayı $100 \times 10^9/l$ idi.

Xəstəliyin ümumi, klinik və laborator gedişi, gec əmələ gəlib, yüngül dərəcədə davam etməsi, hepatosplenomeqaliyanın yaranmaması, daxili orqanların USM-i, qanın ümumi müayinəsi zamanı aşkar olunan trombositopeniya və klinik olaraq üzə çıxan hemorragik, petexial səpgilərdən başqa ciddi patoloji dəyişikliyin olmaması, donor trombositlər kütlənin transfuziyasından sonra klinik və laborator olaraq müsbət dinamikanın izlənməsi antihemorragik və hormonal terapiya fonunda hemorragik sindromun dayanması, petexiyaların solması və yeni səpgilərin yaranmaması, təkrari koagulyasiyada laxtalanma faktorlarında izlənmə dəyişikliklər "I-cili (anadangəmə) hemorragik sindrom, transimmün trombositopeniya" diaqnozuna şübhəmizi təsdiqlədi. Xəstəliyin gedişatının ağır

olmaması, donor trombositlər kütlənin transfuziyasının müsbət effekt verməsi, ananın xəstəlik anamnezində qeyd olunan allergik fon transimmün trombositopeniyanı alloimmün trombositopeniyadan fərqləndirən əlamətlərdir. Bütün qeyd olunanlarla yanaşı xəstəliyin idiopatik genezi də inkar olunmur. Xəstə kafi vəziyyətdə sahə pediatri və hematoloqun nəzarəti altında evə yazıldıqdan sonra tərəfimizən mütəmadi olaraq obyektiv və laborator müayinələrə cəlb olunmuş və katamnestik müşahidəmiz zamanı laxtalanma sistemində hər hansı patoloji vəziyyət qeydə alınmamışdır.

ƏDƏBİYYAT

1. Rennie and Robertson's Textbook of Neonatology; 5th edition. Janet M.Rennie ; Səh 7838-7856

2. Шабалов Н.П. Неонатология Москва, «МЕДпресс-информ»-2004 в том 2. Стр.216-219

3. Neonatology. Management, procedures, On-Call problems, Diseases and Drugs; 7th edition ; Tricia Lacy Gomella; Səh 902-907

4. Pediatrics. Current Diagnosis and Treatment, 22nd edition; William W.Hay JR. ;Myron J.Levin; Robin R Deterding; Mark J.Abzug; Səh 719-724.

SUMMARY

THE DIAGNOSTIC APPROACH TO DIFFERENTIATE THE FORMS OF NEONATAL IMMUNE THROMBOCYTOPENIA

Rustamova S.T.¹, Polukhova A.A.², Nasirova S.R.¹

¹The Scientific-Research Institute of Pediatrics named after K.J.Farajeva

²The neonatology department of Azerbaijan medical University (Baku, Azerbaijan)

Key words: neonatal thrombocytopenia, immun thrombocytopenia, differential diagnostics of neonatal thrombocytopenia.

Thrombocytopenia is very common in neonates. Conventional lists of the causes of thrombocytopenia include a large number of possible diagnoses. However, in routine

clinical practice, it is more useful to be aware of common causes and patterns of thrombocytopenia. And in this article we have described the difference between two common forms of neonatal thrombocytopenia during the symptomatic period of clinic situation. We have showed the importance of investigation the results of clinical and laboratory parameters in neonates with thrombocytopenia. And in this clinical case we have put the diagnose to a newborn baby with hemorrhagic petechiae on all body surface with no other clinical signs of any other pathologic situation which helped us on diagnosing of “Neonatal hemorrhagic syndrome. Autoimmun thrombocytopenia”.