

İdiopatik Trombositopenik Purpuralı Olgularda Trombosit Profilleri ve Elektif Splenektomi Endikasyonları

The platelet profiles in idiopathic thrombocytopenic purpura and indication for splenectomy

Hülya Tanes AÇIKEL* , Mustafa YILDIZ* , Ebru EM** , Fatih BORLU** , Zehra ÇAĞIL***

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi *2. İç Hastalıkları Kliniği, **3. İç Hastalıkları Kliniği, *** Cerrahi Kliniği

Özet

Amaç: Çalışmamızda, İdiopatik trombositopenik purpuralı (ITP) olgularda trombosit profillerinin ve tedaviye dirençli olgularda splenektomi endikasyonlarının belirlenmesi amaçlanmıştır.

Materyal-metod: Sekonder trombositopenili olgular dışında kalan, yaşları 18-48 arasında değişen, 7'si bayan, 2'si erkek 9 olgu değerlendirmeye alındı. Olguların kanlarında trombositlerin mm³ 'deki kantitatif titrasyonu, periferik yaymalarındaki trombosit sayısı ve morfolojisi, kemik iliklerindeki megakaryosit sayısı ve morfolojisi, antirombositler antikor titrasyonu yapıldı. Bu olguların kortikoterapiye cevabı araştırıldı. Cevapsız olgularda ise elektif splenektomi sonuçları değerlendirildi.

Bulgular : 9 olgunun 3'ünde trombosit sayısı 4.000-5.000, 4' ünde 10.000, 2' sinde 35.000 - 40.000mm³ bulundu. Kemik iliğinde bir olguda %3,3 olguda % 5, kalan 5 olguda ise 4 adet megakaryosit saptandı. Olguların 2' sinde antirombosit antikor titresii yüksekti. Olguların klinik seyirlerinde bayan hastaların 5'inde vaginal kanama, diğer olgularda peteşi, ekimoz, bir hastada ise epistaksis gelişti.

Sonuç : Düşük Trombosit profili gösteren bu ITP 'li olgulara kortikoterapi uygulandı. Olguların 3'ünde trombositopeni ve klinik bulgular tedavi ile düzelmedi. Elektif splenektomi uygulanan bu olgularda klinik ve labaratuvar düzelmeye gözlemlendi.
Anahtar Kelimeler : İdiopatik trombositopenik purpura, elektif splenektomi

Summary

Objective : In our study, our goal was to define platelet profiles in ITP and endication of splenectomy in resistant cases.

Study Design : We observed 9 cases , who hadn't seconder thrombocytopenia , were between 18 - 48 ages. 7 of them were female and 2 of them were male. We evaluated, their platelet counts in mm³ of blood , platelet counts and morphology in peripheral blood , megakaryocyte counts and morphology in bone marrow, quantitative measurements of antiplatelet antibody. We researched the answer to corticotherapy of these patients and evaluated the results of elective splenectomy in resistant cases.
Results : In 3 of 9 cases, platelet counts were 4.000-5.000, 4 of them were 10.000, 2 of them were 35.000-40.000 mm³ there were %3 megakaryocytes in 1 case, %5 in 3 cases and %4 in the rest 5 cases. Antiplatelet antibody was high in 2 cases. In clinical progress we observed, vaginal bleeding in 5 of women; Petechiaes, ecchymoses in the rest of patients and epistaxis in 1 of them.

Conclusion : We used corticotherapy in patients who had low platelet profile in ITP but there wasn't any improve in 3 of them. After elective splenectomy, they recovered in clinical and laboratory.

Key Words : Idiopathic thrombocytopenic purpura, elective splenectomy

GİRİŞ

ITP plateletlere karşı otoantikör gelişmesi ve bununsonucunda plateletlerin başta dalak ve daha

Yazışma Adresi:

Dr. Ebru EM
Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi

3. İç Hastalıkları Kliniği,

Tel: 0212. 231 22 09/1505

azda karaciğerde olmak üzere fagosite edilip yıkılmasıyla karakterize otoimmün bir hastalıktır (1). Çocukluk çağında görülen tipi genellikle viral infeksiyonlardan sonra akut olarak başlarken, erişkin tipi genellikle sinsi başlangıçlı ve kronik seyirlidir. Hastaların çoğu 40 yaşın altındadır. Kadınlarda erkeklere göre 3-4 kat daha fazla görülür (2). Hastalarda peteşi, ekimoz, burun kanaması, kadınlarda menoraji gibi bulgular görülür. Kronik

