



# Aferez

**Prof. Dr. Fevzi ALTUNTAŞ**

**Dünya Aferez Birliği Başkanı**

**Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi**

**İç Hastalıkları Anabilim Dalı**

**Hematoloji Bilim Dalı Öğretim Üyesi**

**Dönem-IV, Ankara**

# AFEREZ

- ❖ Kanın bir komponentinin alınıp, geri kalanının hastaya veya donöre geri verilmesi işlemidir
- ❖ **Sitaferoz**, kanın hücresel elemanlarının ayrılıp, geri kalanının hastaya veya donöre geri verilme işlemidir
- ❖ **Plazmaferoz**, plazmanın ayrıştırma işlemidir



# AFEREZ TEKNİKLERİ

## I. MANUEL YÖNTEM

- ❖ Tam kan
- ❖ Plazmaferez

## II. OTOMATİK YÖNTEMLER

### 1. Santrifüj

- a) Devamlı akım
- b) Aralıklı akım

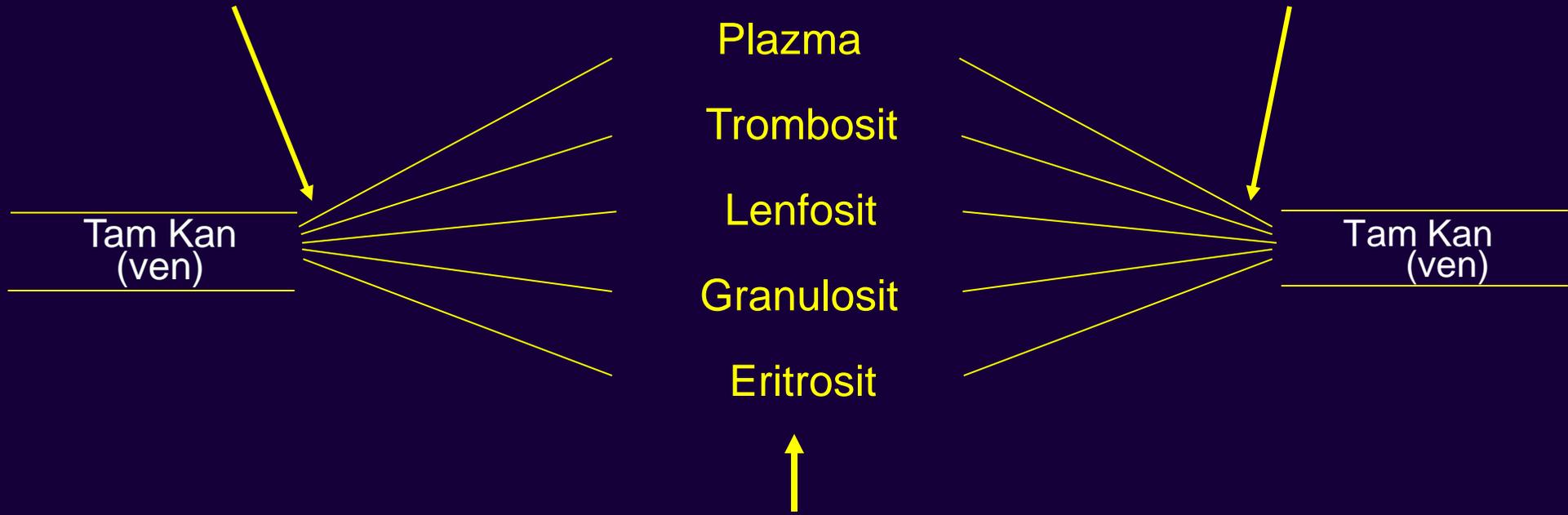
### 2. Filtrasyon

### 3. Adsorbsiyon

# AFEREZ PRENSİP

Antikoagülan  
(sitrat) eklenir

Geri kalan kan komponenti  
birleştirilip geri verilir



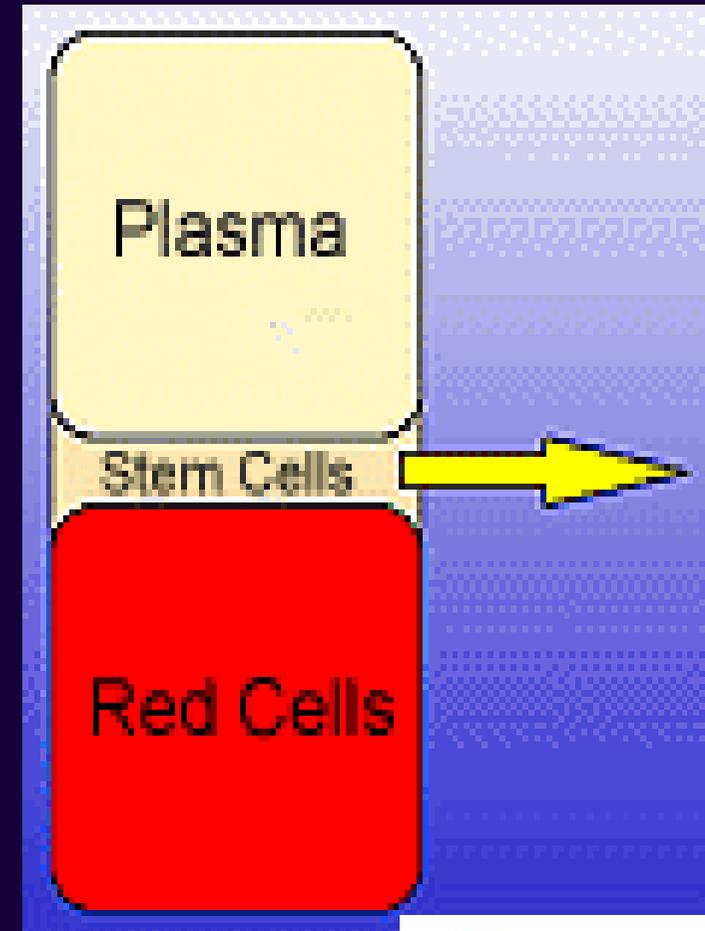
Kan komponentleri santrifüj yöntemi ile ayrılır ve selektif olarak alınır

# SANTRİFÜJ TEKNİĞİ

• Santrifüj tekniğinde hücreler birbirlerinden **özügöl ağırlıklarına göre** ayrılırlar. En içten dışa doğru:

- Plazma
- Trombositler
- Mononükleer hücreler
- Granülositler
- Eritrositler şeklinde sıralanır

❖ Bu yöntem özellikle **sitaferes** işlemleri için uygundur.



# ÖZGÜL AĞIRLIK

|                 |             |
|-----------------|-------------|
| ❖ Plazma        | 1.025-1.029 |
| ❖ Platelet      | 1.040       |
| ❖ Lenfosit      | 1.070       |
| ✓ MNH-Kök Hücre |             |
| ❖ Granulosit    | 1.087-1.092 |
| ❖ Eritrosit     | 1.093-1.096 |

# FİLTASYON TEKNİĞİ

- ❖ Filtrasyon tekniğinde delikli bir membrandan geçirilen hücreler ve plazma, membrandaki porların çaplarına göre birbirlerinden ayrılırlar.
  - ✓ Kan komponentleri birbirlerinden büyüklüklerine (**boyutlarına**) göre ayrılırlar.



# ADSORBSİYON TEKNİĞİ

- ❖ Daha çok immünoadsorbsiyon işlemleri için kullanılan bir uygulamadır.
- ❖ Bioaktif membranlar kullanılarak istenilen elamanlar plazmadan ayrılır.



