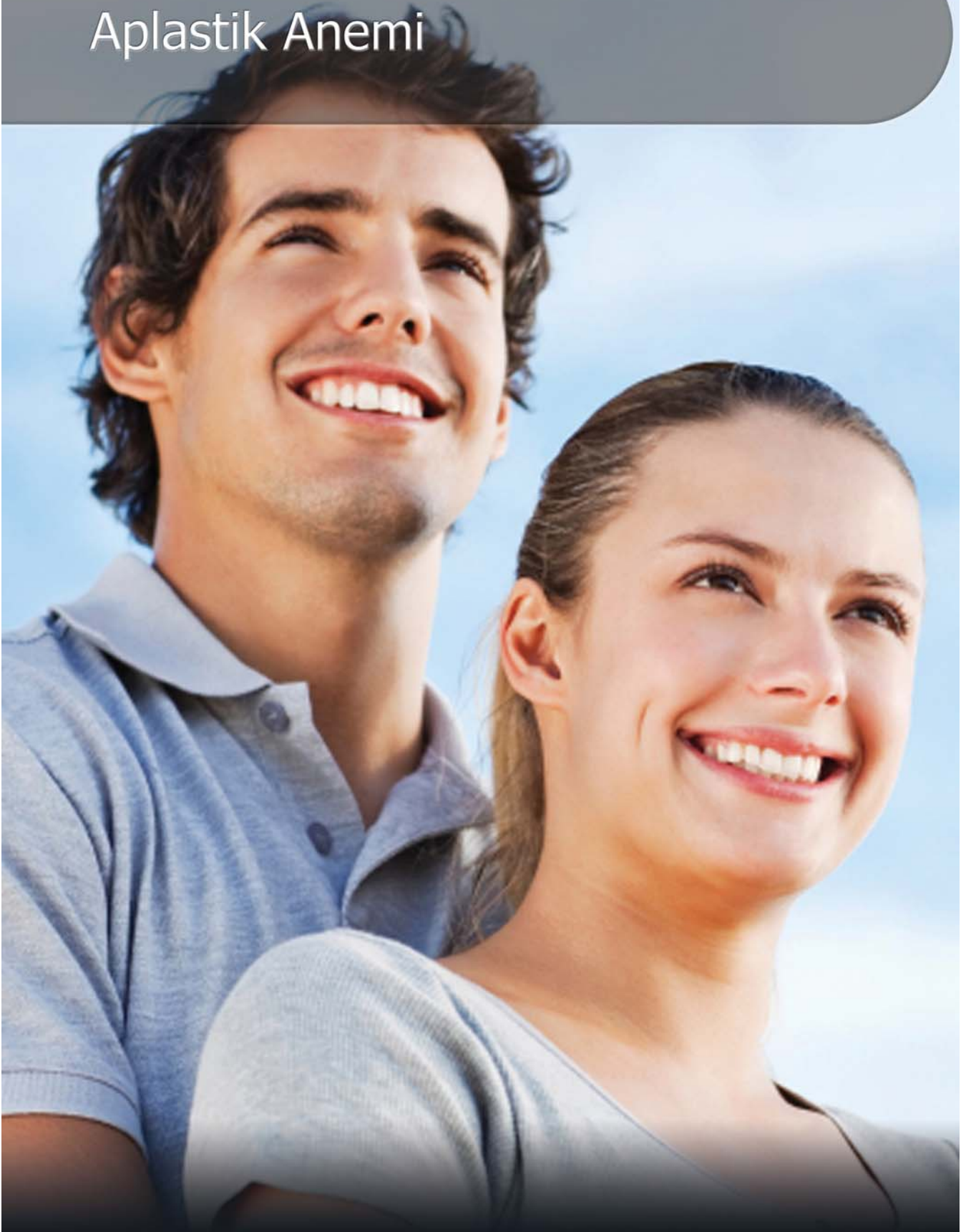


Aplastik Anemi



Hematoloji Uzmanlık Derneđi, the Leukemia & Lymphoma Society(LLS)'e 12.01.2011 tarihinde evirisi yapılan Aplastik Anemi kitapına yeniden basım izni verdiđi iin minnetle teŐekkür eder.

