

Bu hasta kılavuzundaki tüm içerikler sadece Federal Almanya Cumhuriyetindeki kullanıcılar için hazırlanmıştır. Kılavuzda sunulan sağlık durumu, hastalık tabloları, tıbbi sorular veya tedavi imkanları konularına ilişkin bilgiler doktorların veya diğer tıp ve sağlık uzmanlarının tavsiye ve talimatlarının yerine geçemez. Bu kılavuzdaki içerikler herhangi bir sağlık veya tıbbi problemin veya hastalığın teşhisi veya tedavisi amacıyla sunulmamaktadır. Bunun ötesinde bilgilerin eksiksizliği ve doğruluğu iddia edilmemektedir. İşbu hasta kılavuzunun teslim edilmesi veya kullanılması sebebiyle herhangi bir sözleşme durumu oluşmamaktadır, özellikle kullanıcı olarak sizinle bu kılavuzun yazarları ve/veya Celgene GmbH kuruluşu arasında herhangi bir tavsiye veya bilgilendirme sözleşmesi oluşmamaktadır. Dolayısıyla herhangi bir sözleşmeye veya sözleşme benzeri hususa dayandırılarak hiç bir hak iddia edilemez.

Şekiller: Tommy Weiss



Celgene GmbH
Joseph-Wild-Straße 20
81829 München

www.celgene.de
info@celgene.de

Telefon: 089 / 45 15 19 - 010
Telefax: 089 / 45 15 19 - 019

Miyelodisplastik Sendromlar (MDS)

Hastalar ve Yakınları İçin Bir
Hasta Kılavuzu

İkinci ve
güncellenmiş baskı





İçerik

Önsöz	3
Kan	4
Kanın görevleri	4
Kanın bileşimleri	4
Kan hücrelerinin çeşitli tipleri	6
Kan oluşması – dinamik bir denge	7
En önemli laboratuvar değerleri	9
Miyelodisplastik sendromlar (MDS)	10
Miyelodisplastik sendromlar nelerdir?	10
Kimler bir miyelodisplastik sendrom hastalığına tutulabilir?	10
Miyelodisplastik sendromların belirtileri nelerdir?	10
Miyelodisplastik sendromlar nasıl teşhis edilir?	10
Miyelodisplastik sendromlar hangi türlere ayrılır?	12
Miyelodisplastik sendromlar nasıl tedavi edilir?	15
Kronik hastalıklar – Ruh hastalıkları	18
Açıklamalı sözlük	19



Sevgili okuyucular,

Sağlıklı insanlarda kemik iliğinde bulunan kök hücrelerden ayrışma ve olgunlaşma yoluyla kırmızı kan hücreleri (eritrositler), beyaz kan hücreleri (lökositler) ve kan kürecikleri (trombositler) meydana gelmektedir. Miyelodisplastik sendromlu hastalarının kemik iliği ise artık kök hücrelerden sağlıklı kan hücresi oluşturacak durumda değildir. Bu hastalıkların ilerlemiş evrelerinde gittikçe artan sayıda olgunlaşmamış kan hücreleri üretilmektedir. Böyle bir durumda kan oluşturma işlemi kalıcı bir şekilde arızalanmıştır.



MDS hastalıklarına özellikle ilerlemiş yaşlarda rastlanır ve hastadan hastaya çok değişik seyredir. Bu sebepten doktorunuzla özel bir konuşma yaparak hastalık durumunuz ve prognoz konusunda bilgileneniz önemlidir.

Elinizdeki bu hasta kılavuzuyla özellikle vücudunuzda olanların anlaşılmasını kolaylaştırmak istiyoruz. Yazılı sunulan önemli bilgilerin yanısıra miyelodisplastik sendrom hastalığı durumunda organizmada neler olduğunu şekil ve resimlerle açıklamaya özen gösterdik. Bu suretle hastalık durumunda organizmada neler olduğunu daha kolay göz önüne getirebilirsiniz.

Belki artık bundan sonraki süreç sizin için kolay olmayacaktır. Buna rağmen hayatın güzel ve önemli taraflarını göz ardı etmeyiniz. Yaşamınızı tamamen kendinize özgü bir şekilde gereken sukünet ve cesaretle başarıyla sürdürebilmenizi ve bu yolda size sadakatle eşlik edecek insanlar bulabilmenizi dileriz.