# AFEREZ TİPLERİ (AYRIŞTIRILAN KOMPONENTE GÖRE)

## 1. Sitaferез

### a) Lökaferез

- Periferik kök hücre aferezi
- Granülositaferез

### b) Trombositaferez

### c) Eritrositaferез

### d) Fotoferез

## 2. Plazmaferez

- Plazma deęiřimi
- Plazma filtrasyonu

## 3. LDL aferezi

# AFEREZ- TİPLERİ

## I. Terapötik Aferez (hastaya tedavi amaçlı)

- Sitaferaz
- Komponent deęiřimi
- Plazma immünomodölatör tedavi

## II. Donör aferezi (Saęlıklı vericiden kan komponenti toplanması)

- Plazmaferez
- Trombositaferez
- Granülositaferez

## III. Periferik kök hücre aferezi

- Otolog
- Allojeneik

# Antikoagülasyon

❖ **ACD**=asit sitrat dekstroz (9:1 – 14:1)

✓ Bu oran şunlara göre ayarlanır

- KCFT
- Platelet sayısı
- Replasman sıvılarına göre

❖ **Heparin**

✓ 0.5 – 2.0 u/ml

# Antikoagölasyon= Sitrat

Negatif yüklü  
Pıhtılaşma faktörleri

Kalsiyum  
köprüleri

Negatif yüklü  
Hücre membranları



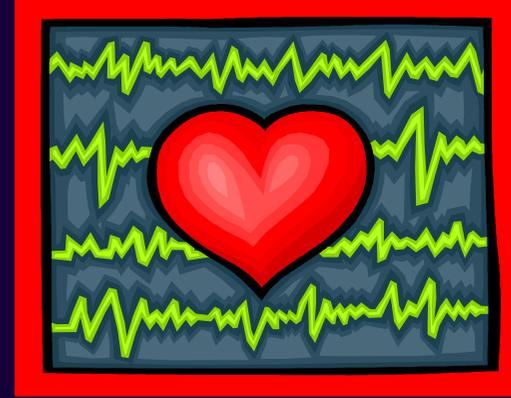
Kalsiyumun negatif yüklü sitrata bağlanması ile pıhtı oluşumuna katılması önlenir

# Sitrat Toksikitesi

- ❖ Ağız ve burun çevresinde karıncalanma/uyuşukluk  
“perioral parestezi”
- ❖ Daha yaygın karıncalanma
- ❖ Tat değişikliği
- ❖ Bulantı
- ❖ Kafada dolgunluk hissi
- ❖ Titreme-ürperme,
- ❖ Tremor
- ❖ Kas krampları, Seyirme
- ❖ Tetani
- ❖ Chvostek bulgusu

# Sitrat Toksikitesi

- ✓ Yaşamı tehdit eden laringospazm
- ✓ Grand mal nöbet
- ✓ Kardiak:
  - EKG: QT uzama
  - Aritmi
  - Myokardial kontraktilitede depresyon
- ✓ Ölüm



Kök Hücre Aferezi

# Kök hücre

## ❖ Pluripotent hematopoietik kök hücre:

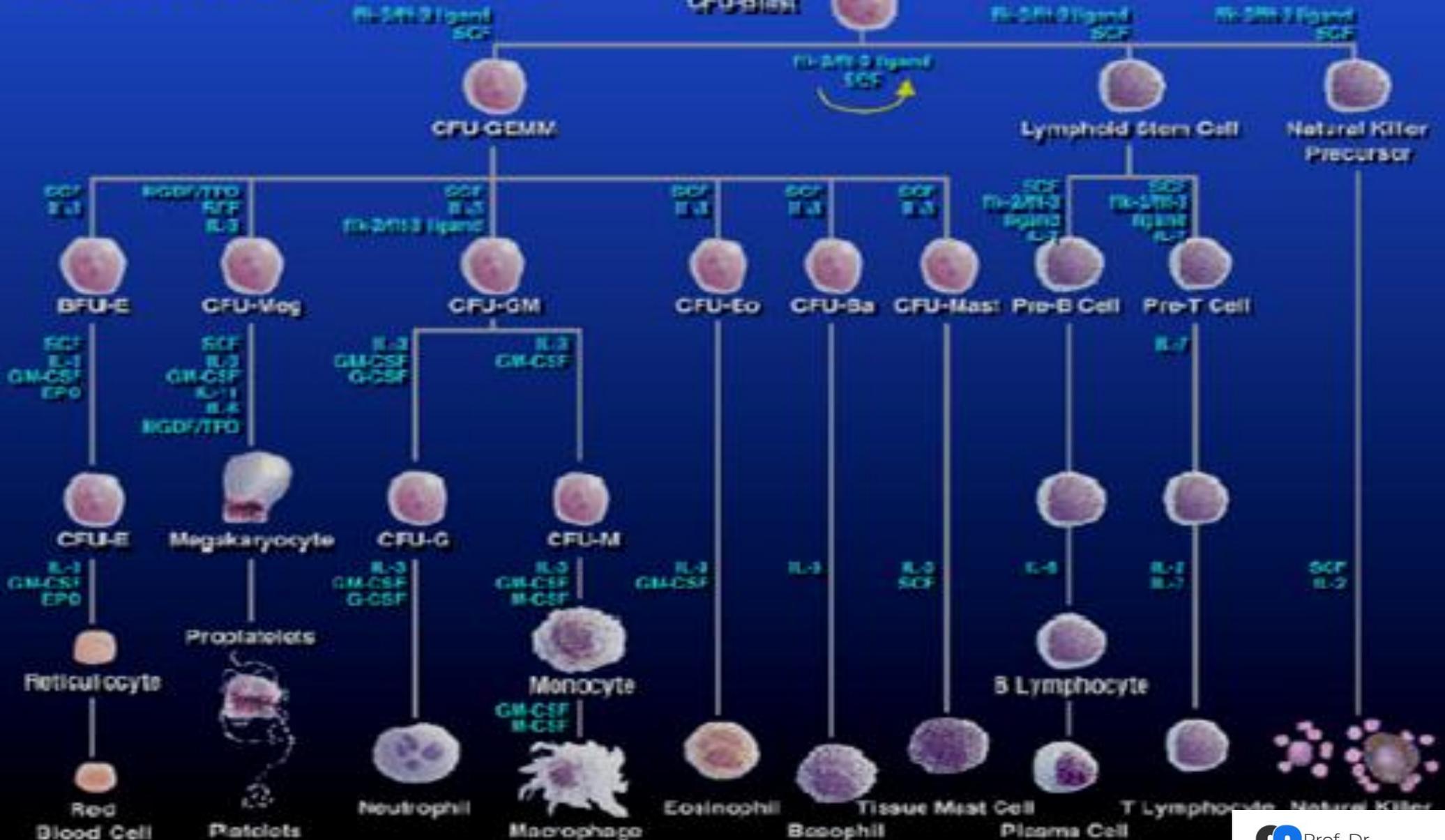
- ✓ Bireyin yaşamı boyunca kemik iliği fonksiyonunu sürdürmeden sorumludur.
- ✓ Kendini yenileme yeteneği vardır.
- ✓ Herhangi kan hücre elamanını oluşturabilir:
  - ❖ RBC
  - ❖ Platelet
  - ❖ Granülosit
  - ❖ Lenfosit

# Hematopoiesis

Puripotent Stem Cell

©Amgen Inc. All rights reserved.

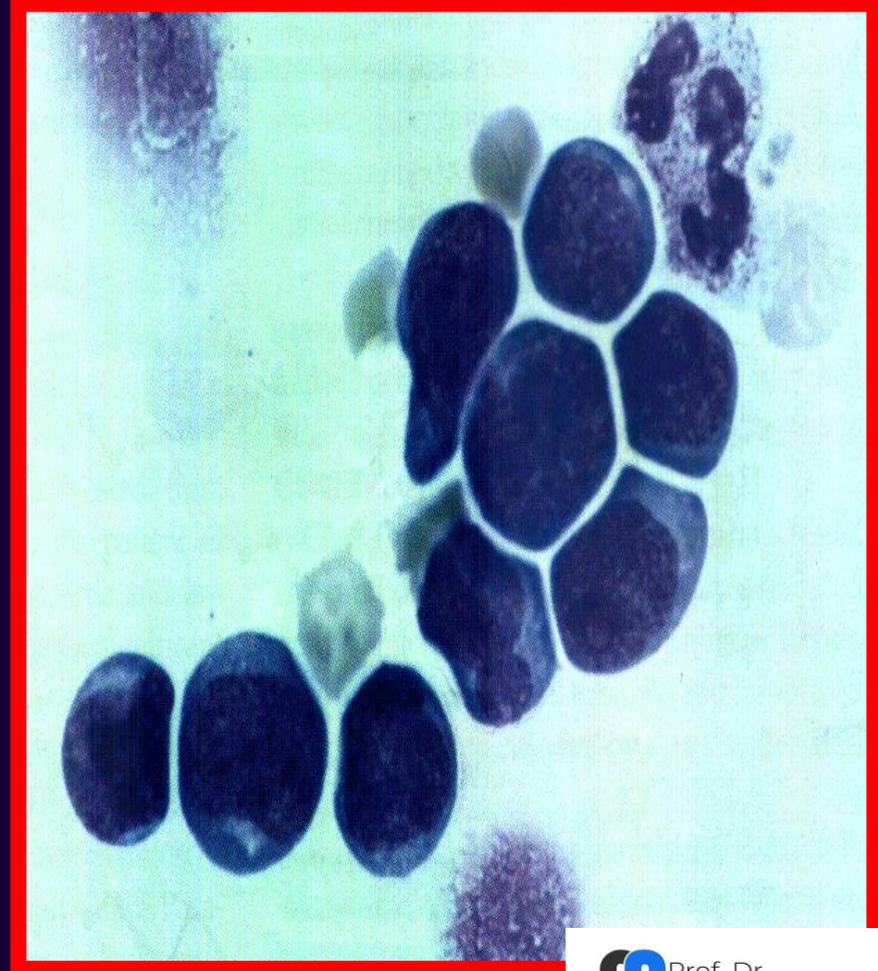
CFU-Blast



# Kök hücre

## ❖ Progenitor hücreler:

- ✓ Daha diferansiye hücrelerdir.
- ✓ Sonunda diferansiye kan hücrelerine dönüşebilirler.

