

**OLGU SUNUMU**

**CASE REPORT**

**TROMBOTİK TROMBOSİTOPENİK PURPURA ve İSKEMİK İNME: OLGU SUNUMU**

**Caner BAYDAR\*, Hafize Nalan GÜNEŞ\*\*, Ufuk ATAK DÖNGER\*\*, Tahir Kurtuluş YOLDAŞ\*\***

**\*Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, VAN**

**\*\*Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, VAN**

**ÖZET**

Trombotik trombositopenik purpura (TTP) mikroanjiopatik hemolitik anemi ve trombositopeni, nörolojik bulgular, böbrek yetmezliği ve ateş ile karakterize hayatı tehdit eden multisistem bir hastalıktır. İlk kez 1924 yılında Moskowitz tarafından tanımlanmıştır. Küçük arteriyollerin, venüllerin ve kapillerlerin trombozu, serebral mikroenfarktalara yol açar. Nörolojik bulgular; baş ağrısı, mental değişiklikler, şuur durumunda değişiklik, nöbetler ve fokal nörolojik defisitlerdir. Bu yazıda TTP tanısı ile izlenirken nörolojik komplikasyon gözlenen bir olgu sunulmuştur.

**Anahtar Sözcükler:** Trombotik trombositopenik purpura, iskemik inme, Von willebrand faktör.

**THROMBOTIC THROMBOCYTOPENIC PURPURA AND ISCHEMIC STROKE: A CASE REPORT**

**ABSTRACT**

Thrombotic Thrombocytopenic Purpura (TTP) characterized by thrombocytopenia, microangiopathic hemolytic anemia, neurological changes, renal failure, and fever is a life threatening, multisystem disease. The first was defined by Moskowitz in 1924. Thrombosis of small arterioles, venules and capillaries lead to cerebral micro-infarct. There are many neurological symptoms such as headache, seizures, changes in consciousness and mental, focal neurological changes. A case which was observed that neurological complications while the patient was monitoring with diagnose of TTP is presented.

**Key Words:** Thrombotic Thrombocytopenic Purpura, ischemic stroke, Von willebrand factor.

**GİRİŞ**

Trombotik trombositopenik purpura (TTP), immün aracılı, sıklıkla ölümle sonlanan, nadir görülen bir hastalıktır. Küçük arteriyollerin, venüllerin ve kapillerlerin trombozu serebral mikroenfarktalara yol açar. Patolojik cevap mikrovasküler yapıda yaygın segmental hyalin mikrotrombüstür. Nörolojik semptomlar çeşitli ve geçicidir. En sık olarak 30-40 yaş arasındaki bireyleri etkiler (1). Kadınları erkeklerden daha fazla etkilediği düşünülmektedir. Nörolojik bulgular; baş ağrısı, mental değişiklikler, şuur durumunda değişiklik, nöbetler ve fokal nörolojik defisitlerdir. Bu yazıda TTP tanısı alan ve takibinde nörolojik komplikasyon gözlenen bir olgu sunulmuştur.

**OLGU**

Kırkbir yaşında kadın hasta, baş ağrısı ve bilinç kaybı şikayeti ile başvurdu. Özgeçmişinde geçirilmiş sinüzit operasyonu ve kolesistektomi, bir yıl önce sağ kolda kısa süreli güçsüzlük şeklinde bir geçici iskemik atak (GİA) öyküsü mevcuttu. Trombosit düşüklüğü ve anemisi olan ve sağ tibiada purpuraları gözlenen hastaya hematoloji kliniği tarafından TTP tanısı konuldu. Takibinde sol kolda güçsüzlük, baş dönmesi ve görmede azalma şikayeti gelişen hasta kliniğimize konsülte edildi. Fizik muayenede vital bulguları stabildi. Nörolojik muayenesinde solda silik hemiparezi, sol üstte dismetri, disdiadokinezi mevcuttu ve sol alt ekstremitede diz topuk testi bozuktu.

