

Trombotik Trombositopenik Purpura

Gamze GÖKÖZ DOĞU (*), Nilüfer SONER (*), Oğuzhan YILDIRIM (*), Zelihe AKSOY (*), Nail BAMBUL (**)

SUMMARY

Thrombotic Thrombocytopenic Purpura

Thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP) is a systemic disorder characterized by platelet aggregation in the micro-circulation. TTP is an uncommon but not a rare disease which affects individuals of all ages but primarily young adults. Its incidence is increasing. Thrombocytopenia and hemolytic anemia due to fragmentation of the red cells. Etiology is obscure.

Key words: *Thrombotic thrombocytopenic purpura, systemic disorder, hemolytic anemia, thrombocytopenia*

Anahtar kelimeler: *Trombotik trombositopenik purpura, sistemik bozukluk, hemolitik anemi, trombositopeni*

mg/dL, Cu⁺⁺ 100 mg/dL, seruloplasmin 25 mg/dL, protrombin zamanı 11.2 sn, protrombin aktivitesi % 100, INR 1, Coombs (-), ANA (-), haptoglobulin 40 mg/dL. Hemokültürde üreme olmadı. Periferik yaymada normositer fragmente eritrositler, poikilositoz, anizositoz görüldü. Trombosit kümesi saptanmadı.

Batın ultrasonografisinde hepatomegali dışında özellik yoktu. Gözdibi muayenesi normaldi. Mevcut klinik ve laboratuvar bulgular ışığında, hasta trombotik trombositopenik purpura (TTP) tanısı aldı.

TARTIŞMA

TTP, mikrosirkülasyonda yaygın trombotik oklüzyonlarla karakterizedir. Komponentleri; hemolitik anemi, trombositopeni, nörolojik semptomlar, ateş, renal disfonksiyondur. İlk kez 1924'te Moschowitz tarafından tanımlanmıştır (1).

Genellikle önceden sağlıklı olduğu bilinen bireylerde görülür (1). Kesin nedeni bilinmiyor. Tek başına olabileceği gibi gebelik toksemisine sekonder olabilir, kemoterapi sonrası görülebilir, sistemik lupus eritematozusa, malignitelere ve HIV enfeksiyonuna eşlik edebilir (2). *E coli* serotip O157:H7 ile birlikteliği de rapor edilmiştir (3). Mitomisin C, siklosporin A, tiklodipin gibi ilaçlar ve kemik iliği transplantasyonu suçlanan diğer etyolojik faktörler arasındadır (4).

Laboratuvar bulguları; anemi, trombositopeni, haptoglobulin seviyesinde düşme, LDH ve indirekt bilirübin seviyesinde artma ile kendini gösteren intravasküler hemoliz, trombositopeni, renal yetersizlik, periferik yaymada şistositlerin görülmesi, koagülasyon testlerinin normal olmasıdır (5). Ayrıca von Willebrand faktör (vWF) cleaving protease eksikliğine bağlı artmış mik-

OLGU

E.Y. 45 yaşında, erkek hasta. Bir ay önce gribal enfeksiyonu takiben halsizlik, yorgunluk, bulantı-kusma, kilo kaybı, gözlerde sararma şikayetleri olmuş. Bu şikayetleri ile Karadeniz Ereğli SSK Hastanesine başvurmuş. Ateş, konuşma güçlüğü, bilinç bulanıklığının gelişmesi üzerine hastanemize sevk edilmiş.

Özgeçmişinde özellik yok. Soygeçmişinde baba ve dayısında karaciğer sirozu öyküsü mevcut. İlaç kullanım öyküsü yok. 20 paket/yıl sigara kullanımı tarifliyor. Fizik muayenede; TA 120/80 mmHg, nabız 82/dk/ritmik, skleralar ikterik, vücutta yaygın purpurik döküntüler mevcut. Kardiyovasküler ve solunum sistemi muayenesinde bir özellik yok. Karaciğer kot altında 2 cm ele geliyor. Splenomegali yok, traube açık. Nörolojik muayenede afazi var. Diğer sistem muayenelerinde bir özellik saptanmadı.

Laboratuvar bulguları; Hgb 6.7 g/dL, Htc % 21.5, MCV 90.7 fl, MCHC 31.2 pg, WBC 35 bin/mm³, PLT 22000/mm³, retikülosit % 3, idrar tahlilinde bilirübin (+++), SGOT 50 U/L, SGPT 62 U/L, GGT 75 U/L, LDH 639 U/L, total protein 5.6 g/dL, albumin 3.1 g/dL, globulin 1.9 g/dL, total bilirübin 8.7 mg/dL, direkt bilirübin 1.5 mg/dL, indirekt bilirübin 7.2

tarda vWF multimerlerinin saptandığı da rapor edilmiştir (5).

Tedavide plazmaferez, antitrombosit ajanlar, kortikosteroidler, taze donmuş plazma, vinkristin, intravenöz immunglobulin, prostasiklin kullanılmaktadır. Splenektomi de tedavi seçenekleri arasındadır (1). % 80-90 olguda en etkili tedavi seçeneği olarak plazmaferez bildirilmektedir (2).

Sonuç olarak; hızlı tanımlı, uygun tedavi edilmediğinde fatal sonlanan bir hastalık olan TTP'ye bu olgu nedeniyle dikkat çekmek ve önemini vurgulamak istedik.