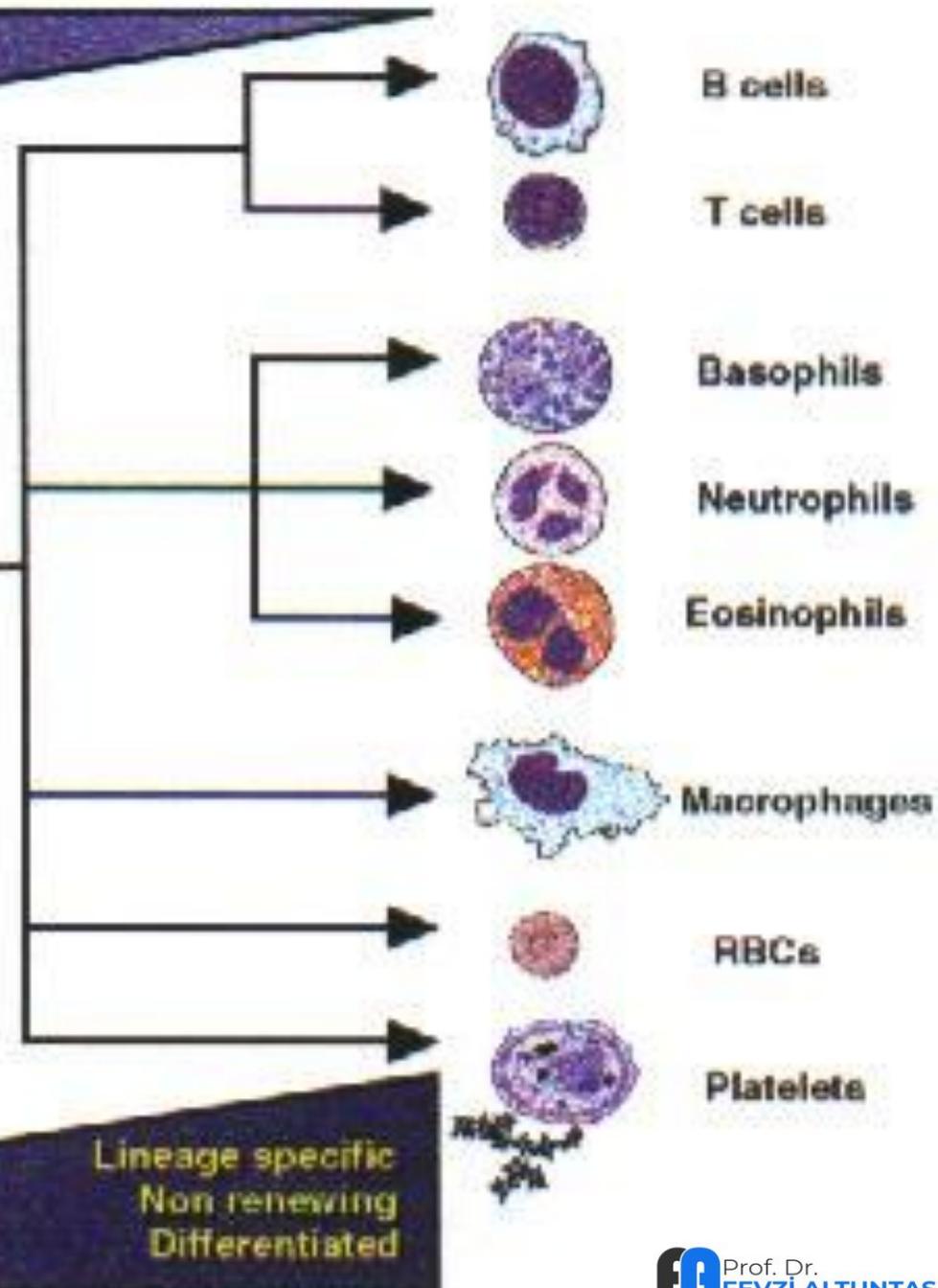


Pluripotent  
Self renewing  
Undifferentiated

## STEM CELL RECOGNITION



- $CD34^+$  cells = 1-3% of BM
- $MG-1^+$  cells = 1-3% of BM
- $MG-1^+$  cells = 10-20% of  $CD34^+$  cells



Lineage specific  
Non renewing  
Differentiated

# Kök Hücre Tespiti

- ❖ Kök hücreyi doğru bir şekilde tespit etmek için tek yol onların **kültürde büyüdüğünü ve tüm kan hücre tiplerini oluşturduğunu göstermektir.**
- ❖ Fakat bu işlem birkaç hafta vakit aldığı için pratik değildir.

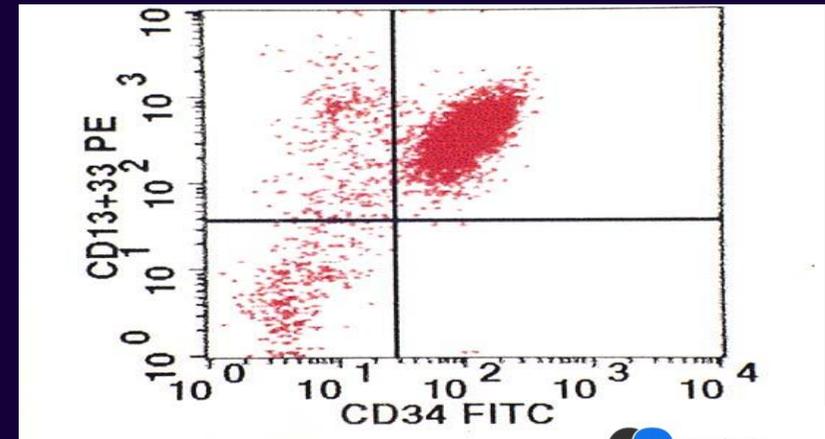
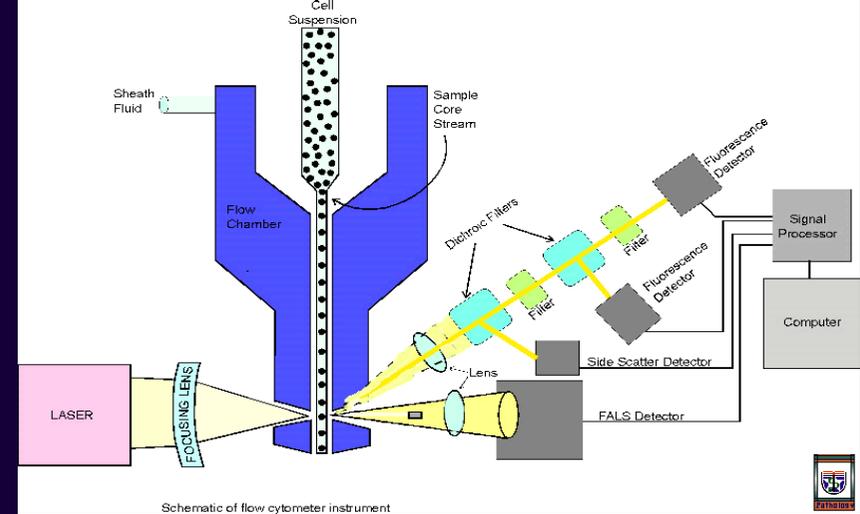


# Flow Sitometri: Kök hücre= CD34

- ❖ Kök hücre ve progenitör hücreler kendi hücrelerinin yüzeyinde belli bir protein eksprese etmektedirler:

✓ **CD34**

- ❖ **CD34+** hücreler bir akım sitometri kullanılarak ölçülebilir.
- ❖ Fakat, CD34 eksprese eden tüm hücreler kök hücre veya progenitör hücre değildir.





