

HAMILƏLİK ZAMANI İMMUN TROMBOSİTOPENİK PURPURA: DOĞUŞ VƏ ANESTEZİYANIN XÜSUSİYYƏTLƏRİ (KLİNİKİ HAL)

X.M. Təhməzi, A.F. İsmayılova, A.E. Hüseynova

Elmi-Tədqiqat Mamalıq və Ginekologiya İnstitutu, Bakı, Azərbaycan

Açar sözlər: immun trombositopenik purpura, hamiləlik, yüksək risk qrupu

Trombositopeniya trombositlərin yüksək dağılma dərəcəsi və ya istifadə edilməsilə xarakterizə olunan vəziyyət olub, trombositlərin sintezinin aşağı düşməsilə özünü göstərir. Trombositopeniya qazanılmış və ya irsi (trombositlərin funksional xassələrinin dəyişməsilə əlaqədar vəziyyət) ola bilər, eləcə də immun və ya müxtəlif zədələyici faktorların təsiri ilə də baş verə bilər. Çox zaman idiopatik trombositopenik purpura aşkar edilir. Bütün trombositopeniyaların 90%-i məhz bu növün payına düşür.

Normal hamiləlik zamanı fizioloji olaraq hemodilyusiya, yüksək aqreqasiya nəticəsində trombositlərin aşağı düşməsi müşahidə edilir (daha yüksək tromboksan A2). Hamiləlik zamanı fizioloji trombositopeniya yüngül dərəcədə keçir, ana-döl üçün təhlükə daşmır. Lakin müxtəlif xəstəliklər əlaqədar olaraq, yüksək trombositopeniya ana və döl üçün ciddi təhlükələrə səbəb olur və lazımı nəzarət və müalicəni aparılmasını tələb edir [1].

Praktik nöqtəyi-nəzərdən tövsiyələrdə göstərilmişdir ki, trombositlərin miqdarı 30000/mkl-dən yüksək olmadıqda fizioloji doğuşların aparılması məqsədəuyğundur. Cərrahi vaginal doğuşlar və Qeysəriyyə kəsiyi əməliyyatlarının aparılması üçün trombositlərin miqdarının 5000/mkl-dən az olmamasına diqqət yetirmək lazımdır. Epidural anesteziyanın aparılması üçün trombositlərin dəqiq miqdarı ilə bağlı hələ də dünya ədəbiyyatında müzakirələr aparılır, lakin əksər rəhbərliklərdə əsas səviyyə kimi 75000-80000/mkl hesab edilir. Trombositlərin miqdar səviyyəsi aşağı olduqda epidural hematoma riski yüksək olur. Trombositlərin miqdar səviyyəsi 20000/mkl olduqda özbaşına qanaxmaların, eləcə də daxili qanaxmaların baş verməsi riski yüksək olur.

Hamiləlik zamanı trombositopeniyanın ən nadir forması immun trombositopenik purpura hesab edilir, autoimmun xəstəlik olub, trombositlərin qliko-proteinlərinə qarşı anticisimlərlə xarakterizə olunur. Bunlar da dalaqda trombositlərin dağılmasında özünü göstərir [2].

İki tip immun trombositopenik purpura (İTP) vardır: kəskin forma və xronik forma. Xronik forma daha çox virus infeksiyaları zamanı rast gəlinir. İTP zamanı trombositopeniya orta səviyyədə olsa da, trombositlərin miqdarı 10000/mkl-dən aşağı olur. Xəstəlik tamamilə simptomuz ola bilər. Bəzən özünü ekximoz, petexiyalar, damarlardan qanaxmalar və menorragiya kimi özünü göstərir [3].

Hestation trombositopeniyadan fərqli olaraq İTP hamiləliyin istənilən dövründə baş verə bilər. Bundan başqa, belə hamilə qadınların anamnezində trombositopeniya və ya hər hansı bir immun xəstəlik olar bilər.