KAYNAKLAR

1. Lee: Wintrobe's clinical hematology, 10th ed. Lippincott Williams&Wilkins p.1615, 1999.
2. Bone: Pulmonary&Critical care medicine mosby year book. Inc. p.R26-6, 1998.
3. Moake JL: TTP-desperation, empiricism, progress. N Engl J Med 325:426-428, 1991.
4. Washington manual of medical therapeutics 30th p.400, 2001-06-26.
5. Furlan M, Robles R, Gallbusera M, et al: von Willebrand factor-cleaving protease in thrombotic thrombocytopenic purpura and the Hemolytic-Uremic Syndrome 339:1578-1584, 1998.
6. Ravel: Clinical laboratory medicine 6th. ed. p.106-107, 1995.

YAZARLARA BİLGİ

Göztepe Tıp Dergisi, SSK Göztepe Eğitim Hastanesi'nin multi-disipliner bilimsel yayın organı olup, klinik ve deneysel çalışmalara, olgu sunumlarına ve derleme yazılara yer verir. Yayın dili Türkçe olan dergi, her üç ayda bir çıkar ve dört sayıda bir cilt tamamlanır.

Bilimsel yazıların dergide yer alabilmesi için tüm yazarların onayladığını belgeleyen bir ön yazı içermesi gerekir. Yayın Kurulu, yazıları çift hakem sistemi ile değerlendirerek yayımlanıp yayımlanmayacağına karar verir. Yayın kurulu, yazıları biçimce düzenlemek ve düzeltmek veya kısaltmak yetkisindedir.

Dergide yayımlanan yazıların bilimsel ve etik sorumluluğu yazarlara aittir.

YAZIM KOŞULLARI

1. Yazı standart A4 kağıdına, bilgisayar çıktısı olarak yazılmalı ve her sayfanın iki yanında 3 cm boşluk bırakılmalıdır.
2. Dergiye gönderilen klinik ve deneysel çalışmalar 10, derleme yazıları 14, olgu sunumları 5 sayfayı geçmemelidir.
3. Gönderilen yazıların başlıkları kısa ve açık ifadeli olmalıdır.
4. Yazarların ünvan kullanmaksızın adı ve soyadı başlığın altında, ortaya açık olarak yazılmalıdır. Yazarların görev yeri, ünvanları ve yazı ile ilgili bilgi (kongrede sunulmuş olması poster veya herhangibir kurumun desteği) dip not ile yazılmalıdır.
5. Gönderilen yazılarda sırasıyla şu bölümler yer almalıdır :
Klinik ve deneysel araştırma yazıları : Başlık (Türkçe ve İngilizce), Özet (Türkçe ve İngilizce), Giriş, Materyal ve Metod, Bulgular, Tartışma ve Kaynaklar
Olgu sunumları : Başlık (Türkçe ve İngilizce), Özet (İngilizce), Olgu (veya olguların) Sunumu, Tartışma ve Kaynaklar
Derlemeler : Başlık (Türkçe ve İngilizce), Özet (İngilizce), Metin, Tartışma ve Kaynaklar (Index Medicus kurallarına göre)
6. Türkçe ve İngilizce özet, konu çerçevesini ve amaç, kısaca yöntemi, elde edilen ve varılan sonuçları içermelidir. Özetler 200-250 kelimeyi aşmamalı ve sonuna en az 2, en çok 5 Türkçe ve İngilizce anahtar kelime (key words) yazılmalıdır.
7. Kaynaklar, metinde geçiş sırasına göre numaralandırılmalı ve

aşağıdaki örneklere göre yazılmalıdır :

Makaleler için: Yazarın soyadı, isim baş harfleri, 2'nci yazarın soyadı isim baş harfleri, 3'üncü yazarın soyadı isim baş harfleri (sonrakiler için et. al.) : Makalenin adı. Derginin Index Medicus'a göre kısaltılmış adı veya tam başlığı Volüm sayısı:(sayı), başlangıç sayfası-bitiş sayfası, Yıl

Örnek :

2. Fenel V, Vale GR, Brock GA, et. al.: Respiration and cerebral blood flow in metabolic acidosis and alkalosis in human. J. Appl Physiol 27 (2) : 67-70, 1967.

Kitaplar için: Yazarın soyadı, isim baş harfleri, (diğer yazarlar da aynı şekilde) : Kitabın adı. Baskısı. Yayınevi, Şehir, Sayfa, Yıl

Örnek :

3. Nunn J: Applied Respiratory Physiology. 2nd Ed., Butterworths, London, 168, 1977.

8. Şekillerin (tablo, resim, ve grafikler) No'ları yazı içinde parantez içinde belirtilmelidir. Fotoğraflar ayrı bir zarfa konulmalı ve arka yüzleri numaralanmalıdır. Şekillerin alt yazıları (tablo, resim, grafik, fotoğraf ve slayt) ayrı bir sayfaya yazılmalı ve sıra numarası verilmelidir.

9. Dergide yayımlanan yazılara katkıda bulunmak üzere veya tenkit amacıyla "Editöre mektup" köşesine gönderilecek yazılar 2 daktilo sayfasını geçmeyecek şekilde yazılmalıdır.

10. Yazılar iki nüsha verilmeli ve yazının başında "yazarın yazışma adresi ve telefonu" bulunmalıdır.

11. Yazının, bilgisayar çıktısı ile beraber mutlaka bir diskette MICROSOFT Word programında ve TEXT formatında kaydı da gönderilmelidir. Disket ile birlikte gönderilmeyen yazılar değerlendirilmeye alınmayacaktır.

12. Yazı ve şekiller yazarlara iade edilmez.

13. Yazılar ;

GÖZTEPE TIP DERGİSİ

SSK Göztepe Eğitim Hastanesi Başhekimliği
81054 GÖZTEPE / İSTANBUL"

adresine gönderilmelidir.