# Hedef CD34 Dozu

## ✓ Otolog Kök Hücre Nakli:

- **>  $2 \times 10^6$  CD34+ hücre/kg**

## ✓ Allojeneik Kök Hücre Nakli:

- **>  $5 \times 10^6$  CD34+ hücre/kg**

# Kök Hücre Mobilizasyonu

❖ Periferal kan kök hücre içeriği kemik iliği kavitesindekinden daha azdır:

- ✓ Kemik İliğinde hücrelerin **%3-5'i** CD34 eksprese eder.
- ✓ PK'da ise sadece hücrelerin **%0.03-% 0.05** CD34 eksprese eder.

❖ Mobilizasyon periferal kandaki kök hücre içeriğini artırmak için kullanılan metodu tarifler:

✓ **Kemoterapi:**

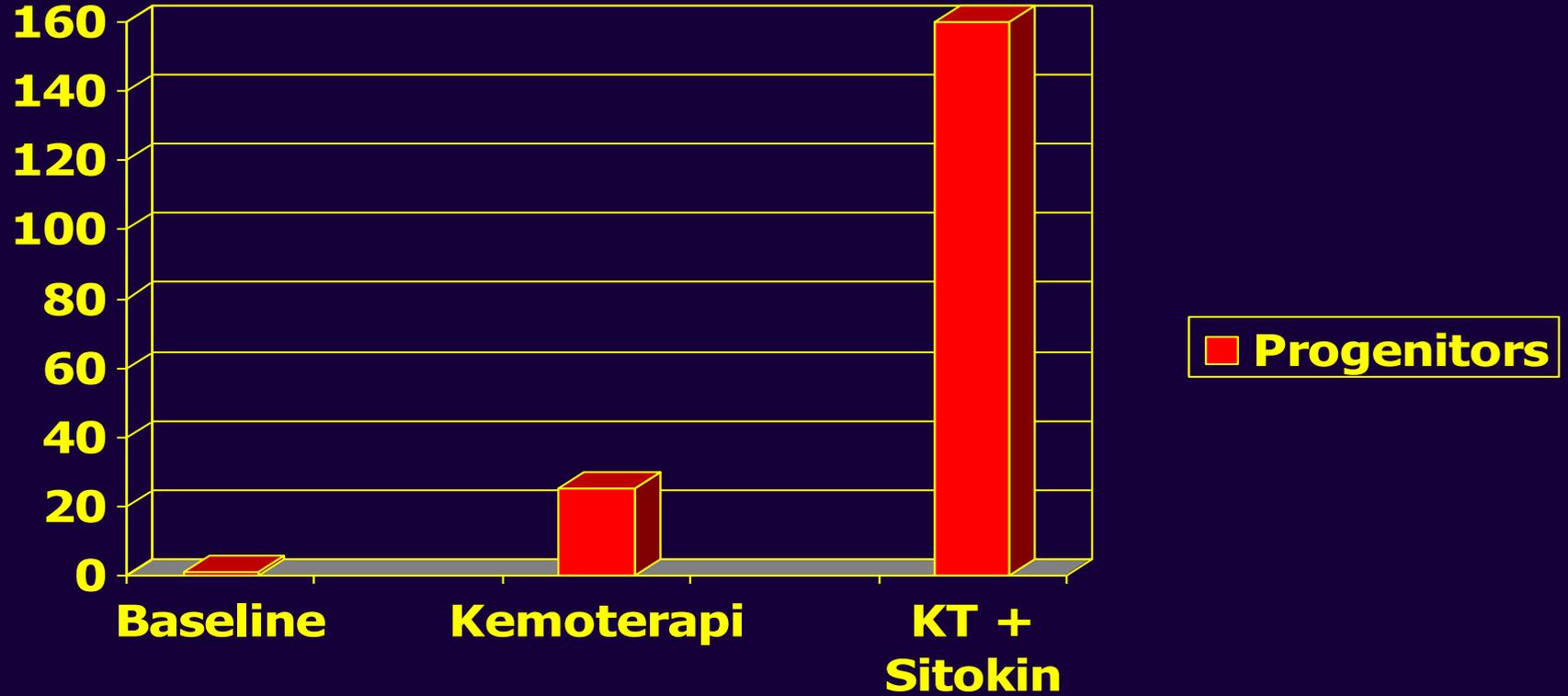
- Periferik kanda progenitor hücre konsantrasyonu **20-25** kat artar.

✓ **Sitokin (G-CSF)**

✓ **Kombinasyon (Kemoterapi + sitokin):**

- Periferik kanda progenitor hücre konsantrasyonu **100-160** kat artar.

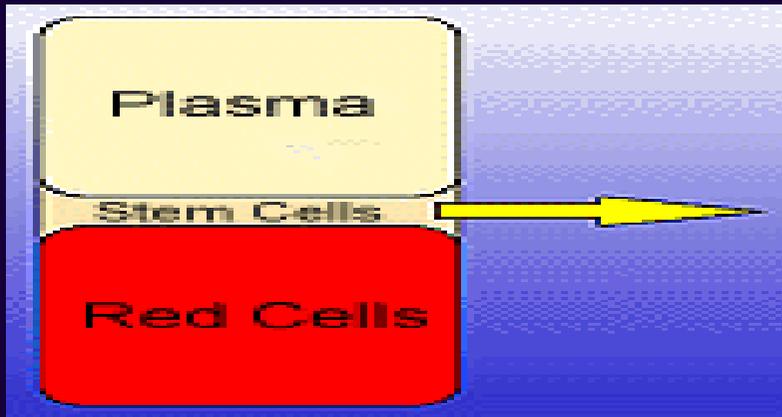
# Progenitor Hücrelerin Kan İçeriği



# Kök hücre aferezi

❖ Tam kan sentrifugal güçlerin etkisi altında komponentlerine ayrılır:

- ✓ RBC, WBC ve plazma kendi spesifik gravite ve dansitelerine bağlı olarak ayrılır





