

EDİNSEL SAF ERİTROİD DİZİ APLAZİSİ (ESEDA)

Edinsel saf eritroid dizi aplazisi normokrom normositer anemi, retikülositopeni ile seyreden, kemik iliğinde miyeloid ve megakaryositer seri hücreleri mevcutken eritroid seri ve öncüllerinin yokluğuyla karakterize, nadir görülen bir hastalıktır.

I. Tanı kriterleri

- Normokrom normositer anemi
- Retikülosit yüzdesinin sıfır veya çok düşük olması
- Lökosit ve trombosit sayısının normal olması
- Eritroid seri öncülerinin izlenmediği, buna karşılık miyelositer, lenfositer ve megakaryositik seri hücrelerin normal olduğu normosellüler kemik iliği

II. Etiyoloji

ESEDA'ya yol açabilecek herhangi bir sebebin yokluğunda hastalık primer bir hematolojik hastalık olarak kabul edilirken, sekonder ESEDA olarak adlandırılan formu ise aşağıdaki durumlarda gelişebilir:

- Parvovirüs B19 enfeksiyonu
- Büyük granüllü lenfositik lösemi (BGL) ve diğer lenfoproliferatif hastalıklar
- MDS
- Timoma
- Otoimmünite
- Kollajen doku hastalıkları
- Solid tümörler
- Rekombinant insan eritropoetin kullanımına bağlı antieritropoetin antikor gelişimi
- İlaçlar
- ABO uyumsuz allojeneik kök hücre nakli

III. Tanı için gerekli incelemeler;

- Tam kan sayımı, periferik yayma, retikülosit oranı
- Kemik iliği aspirasyon ve biopsisi
- Biokimyasal tetkikler: Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri
- Anti-nükleer antikor testi
- Virolojik testler: Parvovirüs B19 ve diğer
- Radyolojik görüntüleme yöntemleri: Timoma ve diğer lenfoid malignitelere yönelik
- Kemik iliğinden; sitogenetik tetkikler, T hücre reseptör analizi ve akım sitometrik analizle CD2, CD3, CD4, CD5, CD8, CD16, CD56, CD57 yüzey belirteçleri (gereğinde lenfoid malignitelerin dışlanması amacıyla)

IV. Tedavi

- Bilinen bir sebep saptanamayan hastalarda %10-12 oranında kendiliğinden düzelme olabileceğinden dolayı, hastalar bir ay süreyle spesifik tedavi yapılmaksızın izlenir.
- Bu süreçte hastaya gerekli olduğunda eritrosit transfüzyonu yapılmalı ve hastalıkla ilişkilendirilebilecek tüm ilaç ve ilaç kapsamındaki uygulamalar sonlandırılmalıdır.
- Parvovirüs B19 enfeksiyonu saptanan hastalarda 2-3 hafta içinde düzelme izlenmezse, virüse karşı nötralizan antikorlar içerdiğinden dolayı 400 mg/kg/gün 5 gün süreyle intravenöz immunoglobulin (İVİG) verilebilir.
- ABO kan grubu uyumsuz allojeneik hematopoietik kök hücre nakli ile ilişkili ESEDA genellikle kendiliğinden düzelebilen bir hastalık olmasına rağmen, nadiren plazma değişimi, immunoabsorbsiyon, kortikosteroid, eritropoetin, rituksimab ve İVİG tedavisine gereksinim duyulabilir.
- Timomalı hastalarda cerrahi planlanmalıdır. Ancak, yalnızca cerrahi ile tedavi başarısı düşük olduğundan bu hastalar immunosupresif tedavi adaydırlar.
- Timomaya ya da eritropoetin antikoruna bağlı gelişen ESEDA'da tanı sonrası immunosupresif tedaviye erken dönemde başlanmalıdır.

- Bilinen bir hastalık sonucu gelişen ESEDA'da sebep olan hastalığın tedavisi genellikle hastalığın düzelmesine yol açmaktadır. Ancak, uygun tedaviye rağmen 1 ay içinde eritropoetik aktivitede düzelme gözlenmeyen hastalarda immunosupresif tedavi planlanmalıdır. Altta yatan hastalık BGL ise en uygun başlangıç tedavisi siklofosfamid \pm kortikosteroid şeklindedir.
- Primer ESEDA için prednizolona ağız yoluyla 1mg/kg/gün veya iki doza bölünmüş olarak 60 mg/gün olarak başlanıp, hastalık remisyona girene kadar devam edilir. On iki hafta içinde yanıt alınamayan hastalarda kortikosteroid daha uzun süreli verilmemelidir.
- Hematokrit düzeyi yaklaşık %35'e ulaştığında prednizolon dozu yavaşça azaltılarak tedavi 3-4 ay içinde sonlandırılır. Kortikosteroide yanıt olasılığı %50-70 civarındadır. Ancak, yan etkiler nedeniyle uzun süreli kullanım zordur ve üstelik doz azaltımı/idame sırasında relapslar sıktır. Bu nedenle başlangıç tedavisi için tek başına veya kortikosteroid ile kombine olarak 3-12 mg/kg/gün dozunda siklosporin daha uygun olabilir.
- HKHN, HLA-uyumlu kardeş/akraba vericisi olan seçilmiş, refrakter hastalar için potansiyel olarak küratif bir tedavidir. Ancak veriler vaka serilerine dayanır.

V. Destek Yaklaşımları

- Kronik transfüzyon tedavisi alan hastalar demir yüklenmesi açısından izlenmeli ve gerektiğinde şelasyon tedavisi başlatılmalıdır. Uzun süreli immunosupresif tedavi alan hastalar da Pneumocystis jiroveci profilaksisi açısından değerlendirilmelidir.