



## İDİOPATİK TROMBOSİTOPENİK PURPURA (ITP)

FR-HYE-04-416-02

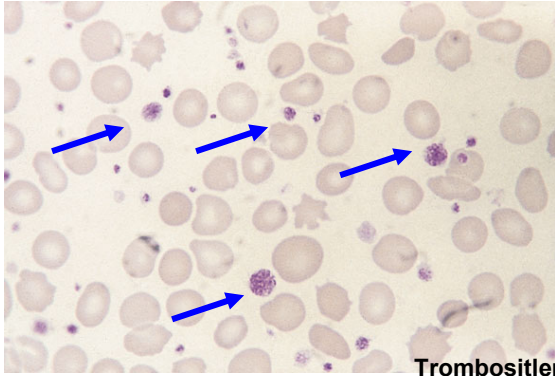
### İDİOPATİK TROMBOSİTOPENİK PURPURA (İTP) NEDİR?

*Bu hastalık*

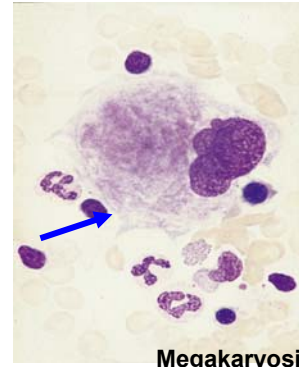
- 1) İmmün bir hastalıktır. Bağışıklık sisteminde oluşan bozukluklar nedeniyle vücudun kendi yapılarına saldırdığı hastalıklardır.
- 2) İdyopatik, yani neden oluştuğu tam olarak bilinmeyen bir hastalıktır.
- 3) Sadece trombositopeni, yani trombosit sayısının düşüklüğü ile seyrederek (diğer kan değerleri normaldir).
- 4) Trombosit sayısının düşüklüğü vücutta purpura denen kırmızı-mor renkte döküntülere neden olur.

### TROMBOSİT NEDİR? NE İŞE YARAR? NORMAL DEĞERLERİ NEDİR?

Trombositler (kan pulcukları) kanın en küçük hücresel elemanlarıdır. Kemik iliğinde megakaryosit adı verilen dev hücreler tarafından yapılırlar. Aşağıda mikroskop altında trombositler ve ana hücreleri (megakaryositler) görülüyor (mor noktacıklar)

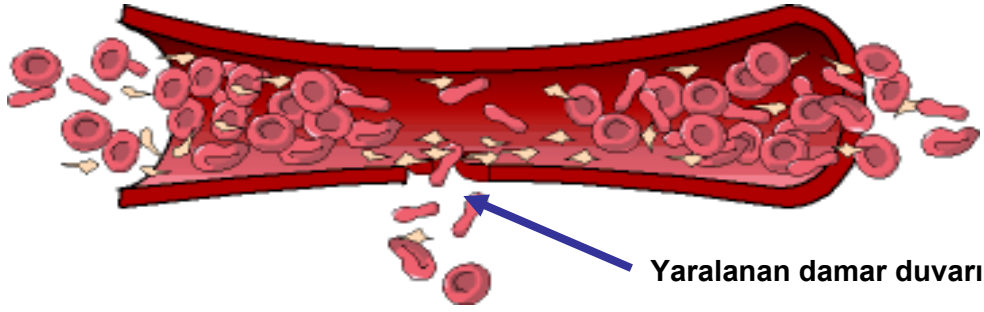


Trombositler

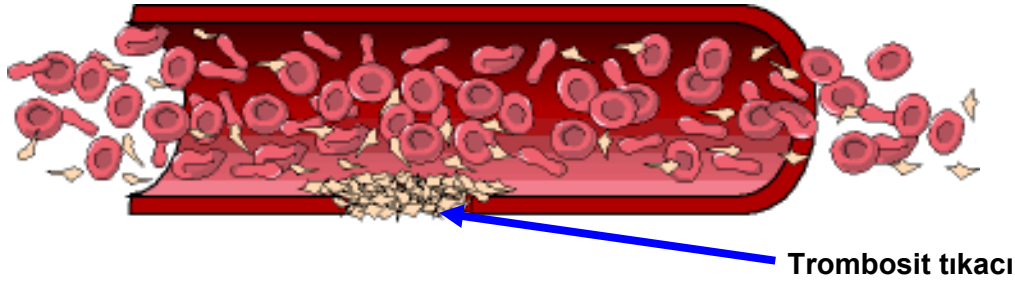


Megakaryosit

Trombositler, kanamanın durdurulmasında rol oynarlar. Kanama bölgelerinde birbirlerine yapışarak bir tıkaç oluştururlar. Normalde kanın 150.000- 450.000/mm<sup>3</sup> trombosit vardır. Trombosit sayısının 150.000/mm<sup>3</sup>'ün altında olmasına **trombositopeni** (trombosit düşüklüğü) denir. Trombosit sayısı azaldığında birbirlerine yapışmaları ve yeterli bir tıkaç oluşturmaları zorlaşır, buna bağlı olarak hafif darbelerden sonra bile kanamalar uzun sürer.