İÇİNDEKİLER

Aplastik Anemi.....	4
Nedenleri.....	4
Semptomlar.....	4
Tanı.....	4
Aplastik Anemi Tedavi Seçenekleri.....	5
Destekleyici Tedavi.....	5
Kan Nakli.....	5
Büyüme Faktörleri.....	6
Enfeksiyon Önleme.....	6
Bağışıklık Sistemini Baskılayıcı Tedavi.....	6
Kemik İliği veya Kordonkani Nakli (BMT).....	7
Tedavi Seçimlerini Yapma.....	8
İletişim Bilgileri.....	10

Aplastik Anemi

Aplastik anemi, nadir görülen bir hastalıktır. Birleşik Devletler’de her yıl yaklaşık 1 milyon kişiden 3’ü bu hastalığa yakalanır. Hastalık Doğu Asya ülkelerinde daha sık görülür ve 1 milyon kişiden yaklaşık 15’ini etkiler. Her yaştan kişiler bu hastalığa yakalanabilir.

Nedenleri

Kemik iliği vücudun ihtiyaç duyduğu tüm kan hücrelerini üretir:

- Alyuvarlar vücudun tüm bölümlerine oksijen taşır.
- Akyuvarlar, vücudun enfeksiyonlarla savaşmasına yardımcı olur.
- Plateletler, kanamanın kontrol altına alınmasına yardımcı olur.

Her kan hücresi belirli bir süre hayatta kalır, bu nedenle sürdürülebilir bir hücre üretimi gerekir. Sağlıklı kemik iliği sürekli yeni kan hücreleri üretir. Ancak aplastik anemide, kemik iliği her üç kan hücresi türünü çok daha düşük miktarlarda üretir. Çok ağır vakalarda, iliğin kan hücresi üretimi tamamen durabilir.

Çoğu vakada, doktorlar aplastik aneminin nedenini bilmezler. Hastaların yaklaşık % 20’sinde, hastalık Fanconi Anemisi gibi kalıtsal yolla geçmiş bir bozukluktan gelişir. Aplastik anemi ayrıca yüksek dozda radyasyona veya bazı kimyasallara ya da virüslere maruz kalınmasından da kaynaklanabilir. Çoğu kişide aplastik aneminin bir otoimmün hastalık olduğuna dair bulgular vardır. Bu, vücudun bağışıklık sisteminin kendisine saldırması anlamına gelir. Bağışıklık sistemi kemik iliğine saldırır ve yeterli kan hücresi üretmesini engeller.

Semptomlar

Aplastik anemi semptomları, düşük kan hücresi sayısından kaynaklanır. Bir kişinin semptomlarının şiddeti, sahip olduğu kan hücresi sayısına bağlıdır.

- Düşük alyuvar sayısı, kişinin yorgun veya zayıf hissetmesine, nefessiz kalmasına ve solgun gözükmemesine neden olabilir.
- Düşük akyuvar sayısı, sık veya şiddetli enfeksiyonlara neden olabilir.
- Düşük platelet sayısı, kolay kanamaya veya cilt altında kızarma ve kırmızı noktalara (peteşi) veya durdurulması zor kanamalara neden olabilir.

Orta şiddette aplastik anemisi olan bir kişide, bu semptomlar hafif veya orta şiddette gözlemlenebilir. Şiddetli veya çok şiddetli aplastik anemisi olan bir kişide, enfeksiyonlar veya kanamalar hayatı tehdit edici şiddette olabilir.

Tanı

Doktorlar, aplastik anemi tanısı için kan ve kemik iliği örneklerini incelerler. Aplastik anemide, kandaki alyuvar, akyuvar ve platelet sayılarının tamamı düşüktür. Kemik iliğinden alınabilecek iki tür örnek vardır. Kemik iliği aspirasyonunda, iğne kullanılarak az miktarda sıvı kemik iliği alınır. Kemik iliği biyopsisinde, özel bir iğne kullanılarak tam kemik iliği parçası alınır. Aspirasyon ve biyopsi örnekleri genellikle kalça kemiğinin arka kısmından alınır.

Aplastik anemide, ilik örneklerinde düşük sayıda hücre gözlemlenir. Görünen az sayıdaki hücre normaldir (kansersiz hücre değildir). Görünen hücre sayısı temelinde, doktorlar hastalığı orta, şiddetli veya çok şiddetli aplastik anemi olarak tanırlar. Orta şiddette aplastik anemi zamanla şiddetli hale gelir, bu nedenle doktorlar hastalığın değişiklik belirtilerini takip eder.

Aplastik Anemi Tedavi Seçenekleri

Aplastik anemi tedavi seçenekleri, hastalığın ne kadar şiddetli olduğuna bağlıdır. Orta şiddette aplastik anemi için tedavi gerekli olmayabilir. Bunun yerine doktorlar kan sayımlarını düzenli olarak kontrol ederek hastalığın kötüleşme belirtilerini takip ederler.