Beləliklə, doğuş mamalıq göstərişlərinə əsasən təyin edilir. Hesab edilir ki, trombositlərin miqdarı $50,0 \times 10^9 / l$ -dən yüksək olduqda özbaşına təbii doğuşlar və Qeysəriyyə kəsiyi zamanı qanaxma riskini asanlıqla aradan qaldırmaq mümkündür. Trombositar kütlənin istifadə edilməsi profilaktik tədbir kimi istifadə edilər bilər (köçürülən trombositlərin istifadə müddəti 2 sutka): qabarıq hemorragik sindrom və ya yüksək qan itkisi olduqda trombositlərin köçürülməsi birbaşa olaraq əməliyyatdan əvvəl və ya əməliyyat zamanı aparılmalıdır. Təbii doğuş zamanı həcmli qan itkisi olduqda kəskin trombositopeniya fonunda ($10,0 \times 10^9 / l$ -dən az olmayaraq) birinci dərəcəli preparatlar insan immunoqlobulini olub, vena-daxili yeridilməlidir, lakin trombositlərin transfuziyası da mümkündür. Bir çox müəlliflər hesab edirlər ki, trombositopeniya olan xəstələrdə Qeysəriyyə kəsiyi əməliyyatını aparmaq lazımdır, sirkulyasiya edən anticisimlər transpləntar baryeri keçərək, döldə və yenidoğulmuşda immun trombositopeniyaya səbəb olur, kəllədaxili qansızama riski artır. Bundan başqa müəlliflər hesab edirlər ki [4], döl doğuş yollarının keçərkən travmanın minimuma endirilməsi üçün immun trombositopeniya olan bütün qadınlara Qeysəriyyə kəsiyi əməliyyatı tövsiyə edilir. Buna baxmayaraq, göstərilmişdir ki, immun trombositopeniya zamanı Qeysəriyyə kəsiyi

əməliyyatının aparılması yenidoğulmuşlarda qanaxmanın qarşısını almır.

Ağır hallarda alternativ yollarla müalicə edilməsi mümkün olmayan İTP zamanı hamiləliyin ikinci trimenstrində splenektomiya aparıla bilər. Hamiləlik zamanı splektomiyadan əvvəl immunlaşdırma təhlükəsizdir.

J. Bussel et al. [5] tədqiqatlarında göstərilmişdir ki, immun trombositopeniya zamanı Qeysəriyyə kəsiyinin aparılması təbii doğuşla doğulan uşaqlarda ağırlaşmalar 29%, Qeysəriyyə kəsiyi əməliyyatı ilə dünyaya gələn uşaqlarda isə 30% təşkil etmişdir.

Ona görə də təbii doğuşlar daha etibarlı hesab edilir. Bu halda regional anesteziya idealdir; lakin trombosit sayının azalması ilə epidural hematoma və nevroloji ağırlaşmalar inkişaf riski artır. Doğuş zamanı iştirak edən anestezioloqlar trombositlərin sayı ən az $75.0 \times 10^9 / l$ olduqda epidural anesteziya aparılmasını mümkün hesab edirlər, hematoloqlar isə Qeysəriyyə kəsiyi əməliyyatında trombositlərin sayının $50.0 \times 10^9 / l$ -dən artıq olmasını təhlükəsiz hesab edirlər. Bununla yanaşı, təhlükəsiz minimum trombosit sayını təyin etmək üçün dəqiq göstəricilərin olmadığını nəzərə almaqla, hər bir prosedurla əlaqəli riskin (epidural hematomanın əmələ gəlməsi) müsbət təsirinə (analgetik təsir, qan təzyiqi daha yaxşı nəzarət, ümumi anesteziyanın istisna edilməsi) fərdi yanaşma olmalıdır [6].

Qanaxma olmadıqda, anamnezdə qanaxma, antiqagulyant sistemdə dəyişikliklər (beynəlxalq normallaşmış nisbət (İNR) normal dəyərləri - xəstənin protrombin vaxtının standart plazmanın protrombin vaxtına, qismən aktivləşdirilmiş tromboplastin vaxtına və fibrinogen nisbəti) və trombositlərin miqdarının $75.0 \times 10^9 / l$ -dən az olmadıqda, anestezioloqlar spinal anesteziyasının mümkün olması ilə bağlı yekdil fikirdədirlər. Trombositlərin miqdarı az olduqda, epidural hematoma riskini qiymətləndirmək üçün hər bir vəziyyətdə məsləhətləşmə aparılmalıdır. İmmun trombositopeniya zamanı başqa üsulların istifadəsi (məsələn, tromboellastoqram) hemostazı qiymətləndirmək üçün məqsəduyğun deyildir [7-9].

2021-ci ildə Elmi –Tədqiqat Mamalıq və Ginekologiya İnstitutunda bu patoloji vəziyyətlə kliniki hal müşahidə olunub. İlk olaraq 29 yaşında olan hamilə qadın, Balakən şəhər sakini, Tovuz Mərkəzi Rayon Xəstəxanasına müraciət etmişdir. Kliniki diaqnoz: 15-16 həftəlik hamiləlik. Cift gəlişi, trombositopenik purpura, FGA, St (1) 5 il. Anemiya I dərəcəli. Piylənmə II dərəcəli.