ITP'de ölüm nedeni nadiren kanamadır. ITP tanısı, platelet yıkımında artma ya da yapımında azalmaya neden olan sistemik hastalıkların ekarte edilmesiyle konur. Sistemik hastalığı düşündüren bulgular yoksa, kemik iliği incelemesi yapılmalıdır. ITP'de kemik iliği normaldir, megakaryosit sayısında artma olabilir. Platelet dışındaki seriler genellikle normaldir. Hastalığın seyri çocuklarda kısa sürelidir (3). Hastaların %70'i kendiliğinden iyileşir. Erişkinlerde ise trombositopeninin derecesine göre farklı klinik tablolar görülebilir. Platelet sayısı 40.000/mm³'in üzerinde olan asemptomatik hastalar tedavi verilmeksizin izlenirken, platelet sayısı 20.000/mm³'in altında olan asemptomatik hastalarda tedaviye gerek vardır. Tedaviye 1-2 mg/kg dozunda prednison ya da eşdeğer bir kortikosteroidle başlanır(4). Dört hafta süreli tedaviyle platelet sayısının 50.000/mm³'in altında kalması ya da altı hafta süreli tedaviyle gelmemesi, steroid yanıt olmadığı anlamına gelir. Bu durumda denenebilecek tedavi şekillerinden biri de splenektomidir (5). Splenektomi, hastaların %60'ında tam iyileşme sağlar, ancak hangi hastaların splenektomiye yanıt vereceğini önceden kestirmek mümkün değildir. Splenektominin yararı hem antikor yapım yeri, hem de platelet yıkım yeri olan dalığın ortadan kaldırılmasına dayanır.

MATERYAL VE METOD

Kliniğimizde son iki yıl içinde sekonder trombositopenili olgular dışında kalan 9 trombositopenili hasta ITP yönünden çalışmaya dahil edildi. Hastaların 7'si bayan, 2'si erkekti. Yaşları 18-48 arasında değişmekteydi. Bu hastaların trombosit profillerini elde edebilmek için mm³'deki kantitatif trombosit değerleri saptandı. Periferik yaymalarındaki trombosit sayısı, kemik iliğindeki megakaryosit sayısı ve morfolojik incelemesi antitrombositler antikor titrasyonu yapıldı. Bu olguların kortikoterapiye cevabı araştırıldı. Cevapsız olgulara ise elektif splenektomi operasyonu uygulandı. Bu olgularda trombosit profilleri tekrar değerlendirildi. Uzun süreli kontrollerde normal değerlere ulaşıldığı gözlemlendi.

BULGULAR

ITP'li 9 olgunun 3'ünde trombosit sayısı 4.000-5.000, 4'ünde 10.000, 2'sinde 35.000-40.000 mm³ arasında değişmekteydi. Kemik iliği incelemesinde bir olguda

%3 megakaryosit, 3 olguda %5 ve diğerlerinde ise %4 megakaryosit saptandı. Olguların 2'sinde antitrombositler antikor titresi normal sınırların üzerinde bulundu. Bayan hastaların 5'inde vaginal kanama, diğerlerinde ekimoz, peteşi, birinde epistaxis gelişti. Olguların üçünde 2,5 cm, birinde 4 cm splenomegali saptandı. Tüm olgularda turnike testi pozitif. Derin trombositopeni saptanan olguların kanamaya bağlı gelişen anemileri ortak özellikleriydi. Kortikoterapiye cevap vermeyen bu olgular elektif splenektomiden yarar gördüler ve ortalama trombosit değerleri operasyondan hemen sonra 500.000 mm³ yaklaşık bir ay sonra ise normal değerlere ulaştı. ITP'de izole trombositopeni dışında diğer hematolojik parametrelerin genellikle normal olması gereklidir. Olgularımızda normaldi. Sıklıkla 40 yaş altında ve kadınlarda rastlanır. Olgularımızın yaşları 18-48 arasındaydı ve kadın olguların erkeklere oranı 3 idi. Vaginal kanama, purpura ve ekimoz semptomlu olgular, trombositopenili, hastalık süresi bir yıldan uzun olan kronik olgulardı. 9 olgumuzun 6'sı kortikoterapiye olumlu yanıt verdi. 3 olgumuzda ise bu tedaviye yanıt alınmadığından elektif splenektomi uygulandı. Takiplerinde bu olgularda da klinik ve laboratuvar düzleme gözlemlendi. Sonuç olarak ITP tanısı kolay olmakla birlikte, ciddi komplikasyonları olabilecek bir klinik tablodur(6). Kortikoterapiye cevapsız hastalarda splenektomi planlanmalıdır. Yeterli donanıma sahip merkezlerde operasyon başarısı yüksektir.

KAYNAKLAR

- 1- Harrison T.R., Braunwald E., Isselbacher Kurt J., et al.; Harrison's principles of internal medicine, 14 th edition, 731-735
- 2- Beeutler Ernest, Lichman A.M, Coller B.S. et al.; Williams
- 3- XXV. Ulusal Pediatri Kongresi 1997, 2-3, 419 Hematology, 1995, 1339
4. Macro M., Boutard P., Leporrier M., Autoimmun thrombopenic purpura therapeutic modalities ; Presse Med., 1997 Mar., 439-43
5. Godeau B., Bierling P., Treatment of autoimmune thrombopenic purpura in adults ; Rev. Med Interne 1996, 17:8, 661-9
6. Bierling P., Chronic idiopathic autoimmune thrombopenic purpura in the adult: physiopathology, prognosis and treatment ; Ann Med Interne (Paris), 1982, 425-36