Saygılarımızla

Dr. Stefanie Hornung

Prof. Dr. med. Axel Glasmacher

Kan

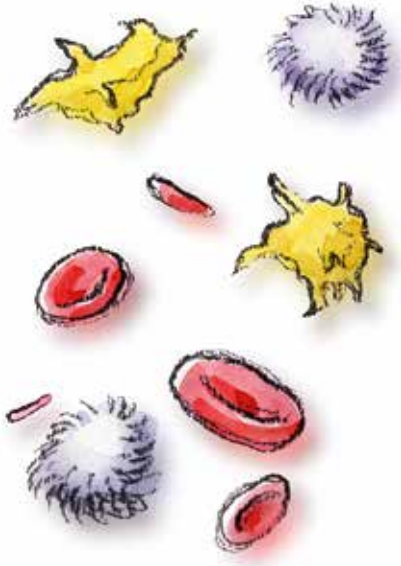
Kanın görevleri

Kanın çok çeşitli görevleri bulunmaktadır. Kırmızı kan hücreleri (eritrositler) yardımıyla vücuttaki madde değişimi yani metabolizma için hayati öneme sahip bulunan oksijeni akciğerlerden hücelere taşır. Hücre solunumu neticesinde (yani vücut enerji kazanırken) serbest hale dönüşen karbondioksit gazını tekrar akciğerlere taşır ve oraya bırakır. Kanımız ayrıca besin maddelerini, elçi maddelerini (hormonları) ve kimyasal maddeleri hücelere taşır ve bunun yanısıra atık maddeleri hücelereden toplar ve vücudun dışarı atma organlarına getirir. Vücudu enfeksiyonlardan korumak söz konusu olduğu zaman da kan önemli ödevler üstlenir.



Kanın bileşimleri

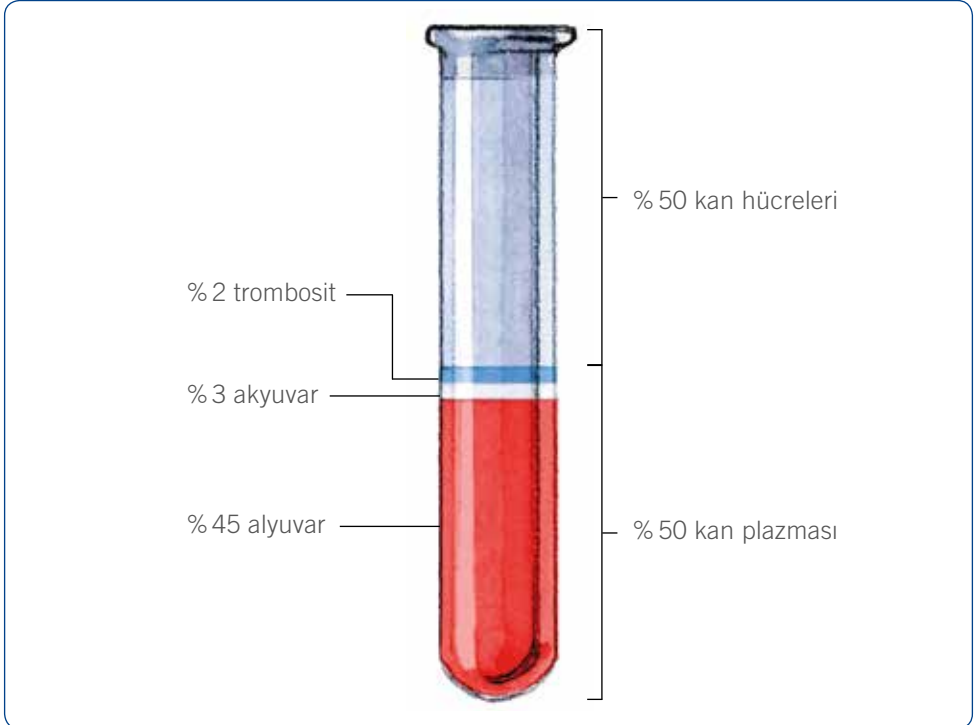
Kan çok çeşitli bileşimlerden meydana gelir ve yetişkin bir insanda vücut ağırlığının yaklaşık onikide birini oluşturur. Kanın yaklaşık % 50 kadarı plazmadan oluşur. Plazma %90 sudan ibaret bir sıvıdır. Plazmanın içinde çözülmüş durumda birçok maddeler bulunur, örneğin karbonhidratlar, yağlar, aminoasitler, vitaminler ve mineraller. Bunlar vücudun metabolizması denilen madde değişimi için önemli unsurlardır ve kan yoluyla çeşitli organ sistemlerine taşınırlar. Atık maddelerin bazıları örneğin kreatin, üre ve ürik asittir. Bunlar kan plazmasıyla böbreklere taşınırlar.