# Kök Hücre Nakli: Endikasyonlar

## ❖ Hematolojik maligniteler

### ✓ Akut lösemiler:

- AML
- ALL

### ✓ MDS

### ✓ Kronik lösemiler: KML

### ✓ Lenfomalar: Hodgkin ve NHL

## ❖ Ciddi Aplastik anemi

## ❖ İmmün yetmezlik sendromları

## ❖ Metabolik Hastalıklar

## ❖ Otoimmün hastalıklar

**DONÖR AFEREZİ**

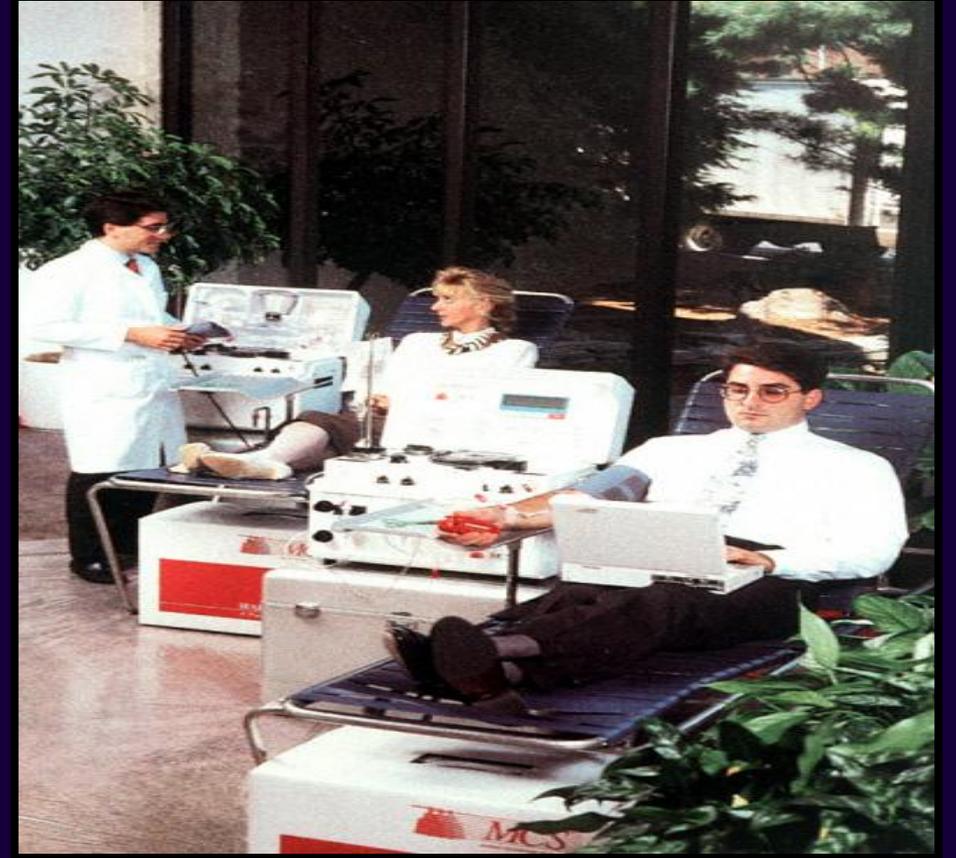
# TROMBOSİT SÜSPANSİYONLARI

## ❖ Random donör trombosit süspansiyonu=

- ✓ Bir ünite tam kandan santrifüjleme yöntemi ile hazırlanırlar.

## ❖ Aferez trombosit süspansiyonu=

- ✓ Bir donörden aferez işlemi  $3 \times 10^{11}$  ve üzerinde trombosit içeren ürün toplanmasıdır.



# TROMBOSİT SÜSPANSİYONLARI

## ❖ Ünite:

- ✓ Tek donör ünitesi: ~  $5-6 \times 10^{10}$  trombosit içerir.
- ✓ 4-6 donörden havuzlanmış ünite: ~  $3 \times 10^{10}$  trombosit içerir.

## ❖ Enfeksiyon riski:

- ✓ Bakteriyel kontaminasyon riski yüksektir.
  - Havuzlanmışlarsa risk daha da artar (%1)

## ❖ Saklama:

- ✓ +20–24°C'de ajitasyonda/ yatay sallanarak 5 güne kadar
- ✓ Daha uzun süreli saklama bakteriyel proliferasyon ve septisemi riskini artırır.

# TROMBOSİT SÜSPANSİYONLARI

## ❖ Dozaj:

- ✓ Terapötik doz = 1 ünite/10 kg (~ 4–6 ünite) (1 aferez ünitesi)
- ✓ Bir ünite = trombosit sayısını  $5-10 \times 10^9/L$  arttırmalı
- ✓ Havuzlanmış bir ünite veya aferez ürünü =  $20-40 \times 10^9/L$  arttırmalı

## ❖ Uygulama prensipleri:

- ✓ ABO ve Rh uygun trombosit süspansiyonu verilmeli
- ✓ Transfüzyon öncesi çapraz karşılaştırma testi gerekmez
- ✓ Trombositler asla buzdolabına konmamalı
- ✓ Havuzlanmışlarsa 4 saat içerisinde kullanılmalı
- ✓ 30 dakika -1 saat içinde infüze edilmeli

# Aferez trombosit süspansiyonları

| Hacim (mL) | Trombosit Sayısı ( $\times 10^{11}$ ) | Lökosit Sayısı ( $\times 10^6$ )     | pH      | Isı ( $^{\circ}\text{C}$ )  | Raf ömrü (gün) |
|------------|---------------------------------------|--------------------------------------|---------|---|----------------|
| 150–300    | $3 \times 10^{11}$                    | $<5 \times 10^6$<br>$<1 \times 10^6$ | 6.8–7.4 | 20-24 $^{\circ}\text{C}$<br>sürekli,<br>hafifçe,<br>Ajitatörde<br>sallama | 5 gün          |



Collection Date 490 5892  
 7-7-97

PLATELETS  
 PHERESIS

135 ml containing  
 approx 12.5 ml of  
 100% Anticoagulant  
 Store at 20° to 24° C.

See circular of information for  
 indications, contraindications,  
 cautions and methods of infusion.

**VOLUNTEER DONOR**

The product may transmit infectious agents.  
 Caution: Federal law prohibits dispensing without a  
 prescription.

**PROPERLY IDENTIFY INTENDED RECIPIENT**

0  
 Rh POSITIVE

Collect and Processed by  
 BLOODCARE  
 Dallas, Texas 75235

Registration # 1871284



Collection Date 490 5892  
 7-7-97

PLATELETS  
 PHERESIS

135 ml containing  
 approx 12.5 ml of  
 100% Anticoagulant  
 Store at 20° to 24° C.

See circular of information for  
 indications, contraindications,  
 cautions and methods of infusion.

**VOLUNTEER DONOR**

The product may transmit infectious agents.  
 Caution: Federal law prohibits dispensing without a  
 prescription.

**PROPERLY IDENTIFY INTENDED RECIPIENT**

0  
 Rh POSITIVE

Collect and Processed by  
 BLOODCARE  
 Dallas, Texas 75235

Registration # 1871284



# Kim kan verebilir ?

|                   |   |
|-------------------|---|
| Yaş:              | 17. – 61. yaş (ilk kez donör)   |
| Vücut ağırlığı:   | En az 50 kg   |
| Hemoglobin/Htk:   | ≥12.5 gr/dL and ≥ 38%   |
| Trombosit:        | ≥ 150.000/uL  |
| Donasyon sıklığı: | 3 gün arayla, haftada 2 kez, yılda 24 kez<br>RBC: 56 gün<br>Plazma: 1 ay            |
| Sağlık durumu:    | Sağlıklı görünümde ve kendini iyi hissediyor.                                       |
| Tarama:           | Donasyon zamanında bir çok sorudan oluşan donör değerlendirilmesini geçmek zorunda: |

## *Eğer donör*

- *Diş muayenesi olmuşsa:*
- *Nezle, grip veya boğaz ağrısı:*
- *Kulak deldirme/ vücut dövme :*

## *Donör beklemek zorunda*

*Viziteden 3 gün sonra  
tam iyileşecek  
6 ay*



# Trombositaferezis

- ❖ Aspirin kullanan donörlerden 3 gün süre ile trombosit alınmaz
- ❖ Tarama testleri;
  - ✓ ABO, Rh tayini, alloantikorlar
  - ✓ Transfüzyonla geçen hastalıklarla ilgili testler yapılmalıdır
    - HBsAg, anti-HBc-IgM, Anti-HCV, anti-HIV, sifilis.
- ❖ Tek bir verici için testlerin 30 günlük aralıklarla tekrarlanması önerilmektedir.
- ❖ Gözle görülür eritrosit kontaminasyonu varsa Htc tayini yapılmalıdır.
  - ✓ Eğer 2 ml' den fazla eritrosit içeriyorsa uygunluk testleri yapılmalıdır.



# Granülositaferesis

- ❖ Normal şartlarda donörden granulosit elde etmek çok güçtür.
- ❖ Buna karşılık 10 $\mu$ g/kg G-CSF sc ile beraber 8 mg dexametazon alan donörden 12 saat sonra aferezis ile yeterli granülosit ( $1 \times 10^{10}$  /kg) elde edilebilmektedir.