**Şekil 1:** Yaralanmış, kesilmiş damar



**Şekil 2:** Trombositler ile tıkaç. Oluşturup kanamanın önlenmesi

Trombosit sayısı  $50.000/\text{mm}^3$  altına düşmedikçe genellikle klinik bir belirti vermez. Bu değer in altında olduğunda darbelerden sonra çabuk morarma meydana gelebilir. Trombosit sayısı  $30.000/\text{mm}^3$  altına indiğinde kendiliğinden diş eti, burun kanamaları ortaya çıkabilir. Kadın hastalarda uzamış adet kanamaları görülebilir. Trombosit  $10.000/\text{mm}^3$  ve altında olduğunda kendiliğinden ciltte nokta şeklinde veya geniş morartılar şeklinde kanamalar görülebilir. Hayatı tehdit eden kanamalara bağlı risk nedeni ile bu durumda mutlaka doktorunuzla görüşmeniz gerekir.

### **İTP'DE NEDEN TROMBOSİT SAYISI AZALIR?**

Bağışıklık sistemimiz yabancı organizmaları (bakteriler, virüsler, kanser hücreleri ve benzeri) tanır ve antikor denen maddeler ile işaretler. Vücudun savunma hücreleri tarafından işaretlenmiş hücreler yok edilir. İTP'de bilinmeyen bir nedenle bağışıklık sistemi trombositleri yabancı olarak işaretler ve bu da trombositlerin başta dalak olmak üzere savunmada görev alan organlarda parçalanmasına yol açar.

### **İTP HASTALIĞI NEDEN ORTAYA ÇIKAR?**

Nedeni tam olarak bilinmemektedir. Trombositlere karşı bağışıklık sistemi tarafından antikor adı verilen işaretler yapılır. Antikorlar trombositlerin üzerine bağlanır ve trombositlerin parçalanmasına neden olur. Çocuklarda ve bebeklerde de İTP gelişebilir. Çocuklarda görülen İTP kısa sürelidir (ortalama 1-6 ay), oysa yaş artıka kronik (süreğen, uzun süreli) olma

eğilimindedir. Başka hastalıkların seyrinde de (sistemik lupus eritematozus-SLE, lenfoma, hepatit ve HIV virüsü ile oluşan enfeksiyonlar gibi) ortaya çıkabilir.

### İTP TANISI NASIL KONUR?

Hastalığınızla ilgili öykü, fizik muayene bulguları, kan sayımı ve periferik yaymanın incelenmesi ile İTP ön tanısı konulabilir. Tanı için diğer trombositopeni yapan hastalıkların (kemik iliğini tutan kanserler, dalağı büyüten hastalıklar, hepatit ve benzeri) olmadığına gösterilmesi gerekir. Başka bir hastalık bulunamayan bir kişide kanda trombositler düşük iken, kemik iliğinde anormal hücreler görülmemesi ve megakaryositlerin bulunması ile İTP tanısı konur.



### HANGİ HASTALARA KEMİK İLİĞİ İNCELEMESİ YAPILIR?

1. Sadece trombositte değil diğer hücrelerde de anormallik varsa
2. Tedavide steroidler kullanılacak ise
3. Altı aylık izlem sonucu hala trombosit sayısı düşük ise
4. Dalak ve lenf bezlerinde büyüme eşlik eder ise
5. Parmak ucundan yapılan kan yaymasında anormal hücreler saptanırsa
6. Tedavi ile düzelmez ise kemik iliği incelenmesi yapılır.

