



# VI.ULUSLARARASI KATILIMLI DENEYSEL HEMATOLOJİ KONGRESİ 19-21 NİSAN 2019 – GAZİANTEP NOVOTEL

## TTP İLE BAŞVURAN YAYGIN KEMİK İLİĞİ METASTAZLI MİDE CA OLGUSU

**Yazarlar** : Araştırma Görevlisi Ayşegül Çelik

Dr. Serhat Çelik Dr. Tuğba Güven Prof.Dr. Bülent Eser Prof.Dr. Leyla Gül Kaynar Prof.Dr. Mustafa Çetin Prof.Dr. Ali Ünal

**Kurum** : KAYSERİ ERCİYES ÜNİV TIP FAKÜLTESİ

### GİRİŞ - AMAÇ

TTP(Trombotik Trombositopenik Purpura),mikroanjiopatik hemolitik anemi,trombositopeni ile ateş,nörolojik bulgular ve böbrek yetmezliğinin eşlik ettiği nadir ve fatal seyreden bir hastalıktır. TTP ile ilgili epidemiyolojik veriler oldukça azdır.Etnik yatkınlık belirlenememiştir. Ailevi yatkınlık olabilir.E/K :3/2 dir.Kuzey Amerika'daki CDC kayıtlarına göre 0,5-1/1milyondan günümüzde 3,7/1 milyona kadar giderek insidansı artmaktadır.

Etyolojisi konjenital ve edinsel sebepler olarak ikiye ayrılmaktadır.Edinsel sebepler içerisinde ilaçlar,maligniteler,enfeksiyonlar,immünojenik bozukluklar gibi çeşitli faktörler yer almaktadır. Tedavisiz olgular hemen daima fatal seyrettiği için erken müdahale zorunludur.Bugün için seçkin tedavisi plazmaferezdir.Son yıllarda plazmaferez sayesinde akut mortalite %25 in altına inmiştir.

### METOD

**Olgu Sunumu:**

56Y Kadın Hasta;bilinen kronik hastalık öyküsü yok.

Temmuz 2018'de dış merkeze kemik ağrısı şikayeti ile başvurmuş.

Dış merkezde tomografileri çekilip Paget ön tanısıyla bifosfonat tedavisi başlanmış.

Takiplerinde hastanın Hg:6,9 g/dl;Plt:10,000 µ/l saptanması üzerine tarafımıza yönlendirilen hastanın periferik yaymasında;göz yaşı hücreleri,şistositler gözlenmesi üzerine TTP? Ön tanısıyla servisimize yatırıldı.

Kemik iliği incelemesi yapılan hastanın Kemik iliği biyopsi sonucu karsinom metastazı olarak raporlandı.

Gastroskopi yapılan hastanın mide biyopsi sonucu midenin taşlı yüzük hücreli karsinomu geldi.

Hasta onkoloji servisine devredildi.Sisplatin-Paklitaksel ilk kürü verildi.

Hemoglobin,trombosit düşüklüğü devam eden hastanın takiplerinde intraparakimal,subdural kanama olması üzerine Yoğun Bakım Ünitesine devredildi.



# VI. ULUSLARARASI KATILIMLI DENEYSEL HEMATOLOJİ KONGRESİ 19-21 NİSAN 2019 – GAZİANTEP NOVOTEL

## BULGULAR

TTP, mikroanjyopatik hemolitik anemi ve trombositopeni ile karakterize olup klinik tabloya sıklıkla ateş, nörolojik bulgular ve böbrek yetmezliği eşlik eder. TTP' de karakteristik lezyonlar yaygın arterioller ve kapiller trombüslerdir. Primer olarak böbrek ve beyin dolaşımı etkilenmektedir; ancak multiorgan yetmezliğine de yol açabilir.

Endotel hasarını takiben TTP gelişmesinde VWF anomalilerinin rol oynadığı kabul edilmektedir. VWF endotel hücrelerinde ve megakaryositlerde sentezlenen multimerik bir glikoproteindir. Weibel Palade cisimciklerinde depolanan VWF'yi endotel hücreleri hem plazmaya hem de subendotelial yüzeye salgılar. Plazmaya sekrede edilen VWF multimerleri spesifik bir metalloproteaz tarafından kısa sürede küçük multimerlere yıkılır ve bunlar normal şartlarda trombositlerle reaksiyona girmez. VWF multimerleri trombositleri direkt olarak aglutine edebilmektedir. TTP'li hastalarda VWF'deki spesifik peptit bağlarına etki ederek multimer büyüklüğünü azaltan plazma metalloproteaz enziminin eksik olduğu gösterildi. Karaciğerde sentezlendiği bildirilen bu yeni enzim VWF-Cleaving Protease (VWF-CP) ya da ADAMTS 13 olarak isimlendirildi. Antikora bağlı inhibisyon veya konjenital eksiklik nedeniyle enzim aktivitesinin azalması sonucunda VWF multimerleri yıkılamaz ve trombositlerle etkileşir. Bunun sonucunda trombüs oluşumu meydana gelir, hyalen madde birikir.

TTP'de trombositopeni ile tipik periferik kan bulgularının görüldüğü Coombs negatif hemolitik anemi varlığı tanı için yeterlidir. Genelde trombosit sayısı  $20.000/\mu\text{l}$ 'nin altındadır. Trombositopeni mikrovasküler alanda aşırı tüketim sonucudur. Rutin koagülasyon testleri genellikle normaldir. Hemoglobin genellikle %10 gram altındadır, retikülosit sayısı yüksektir. LDH çoğunlukla  $1000\text{Ü/L}$ 'nin üzerindedir. Periferik yaymada tipik eritrosit parçaları, şistositler, mikrosferositler görülür. TTP etyolojisi konjenital ve edinsel olarak ikiye ayrılır. Edinsel nedenler içinde 'maligniteler' sekonder sebeplerin büyük bir kısmını oluşturur.

Tedavisiz olgular hemen daima fatal seyrettiği için kuşku dahilinde bile en etkin tedavi olan plazmafereze başlanmalıdır. 14 gün süreyle günde 2 kez yapılan plazma değişimine yanıt yoksa IVIG, Vinkristin, Rituksimab gibi diğer tedavi seçenekleri düşünülmelidir.

## SONUC

TTP ile gelen hastada sekonder sebepleri ve özellikle hastamızda olduğu gibi yaygın kemik metastazları varsa adenokarsinomları akılda bulundurmak gerekir.

---

## ANAHTAR KELİMELER

TTP, Plazmaferez, Adenokarsinom, Kemik iliği metastazı