# Granülosit süspansiyonu

## ❖ Tanım:

- ✓ Tek bir donörden aferez ile hazırlanan  $> 1 \times 10^{10}$  granülosit süspansiyonudur

## ❖ İçerik:

- ✓ Değişik miktarda lenfosit, trombosit ve eritrosit de içerir

## ❖ Saklama:

- ✓ 20-24° C'de 24 saat saklanabilirler

## ❖ Endikasyon:

- ✓ Gram negatif sepsisi (mantar infeksiyonu) olduğu gösterilmiş +
- ✓ Mutlak nütropenik (nötrofil sayısı  $< 500/\mu\text{l}$ ) +
- ✓ Antibiyotik ve diğer tedavilere yanıt alınamamış +
- ✓ Kemik iliğinde hipoplazi ve Kİ fonksiyonlarının geri dönüş şansı olan hastalar

# Granülosit süspansiyonu

## ❖ Dozaj ve tedavi süresi:

- ✓ En az 4 gün,  $>1-4 \times 10^{10}$  granülosit transfüzyonu

## ❖ Uygulama prensipleri:

- ✓ ABO ve Rh uygun ürün kullanılmalı
- ✓ Transfüzyon öncesi eritrosit uygunluk testleri yapılmalı
- ✓ Işınlanarak verilmeli
- ✓ Standart 170  $\mu$ 'luk kan filtresi kullanılmalı
- ✓ Mümkün olduğu kadar çabuk transfüze edilmeli (<6 saat)

# Terapötik Aferez

# Terapotik Sitaferez

1. Lökaferez
2. Eritrositaferez
3. Trombositaferez

# Terapötik- Lökaferrez

## Hastalık

## Endikasyonlar

❖ AML

Lökostaz; >100.000/mL

❖ ALL

Lökostaz; >200.000/mL

❖ KML

Lökostaz; >300.000/mL

❖ KLL

Lökostaz; >400.000/mL;  
tedaviye direnç

# Terapötik Lökaferrez

- ❖ **Lökostazis sendromu**
  - ✓ **Genellikle WBC >100.000 (blast)**
    - Nadiren <100.000
  - ✓ **Pulmoner ve SSS semptomları**
- ❖ **KML (blastik faz)**
- ❖ **T-ALL**
  - ✓ **Tümör lizis sendromu önlemek için**



# Lökoaferezis - amaç

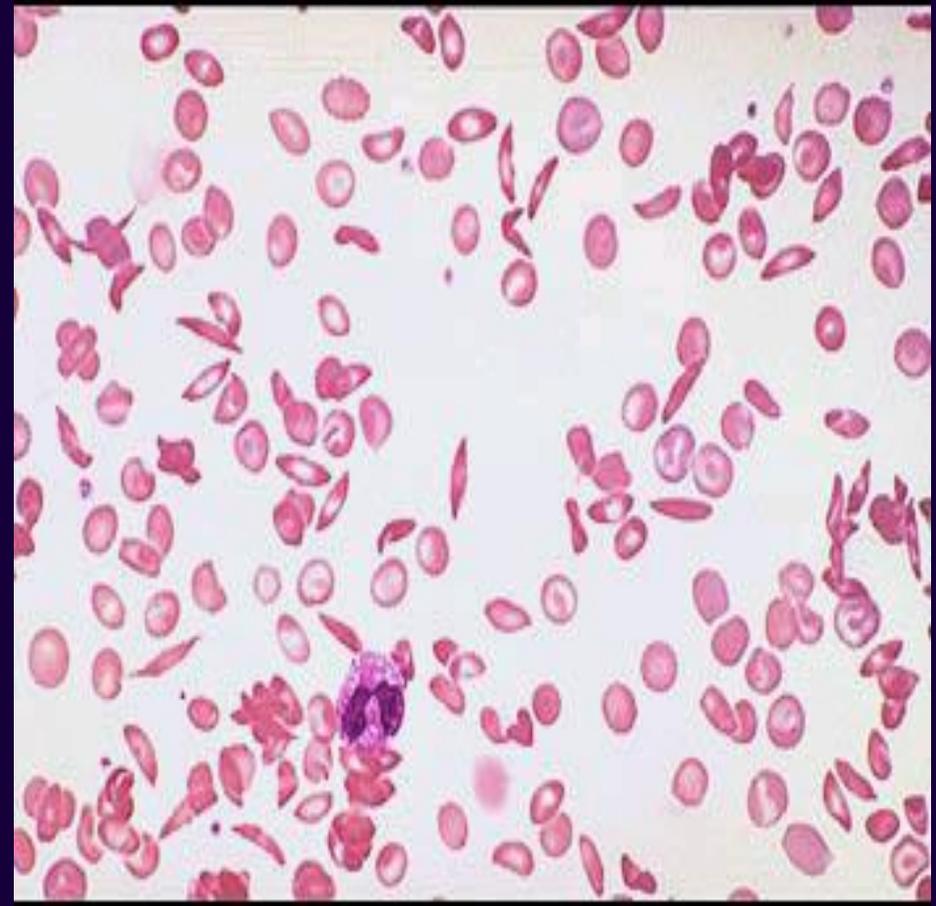
- ❖ WBC sayısını  $<100.000$  düşürmek
- ❖ SSS hasarını önlemek
- ❖ Hipoksemiye düzeltmek
- ❖ Tümör lizis sendromu önlemek
- ❖ ACİL tedavi

# Terapötik-Eritrositaferez

- ❖ Orak hücreli anemi
  - Akut göğüs sendromu
  - Serebral infarkt (Stroke)
  - Dirençli Priapizm
  - Perioperatif
  - Standart tedaviye dirençli uzamış ağrı krizleri
- ❖ Protozoal İnfeksiyonlar
  - Malarya
  - Babesiosis
- ❖ Mismatch kan transfüzyonu
  - Rh negatif hastaya Rh pozitif kan verilmesi
  - ABO uyumlu olmayan kemik iliği transplantasyonu
  - Passenger lenfosit sendromu
- ❖ Polistemi
- ❖ Intoksikasyon:
  - CO zehirlenmesi
  - Methemoglobinemi

# Eritrositaferez- ORAK HÜCRELİ ANEMİ

- ❖ Serebral infarkt gelişen hastalarda rekürrensi önlemek için
- ❖ Akut infarkt döneminde ilk 48 saat içinde
- ❖ Akut göğüs sendromu
- ❖ Priapizm
- ❖ Uzamış ağrılı vazooklusiv krizler
- ❖ Gebelik ve preoperatif





# Orak hücre anemi komplikasyonları

❖ Anemi

❖ Splenomegali ve oto-splenektomi

❖ Çeşitli krizler

✓ Ağrı

✓ Akut göğüs sendromu

✓ Stroke

✓ Hemolitik

✓ Aplastik

✓ Priapizm

# Krizlerin tedavisi

- ❖ Ağrı krizleri – analjezik, hidrasyon
- ❖ Stroke – eritrosit ekschange
- ❖ Akut göğüs sendromu- eritrosit ekschange
- ❖ Dirençli Priapism
  - ✓ Konservatif yaklaşım
  - ✓ İlk 24 saat içinde yanıt yoksa- eritrosit ekschange
- ❖ Hemolitik/aplastik kriz – eritrosit transfüzyonu
- ❖ Megaloblastik kriz – folik asid

# Akut Göğüs Sendromu

- ❖ Ani başlangıçlı dispne
- ❖ Hipoksemi – siyanoz
- ❖ İnfeksiyon veya stres tetiği çeker
  - ✓ Akc grafisi: pnomoni
- ❖ Entübasyon gerekebilir
- ❖ Akc eritrosit oraklaşması nedeniyle – Htk ani düşme





# Akut Göğüs Sendromu- eritrosit exchange planı

- ❖ HbS %100 kabul edilir
- ❖ Amaç HbS'i < %30'un altına düşürmektir
- ❖ Htk %3 artırılır
- ❖ Htk >%30 izin verilmemelidir
  - ✓ Hiperviskosite – stroke



# Orak hücreli anemi : eritrosit süspansiyonu

- ❖ Lokosit azaltılmış
- ❖ Taze (<7 gün)
  - ✓ >7 gün fazla eritrositlerde 2-3 DPG azalır ve azalmış beyin oksijenazisyonuna neden olabilir
  - ✓ Hipoksik hasta acil O<sub>2</sub> ihtiyacı vardır
- ❖ Kısmi fenotip match eritrosit (Rh ve Kell)
  - ✓ Ancak onları elde edemiyorsan cross-match uygun eritrosit verilir.

# Orak hücreli anemi-Stroke

## ❖ Sık bir komplikasyon

- ✓ İnsidans 0.6/100 hasta-yıl

(Ohene-Frempong *et al*, Blood 1998)

## ❖ Rekurrens sık

- ✓ Transfüzyon yapılmamış hastalarda ~%67

(Powars *et al*, Am J Med. 1978)



# Akut Stroke tedavisi

- ❖ Acil eritrosit exchange
  - ✓ Kalıcı beyin hasarını önlemede en iyi
- ❖ Oraklaşma kan akımında azalmaya veya duraklamaya yol açar
- ❖ Vizkositeyi artıracacağı için transfüzyondan kaçınılmalı



# Terapötik- Trombositaferez

- ❖ Esansiyel Trombositemi' de uygulanır.
- ❖ Trombosit sayısı  $>1.000.000/mL$  olan semptomatik hastalarda ve cerrahiye hazırlamada yapılır.
- ❖ Gebelerde de uygulanabilir.



