

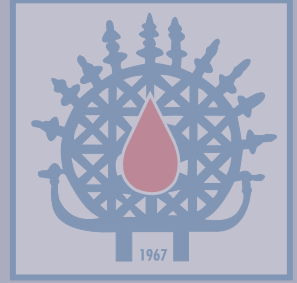
ULUSAL TEDAVİ KILAVUZU 2011

EDİNSEL SAF ERİTROİD DİZİ APLAZİSİ

TANI VE TEDAVİ KILAVUZU

III. BÖLÜM

TÜRK HEMATOLOJİ DERNEĞİ





EDİNSEL SAF ERİTROİD DİZİ APLAZİSİ TANI VE TEDAVİ KILAVUZU

Özet

Edinsel saf eritroid dizi aplazisi (ESED) normokrom normositer anemi, retikülosit sayısının sıfır veya çok düşük olması, normal lökosit ve trombosit sayısı, eritroid seri öncüllerinin izlenmemesi dışında normal kemik iliği olması ile karakterize bir hastalıktır. Primer ya da sekonder olabilir. Bilinen bir hastalığa bağlı ise onun tedavisi gerekir. Primer olgularda prednizolon ilk tedavi seçeneğidir.



EDİNSEL SAF ERİTROİD DİZİ APLAZİSİ

I. GİRİŞ VE TANIM

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.

II. TANI

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

ETİYOLOJİ

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 eritropoietin kullanımına bağlı antieritropoietin antikör gelişimi



- İlaçlar
- ABO uyumsuz allojeneik kök hücre nakli

TANI İÇİN GEREKLİ İNCELEMELER

- Tam kan sayımı, periferik yayma, retikülosit oranı
- Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi
- Biyokimyasal tetkikler: Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri
- Anti-nükleer antikor testi
- Virolojik testler: Parvovirüs B19 ve diğer
- Radyolojik görüntüleme yöntemleri: Timoma ve diğer lenfoid malinitelere 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 malinitelerin dışlanması amacıyla)

III. TEDAVİ

- 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 nötrolizan 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, eritropoietin, rituksimab ve İvİg tedavisine gereksinim duyulabilir.



- Timomali hastalarda cerrahi planlanmalıdır. Ancak, yalnızca cerrahi ile tedavi başarısı düşük olduğundan bu hastalar immunosupresif tedavi adaydırlar.
- Timomaya ya da eritropoietin antikoruyla 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 eritropoietik aktivitede düzelme gözlenmeyen hastalarda immunosupresif tedavi planlanmalıdır. Altta yatan hastalık BGL ise en uygun başlangıç tedavisi +/- 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 nüks 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.

DESTEK YAKLAŞIMLARI

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



Yararlanılan Kaynaklar

- 1) Young NS. Pure red cell aplasia. Williams Hematology Eight ed. McGrawHill Companies. Ed. Kaushansky K et al 2010, 485-493.
- 2) Dessypris EN, Lipton JM. Red cell aplasia Wintrobe's Clinical Hematology 12th ed. Lippincott Williams and Wilkins Ed. Greer JP et al. 2009, 1196-1211.