Hamilə immün trombositopenik purpura xəstəsi olduğunu hamilə qalmamışdan 2 ay əvvəl təsadüfən öyrənmişdir. Müalicəyə təzə başladığı müddətdə spontan hamiləlik 5 il birincili sonsuzluqdan sonra baş vermişdir. Hamilədə hamiləliyin gedişi zamanı 2-ci trimestrdə cift gəlişi olduğu müəyyən edilmişdir. Qadına yaşadığı yer üzrə Qadın Məsləhətxanasında hamiləliyin təhlükəli və yüksək riskli olması səbəbindən pozulması tövsiyyə edildiyindən ETMGİ-yə müraciət etmişdir. Məqsədi qəti şəkildə hamiləliyini qoruyub davam etdirmək olmuşdur. Qadının hamiləliyi yüksək risk qrupuna aid olması səbəbi ilə antenatal qulluq ETMGİ-də davam etdirilmişdir. Aparılan klinik-laborator və instrumental müayinələr nəticəsində təyin olunmuşdur: Hemoqlobin – 10.1 g/dl, trombositlər – $37 \times 10^3/\mu l$, USM-də dölün biometrik ölçüləri hestasiya həftəsinə uyğun olmuşdur, dalağın ölçüləri norma daxilində (95×36 mm), qara ciyərdə hepatosteatoz II grade, öd kisə möhtəviyyatında sladc və sladc daxilində konkretlər kimi dəyişiklik aşkarlanmışdır, digər laborator göstəricilərdə (qanın biokimyəvi analizi, koagulogramma, sidinin ümumi analizi və s.) nəzərə çarpan dəyişikliklər təyin olunmamışdır. Nəzarət əsasında yanaşı olaraq digər müvafiq profilli mütəxəssislərin - hematoloq, hepatoloqun konsultasiyası aparılmışdır. Hamiləliyin 24-25 həftəsindən etibarən ALT, AST analizlərinin nəticələri normadan bir gədər yüksək (ALT – 50.2 U/L, AST – 37.6 U/L) və hamiləliyin toksikozu əlamətləri (ürəkbulanma, qusma) olduğundan hamilə 1 həftə müddətinə ETMGİ-nin "Hamiləliyin patologiyası" şöbəsinə hospitalizasiya olunmuşdur. Xəstəxanada olduğu müddət ərzində təyin olunmuş müvafiq konservativ müalicə nəticəsində ALT, AST göstəriciləri aşağı, normal göstəricilərə gədər düşmüşdür (ALT – 27.5 U/L, AST – 30.7 U/L). Sonrakı nəzarət ambulator şəraitdə davam etdirilmişdir.

Hamilədə cift gəlişi olduğunu nəzərə alaraq 32-ci həftəlik müddətdən başlayaraq ETMGİ-nin HPŞ-də stasionar nəzarət aparılmışdır və 36-37-ci həftədə 31.05.2021-ci il tarixində cərrahi yolla doğuşla sonlandırılmışdır. Əməliyyatdan öncə qanın ümumi analizində Hb – 9.0 g/dl, trombositlərin miqdarı $29 \times 10^3/\mu l$ olmuşdur. Qeysəriyyə kəsiyi əməliyyatı ilə 3.000 qr çəkiddə sağlam uşaq dünyaya gəlmişdir. Əməliyyat endotraxeal anesteziya şəraitində keçirilmişdir. Cift gəlişi olduğuna görə uşaqlıqda kəsik dib nahiyədə aparılmışdır, uşaq çıxarılandıqdan sonra hər iki tərəfdən uşaqlıq arteriyaları bağlandı, uşaqlığı saxlamaq mümkün oldu. Əməliyyat zamanı ümumi qan itkisi təxmini 500 ml olmuşdur. Əməliyyatdan

sonra qanda Hemoqlobin 7.6 g/dl, trombositlərin miqdarı 54 x10³/µl olmuşdur. Əməliyyat zamanı və əməliyyatdan sonra ümumi köçürülən infuzion məhlullar: 1 doza eritrositar kütlə, 2 doza təzə dondurulmuş plazmanın köçürülməsi aparılmışdır. Əməliyyatdan sonra qadının zahılıq dövrü normal keçmişdir. Müvafiq qlyukokortikoid (Deksametazon 16mg x 2 dəfə əzələ/daxili), antikoagulyant (Kleksan 0.4 d/a), antibakterial, uterotonik, ağrıkəsici müalicə təyin olunmuşdur. Zahılıq dövrünün 4-cü sutkasında qadın uşaqla birgə kafi vəziyyətdə evə yazılmışdır.