Kan plazmasında çözülmüş durumda çok sayıda proteinler de bulunmaktadır. Bunların ödevleri ve fonksiyonları şöyledir:

- Beslenme fonksiyonu
- Transport fonksiyonu
- İletim fonksiyonu
- Vücut sıvılarının basıncının regülasyonu
- Asitler ve bazlar için dengeleme fonksiyonu (pH değeri)
- Hastalıklara karşı savunma
- Kan kaybından korunma (pıhtılaşma)

Kanın diğer % 50 kadarını kan hücreleri oluşturur. Kan hücrelerinin oran dağılımı ise şöyledir: % 45 kırmızı kan hücreleri (alyuvarlar yani eritrositler), % 3 beyaz kan hücreleri (akyuvarlar yani lökositler) ve % 2 kan kürecikleri (trombositler).



Kan hücrelerinin çeşitli tipleri

Çok çeşitli kan hücre tipleri bulunmakta-
dır. Bunların hepsi vücudun büyük kemik-
lerinin içinde yer alan süngerimsi bir doku
olan kemik iliğinde oluşturulur. Eritrositler,
lökositler ve trombositler bu hücrelerin
esas üç tipini oluşturmaktadır.



Eritrositler

Alyuvarlar eritrosit diye de adlandırılırlar.
Bunların içinde kırmızı boya maddesi olan
hemogloblin bulunmaktadır. Hemogloblinin
bir özelliği oksijeni tutabilmesidir. Bu su-
retle oksijen vücudun değişik dokularına
ve organlarına taşınarak onlara devredilir.
Kansızlık diye bilinen anemi hastalığından
şikayetçi olanların kanında, vücutlarını ok-
sijenle besleyebilecek çok az sayıda alyu-
varlar bulunur. Kan tahlili ile aneminin söz
konusu olup olmadığı anlaşılır. Bu amaçla
kanın içindeki kan boyası miktarı yani he-
mogloblin desilitrede gram olarak (g/dl) be-
lirlenir. Normal durumda bunun 11 ile 16
arasında olması gerekir. Bu miktar kadınlar-
da, erkeklerinkinden biraz daha düşüktür.

Lökositler

Akyuvarlar yani lökositler vücudun bağışık-
lık sisteminin bir ögesini oluştururlar. Sağ-
lıklı bir insanda bir mikrolitre (μ l) kanda
4.300 ile 10.000 kadar lökosit bulunur. Üç
değişik lökosit tipi vardır: Granülosit, mono-
sit ve lenfosit. Monosit ve granülositler bak-
terileri adeta „yutarlar“ ve onları bu suretle
zararsız hale getirirler. Vücudun spesifik ol-
mayan immün yanıtı bu hücrelerin miktar
düşüklüğünden dolayı olumsuz etkilenir.



Trombositler

Kan kürecikleri olarak da adlandırılan trom-
bositler yaralanmalardan sonra kanın pıhtı-
laşmasının ilk aşamasında önemli bir rol
oynarlar. Birbirlerine adeta „yapışarak“ bir
pıhtı (trombus) oluşturarak kanamayı dur-
dururlar. Kanamanın durdurulması işlemine
kandaki bazı proteinler de (pıhtılaşma fak-
törleri) katkıda bulunurlar. Normal halde bir
mikrolitre (μ l) kan içinde 150.000 ile
300.000 arasında kan küreciği (pulcuk) bu-
lunmaktadır. Bunlar 20.000/ μ l miktarının
altına düşerse önemli bir sınırın altına dü-
şülmüş sayılır. Bu durumda tehlikeli dere-
cede kanamalara sebep olabilecek ciddi bir
kan kürecikleri eksikliği söz konusudur
(trombositopeni).

