



گزارش یک مورد مدیریت بیماری گلنزن در جراحی کیست هموراژیک تخمدان

بی بی فاطمه شخص امام پور

گروه بیهوشی، دانشکده پزشکی، مرکز تحقیقات بیماری‌های قلب و عروق، دانشگاه علوم پزشکی بیرجند، بیرجند، ایران

چکیده	گزارش موردی
مقدمه بیماری ترومبوآستنی گلنزن یک بیماری ارثی و اختلال در عملکرد پلاکت است. این بیماری اگرچه نادر است ولی شیوع این بیماری در جوامعی که ازدواج فامیلی در آن‌ها رواج دارد بیش‌تر است. یکی از مشکلات مربوط به این بیماری انجام اعمال جراحی به‌ویژه اعمال بزرگ است که ما در گزارش موردی حاضر مدیریت یک مورد کیست هموراژیک تخمدان مربوط به بیمار مبتلا به بیماری گلنزن را بیان کردیم. مورد بیمار یک دختر نوجوان که با سابقه بیماری گلنزن با درد در ناحیه شکم به بیمارستان مراجعه کرده است. پس از انجام سونوگرافی و شرح حال و آزمایشات مربوطه کیست هموراژیک تخمدان برای وی تشخیص داده شد برای بیمار سه ویال فاکتور هفت فعال نوترکیب قبل از عمل و در حین عمل نیز هر دو ساعت سه ویال و بعد از عمل هر شش ساعت سه ویال از این فاکتور تا زمان بند آمدن خون‌ریزی و هموستاز دریافت کرد. در نهایت بیمار چهار روز بعد با حال عمومی خوب مرخص گردید. نتیجه‌گیری با توجه به مطالعات گذشته و تجربه ما نیز توانستیم با تزریق پلاکت قبل عمل و فاکتور هفت در حین عمل و بعد از آن خون‌ریزی حین و بعد از عمل این بیمار را کنترل کنیم. کلیدواژه‌ها گلنزن، جراحی، کیست تخمدان، پلاکت	تاریخ دریافت: ۱۳۹۸/۰۴/۱۸ تاریخ پذیرش: ۱۳۹۸/۰۹/۰۸ *نویسنده مسئول: نام و آدرس بی بی فاطمه شخص امام پور تلفن: ۰۵۶۳۱۶۲۲۰۰۰ پست الکترونیک: f.emampour@gmail.com



مقدمه

بیماری ترومبو آستنمی گلنژمن یک اختلال نادر مربوط به عملکرد پلاکت است که به صورت یک بیماری ارثی اتوزومی مغلوب منتقل می‌شود (۱). در این بیماری پلاکت‌هایی با کمپلکس گلیکوپروتئین‌های IIb/ IIIa یا کافی نیستند و یا اگر به اندازه هم وجود دارند غیر عملکردی هستند. در این بیماری ارثی اگرچه شمارش پلاکت‌ها نرمال هستند ولی زمان خون‌ریزی طولانی مدت و تجمع پلاکتی یا اصلاً وجود ندارد و یا به اندازه لازم نیست (۲، ۳). ژن‌های مربوط به این بیماری هر دو بر روی بازوی بلند کروموزوم ۱۷ قرار دارند و به لحاظ شیوع از نظر جنسیتی بین هر دو جنس برابر است. با وجود اینکه شیوع این بیماری یک در هر میلیون نفر است اما در برخی کشورها مثل بحرین این عدد یک در هر ۱۰۰ هزار نفر افزایش می‌یابد. همچنین این بیماری در بین جوامعی که ازدواج فامیلی وجود دارد شایع است؛ که کشور ما از این جهت استثنا نیست (۴، ۵).

معرفی بیمار

بیمار یک دختر نوجوان ۱۳ ساله است، که فاقد سابقه خانوادگی این بیماری است و هیچ کدام از علائم خون دماغ و خون‌ریزی از لثه و یا مونوراژی را نداشته است ولی دارای سابقه اختلال پلاکتی گلنژمن است که به علت درد در ناحیه شکم و با تشخیص کیست هموراژیک تخمدان از شهرستان مراجعه کرده است. علائم حیاتی وی در بدو پذیرش شامل فشارخون ۹/۶ و ریت قلب ۱۰۰ بوده است. در بررسی سونوگرافی رحم و تخمدان مایع آزاد قابل توجه در لگن مطرح کننده هماتوم مشاهده شد. در آزمایشات هماتولوژی، تعداد گلبول‌های قرمز برابر با ۳/۲۹ میلیون در میلی‌متر مکعب، هموگلوبین ۸/۸ و هماتوکریت ۲۶/۴ بوده است، که همه پایین‌تر از حد نرمال بودند. همچنین تعداد پلاکت ۱۸۰ هزار در میلی‌متر مکعب، زمان PT برابر با ۱۲/۷ ثانیه و زمان