### İTP NASIL TEDAVİ EDİLİR?

İTP'li hastaların çoğunda trombosit değeri normalin altında olmakla beraber, tedavi vermeyi gerektirmez. Dikkatli bir izlem ile takip edilir. Olguların %80'ni kendiliğinden 4-8 hafta içinde düzelmektedir. Tedavi ciddi kanama bulguları olan hastalarda gereklidir. Bu hastalıkta tedavi için trombosit sayısından çok klinik bulgular (sık, yaygın ve ciddi kanamanın olması) kriter olarak alınır. Tedavinin hedefi, bağışıklık sisteminin baskılanarak trombositlere karşı antikor gelişiminin engellenmesi ve dalakta trombositlerin parçalanmasının durdurulmasıdır. Bu

amaçla kortikosteroid ilaçlar (kortizon), intravenöz immünglobulin, Anti-D kullanılır. Sadece hayatı tehdit eden kanama durumunda trombosit süspansiyonları kullanılır. Ancak hiçbir tedavinin %100 garantisi yoktur. Eğer bu ilaçlarla kalıcı bir etki elde edilemezse ve uzun süreli, sık, ciddi kanaması olan olgularda bazı özel şartlar altında, trombositlerin başlıca parçalandığı yer olan dalağın çıkartılması gerekebilir (splenektomi). Genellikle (%50-80) bu ameliyattan sonra trombosit değerleri güvenli bir düzeye yükselir. Nadiren splenektomiye rağmen kanamaya yol açacak kadar düşük trombosit değerleri devam edebilir. Bu durumda bağışıklık sistemini baskılayacak daha güçlü ilaçların kullanılması söz konusu olabilir.

## **İTP TEDAVİSİNDE KULLANILAN İLAÇLARIN YAN ETKİLERİ/ ZARARLARI NELERDİR?**

**Kortikosteroidler:** İştahı artırırlar ve vücutta su ve tuz tutulmasına neden olurlar. Kilo artışı, özellikle yüzde şişme, kızarma, gövdede yağ toplanması, kollarda ve bacaklarda incelme yapabilir. Bu nedenle kortikosteroid kullanırken, diyete dikkat etmeli, fazla şekerli ve tuzlu yememelidir. Özellikle daha önceden şeker hastalığı (diyabet) olan kişilerde çok dikkatli kullanılmalıdır. Bazen bilinen şeker hastalığı olmayan kişilerde kan şekerinde aşırı yükselmeye neden olabilir. Eğer çok su içme, çok idrara çıkma ve halsizlik yakınmaları başlarsa mutlaka doktorunuza başvurunuz. Kortikosteroidler su ve tuz tutucu etkileri nedeniyle kan basıncını yükseltebilirler (hipertansiyon), tansiyonu yüksek olan kişilerde ilaca rağmen dengesizlik olabilir. Kortikosteroid kullanırken mutlaka kan basıncınızı kontrol ettiriniz. Kortikosteroidler ayrıca deride incelme, kızarma, karında mor çatlaklar, sivilceler, kadınlarda kıllanma ve adet düzensizlikleri yapabilir. Enfeksiyonlara, özellikle mantar enfeksiyonlarına eğilim artar. Bazı hastalarda psikolojik problemler (depresyon veya mani) görülebilir. Kortikosteroidlerin yan etkileri dozu ve kullanma süresi ile ilişkilidir. Bu nedenle özellikle kronik İTP hastalarında uzun süre yüksek doz kullanılmamaya çalışılır.

**İntravenöz İmmünglobulin (IVIG):** Damardan 2-6 saatte infüzyon şeklinde uygulanır, 1-3 gün arka arkaya tekrarlanabilir. Bunlar çok sayıda insandan elde edilen antikorlardır. Bağışıklık sistemini şaşırtarak, işaretli trombositlerin parçalanmasını engeller. IVIG insanlardan elde edilirken, virüs bulaşmasını engellemek için çeşitli işlemlerden geçirilmektedir, bu nedenle güvenli oldukları kabul edilmektedir. Çok hızlı etki ederler, ancak etkileri geçicidir. Kırıklık, baş ağrısı, bulantı, ateş, titreme, nadir olarak ölümcül ilaç reaksiyonlarına (anafilaksi) neden olabilirler. Bu nedenle mutlaka hastanede, doktor kontrolünde uygulanırlar.

**Anti-D (Anti-Rh):** Rh-pozitif eritrositlere bağlanan bir antikordur. Eritrositleri işaretleyerek bağışıklık sistemi şaşırılır. Trombositler yerine eritrositler parçalanır. Kullanım sırasında hafif kansızlık (anemi) ve hafif sarılık oluşabilir. Ateş, üşüme, titreme, anafilaksi görülebilir. Çocuklarda kullanımı ve etkinliği sınırlıdır.

### **SPLENEKTOMİ NEDİR? ZARARI VAR MIDIR?**

Dalağın ameliyatla çıkarılmasıdır. Splenektomi önemli bir cerrahi girişim olmakla beraber, güvenli bir biçimde yapılabilmektedir. Genellikle tedaviye cevap vermeyen, kronik (hastalığı 6-12 aydan uzun süren), ciddi, ağır kanaması olan ve başka ilaçlar ile iyilik sağlanamayan nadir seçici olgulara uygulanır.