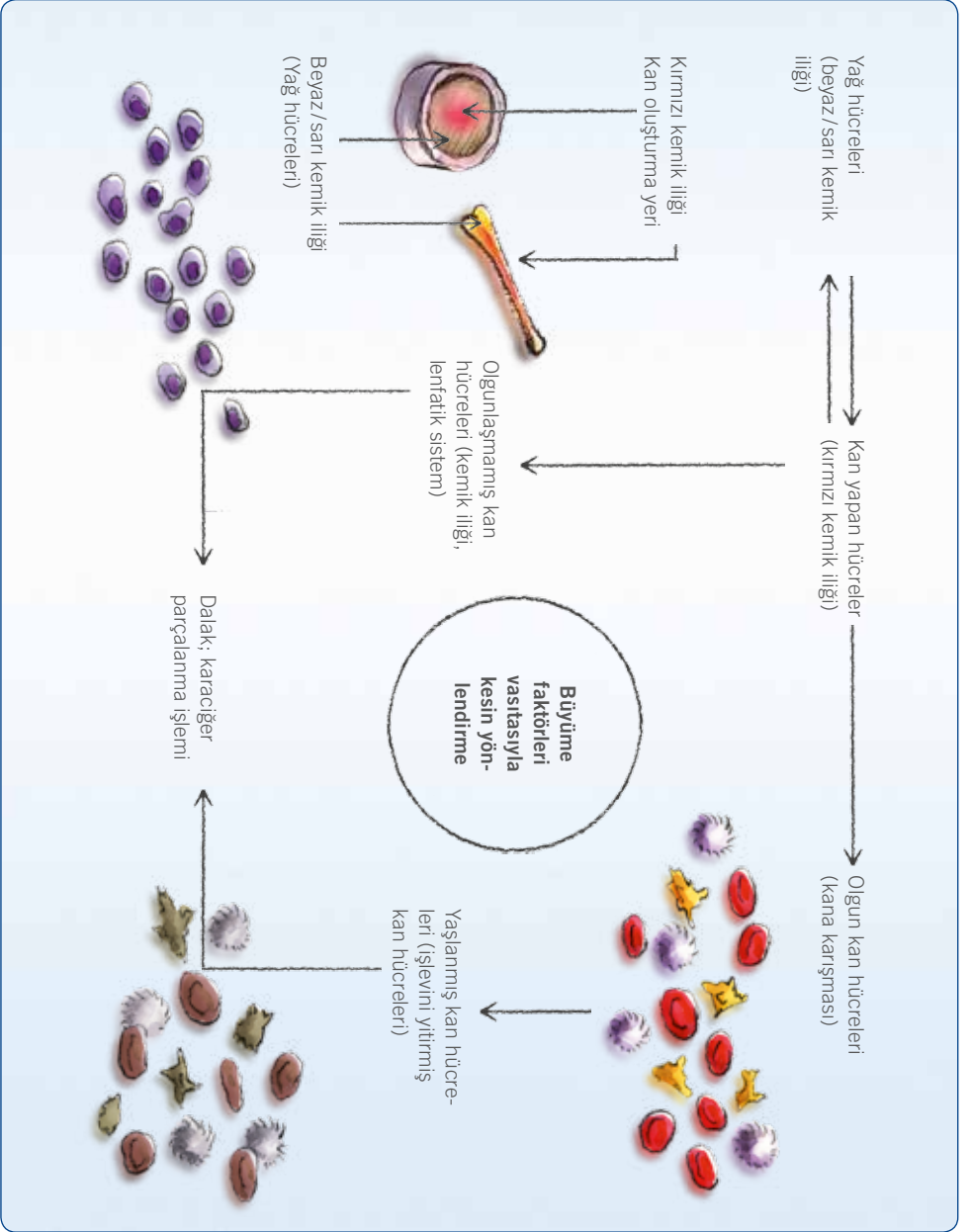
Kan oluşması – dinamik bir denge

Kan hücrelerinin ancak kısıtlı bir ömrü vardır. Çeşitli fonksiyonların yerine getirilebilmesi için vücutta her zaman çok sayıda kan hücresi bulunması gerekir. Bu sebepten dolayı devamlı yeni hücre üretilmesi gerekir. Kan hücrelerinin tümü kemik iliğinde yer alan kök hücrelerden oluşturulmaktadır. İnsan embriyon devresindeyken kan özellikle dalakta ve karaciğerde oluşturulur; yetişkinlerde ise bu üretim kemik iliğinde gerçekleşir. Kök hücreler özel ve henüz ayrılmamış hücrelerdir. Bunlar değişik hücre tiplerine dönüşebilecek şekilde gelişebilirler veya hücre bölünmesi yoluyla çoğalabilirler.