PTT برابر با ۲۹ ثانیه بوده است. بیمار برای یک عمل اورژانسی آماده گردید و برای وی ۱۰ واحد پلاکت جهت تزریق؛ بلافاصله قبل از عمل جراحی شروع شد و همچنین بیمار سه ویال فاکتور هفت فعال نوترکیب قبل از عمل دریافت کرد. در حین عمل نیز هر دو ساعت سه ویال و بعد از عمل هر شش ساعت سه ویال از این فاکتور تا زمان بند آمدن خون‌ریزی و هموستاز دریافت کرد. همچنین گفتنی است که حدوداً ۴۰۰ سی سی خون‌ریزی داخل ساکشن حین عمل مشاهده گردید و بیمار ۵۰ سی سی در ساعت ترشح ادرار داشت و در نهایت بیمار چهار روز بعد با حال عمومی خوب مرخص گردید.

بحث

بیماری گلنژمن یک بیماری اتوزومی مغلوب است که در هر یک میلیون نفر شیوع داشته و شایع‌ترین علامت این بیماری، کبودی، خون دماغ، خون‌ریزی لثه و خون‌ریزی زیاد هنگام قاعدگی است که در بیمار ما فقط بیمار در آخرین قاعدگی متوجه خون‌ریزی زیاد شده و به پزشک مراجعه کرده است.

این بیماری ناشی از نقص کمی و یا کیفی در کمپلکس گلیکو پروتئین GPIIb/IIIa متصل به پلاکت است که منجر به عدم تجمع پلاکتی بوسیله اتصال به فیبرینوژن می‌شود. این بیماری به سه نوع تقسیم می‌گردد: نوع یک که فاقد این کمپلکس است (کمتر از ۵ درصد از این کمپلکس را دارد) و با شیوع ۷۵ درصدی، شایع‌ترین مورد در ایران است؛ نوع دوم حدود ۵ تا ۲۰ درصد از مقدار نرمال گلیکوپروتئین را دارد و در نهایت نوع سوم که به لحاظ تعداد نرمال است ولی غیر فعال اند (۶، ۷).

بیش‌تر موارد گلنژمن در پنج سال ابتدایی زندگی به دلیل علائم خون‌ریزی متناوب لثه و خون‌ریزی از بینی تشخیص داده می‌شود. در مردان بعد از ختنه و در زنان نیز می‌تواند



بعداً در هنگام قاعدگی تشخیص داده شود که در کیس ما نیز اینگونه بوده است (۸).

خونریزی گسترده در جراحی از مشکلات بزرگ مربوط به اختلالات پلاکتی ارثی است که می‌توان با تزریق پلاکت، آنتی فیبرولیتیک و دسموپریشن، یا فاکتور ۷ فعال انعقادی نو ترکیب از آن پیشگیری و یا آن را درمان نمود.

درخصوص پیشگیری و درمان خونریزی جراحی، بزرگترین تجربه ای که تاکنون گزارش شده است ارزیابی مؤثر و ایمن فاکتور هفت بوده که در ۹۶ بیمار گلنژمن انجام شده است. در این مطالعه فاکتور هفت به تنهایی یا با تزریق پلاکت در اعمال جراحی بزرگ و کوچک مؤثر بوده است (۹).

نتیجه‌گیری

همچنین رعایت بهداشت دهان باعث کاهش خونریزی لثه و مصرف قرص‌های ضدبارداری برای خونریزی‌های شدید دوران قاعدگی (منوراژی) پیشنهاد می‌شود (۶، ۱۰). در انتها لازم به ذکر است که اگرچه بیماری گلنژمن یک بیماری ارثی بسیار نادر است ولی در عین حال با توجه به

خونریزی گسترده این بیماران در اثر حتی یک تروما کوچک، و با توجه به دریافت حداقل تزریق خون برای یک نوبت در زندگی، لذا تزریق واکسن هیپاتیت ب و پرهیز از ورزش‌های تماسی و اجتناب از مصرف داروهایی مانند آسپرین لازم و ضروری است. همچنین با توجه به شیوع بالا این بیماری در جوامعی که ازدواج فامیلی دارند، آموزش و مراقبت جهت پیشگیری از این بیماری لازم و ضروری است.

