



APLASTİK ANEMİ

FR-HYE-04-416-05

Hastalığınız hakkında bilmeniz gerekenler:

Damarlarımızda dolaşan kanda 3 tip hücre vardır: dokulara oksijen taşıyan alyuvarlar, savunma hücreleri akyuvarlar ve pıhtılaşmada görevli kan pulcukları. Tüm bu hücreler sürekli yenilenir ve ölürlür. Bu hücrelerin yapım yeri kemiklerin orta boşluğunda olan kemik iliğidir. Anemi, diğer adı ile **kansızlık** alyuvarların sayıca azalması veya içindeki hemoglobin miktarının düşmesi anlamına gelir. Bu durumda dokulara yeterli oksijen taşınmaz ve vücudumuz yoksunluğu yorulma olarak algılar.

Aplastik anemi dediğimiz kansızlık türünde ise kemik iliğinin **tümüyle** yetersiz çalışması sonucu alyuvarların yanı sıra akyuvarlar ve kan pulcukları da azalmıştır. Vücudun savunma sistemleri çalışmadığından kansızlığa ek olarak **enfeksiyonlara eğilim (mikrop kapma)** riski artar ve kan pulcukları azaldığından **kanama** eğilimi olur.

Aplastik anemi, kandaki her üç hücresel elemanın (alyuvar, akyuvarlar, kan pulcukları) azalması (pansitopeni) sonucu meydana gelen bir hastalıktır. Doğumsal ve edinsel (fiziksel, kimyasal ve enfeksiyöz ajanlar) olarak karşımıza çıkabilir. Doğumsal nedenler arasında iskelet, göz, kalp ve böbrek anomalileri ile giden Fanconi Anemisi yer alır. Antibiyotikler, kemoterapi ilaçları, radyasyon ve enfeksiyonlar bilinen nedenlerdir ancak çoğu hastada **sebebi bulunamaz**. Her yaşta ortaya çıkabilir. Genellikle ilk belirti kan pulcuklarının azalmasına bağlı kanamadır. Daha sonra kansızlık ve akyuvarların azalmasına bağlı ateş ve enfeksiyonlar (sık ve ciddi mikrop kapma) görülür. En sık ölüm nedeni mikrop kapma ve ciddi kanamalardır. Tüm kan hücrelerinin düşüklüğü. Fetal hemoglobin düzeyinde %2' nin üzerinde hafif artış. Normal hücreleri çok azalmış ve bunların yerini yağ hücreleri almış hücreden fakir bir kemik iliği ve klinik bulgularla beraber tanı konan bir hastalıktır.

Nasıl bir tedavi uygulanacak?

Hastanın öncelikle Aplastik anemiye yol açabilecek bir neden varsa bundan uzaklaştırılması gerekir. Kanamalara karşı trombosit, kan pulcukları (sarı kan) desteğinde bulunulur.

Gerektiğinde eritrosit, alyuvar (kırmızı kan) verilir. Tüm kan ve kan ürünleri ışınlanarak verilir.

Enfeksiyonlar için uygun antibiyotikler kullanılabilir. En iyi destekleyici tedaviye rağmen sonuçlar iyi değildir.

İlaç Tedavileri:

1. ATG (Anti Timosit Globulin) (ya da ALG) siklosporin, steroid ve G-CSF ile birleşim tedavisi kemik iliği nakli için vericisi olmayan çocuklar için geçerli bir tedavi seçimidir ancak yanıt ancak 3–6 ay içinde olur. Ayrıca yanıt oranı çok değişkendir ve tekrarlamalar ya da hiç cevap vermeme görülebilir.
2. Androjen ve steroid tedavisi kullanılabilir. Ancak hastaların **küçük** bir kısmının steroid tedavisinden yarar gördüğü, androjenlerin yan etkilerinin ise fazla olduğu anlaşılmıştır.
3. Aplastik anemide esas tedavi yöntemi kemik iliği naklidir. Bugün kemik iliği naklinin en çok uygulandığı hastalık Aplastik anemidir ve özellikle hastanın kardeşleri arasından doku antijenleri (HLA) uygun donör bulunursa başarılı sonuçlar elde edilmektedir. Kemik iliği nakli çok erken olarak uygulanabildiği, az kan transfüzyonu yapılmış veya hastalarda daha başarılıdır.

Hastalık Sırasında Ortaya Çıkabilecek Beklemeyen Durumlar:

1. Hayati organlarda (beyin, iç organ) kanamalar
2. Mikrop kapma (Enfeksiyonlar) mantar, bakteri, virüsler
3. Demir birikimi ve yan etkileri
4. Kullanılan ilaçların yan etkileri
5. Tüm destek tedavilere rağmen sayılan bu beklenmeyen olaylar görülebilir, tüm bu olayların sonucu olarak da nadiren de olsa ölüm görülebilir.