

BÖLÜM 19

TROMBOTİK TROMBOSİTOPENİK PURPURA ÖN TANISYLA TAKİP EDİLEN HASTADA NADİR BİR NEDEN OLARAK POSTERİOR REVERSİBL ENSEFALOPATİ SENDROMU

Huzeyfe KARAOSMAN ¹

GİRİŞ

Trombotik trombositopenik purpura, von Willebrand faktörünü parçalayan ADAMTS-13 proteaz aktivitesinin ciddi şekilde azalmasından kaynaklanan bir trombotik mikroanjiyopati durumudur (1). Trombositopeni, mikroanjiyopatik hemolitik anemi (MAHA) ve santral sinir sistemi, üriner sistem, kardiyovasküler sistem, gastrointestinal sistem gibi çeşitli sistemlere ait organlarda hasara neden olan küçük damar trombüsleriyle karakterizedir. Hastalığın kliniğinde genellikle nörolojik semptomlar ile ateş görülür ve çoğunlukla erken zamanda kesin tanı koymak zordur. Kesin tanı ADAMTS-13 aktivitesinin düşük düzeyde tespiti ile konulur (2). Hastalık uygun şekilde tedavi edilmezse büyük oranda mortal seyreder ancak uygun tedavi ile kür şansı çok yüksektir (3,4). Özellikle MAHA, trombositopeni ve ateşe nörolojik semptom eklenmesi klinisyenlerin aklına trombotik trombositopenik purpura (TTP) getirmekte ve ayırıcı tanı böyle kritik hastalarda zorlaşmaktadır. MAHA ve trombositopeni sepsis, ilaç kullanımı gibi birçok duruma sekonder olarak görülebildiği için beraberinde ortaya çıkan nörolojik semptomların ayırıcı tanısı zorlaşmaktadır. Oysa menenjit, ensefalit gibi santral sinir sistemi enfeksiyonları ve santral sinir sistemi metastazı olan son dönem malignite hastalarında da TTP benzeri semptomlar görülebilir (5). Bizim olgumuzda da nadir bir tanı olarak; göz bulguları ön planda olmak üzere

¹ Dr. Öğr. Üyesi, Süleyman Demirel Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Genel Dahiliye AD.,
hzyfkaraosman@gmail.com, ORCID iD: 0000-0003-0611-8651

SONUÇ

Özellikle kritik hastaların takip edildiği; tanının konulup tedavinin saatler hat-ta dakikalar içinde başlanmaması durumunda mortal seyreden yoğun bakım ünitelerinde sepsis, yoğun antibiyoterapi ve metabolik bozukluklar; hastalarda MAHA, ABY, trombositopeni ve nöbet gibi klinik tablolara yol açabilmekte ve ayırıcı tanıyı güçleştirebilmektedir. Özellikle laboratuvar ile klinik uyumu olmayan hastalarda mutlaka altta yatan başka nedenler düşünülmeli ve gerekli kon-sültasyonlar, ek tetkik veya görüntülemeler zamanında yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. George JN, Nester CM. Syndromes of thrombotic microangiopathy. *The New England journal of medicine*, 2014; 371(7):654-666
2. Reese JA, Muthurajah DS, Kremer Hovinga JA, et al. Children and adults with thrombotic thrombocytopenic purpura associated with severe, acquired Adamts13 deficiency: comparison of incidence, demographic and clinical features. *Pediatr Blood Cancer*, 2013; 60(10):1676-82.
3. George JN. How I treat patients with thrombotic thrombocytopenic purpura: 2010. *Blood*, 2010; 116(20):4060-9
4. Joly, B.S., P. Coppo, and A. Veyradier, An update on pathogenesis and diagnosis of thrombotic thrombocytopenic purpura. *Expert Rev Hematol*, 2019; 12(6):383-395
5. Page EE, Kremer Hovinga JA, Terrell DR, et al. Thrombotic thrombocytopenic purpura: diagnostic criteria, clinical features, and long-term outcomes from 1995 through 2015. *Blood Adv*, 2017; 1(10):590-600.
6. Bhandari, S. and R. Kumar, Thrombotic thrombocytopenic purpura. *The New England journal of medicine*, 2019. 380(16): e23
7. Sukumar, S., B. Lämmle, and S.R. Cataland, Thrombotic thrombocytopenic purpura: pathophysiology, diagnosis, and management. *J Clin Med*, 2021; 10(3):536
8. Jia X, He Y, Ruan CG. Research Advances of Acquired Thrombotic Thrombocytopenic Purpura--Review. *Zhongguo Shi Yan Xue Ye Xue Za Zhi*, 2018; 26(4): 1230-4
9. Wu, H., et al., Interrelationship between ADAMTS13 activity, von Willebrand factor, and complement activation in remission from immune-mediated thrombotic thrombocytopenic purpura. *Br J Haematol*, 2020. 189(1): 18-20
10. Hinchey J., et al., A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *The New England journal of medicine*, 1996. 334(8): 494-500.
11. Okamoto A, Motohashi K, Fujiwara H., et al., PRES: Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome. *Brain and nerve*, 2017. 69(2): 129-141
12. Fugate JE, Claassen DO, Cloft HJ, Kallmes DF, Kozak OS, Rabinstein AA. Posterior reversible encephalopathy syndrome: associated clinical and radiologic findings. *Mayo Clin Proc*. 2010; 85(5): 427-32.