



Hastalığınız hakkında bilmeniz gerekenler:

Trombositler (kan pulcukları) kanın en küçük hücresel elemanlarıdır. Kemik iliğinde yapılırlar. Trombositler, kanamanın durdurulmasında rol oynarlar. Kanama bölgelerinde birbirlerine yapışarak bir tıkaç oluştururlar. Normalde kanın 150.000- 450.000/mm³ trombosit vardır.. Trombosit sayısı azaldığında veya **normal görevlerini yerine getirmediğinde** birbirlerine yapışmaları ve yeterli bir tıkaç oluşturmaları zorlaşır, buna bağlı olarak hafif darbelerden sonra bile kanamalar uzun sürer. Bazen kendiliğinden kanamalar bile olabilir.

Trombosit sayısı normal olmasına rağmen görevlerini tam yapamaması sonucu ciltte nokta şeklinde veya geniş morartılar şeklinde kanamalar görülebilir.

Glazmann Trombastenisi trombosit yüzey membranı olan Glikoprotein IIb/IIIa yapısal veya sayısal yetmezliği ile karakterize otozomal çekinik kalıtsal bir trombosit kusurudur. Glazmann trombastenili hastaların trombositleri aktivasyon sırasında fibrinojene bağlanamaz ve bu nedenle pıhtı oluşmaz.

Tipik laboratuvar bulguları trombositlerin ADP, adrenalin, kollajen ile pıhtı oluşturmaması periferik kan yaymasında kümeler olmadan tek tek trombositlerin görülmesidir. Glazmann Trombasteni'li hastalarda mukozalarda ağır kanamalar olabilir.

Hastalar sıklıkla kanama semptomları olan kolay çürüme ve morarma, burun ve diş eti kanaması ile başvururlar. Laboratuvar olarak bu hastalarda normal trombosit sayı ve şekli olmasına rağmen pıhtı oluşum bozukluğunu gösteren kanama zamanı uzaması ve pıhtı oluşumunda azalma veya yokluk saptanır.

Nasıl bir tedavi uygulanacak:

Tedavide korunma (ağız temizliği, aspirin tarzı ilaçlardan kaçınma, hepatite karşı aşılama), kesin tedavisi yoktur. Geçici bir hastalık değildir. Ömür boyu devam eder. Kanamalarda trombosit (sarı kan) transfüzyonları önemlidir. Bu hastalarda sık sık olan kanamalar sonucu demir ve folik asit eksikliğine bağlı anemi (kansızlık) görülür. Diş eti kanamalarında lokal tedavi kullanılabilir.

Ortaya Çıkabilecek Beklemeyen ve İstenmeyen Olaylar:

1. Trombosit verilirken oluşan allerjik reaksiyonlar
2. Trombositlere karşı duyarlanma
3. Kanama (özellikle ağız, burun ve ciltten)
4. Nadiren hayatı tehdit eden kanamalar (beyin, idrar, gaytada kanama)
5. Tüm bu sonuçlar hastanın ölümüne bile yol açabilir.