Ağır veya çok ağır aplastik anemisi olan bir kişi için, derhal tedavi gerekir. Ağır ve çok ağır aplastik aneminin standart tedavi seçeneklerinden bazıları şunlardır (tümü devam eden kısımlarda daha ayrıntılı değerlendirilmektedir):

- Diğer tedavilerin başlanması veya etki gösterebilmesi için hastanın stabil kalmasına yönelik destekleyici bakım.
- Bağışıklık baskılayıcı tedavi – bağışıklık sistemini baskılayan (zayıflatan) ilaçlar.
- Kemik iliği veya kordon kanı nakli (BMT olarak da adlandırılır).

Ağır aplastik anemili hastaların tamamı destekleyici tedavilere ihtiyaç duyar, ancak hastalığı tedavi edebilen veya uzun vadede yönetilebilmesini sağlayan terapiler sadece nakil veya bağışıklık sistemi baskılayıcı tedavisidir. Nakil çoğu hasta için tercih edilen standart tedaviyken, bağışıklık sistemi baskılayıcı tedavi diğer hastalar için birinci tercihtir.

Aplastik aneminin tedavisi ile ilgili araştırmalar devam etmektedir, bu sayede farklı ve daha yeni tedavi seçenekleri de kullanılabilir. Siz ve doktorunuz hangi tedaviye karar verirseniz verin, bir klinik deneyin parçası olmayı tercih edebilirsiniz. Klinik deneylerde standart tedaviler ile ilgili çalışmalar da devam etmektedir. Bu çalışmalar, doktorların tedavileri geliştirerek daha fazla hastada daha iyi sonuçlar elde edebilmelerine yardımcı olmaktadır.

Destekleyici Tedavi

Ağır veya çok ağır aplastik anemili hastalarının destekleyici tedavilere ihtiyaçları vardır. Kan nakli, büyüme faktörleri ve enfeksiyonları önleme gibi destekleyici bakımlar tedavi niteliğinde değildir. Ancak, destekleyici bakım farklı tedavilerin başlangıcına veya etki gösterebilmesine kadar semptomların yönetilmesini sağlayabilir.

Bazı kişiler ayrıca destekleyici bakımı tek tedavileri olarak da tercih edebilir. Yaşlı veya aynı zamanda farklı sağlık sorunları bulunan kişiler daha ağır tedavileri tolere edemeyebilir. Diğer kişiler, farklı tedavi seçeneklerinin olası risk ve faydalarını değerlendirip destekleyici tedaviyi seçebilir. Destekleyici tedavi uzun vadede ağır aplastik aneminin tedavi veya kontrol edilmesi imkanı sunmaz, ancak kişinin yaşam kalitesini yükseltebilir.

Kan nakli

Ağır aplastik anemili hastalar genellikle kan transfüzyonlarına ihtiyaç duyarlar.

- Platelet transfüzyonları çok düşük platelet sayısının neden olduğu yaşamı tehdit edici kanama riskini azaltır.
- Alyuvar transfüzyonları, çok yorgun olma ve nefessiz kalma gibi sorunları azaltır.

Transfüzyonlar, aplastik aneminin semptomlarını yönetmede önemli bir tedavidir. Ağır aplastik aneminiz varsa, doktorunuz ne zaman kan nakline ihtiyacınız olduğunu belirleyecek ve olası riskleri

yönetecektir. Şiddetli aplastik anemi hastaları için, doktorlar mümkün olduğunca az sayıda kan transfüzyonuyla şunları sağlamaya çalışırlar:

- Alyuvar transfüzyonları ile vücutta biriken demir miktarını kısıtlamak. Vücutta yüksek miktarda demir birikmesi organ hasarına neden olur. Çok fazla alyuvar transfüzyonlarına ihtiyaç duyan hastalara, demiri vücuttan atmak için ek tedaviler uygulanabilir.
- Bağışıklık sisteminin nakledilen plateletlere saldıran antikor (bağışıklık hücreleri) üretme riskini azaltmak.
- Transplantasyon olasılığına hazırlanmak. Transplantasyon ile tedavi edilen hastalar için, birçok transfüzyon olması transplantasyon risklerini artırır.