# Plateletferesis

- ❖ Platelet sayısı  $>1.000.000$ 
  - ✓ Nadiren daha düşük sayılarda semptomatik
- ❖ Semptomatik
  - ✓ SSS olayları
  - ✓ Trombotik olaylar
- ❖ Platelet fonksiyonları
  - ✓ Hiper veya hipo
    - Pıhtı veya kanama
- ❖ İki kan volümü işlenir (~3- 4 saat)
- ❖ AC oranı ayarlamak gerekir

# TERAPÖTİK PLAZMA DEĞİŞİMİ

❖ Çeşitli hastalıkların patogenezinde rol oynayan plazma bileşenlerinin azaltılarak, patolojik sürecin organizmaya verdiği zararın azaltılması veya bu zararın bir ölçüye kadar geri döndürülmesidir.

- ✓ Monoklonal Proteinler
- ✓ Kriyoglobülinler
- ✓ İmmünekomplesler
- ✓ Lipoproteinler
- ✓ Otoantikorlar – Alloantikorlar
- ✓ Toksinler



# TPD'DE KULLANILAN REPLASMAN SIVILARI

- ❖ %5'lik İnsan Albumini
- ❖ Albumin ve Serum Fizyolojik (70:30)
- ❖ Taze Donmuş Plazma (TDP)
- ❖ Kriyosüpernatant plazma
- ❖ Hidroksyetilstarch (HES)
- ❖ Pentastarch



# TPD ENDİKASYONLARI KATEGORİ I

## ❖ STANDART TEDAVİ

- ✓ TTP (Trombotik trombositopenik purpura)
- ✓ Kriyoglobulinemi
- ✓ Anti-GBM Antikor Hastalığı (Goodpasture Send.)
- ✓ Guillain-Barre Send.
- ✓ Ailevi Hiperkolesterolemiler (LDL aferezi)
- ✓ Hiperviskozite Sendromları
- ✓ Myastenia Gravis
- ✓ Post Transfüzyon Purpura
- ✓ Kronik inflamatuvar demiyelinizan polinöropati



# TPD ENDİKASYONLARI KATEGORİ II

## ❖ KABUL EDİLEBİLİR YAN TEDAVİ

- ✓ Soğuk Aglutinin Hastalığı
- ✓ Proteine bağlı toksinler (ilaç aşırı dozu, zehirlenmeler)
- ✓ Hemolitik Üremik Sendrom
- ✓ Rapidly Progressive Glomerulonephritis
- ✓ Sistemik Vaskülitler (primer veya RA ve SLE'ye sekonder)
- ✓ Myeloma böbreğine sekonder gelişen Akut Böbrek Yetmezliği

# PLAZMA BİLEŞENLERİNİN SEÇİCİ OLARAK AYRIŞTIRILMASI (PLAZMAMODÜLASYON)

- ❖ Ultrafiltrasyon
- ❖ Kaskad filtrasyon
- ❖ Kriyofiltrasyon
- ❖ İmmünoadsorbsiyon
  - Stafilokokkal Protein – A Agaroz (IMMUNOSORBA) Kolon
  - Stofilokokkal Protein – A Silika (PROSORBA) Kolon



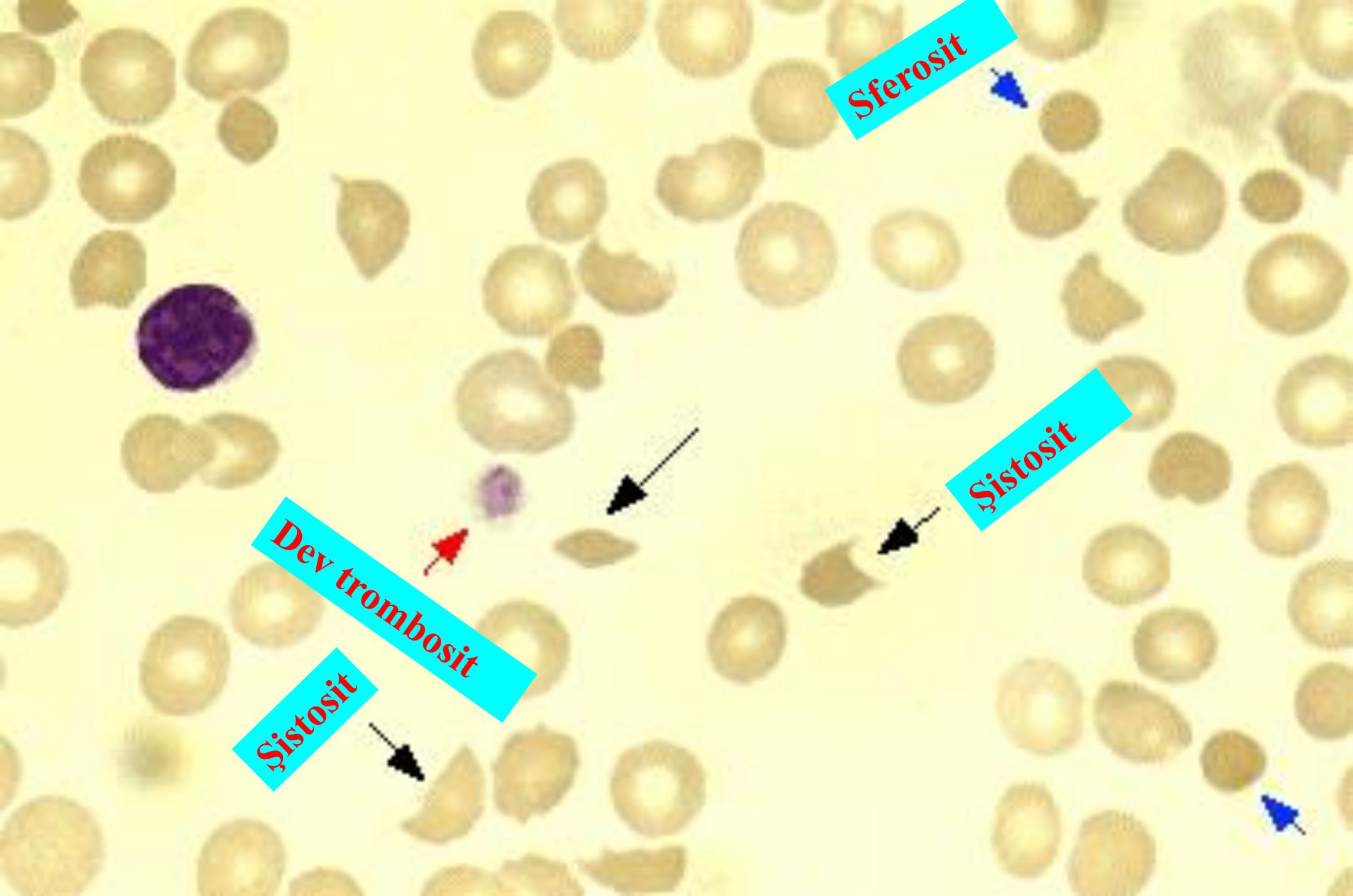
# TTP: Tanı Kriterleri

## ❖ Amorosi EL ve Ultmann JE (1966):

- ✓ Mikroanjiopatik hemolitik anemi (MAHA)
- ✓ Trombositopeni
- ✓ Nörolojik semptomlar
- ✓ Böbrek bozukluğu
- ✓ Ateş

## ❖ Moake JL (2002):

- ✓ Tanı kriteri= Trombositopeni ve MAHA (şistozit, yüksek LDH) yeterli



Sferosit

Sistosit

Dev trombosit

Sistosit

# Klinik özellikler



| Başlangıç Semptomları      | Altuntas ve ark | Literatür |
|----------------------------|-----------------|-----------|
| Anemi                      | 100%            | 100%      |
| Trombositopeni             | 100%            | 100%      |
| Nörolojik bulgu            | 66%             | 60-86%    |
| Böbrek fonksiyon bozukluğu | 52%             | 34-58%    |
| Ateş                       | 31%             | 23-86%    |
| Klasik “pentad”            | 23%             | 10-30%    |

# VWF “Cleaving” Proteaz eksikliği

**1. Konjenital eksiklik=** Kronik tekrarlayan TTP

**2. Kazanılmış eksiklik=** Geçici

❖ A) Primer TTP

❖ Spontan= vWF cleaving proteaza karşı oto-antikor-IgG

❖ Geçici

❖ B) Sekonder TTP

✓ **Tetiği çeken faktör(ler):**

❖ İnfeksiyon: Bakteri/virus (HIV, HTLV-1)