Kemik iliği her zaman için bir miktar kök hücre depolar. Bu suretle daima değişik tip kan hücreleri oluşturabilmek için yeterli materyale sahip olur. Kan oluşturulması işlemi ayrıntılı kurallara bağlıdır. Metabolizma yani madde değişimi, ancak kanda her hücre tipi yeterli miktarda bulunursa sorunsuz gerçekleşebilir. Kan yapımının yönlendirilmesi büyüme faktörleri üzerinden gerçekleşir. Örneğin eritropoetin isimli büyüme faktörü, eritrosit yapımını yönlendirir. Lökosit yapımında ise granülosit koloni stimülasyon faktörü (G-CSF) bu görevi üstlenir.



Kemik iliğinde ayrıışan (diferasyona uğrayan) yeni üretilmiş genç kan hücreleri, kan dolaşımına karışırlar. Yaşlanmış ve artık işlevini yitirmiş kan hücreleri ise karaciğer ve dalakta toplanarak parçalanır.



En önemli laboratuvar değerleri

Miyelodisplastik sendromlu (MDS) hastaları için bilinmesi yararlı en önemli laboratuvar değerleri aşağıda bir özet halinde sunulmuştur:

Alyuvarlar Eritrositler



Eritrosit sayısı

Erkekler: 4,5–6,3 milyon/ μ l

Kadınlar: 4,2–5,5 milyon/ μ l

Hemoglobin (Hb)

Erkekler: 13–16 g/dl

Kadınlar: 11–16 g/dl

Hamileler: 11 g/dl

Çocuklar (6 aylık–6 yaş): 11 g/dl

Çocuklar (6 yaş–14 yaş): 12 g/dl

Kan kürecikleri Trombositler



Trombosit sayısı

300.000/ μ l e kadar

Kan plazması

Toplam protein

62–84 g/l

Akyuvarlar Lökositler



Lökosit sayısı

4.300–10.000/ μ l

Diferansiyel kan tablosunda lökositler

Nötrofil granülositler: % 55–65

Eozinofil granülositler: % 5'e kadar

Bazofil granülositler: % 1'e kadar

Lenfositler: % 20–30

Monositler: % 2–6

Miyelodisplastik sendromlar (MDS)

Miyelodisplastik sendromlar nelerdir?

Miyelodisplastik sendromlar kemik iliğinin olgun kan hücreleri yapabilme kabiliyetini artık kaybettiği bir hastalık türüdür. Aynı zamanda blast diye adlandırılan olgunlaşmamış kemik iliği hücrelerinin sayısı artabilir. Yapılan doku analizlerinde alyuvarların ve akyuvarların olgunlaşmadıkları görülür.

Kimler bir miyelodisplastik sendrom hastalığına tutulabilir?

Miyelodisplastik sendromlar ya kendiliklerinden ve herhangi bir sebep görülmeksizin ortaya çıkarlar veya bir radyoterapi veya kemoterapi sonrası (sekonder MDS) belirebilir. Örneğin benzol gibi bazı zehirli maddelerin de MDS hastalığına sebep olabildiklerine dair işaretler bulunmaktadır. MDS hastalarının yaklaşık yüzde 40 ile 50 kadarında kalıtsal materyallerinde değişiklik görülmektedir, ama bu değişiklik sadece dejenere olmuş kemik iliği hücrelerinin çekirdeklerinde ortaya çıkmaktadır. Bu gerçek, genetik arızanın kalıtsal yolla aktarılmadığı anlamına gelmektedir.

Miyelodisplastik sendromların belirtileri nelerdir?