Ayrıca, kanın radyoterapi ile ışınlanması ve transfüzyondan önce kandaki alyuvarların filtrelenmesi de mümkündür. Bu adımlar, bağışıklık sisteminin nakledilen plateletlere reaksiyon gösterme riskini ve potansiyel transplantasyon ayrıca diğer olası komplikasyon risklerini azaltmaya yardımcı olur.

Bir hastaya transplantasyon yapılması ihtimali varsa, doktor hastaya bir aile üyesi tarafından bağışlanan kanı vermektan imtina edecektir. Daha sonra bu aile üyesinin transplantasyon için uygun bağışçı olduğu belirlenirse, hastanın bağışıklık sistemi transplantasyona reaksiyon verebilir.

Büyüme faktörleri

Büyüme faktörleri, vücudun daha fazla kan hücresi üretmesine yardım eden ilaçlardır. Aplastik anemi hastalarına, alyuvar transfüzyonu ihtiyacını azaltmayı denemek amacıyla büyüme faktörleri verilebilir. Ancak, çoğu aplastik anemi vakasında ilik, büyüme faktörlerine yanıt vermez.

Büyüme faktörleri ayrıca bağışıklık sistemi baskılayıcı terapi veya transplantasyon ile tedavi sonrasında da verilebilir. Bu durumda, büyüme faktörleri genellikle etkili olur. Yeni kan hücrelerinin üretimini hızlandırarak kişinin transfüzyon ihtiyacını ve enfeksiyon riskini azaltabilirler.

Enfeksiyon önleme

Şiddetli aplastik anemi hastaları, hayatı tehdit eden enfeksiyon riskleri ile karşı karşıyadırlar. Soğuk algınlığı gibi yaygın olarak görülen bir enfeksiyon dahi ciddi olabilir. Enfeksiyonu engellemeye yardımcı olmak için, şiddetli aplastik anemi hastalarının kendilerini bakterilere karşı korumaları gerekir. Alınması gereken önlemler, kalabalıktan ve hasta kişilerden kaçınılmasını da içerebilir. Şiddetli aplastik aneminiz varsa, enfeksiyon riskini nasıl azaltabileceğinizle ilgili olarak doktorunuzla görüşün.

Ateş veya farklı enfeksiyon belirtileri gözlemlenirse, enfeksiyon hızla tedavi edilmelidir. Enfeksiyonun en yaygın tedavi yöntemi, antibiyotiklerdir.

Bağışıklık Sistemini Baskılayıcı Tedavi

Bağışıklık sistemini baskılayıcı tedavi, ağır aplastik anemisi olan hastalara daha uzun bir yaşam sunabilecek iki standart tedaviden biridir. Diğer tedavi olan transplantasyon, genellikle uygun bulunan kardeş bağışçıdan çocuklar ve genç yetişkinlere transplantasyon şeklinde ilk tedavi olarak tavsiye edilir. Bağışıklık sistemi baskılayıcı tedavi, genellikle aşağıdaki koşullara sahip hastalara ilk tedavi olarak tavsiye edilir:

- 40 yaşından büyük, yaş temelli kesin tavsiyeler doktorlar ve farklı hasta faktörleri arasında farklılık gösterir.
- Farklı sağlık sorunları veya yaşlılık nedeniyle transplantasyonu kaldıramayacak.

- Transplantasyon için uygun bağışçı veya göbek bağı kanı bulunmayan.
- Transplantasyon ile tedavi edilecek olup uygun bağışçı bulunmasını bekleyen.
- Tüm seçeneklerin olası risklerini ve faydalarını değerlendirdikten sonra bağışıklık sistemi baskılayıcı tedaviyi tercih eden.

Bağışıklık sistemi, vücudu enfeksiyonlardan ve hastalıklardan korumak için birlikte çalışan organlardan ve hücrelerden oluşur. Bağışıklık sistemi, enfeksiyonlarla mücadele için akyuvarları kullanır. Akyuvarlar, vücuda ait olmadığını algıladıkları hücreleri belirleyip bunlara saldırırlar. Bağışıklık baskılayıcı tedavi, bağışıklık sistemini baskılayan (zayıflatan) ilaçları kullanır. Bu tedavi, yaygın olarak kabul edilen aplastik aneminin bağışıklık sisteminin kemik iliğine saldırmasının sonucu olduğu teorisi temelindedir. Bağışıklık sistemini baskılayıcı tedavi, bağışıklık sisteminin tepkisini zayıflatır ve iliğin daha fazla kan hücresi üretmesini sağlar. Çoğu kişi için, bağışıklık sistemi baskılama kan sayımını normal veya normale yakın seviyelere yükseltir ve uzun vadeli hayatta kalma sağlar.

