

Trombotik trombositopenik purpura

Nail BAMBUL (*), Elif KÖSE (**), Ayça DEĞİRMENÇİ (*)

SUMMARY

Thrombotic thrombocytopenic purpura

Thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP), is a disease, characterized by thrombocytic microangiopathy. In thrombocytopenic angiopathy, microvascular obstructive lesions produced by systemic or intrarenal thrombocyt aggregation, thrombocytopenia and mechanic injury of erythrocytes lead to tissue ischemia. TTP first defined by Moschowitz at 1924 and it can not be clarified completely at 1980.

Key words: Tromboz, trombositopeni, purpura

Anahtar kelimeler: Tromboz, trombositopeni, purpura

TTP, mikroanjiopatik hemolitik anemi, trombositopeni, değişken nörolojik bozukluklar, ateş ve böbrek yetersizliği ile kendini gösteren nadir, ancak kliniği, ayırıcı tanısı açısından ilgi çekici bir hastalıktır. Sıklığı 4/100.000'dir. 30-40 yaşları arasında ve kadınlarda görülme sıklığı fazladır (K/E:2/1). Görülme sıklığı açısından etnik farklılık göstermez. Etiyolojisinde östrojen kullanımı, gebelik, immünolojik ve infeksiyöz hastalıklar, ilaçlar suçlanmıştır ve HIV infeksiyonu ile birlikteliği görülmüştür.

Patogenezinde öne sürülen çeşitli görüşlerden en çok üzerinde durulanı damar endotelinde muhtemelen immün bir mekanizmayla meydana gelen endotel anormalliklere bağlı gelişen mikroanjiopatik eritrosit değişiklikleri ve mikrodolaşımda hemoliz şeklinde olanıdır. Lezyonlar tipik olarak arteriol ve kapillerlerde subendotelial bölgede yerleşen hiyalin ve endotel proliferasyonu şeklindedir. Yaygın endotel hasarı platelet adezyon ve agregasyonuna ve bunun sonucunda trombüs oluşumuna neden olur. Pıhtılaşma sisteminin etkinleşmesi söz konusu değildir. Özellikle kronik nüks eden TTP hastalarında endotel hücrelerinden salınan anormal büyüklükteki VWF multimerleri gösterilmiş ve bu büyük

VWF moleküllerinin küçük moleküllere göre daha fazla platelet adezyon ve agregasyonuna sebep olduğu görülmüştür. TTP'de prostosiklin (PG I₂) yapımında azalma ya da yıkımında artmaya bağlı endotel hasarının varlığı da patogenezde suçlanmıştır.

OLGU

52 yaşında erkek hasta, ani başlayan idrar miktarında azalma, 39°C ateş, vücutta döküntü, genel durumunda bozulma nedeniyle başvurdu. Hasta yakınlarından alınan anamnezde, hastanın bize gelişinden 2 gün önce şikayetlerinin başladığı ve başlangıçta ateş yüksekliği ile beraber bilinç bulanıklığı ve uykuya meyil, kooperasyon bozukluğu olduğu öğrenildi. Hastanın özgeçmişinde, soygeçmişinde ve alışkanlıklarında bir özellik yoktu. Fizik muayenede; TA 120/80, Nabız 100 atım/dk., ateş 37°C idi. 2 gün öncesinde uykuya meyil, bilinç bulanıklığı gibi nörolojik bulguları olan hastanın geldiğinde bilinç açık, yer zaman ve mekan oryantasyonu, kooperasyonu vardı. Dudaklarda ve hem üst hem de alt ekstremitelerde parmak uçlarında siyanozu olan hastada, aynı zamanda özellikle sol ön kol iç yüzünde yoğun bilateral üst ekstremitelerde purpura tarzında döküntüleri mevcuttu. Solunum sistemi muayenesinde wheezing olması dışında diğer sistem muayeneleri normaldi.