**Yazışma Adresi:** Uzm. Dr. Caner Baydar Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, 65200 Edremit, Van.

**Tel:** 0432 217 76 03/3021 **E-posta:** canerbaydar@hotmail.com

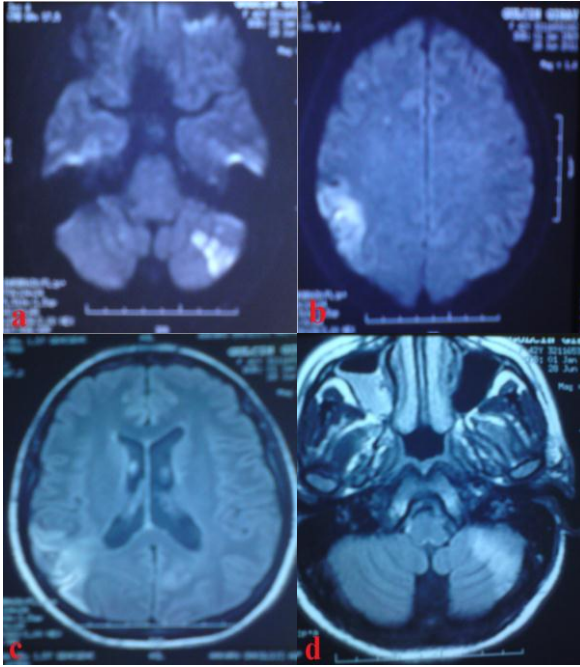
**Geliş Tarihi:** 25.12.2015 **Kabul Tarihi:** 05.02.2016

**Received:** 25.12.2015 **Accepted:** 05.02.2016

**Bu makale şu şekilde atıf edilmelidir:** Baydar C, Günei H. N, Atak Dönger U, Yoldaş T, K. Trombotik trombositopenik purpura ve iskemik inme: Olgu sunumu. Türk Beyin Damar Hastalıkları Dergisi 2016; 22(3): 110-112. doi: 10.5505/tbdhd.2016.18894

Yapılan tetkiklerinde trigliserid 259 mg/dl, total kolesterol 308 mg/dl, HDL kolesterol 28 mg/dl, LDL kolesterol 228 mg/dl, trombosit düzeyi 27bin ve hemoglobulin 5.8 g/dl saptandı.

Kraniyal manyetik rezonans (MRG) görüntülemesinde sağ temporal lobda, oksipitoparietal bölgede ve sol serebellumda akut iskemik lezyonlar görüldü (Resim 1a, b, c, d). EKO normaldi. Karotis ve vertebral arter doppler ultrasonografisinde hemodinamik açıdan anlamlı darlık oluşturmayan plaklar saptandı. Eritrosit süspansiyonu ve taze donmuş plazma replasmanı yapılan hastaya trombosit sayısı yükselmesini takiben ASA 300 mg/gün başlandı. Altı aydır takipte ek nörolojik sorun gözlenmedi.



**Resim 1a, b, c, d.** Kraniyal manyetik rezonans (MRG) difüzyon ve T2 FLAIR görüntülemesinde sağ temporal lobda, oksipitoparietal bölgede ve sol serebellumda akut iskemik lezyonlar.

## TARTIŞMA

Trombotik trombositopenik purpura (TTP) hayatı tehdit edici, immün aracılı, sıklıkla ölümlü sonlanan nedeni bilinmeyen, mikrodolaşımı etkileyen, ateş, trombositopenik purpura, mikroanjyopatik hemolitik anemi, renal disfonksiyon ve fluktuasyon gösteren nörolojik bulgularla karakterize bir hastalıktır. Birçok vaka idiyopatik, ayrıca ilaç maruziyetine bağlı olarak veya gebelik postpartum dönem, konnektif doku

hastalıkları, otoimmün hastalıklar, enfektif endokardit veya neoplazilerle ilişkili olarak meydana gelebilir (2, 3, 4). Genellikle kadınlarda ve en sık 30-40 yaş arasındaki bireylerde rastlanmasına karşın bütün yaş grubundaki bireyleri etkileyebilmektedir (1). Von willebrand faktör(vWF) parçalayıcı proteazın, ciddi düzeyde yetmezliğinden dolayı, parçalanamayan büyük vWF multimerlerinin, endotelial hücrelerden salınmasından kaynaklanmaktadır. Bu multimerler trombositlerin agregasyonuna neden olmaktadır (5). Patolojik cevap mikrovasküler yapıda yaygın segmental hyalin mikrotrombüstür. Terminal arterioller ve kapiller dolaşımında trombosit ve vWF' den zengin mikrotrombüslerin oluşumu başta böbrek ve beyin olmak üzere birçok organda iskemiye bağlı değişikliklerin ortaya çıkmasına neden olur (6, 7). Vakaların yarısından çoğunda görülen nörolojik özellikler, en sık ortaya çıkan bulgulardır. Sıklıkla görülen nörolojik bulgular; başağrısı, organik beyin sendromları, koma, bulanık görme, parezi, afazi, dizatri, senkop, vertigo, ataksi, nöbetler ve kraniyal sinir felçleri olarak sıralanmaktadır. Bu belirtiler geçici ve değişken özellikte olmakla birlikte, bazen de GİA kliniğine benzemektedirler. Kalıcı nörolojik komplikasyonlarda ortaya çıkmaktadır (8). Olgumuzda da tanıdan bir yıl önce geçirilmiş GİA öyküsü mevcuttu.