Bağışıklık sistemini baskılama terapisinin birkaç kısa vadeli riski vardır. Ancak, kişiler genellikle tedaviyi tekrar etmeli veya uzun vadeli olarak devam ettirmelidir. Tedavi ayrıca daha sonra myelodisplastik sendrom (MDS) veya lösemi gibi ikinci bir hastalığa yakalanma riskini de artırır. Bağışıklık sistemini baskılayıcı ilaçlar ve tedavi sonuçları hakkında daha fazla bilgi almak için, Aplastik Anemi Bağışıklık Sistemini Baskılayıcı Tedavi konusunu inceleyin.

Kemik iliği veya kordon kanı nakli (BMT)

Çoğu ağır veya çok ağır aplastik anemili hastalar için, ilik veya kordon kanı transplantasyonu, tercih edilen standart tedavidir. Transplantasyon, kemik iliğindeki anormal hücreleri, bir aile üyesinden veya akrabalık ilişkisi olmayan bağışçıdan ya da kordon kanı ünitesinden alınan sağlıklı kan oluşturu hücrelerle değiştirir.

Nakil bağışçısı, hastanın doku türüyle yüksek oranda uyumlu olmalıdır. Genellikle en iyi bağışçı uyumlu bir kardeştir. Ailesinde uygun bir bağışçı bulunmayan hastalar söz konusu olduğunda, doktorlar eşleşen yetişkin bir bağışçı veya kordon kanı ünitesi bulmak için Be The Match Registry® veritabanını araştırabilirler.

Transplantasyon aplastik anemi için en iyi tedavi imkanını sunabilir, ancak her hasta için kullanılabilen bir seçenek değildir. Transplantasyon, uygun bir bağışçı veya kordon kanı ünitesi bulunan ve transplantasyonu tolere edebilecek kadar sağlıklı olan hastalar için doğru bir seçenek olabilir. Çocuklar ve genç yetişkinler diğer hastalardan daha iyi sonuç verme eğilimindedir, ancak transplantasyon konusundaki gelişmeler daha fazla yaşlı hastanın başarılı şekilde transplantasyon geçirmesini sağlamıştır.

Aplastik anemi için yapılan transplantasyonlarda ciddi riskler söz konusu olabilir. Ancak, doktorlar risklerin bir çoğuna yönelik tedavi yöntemleri geliştirmiştir ve transplantasyon sonuçları son on yıl içinde iyileşmiştir.

Diğer hastalıklara kıyasla aplastik anemili hastalar için daha yüksek olan risk, graft reddi veya graftın yetersizliğidir. (nakledilen hücrelerin büyümemesi ve vücut için kan hücresi üretmemesi durumu). Çok transfüzyon yapılmış olması, hastanın bağışıklık sistemi nakledilen hücrelere tepki verebilecek antikorlar geliştirebileceği için graft reddi riskini artırır. Günümüzde, doktorlar aplastik anemi hastalarına mümkün olduğunca az sayıda transfüzyon uygular. Transfüzyon yapılan kan ayrıca

akyuvarları ayırmak için yaygın olarak radyoterapi ile ışınlanır ve filtrelenir. Bu uygulamalar, transplantasyon sonuçlarını iyileştirmiştir.

Aplastik anemili hastalar için transplantasyonun bir diğer ciddi riski, graft-versus-host hastalığı (GVHD – graftın alıcısıyla savaşması) hastalığıdır. Bu, hafif ila orta şiddette seyredabilen yaygın bir transplantasyon komplikasyonudur. Lösemi veya farklı bir kanser türünün tedavisi için transplantasyon yapılan hastalarda, GVHD faydalı graft-versus-leukemia (graftın lösemiyle savaşması) etkisiyle ilişkilendirilebilir. Ancak, aplastik anemi hastalarında GVHD ile ilişkilendirilen herhangi bir fayda söz konusu değildir. GVHD tedavisindeki gelişmeler riski azaltmış olmakla beraber, doktorlar daha iyi tedavi arayışlarına devam etmektedir.

Transplantasyon sizin için bir seçenekse, doktorlar sizle transplantasyonun olası riskleri ve faydaları hakkında görüşebilir. Hastaların transplantasyon sonrası aldığı sonuçları gösteren istatistikler için, Şiddetli Aplastik Anemi Nakil Sonuçlarını inceleyin.