Dalak kapsüllü mikroplara karşı vücudumuzu koruduğu için, dalağın çıkarılması bazı mikroplara karşı savunmasız kalmamıza neden olabilir. Bu nedenle splenektomi ameliyatından önce mutlaka pnömokok, hemofilus influenza ve meningokok aşılıdır. Bu aşılardan her 5 yılda bir tekrarlanması önerilir. Dalak çıkarılmadan 24 saat önce ilk dozu olmak üzere depo penisilin yapıp (alerji yoksa) her 21 günde bir ömür boyu devam edilir. Splenektomi ameliyatı yaklaşık 3-5 gün hastanede yatmayı gerektirir. Genellikle 1 ay sonunda kişi normal aktivitelerine geri döner.

Splenektomiye rağmen %30 olguda trombosit sayısı hala düşük kalabilir ve kanama bulguları devam edebilir. Bu nedenle splenektomi kararı her hastanın klinik bulgularına göre; ciddi bir şekilde ele alınarak verilmelidir.

### **İTP HASTALIĞI BULAŞICI MIDIR?**

Hayır, kesinlikle eşinize veya yakınlarınıza bulaşmaz. Gebelikte İTP hastalığı olanlarda, bebeğe bir miktar antikor geçebilir, ancak yapılan çalışmalarda çocukta genellikle bir problem oluşmadığı gösterilmiştir. Genelde geçici bir trombosit düşüklüğü olan bebekler kısa zamanda düzelmektedir. Bu hastalık tamamen kişiye özgü bir hastalıktır.

### **İTP'LİLERDE BAŞKA HASTALIKLARA YAKALANMA SIKLIĞI ARTAR MI?**

İTP hastalığı başka hastalıklara yakalanmanızı kolaylaştırmaz. Vücut direncinizde bir sorun yoktur. Ancak hastalığın tedavisinde kullanılan ilaçlar vücudun direncini etkileyebilir. Kullandığınız ilaçların yan etkileri konusunda doktorunuzdan bilgi isteyiniz.

### **İTP KİŞİNİN ÖMRÜNÜ KISALTIR MI?**

İTP hastalığının kendisi hayatınızı kısaltmaz. Ancak kontrolsüz diyabet, hipertansiyon, ülser, kalp hastalığı gibi durumların bulunması ve splenektomi ameliyatı sırasında ve sonrasında oluşabilecek sorunlar hayatı tehdit eden durumların ortaya çıkmasına neden olabilir.

Splenektomi öncesi aşıları tam yapılan, gerekli korunma işlemleri tamamlanan ve diğer hastalıkları kontrol altında olan kişilerde genellikle güvenli bir şekilde splenektomi gerçekleştirilir.

### **İTP'LI HASTALARIN DİKKAT ETMESİ GEREKEN DURUMLAR NELERDİR?**

Eğer trombosit sayınız normalden düşük ise aşağıdaki durumlarda dikkat etmelisiniz:

1) Ağrı kesici ilaç kullanımı: Herhangi bir nedenle ağrı kesici kullanmanız gerektiğinde doktorunuza başvurunuz. Aspirin ve pek çok ağrı kesici ilaç trombositlerin fonksiyonlarını bozar ve tehlikeli kanamalara neden olabilir. Özellikle aspirin içeren ilaçların alınması çok zararlıdır. Asetaminofen veya parasetamol grubu ilaçlar (Minoset, Parol, Tylol ve benzeri) kullanılabilir.

2) Diş tedavisi: Dolgu, diş çekimi, diş taşı temizliği gibi işlemlerde aşırı kanama olabilir, mutlaka doktorunuza danışınız.

3) Enfeksiyonlardan korunma: Bulaşıcı hastalığı olan kişiler ile yakın temastan kaçınınız. Viral enfeksiyonlar trombosit değerlerinizde düşmeye yol açabilir.

4) Cerrahi girişim: Herhangi bir cerrahi girişim yapılması gerekirse doktorunuza İTP hastası olduğunuzu mutlaka belirtiniz.

5) Kanama açısından mutlaka dikkat etmek gerekir, düşme çarpmadan korumak gerekir.

6) Hastaların nadiren de olsa idrar, gayta ve mide kanamaları olabilir. Çok nadiren de beyin (kafa içi) ve iç organ kanamaları görülebilir.

7) Tüm tedavilere rağmen trombosit sayısı yükselmeyebilir.