Hastaların çoğu ancak nefes darlığı, veya kendilerini bitkin ve yorgun hissettikleri zaman, yani anemi hastalığının belirtileri görüldüğünde doktora başvururlar. Hastaların ba-

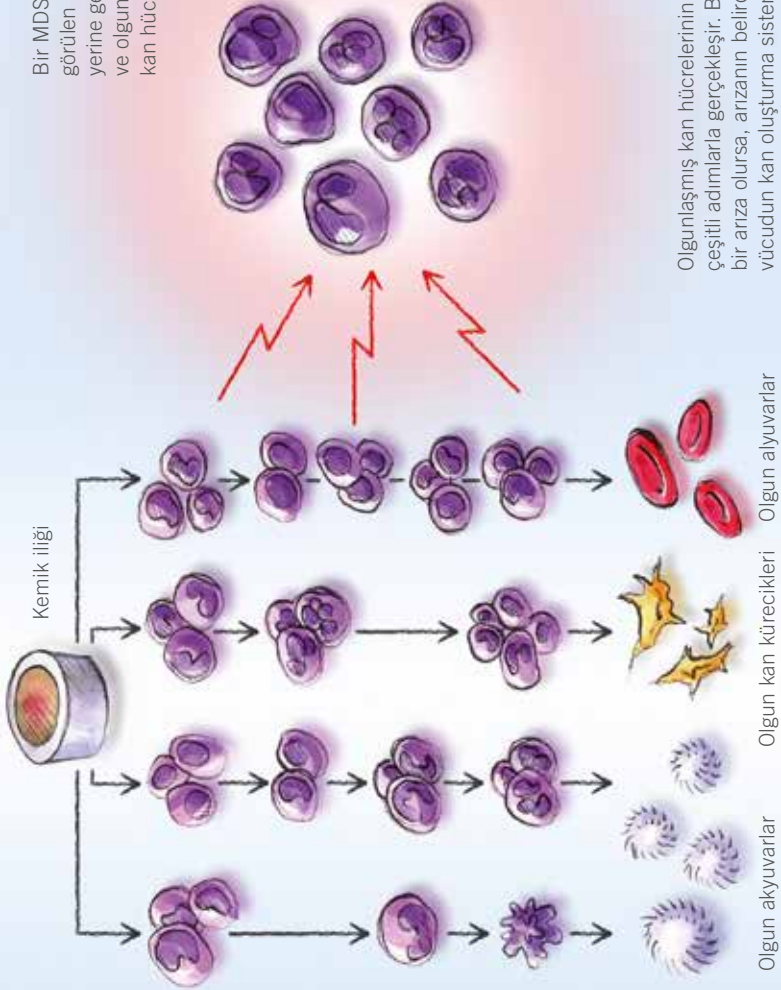
zılarında ise lökosit üretimi kısıtlanmıştır. Bu kısıtlamadan dolayı enfeksiyonlara daha kolay yakalanabilirler. Enfeksiyona yakalanma yatkınlığı bazı hallerde antibiyotik verilmesine rağmen gerilememektedir. Miyelodisplastik sendrom hastalığı trombosit eksikliğine de yol açabilir. Hastada sıkça hallerde hematom görülüyorsa veya ufak tefek yaralanma durumlarında bile şiddetli kanamalar dikkati çekiyorsa, bir miyelodisplastik sendrom hastalığı olabileceği düşünülmelidir.

Miyelodisplastik sendromlar nasıl teşhis edilir?

Yukarıda sayılan MDS semptomları sadece bu hastalıkta görülen belirtiler değildir ve bu nedenle çok değişik rahatsızlıklar veya ciddi hastalıklar için bir işaret sayılabilir. Kesin bir teşhis ancak kan örneğinin ve kemik iliğinin geniş kapsamlı bir laboratuvar incelenmesinden sonra konulabilir.

Önce bir kan tablosu düzenlenerek kan hücrelerinin birbirine doğru oranlarda bulunup bulunmadıkları ve sayılarının gerekli miktarda olup olmadıkları incelenir. Bu arada ayrılmamış hücrelerin (blastların) sayılarının norm ölçülerinde olup olmadığı da belirlenir. Doktor değişik akyuvar alt gruplarını belirleyebilmek için diferansiyel kan tablosu diye adlandırılan geniş kapsamlı kan tetkikini yaptırır.

Bir MDS hastalığında görülen fonksiyonunu yerine getiremeyen ve olgunlaşmamış kan hücreleri



Olgunlaşmış kan hücrelerinin oluşması çeşitli adımlarla gerçekleşir. Bu işlemde bir arıza olursa, arızanın belirlediği yere göre vücudun kan oluşturma sisteminde, örneğin MDS gibi hastalıklar meydana gelir.