Laboratuvar incelemesinde; lökosit 15.000, Hb 9.9 g, Plt 118.000, üre 206, Cr 7.6, Na 140.3, K 5.17, LDH 965, Glk 147, T.bilirubin 0.7, D.bil 0.2, sedimantasyon 46mm/saat, CRP 16.6, arter kan gazı değerleri; pH 7.34, PCO₂ 18.3, HCO₃ 9.7, Baz açığı -14 olduğu görüldü. TIT'de ++ proteinürisi, mikroskopik incelemesinde 20-25 eritrosit ve 5-6 lökosit mevcuttu. Alınan kan ve idrar kültürleri steril olarak geldi. Fibrinojen 208 mg/dl, APTT 40.2, PT 11.9, INR 1.0, retikülosit sayısı % 4, periferik yaymada fragmente eritrositleri vardı. Klinik ve laboratuvar bulguları ile TTP düşünülen hastaya acil diyaliz ile birlikte, trombositlerin 19.000'e, Hb'nin 6.4'e düştüğü, LDH'in 1131'e kadar yükseldiği görülerek taze donmuş plazma (TDP), kortikosteroid ve plazmaferez tedavisi başlandı. Tedaviyle birlikte hastanın klinik ve laboratuvar bulguları hızla düzeldi.

TARTIŞMA

Genellikle ani ortaya çıkan trombositopeni, mikroanjiopatik hemolitik anemi, değişik klinikte nörolojik bul-

gulara ateşin ve böbrek fonksiyonlarında bozukluğun eklenmesiyle tanı hemen konulabilir. En erken ve en sık görülen bulgular nörolojik anormallikler ve kanamadır. Ateş % 90 infeksiyöz olmayan nedenlerle hipotalamik lezyonlara bağlıdır. Nörolojik tablo afazi, hemipleji, görme bozuklukları, konvülsiyondan komaya kadar değişen bilinç değişiklikleri şeklinde olabilir. Olguların bir bölümünde prodromal bir viral hastalık olsa bile çoğunluğu sağlıklı kişilerdir. TTP'de purpura ve sarılık da görülebilir. Böbrek tutulumu genellikle hafif bir azotemi, proteinüri ve hematüri şeklindedir, nadiren de diyaliz gerektirir. APTT, PT gibi koagülasyon testleri normaldir. Fibrin yıkım ürünleri, fibrinojen ya normal ya da hafif yüksektir. Belirgin fibrin yıkım ürünü artışı TTP'nin aleyhinedir.

TTP'de LDH yüksekliği belirgindir ve LDH yüksekliği, trombosit sayısı hastalığın tedaviye verdiği yanıtın değerli bir göstergesidir. Periferik yaymada polikromazi, bazofilik noktalanma, nukleuslu eritrositlerle birlikte şistositler görülür.

TTP'nin ayırıcı tanısı yaygın damar içi pıhtılaşma, başta mide kanseri olmak üzere dissemine kanserler, HELLP sendromu, Evans sendromu, habis hipertansiyon, kavernöz hemanjiom gibi mikroanjyopatik hemolitik anemi-

lerle seyreden hastalıklarla yapılmalıdır. Bunlardan hemolitik üremik sendrom (HÜS), TTP ile en sık karışan mikroanjyopatik hasarın genellikle böbrekte olduğu daha çok çocuklarda görülen nörolojik bulguları seyrek bir hastalıktır.

TTP'nin tedavisi ampiriktir. Antitrombotik ilaçlar, TDP infüzyonu, plazmaferez, splenektomi başlıca tedavi seçenekleridir. Trombosit infüzyonundan özellikle kaçmak gerekir.

Sonuç olarak, bu olgunun takdimindeki amaç; gittikçe görülme sıklığı artan TTP'nin tanısının hızla konulup tedavisinin yapılmasının yaşam kurtarıcı olduğunu vurgulamaktır.

KAYNAKLAR

1. **Vatansver S:** İstanbul Tıp Fakültesi Mecmuası 61:2, 1998
2. **Havens PL, Rourke Hahn J:** Higgs, Laboratory and clinical variables to predict outcome in HÜS, AJDC 142:961, 1998.
3. **Del Zoppo GJ:** Antiplatelet therapy in trombotik thrombocytopenic purpura. Semin Hematol 24:2, 1987.
4. **Roch GA, Shumah KH, Bushard NA:** Comparison of plasma exchange with plasma infusion in the treatment of TTP. N Eng J Med 325:6, 1991.
5. **Miho furlan:** Von Willebrand Factor-cleaving protease in TTP and HÜS 339, 1998.
6. **Andreoli, Bennet,** Cecil Essentials of medicine 391, 2000.