Tedavi seçimlerini yapma

Sizde veya çocuğunuzda şiddetli aplastik anemi varsa, hastalık konusunda uzman bir doktora görünmenizde fayda vardır. Doktorunuz daha önce farklı aplastik anemi hastalarını tedavi etmemişse, konsültasyon için size bir uzman tavsiye etmesini isteyin.

Aplastik anemi konusunda uzman bir doktor sizle tedavi seçenekleriniz hakkında görüşebilir ve olası risk ve faydaları açıklayabilir. Siz ve doktorunuz hangi tedaviye karar verirseniz verin, bir klinik deneyin parçası olmayı tercih edebilirsiniz. Klinik deneyler, doktorların gelecekte hastaların tedavilerini geliştirebilecek bilgileri edinmesine yardımcı olur. Klinik deneylerde standart tedaviler ile ilgili çalışmalar da devam etmektedir.

İki standart tedavinin, yani bağışıklık sistemi baskılayıcı tedavi ve transplantasyon bazı hasta gruplarında benzer hayatta kalma oranları ile sonuçlanır. Her iki tedavinin de potansiyel riskleri ve yan etkileri mevcuttur:

- Transplantasyonun tedaviden kısa süre sonra daha fazla yaşamı tehdit edici yan etki riskleri mevcuttur, ancak transplantasyon daha uzun süreli bir iyileşme sağlayabilir.
- Bağışıklık sistemini baskılayıcı tedavinin daha az kısa vadeli riski vardır, ancak çoğu kişi iyileşmez ve uzun vadeli tedaviye ihtiyaç duyar.
- Her iki tedavinin de bazı uzun vadeli yan etki riskleri vardır.
- Bu tedavilerin olası riskleri ve faydaları, yaşa ve diğer sağlık faktörlerine bağlı olarak kişiler arasında değişiklik gösterir.

Çoğu doktor 20 yaşında veya daha genç hastalar, özellikle de uygun bir uyumlu kardeş bağışçı bulunan hastalar için transplantasyon tavsiye eder. Doktorlar ayrıca 20 – 40 arası yaşlarda uygun bir uyumlu kardeş bağışçı bulunan hastalar için de transplantasyon tavsiye eder.

40 yaşından yaşlı ve uygun bir kardeş bağışçısı bulunmayan hastalar için, çoğu doktor öncelikle bağışıklık sistemini baskılayıcı tedavinin denenmesini tavsiye eder.

Ancak, yaş tedavi tercihlerini yaparken göz önünde bulundurulacak faktörlerden sadece biridir. Bir hasta üç ila dört ay içinde bağışıklık sistemini baskılayıcı tedaviye yanıt vermezse, bir kardeşten veya

akrabalık ilişkisi olmayan bir bağışçıdan ya da kordon kan ünitesinden transplantasyon seçenek olarak deęerlendirilebilir.

Tanı ve transplantasyon arasında geen süre, transplantasyon sonuçlarını etkileyebilir. Başarılı transplantasyon olasılıđınızı arttırmak için, doktorunuzla beraber ilerisini planlayabilirsiniz. Bir transplantasyon doktoru ile konsültasyon, tercih edilen ilk tedavi olarak veya bağışıklık sistemini baskılayıcı tedavinin başarısız olması durumunda ikinci tedavi olarak transplantasyonun sizin için dođru tercih olup olmadığını belirlemenizde yardımcı olabilir.

Tedaviye bağışıklık sistemini baskılayıcı tedavi ile başlasanız dahi, doktorunuz bağışıklık sistemini baskılayıcı tedaviden iyi sonuçlar elde edememeniz durumunda hazırlanacağınız önlemler alabilir. Doktorunuz, ailenizde olası bağışçılar olup olmadığını kontrol edebilir. Ayrıca potansiyel akrabalık ilişkisi bulunmayan bağışçılar veya kordon kanı ünitelerini Be The Match Registry veritabanında da araştırabilir. Bu sayede, doktorunuzla beraber daha sonra transplantasyona ihtiyacınız olduğuna karar verirseniz, bağışçı aramanın ilk adımları tamamlanmış olacak ve transplantasyon aşamasına daha hızlı şekilde geçebileceksiniz.

İletişim Bilgileri

Hematoloji Uzmanlık Derneđi

Adres : Atatürk Bulvarı 169/40 Bakanlıklar Ankara

Tel : 0-312-4257952

web: www.hematoloji.org.tr

e-mail: bilgi@hematoloji.org.tr