Beləliklə, immun trombosipeniya periferik qanda trombositlərin sayının təcrid olunmuş şəkildə azalması olub, sümük iliyində meqakariositlərin

miqdarının artması və ya normal olması, klinik təzahürləri və ya faktorları olmayan xəstələrdə trombositlərin həyat dövrünün qısalması ilə xarakterizə olunan qazanılmış autoimmun xəstəlikdir. İmmun trombositopeniya zamanı klinik hematoloji remissiya fonunda hamiləliyin başlanğıcı və hestasiyası xəstəliyin gedişatının pisləşməsinə səbəb olmur və hamiləliyin gedişatının proqnozuna və çatdırılma üsuluna təsir etmir. İTP-nin kəskinləşməsi hamiləlik və dölün həyat qabiliyyətinə məmalıq ağırlaşmaları şəklində mənfə təsir göstərə bilər ki, bu da ümumi populyasiyada ağırlaşmalardan təqribən 2-3 dəfə çoxdur.

SUMMARY

Immune thrombocytopenic purpura during pregnancy: features of childbirth and anesthesia (Clinical case)

Kh.M. Takhmazi, A.F. Ismayilova,

A.E. Huseynova

Scientific Research Institute of Obstetrics and Gynecology, Baku Azerbaijan

Keywords: *immune thrombocytopenic purpura, pregnancy, high risk group*

Immune thrombocytopenia is an isolated decrease in the number of platelets in the peripheral blood, an acquired autoimmune disease characterized by an increase or normalization of megakaryocytes in the bone marrow, a shortening of the life of platelets in patients without clinical manifestations or factors. The onset and progression of pregnancy against the background of clinical hematological remission in immune thrombocytopenia does not worsen the course of the disease and does not affect the prognosis and method of delivery. Exacerbation of ITP can adversely affect pregnancy and fetal viability in the form of obstetric complications, which are approximately 2-3 times higher than complications in the general population.

РЕЗЮМЕ

Иммунная тромбоцитопеническая пурпура при беременности: особенности родов и наркоза (Клинический случай)

Х.М. Тахмази, А.Ф. Исмаилова,

А.Э. Гусейнова

НИИ Акушерства и Гинекологии Баку, Азербайджан

Ключевые слова: *иммунная тромбоцитопеническая пурпура, беременность, группа высокого риска.*

Иммунная тромбоцитопения (ИТП) - изолированное снижение количества тромбоцитов в периферической крови, приобретенное аутоиммунное заболевание, характеризующееся увеличением или нормализацией мегакариоцитов в костном мозге, сокращением жизни тромбоцитов у пациентов без клинических проявлений или факторов. Наступление и прогрессирование беременности на фоне клинической гематологической ремиссии при иммунной тромбоцитопении не ухудшает течение заболевания и не влияет на прогноз и способ родоразрешения. Обострение ИТП может отрицательно сказаться на течении беременности и жизнеспособности плода в виде акушерских осложнений, которые примерно в 2-3 раза выше, чем осложнений в общей популяции.

ƏDƏBİYYAT

1. Scully M, Hunt BJ, Benjamin S, et al. - Guidelines on the diagnosis and management of thrombotic thrombocytopenic purpura and other thrombotic microangiopathies. *Br J Haematol.* 2012;158:323-35.
2. Sharma R, Keyzner A, Liu J, et al. - Successful pregnancy outcome in paroxysmal nocturnal hemoglobinuria (PNH) following escalated eculizumab dosing to control breakthrough hemolysis. *Leuk Res Rep.* 2015; 4:36-8.
3. Usha Perepu, MBBS Lori Rosenstein, MD - Maternal thrombocytopenia in pregnancy. *Proceedings in Obstetrics and Gynecology.* 2013; 3:6.
4. Vesely SK, Li X, McMinn JR, et al. - Pregnancy outcomes after recovery from thrombotic thrombocytopenic purpura-hemolytic uremic syndrome. *Transfusion.* 2004; 44:1149-58.
5. Bussel J.B. Immune thrombocytopenia in pregnancy: autoimmune and alloimmune. *J Reprod Immunol* 1997; 37:1:35-61.
6. Teeling JL, Jansen-Hendriks T, Kuijpers TW, et al. Therapeutic efficacy of intravenous immunoglobulin preparations depends on the immunoglobulin G dimers: studies in experimental immune thrombocytopenia. *Blood.* 2001;98(4):1095.
7. McCrae K. Thrombocytopenia in Pregnancy. In: Michelson A, editor. *Platelets.* New York, NY: Elsevier; 2006.
8. Cines DB, Bussel JB, Liebman HA, et al. The ITP syndrome: pathogenic and clinical diversity. *Blood.* 2009.
9. McMillan R. Immune-mediated thrombocytopenias: focus on chronic immune thrombocytopenic purpura. *Semin Hematol.* 2007; 44(4 Suppl 5): S1.