Nadir olarak nörolojik anormallikler sendromdan aylarca, hatta yıllarca önce olabilmektedir. Tipik bir vakada bitkinlik, güçsüzlük, baş ağrıları, anoreksi, mide bulantısı, kusma, abdominal sıkıntı, ateş, öksürük, hematüri, artralji, taşikardi, mental değişiklikler, uyusukluk, parali, gastrointestinal sistem değişiklikleri, vajinal kanama gibi çok çeşitli prodromal belirtiler bulunabilmektedir. Hastalık ortaya çıktığında hasta sıklıkla ikterik ve febrildir, deride peteşiyel kanamalar bulunmaktadır. Mental değişiklikler ve nörolojik anormallikler vardır. Ayrıca hepatomegali, splenomegali, lenfadenopati, artropati, hipertansiyon ve belli düzeylerde renal yetmezlik görülebilir. Son dönemde yayınlanan birkaç literatür olgusunda, TTP klasik tanımlanan klinik bulgular dışında, akut serebrovasküler hastalık ya da miyokardial enfarktüs gibi klinik prezentasyonlar gösterebilir (9, 10). TTP'de sıklıkla mikroanjyopatik hemolitik anemi, trombositopeni, hiperbilirubinemi, üremi ve artmış megakaryositik aktivite ile birlikte kemik iliğinin eritroid ve miyeloid hiperplazisi öne çıkan

laboratuvar anormallikleridir. Olgumuz normotansif seyrediyordu ve fizik muayenesinde tibiada purpuraları dışında anlamlı bulgu yoktu. Laboratuvar bulgularında ise trombositopeni dışında patoloji saptanmadı. Tedavide taze donmuş plazma, plazmaferez, kortikosteroidler ile tek başına veya kombinasyon şeklinde antiagregan ajanlar kullanılır (11).

Hematolojik hastalıklar, merkezi ve periferik sinir sistemini çok çeşitli nörolojik bozukluklar oluşturacak şekilde değişik yollarla etkileyebilirler. İnme, TTP gibi hematolojik hastalıklara bağlı olarak ortaya çıkabilir. Sunulan bu olguda TTP'nin iskemiye yol açan etiyolojik faktörler arasında düşünülmesi gerektiği vurgulanmıştır.

## KAYNAKLAR

1. Sadler JE, Moake JL, Miyata T, et al. Recent advances in thrombotic thrombocytopenic purpura. *Hematology* 2004; 407-23.
2. Porta C, Caporali R, Montecucco C. Thrombotic thrombocytopenic purpura and autoimmunity: a tale of shadows and suspects. *Haematologica* 1999; 84: 260-269.
3. Leaf AN, Laubenstein LJ, Raphael B, et al. Thrombotic thrombocytopenic purpura associated with human immunodeficiency virus type 1 (HIV-1) infection. *Ann Intern Med* 1988;109:194-197.
4. May HV Jr, Harbert GM Jr, Thornton WN Jr. Thrombotic thrombocytopenic purpura associated with pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 1976;126:452-458.
5. Moake JL, Moschcowitz, multimers and metalloprotease. *N Engl J Med* 1998; 339(22):1629-31
6. Ruggenti P, Noris M, Remuzzi G. Thrombotic microangiopathy, hemolytic uremic syndrome and thrombotic thrombocytopenic purpura. *Kidney Int Suppl* 2001; 60(3): 831-46.
7. Rock AG. Management of thrombotic thrombocytopenic purpura. *Br J Haematol* 2000; 109:469-507
8. Ben-Yehuda D, Rose M, Michaeli Y, et al: Permanent neurological complications in patients with thrombotic thrombocytopenic purpura. *Am J Hematol* 1988; 29:74,
9. Sarode R. Atypical presentation of thrombotic thrombocytopenic purpura: A review. *J Clin Apheresis* 2009; 24:47-52.
10. Downes KA, Yomtovian R, Tsai HM, Silver B, Rutherford C, Sarode R Relapsed thrombotic thrombocytopenic purpura presenting as an acute cerebrovascular accident. *J Clin Apher.* 2004; 19(2):86-9
11. Rock G, Porta C, Bobbio-Pallavicini E. Thrombotic thrombocytopenic purpura treatment in year 2000. *Haematologica* 2000; 85:410-419