

# APLASTİK ANEMİ

## 34. BÖLÜM

Bahar ARICAN TARIM<sup>1</sup>

### Giriş

Aplastik anemi (AA), kemik iliğinde hematopoetik hücrelerin azalması sonucu pansitopeni ile seyreden, beraberinde anormal infiltrasyon ve retikülin lif artışı olmaksızın hiposellüler kemik iliği ile karakterize pluripotent stem hücre bozukluğudur. Nadir görülen bir hastalıktır. Aplastik anemide kemik iliğinde hematopoetik dokunun yerini yağ dokusu almıştır.

Hastalık ilk olarak 1888 yılında Ehrlich tarafından tanımlanmıştır (1). Anemi, lökopeni, ateş ve ağır bir enfeksiyon tablosu ile kısa sürede ölen genç bir kadının yapılan otopsisinde kemik iliğinde hematopoetik dokunun yerini yağ dokusunun aldığı gözlenmiştir. Hastalık için aplastik anemi adı ise ilk defa 1904 yılında Chauffard tarafından kullanılmıştır (2). Daha çok genç bireylerde görülmekle birlikte hastalığın, biri 15-25 yaş arasında diğeri 60 yaş civarında olan iki pik dönemi vardır. Asyalılarda batı toplumuna göre daha çok görülür. Batı kaynaklı çalışmalar hastalık sıklığını milyonda iki olarak belirtmişlerdir. Asya'da insidans hızı iki-üç kat daha yüksektir. Cinsiyetler arasında insidans açısından anlamlı bir fark yoktur.

AA kemik iliği yetmezliği tablosu olup myelodisplastik sendrom (MDS), akut myeloid lösemi (AML), paroksizmal noktürnal hemoglobinüri (PNH) ve T-hücreli büyük granüler lösemi/lenfoproliferatif hastalık (T-LGL) ile karışabilmekte, hatta MDS ve AML' ye de dönüşme eğilimi gösterebilmektedir. Özellikle yaşlı hastalarda tespit edilen bazı AA vakalarının hiposellüler MDS ile karışma ihtimali yüksektir.

<sup>1</sup> İç Hastalıkları Uzmanı, İstanbul Kartal Dr. Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi, bahar-arican@hotmail.com

ajanlar, radyasyon, enfeksiyonlar ve immünolojik hastalıklardır. Sitopeniye bağlı semptom ve bulgularla seyreder. Kesin tanısı için kemik iliği biyopsisi yapılması şarttır. Uluslararası Aplastik Anemi Çalışma Grubu, aplastik anemiye kemik iliği ve çevre kanı bulgularına göre ağır AA, çok ağır AA ve ağır olmayan AA olarak sınıflandırmıştır. Tedavide destekleyici olarak eritrosit ve trombosit süspansiyonları gerekebilir. Küratif tedavi seçenekleri hastanın yaşına, cinsiyetine, hastalığın ağırlığına göre değişir. Hasta semptomatik değilse destek tedavisi haricinde bir tedavi gerekmez. Semptomları olan hastalara anti-T-lenfosit globülin (antitimosit globülin) ve siklosporin ya da tek başına siklosporin tedavisi başlanır. Kırk yaş altı ağır aplastik anemili hastalarda HLA uyumlu kardeş veya akraba donör varsa ilk tedavi seçeneği allojeneik kök hücre nakli olmalıdır. Oksimetolon, eltrombopag, siklofosamid ve alemtuzumab da bazı hasta gruplarında tedaviye eklenebilen ilaçlardır. ATG ile tedavi edilen hastalarda geç komplikasyon olarak PNH, MDS, AML gibi klonal bozukluklar gelişebilirken KHN'nin en ciddi komplikasyonları ise graft reddi ve graft-versus-host hastalığıdır.

### KAYNAKÇA

1. Ehrlich P: Über einen Fall von Anämie mit Bemerkungen über regenerative Veränderungen des Knochenmarks. *Charité Annal.* 1888; 13:300.
2. Chauffard M: Un cas d'anémie pernicieuse aplastique. *Bull Soc Med Hop Paris*, 1904; 21:313.
3. Williams DM.1999. Pancytopenia, aplastic anemia and pure red cell aplasia. G Rlee, J Foerster, J Lukens, F Paraskevas, JP Greer, GM Rodgress (Eds). *Wintrobe's Clinical Hematology*. 10th edition, Volume 1, p: 1449-484. Williams and Wilkins, Baltimore.
4. Hoffbrand AV, Higgs DR, Keeling DM, Mehta AB. 2016. *Mezuniyet Sonrası Hematoloji*, 7. Baskı. Oral Nevruz, Gökhan Özgür. Ankara Nobel Tıp Kitabevi
5. Selleri C, Sato T, Anderson S et al: Interferon-gamma and tumor necrosis factor- $\alpha$  suppress both early and late stages of hematopoiesis and induce programmed cell death. *J Cell Physiol.* 1995; 165:538.
6. Aktuğlu G. Aplastik anemi ve saf eritroid dizi aplazisi. İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Sürekli Tıp Eğitimi Etkinlikleri, Anemiler Sempozyumu, 19-20 Nisan 2001, İstanbul, s. 87-98.
7. Young NS, Alter BP. *Aplastic anemia: acquired and inherited*. Philadelphia, WB. Saunders. 1994.
8. Camitta BM, Thomas ED, Nathan DE et al. A prospective study of androgens and bone marrow transplantation for treatment of severe aplastic anemia. *Blood* 1979; 53:504.
9. Killick SB, Bown N, Cavenagh J et al. Guidelines for the diagnosis and management of adult aplastic anaemia. *Br J Haematol.* 2016 Jan; 172 (2): 187-207. doi: 10.1111/bjh.13853. Epub 2015 Nov 16.
10. Türk Hematoloji Derneği, Kemik iliği Yetersizlikleri Tanı ve Tedavi Klavuzu, Aplastik Anemi Tanı ve Tedavi Klavuzu 2011.
11. Peslak SA, Olson T, Babushok DV. *Diagnosis and Treatment of Aplastic Anemia*. Curr

- Treat Options Oncol. 2017 Nov 16;18(12):70. doi: 10.1007/s11864-017-0511-z. PMID: 29143887
12. Georges GE, Doney K, Storb R. Severe aplastic anemia: allogeneic bone marrow transplantation as first-line treatment. *Blood Adv.* 2018 Aug 14;2(15):2020-2028. doi:10.1182/bloodadvances.2018021162.PMID: 30108110
  13. Ecsedi M, Lengline É, Knol-Bout C et al. Use of eltrombopag in aplastic anemia in Europe. *Ann Hematol.* 2019 Jun;98(6):1341-1350. doi: 10.1007/s00277-019-03652-8. Epub 2019 Mar 26.PMID: 30915499
  14. Young NS. Aplastic anemia. *N Engl J Med.* 2018 Oct 25;379 (17):1643-1656. doi: 10.1056/NEJMra1413485.PMID: 30354958