تشکر و قدردانی

بدوینوسیله از همکاری مدیریت و پرسنل محترم بیمارستان ولیعصر (عج) وابسته به دانشگاه علوم پزشکی بیرجند تشکر و قدر دانی می‌شود.

References

- 1-Sujata S, Sasmita S, Lucy DRK. Jena, Om Avishek D, Balaram S, et al. Pregnancy in two patients of Glanzmann's thrombasthenia: a rare case report. *Int J Reprod Contracept Obstet Gynecol*. 2016;5(1):240-242.
- 2-Raghavendra H, Gobbur Issac V. A Rare Case Of Glanzmann Thrombasthenia. *International J of Med Sci and Public Health*. 2014;3:8.
- 3-Swathi J, Gowrishankar A, Jayakumar SA, Jain K.A Rare Case of Bleeding Disorder: Glanzmann's Thrombasthenia. *Ann Afr Med*. 2017;16(4):196-198.
- 4- Vijayalakshmi V, Sruti K, Satheesha Reddy Bandalore Hanumantha. Glanzmann's Thrombasthenia – A Rare Case Report of Spontaneous Gingival Bleeding. *J Indian Acad Oral Med Radiol* 2018;30:88-91.
- 5- Ahmad T, Tarek O, Naima Al-Mulla, Muhammad F Kh, Jehan E, Muneer A, et al. Management of Glanzmann's Thrombasthenia–Guidelines Based on an Expert Panel Consensus from Gulf Cooperation Council Countries. *J Appl Hematol*. 2019;10:1-9.
- 6- Magudapathi Ch, Kannan S. Glanzmann's Thrombasthenia Complicating Pregnancy. *The J of Obstetrics and Gynecology of India*. 2014;64(S1):3-5.
- 7- Rajabi A, Ahmadinejad M, Mashkooli M, Tabatabaei SMR, Seyed Mortaz SL, Ran-Balooch S, et al. The prevalence of platelet function defects in patients referred to the special reference coagulation laboratory of Iranian Blood Transfusion Organization. *Sci J Iran Blood Transfus Organ*. 2014;11(1): 23-31.
- 8- Ahmed Al-W, Alaa N, Shomous N, Zahran A. Unexplained Bleeding: Case Report of Glanzmann Thrombasthenia. *Medical Student Research Journal*;2017.
- 9- Sara O, Patrizia N, Loredana B, Paula G. H, Cristina S, et al. Bleeding risk of surgery and its prevention in patients with inherited platelet disorders. *Haematologica*. 2017;102(7):1192-1203.
- 10- Nazli H, Tahir S. Shamsi and Adeel F. Successful Management of Acute Catastrophic Juvenile Vaginal Bleeding in Glanzmann's Thromboasthenia by Uterine Tamponade: A Case Report and Review of The Literature. *Case Reports in Hematology*. 2012; Article ID 530908, 3 pages.



A case report, Management of a Gelzman's disease in surgery of hemorrhagic ovarian cyst

Bibi Fatemeh Shakhs Emampour

Department of Anesthesiology, School of Medicine, Cardiovascular Diseases Research Center, Birjand University of Medical Sciences, Birjand, Iran

Case report Article

Received: 9Jul 2019

Accepted: 29 Nov 2019

***Corresponding Author:**

Bibi Fatemeh Shakhs
Emampour

TEL: 05631622000

Email:

f.emampour@gmail.com

ABSTRACT

Introduction

Glanzmann's thrombasthenia is the hereditary disease of abnormal function in the platelets. Despite being rare, this disease Given the direct relationship between the rate of cousin marriages and the disease prevalence. The main problem in the treatment of the disease is performing particularly major surgeries. In the present case report, we stated case management of the hemorrhagic ovarian cyst with a history of Gelzman's disease.

Case report

With a history of Gelzman's disease, the adolescent girl presented with a pain in the abdominal area. After performing ultrasound and taking a medical history and the related tests conducted, the patient was diagnosed with a hemorrhagic ovarian cyst. Before the surgery, the patient received three vials of the recombinant activated factor VII. During and after the operation, she was received three vials in every two hours, and three vials every six hours until homeostasis. Finally, the patient was discharged four days later with the satisfactory general condition

Conclusion

Concerning the previous studies as well as our experience, we could manage the patient bleeding during and after the surgery for treatment of the hemorrhagic ovarian cyst by preoperative injections of the platelets and the factor VII during and after the operation.

Keyword

Glanzman, surgery, ovarian cyst, platelet

► Please cite this article as: Shakhs Emampour BF. A case report, Management of a Gelzman's disease in surgery of hemorrhagic ovarian cyst. J Neyshabur Univ Med Sci 2020;8(1):20-24.