❖ İlaçlar: tiklodipin/clopidogrel, simvastatin, atorvastatin, sitotoksik ajanlar, siklosporin-A, tacrolimus (FK506), penicillamine

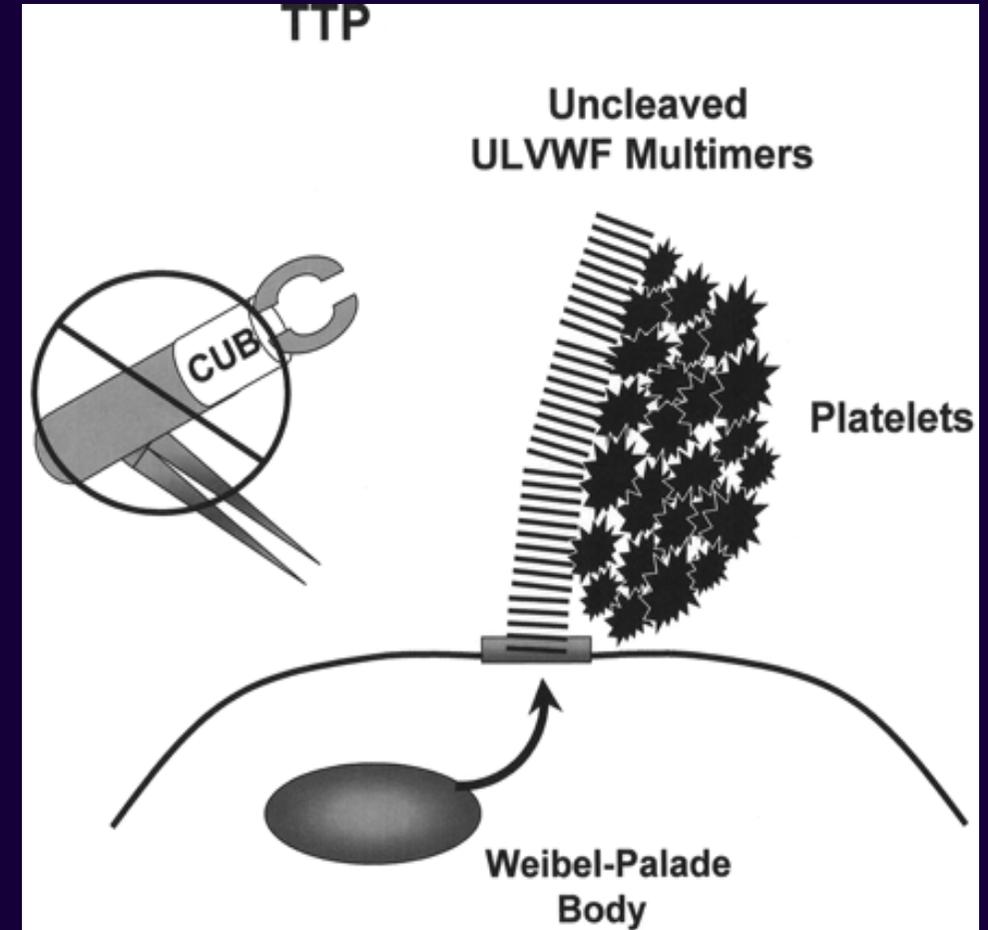
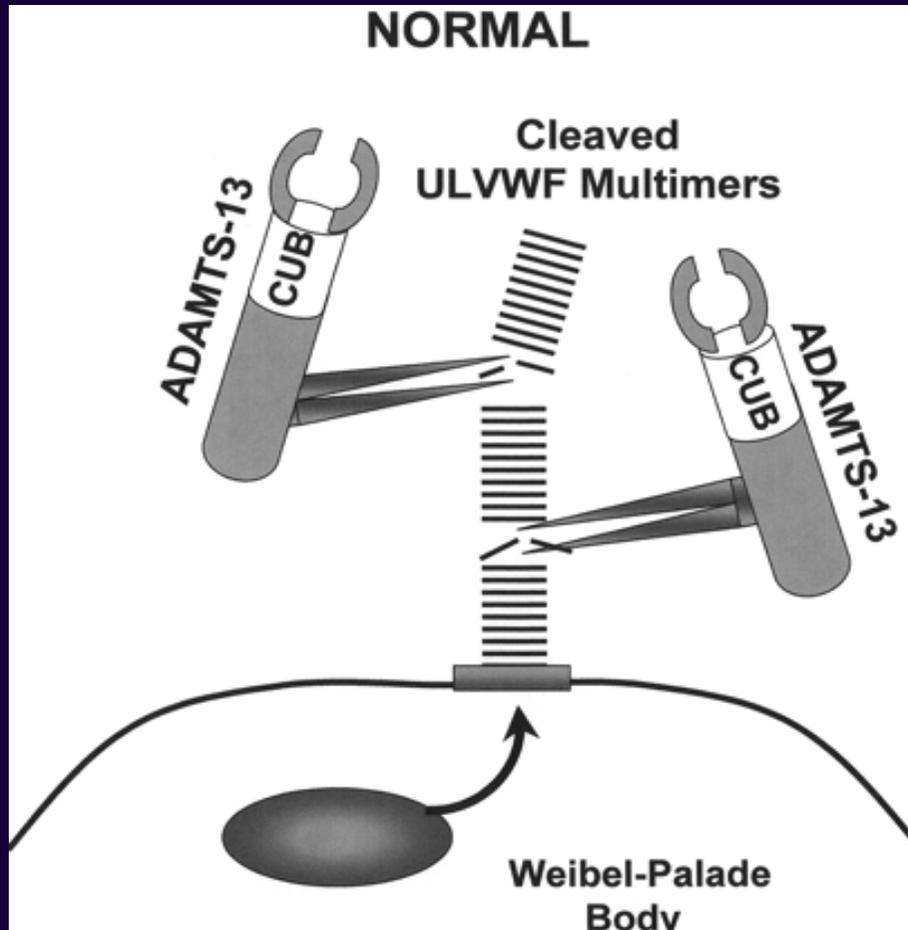
❖ Gebelik

❖ Malignite: karsinoma, lenfoma

❖ Kök hücre transplantasyonu

❖ İmmun sistem bozukluğu: otoimmünite, SLE, Sjögren sendromu, HIV

# TTP Patofizyoloji: VWF “Cleaving” Proteaz eksikliği





# TTP: TEDAVİ

## ❖ VWF Cleaving Proteaz yerine konması:

- ✓ Taze donmuş plazma (TDP)
- ✓ Kriyopresipitat (infüzyon yada TPD ile)

## ❖ Antikor temizlenmesi:

- ✓ Terapötik plazma değişimi (TPD)
- ✓ İmmunadsorpsiyon

## ❖ Antikor üretiminin baskılanması:

- ✓ Steroid
- ✓ İmmünsupresif ilaçlar (vinkristin, siklofosfamid, azotiopürin)
- ✓ Rituximab
- ✓ Splenektomi

# FOTOFEREZ

❑ Psöralen ile etkileşime girmiş periferik kan mononükleer hücrelerin ultraviyole-A ile ışınlanmasıdır.

## ❑ ENDİKASYONLAR

- ✓ Kutanöz T hücreli lenfoma
- ✓ Solid organ transplantasyonunda doku reddinin önlenmesi
- ✓ GVHH tedavi ve profilaksisi
- ✓ T-hücre ilişkili sistemik otoimmün hastalıklar

# AFEREZİN KOMPLİKASYONLARI

- ❖ Hipovolemi
- ❖ Hipokalsemi
- ❖ Hemoliz
- ❖ Kan kaybı
  - ✓ Trombosit
  - ✓ Eritrosit
  - ✓ Plazma
  - ✓ Granülosit
- ❖ Aritmi
- ❖ Hiperventilasyon
- ❖ Ateş, üşüme-titreme
- ❖ Hava embolisi
- ❖ Baş ağrısı
- ❖ Venöz giriş hematom
- ❖ Vazovagal reaksiyon



# SABRINIZ İÇİN TEŞEKKÜR EDERİM

[faltuntas@hotmail.com](mailto:faltuntas@hotmail.com)

[www.drfevzialtuntas.com](http://www.drfevzialtuntas.com)