Elde edilen kan deęerleri norm aralıklarında deęilse, bunun sebebinin kan oluřturma sisteminin bir yanlıř uęretiminden kaynaklanıp kaynaklanmadıęını anlayabilmek iin, kemik ilięinin incelenmesi gerekir. Bu sebeple leęen kemięine ponksiyon yapılarak bir kemik ilięi rneęi alınıp incelenmelidir. Bunun neticesinde kemik ilięinde bir deęiřiklik olduęu grlrse, MDS hastalıęının alt tipi de belirlenebilir. rnekteki kan ve kemik ilięi hcreleri hem sitomorfolojik hem de sitogenetik olarak incelenir. zellikle sitogenetik testlerin neticeleri sonradan uygulanacak tedaviyi belirleyebilmek iin byk nem tařımaktadır. Sitogenetik testlerde kemik ilięi hcrelerindeki kalıtsal malzemenin deęiřiklięe uęrayıp uęramadıęı belirlenir. Doktor gerekli btn neticeleri aldıktan sonra sz konusu hastalık durumuna en uygun tedavi yolunu ve imkanını arařtırır.

Miyelodisplastik sendromlar hangi trlere ayrılır?

Miyelodisplastik sendromlar kan hcrelerinin mikroskop altında grnřne gre gruplara ayrılırlar. Bu ayırım yapılırken kan iindeki ve kemik ilięindeki olgunlařmamıř kan hcrelerinin trne ve miktarlarına bakılır.

Normal řartlarda kemik ilięindeki hcrelerin yzde ikisinden azı ve en fazla yzde

beři henz tam olgunlařmamıřtır. Bunlara blast denir. Kemik ilięindeki veya perifer kandaki blast oranı % 20'yi ařarsa, akut lsemiye geiř var sayılır. Lsemi kelimesi Yunanca olup „beyaz kan“ anlamına gelmektedir. Lsemi hastalarından alınan kan rneklelerinde laboratuvar testlerinde iřte bu „beyaz kan“ belirgin bir řekilde grlr: İinde kan rneęi olan bir tp uzun zaman dikey durumda yerinde kalırsa kan hcrelerinden ayrı bir beyaz tabakanın belirledięi grlr. Lsemi hastalıęı ismini bu beyaz tabakadan almıřtır.

Miyelodisplastik sendromlu hastaların yaklařık drtte birinde daha sonra bir akut miyeloid lsemi (AML) hastalıęı grlr.

MDS hastalarında hcre olgunlařması gereken řekilde gerekleřemedięinden genellikle aęır anemiler grlmektedir. Alyuvarlara iliřkin sendromlar ise refrakter anemi, yzk řeklinde sideroblastlı refrakter anemi ve blast fazlalıęı olan refrakter anemilerdir.

Yzk řeklinde sideroblastlar (ringsideroblast), demir elementi (Yunanca: ho sideros) hemoglobine doęru yerleřtirilmemiř alyuvarlardır. Demir bunun yerine, mikroskopta da grlebilecek bir řekilde hcre ekirdeęinin etrafında bir halka řeklinde birikir.

Tablo 1: Miyelodisplastik sendromlar DSÖ sınıflandırılması

Kategori	Kısaltma	Kan içindeki blastlar (perifer blastlar)	Kemik iliği içindeki blastlar (Kİ blastları)	Displaziler
Unilineer displazili refrakter sitopeni	RCUD	< % 1	< % 5	unilineer
a) Unilineer displazili refrakter anemi	RA	< % 1	< % 5	unilineer
b) Unilineer displazili refrakter trombositopeni	RT	< % 1	< % 5	unilineer
c) Unilineer displazili refrakter nötropeni	RN	< % 1	< % 5	unilineer
Yüzük şeklinde sideroblastlı refrakter anemi	RARS	< % 1	< % 5	Diseritropoez, > % 15 yüzük şeklinde sideroblast
Del5q arızalı MDS	Del5q arızalı MDS	< % 1	< % 5	multilineer, izole Del5q
Aşırı blastlı refrakter anemi I	RAEB I	< % 5	< % 10	unilineer veya multilineer
Aşırı blastlı refrakter anemi II	RAEB II	< % 20	< % 20	unilineer veya multilineer
Sınıflandırılmamış MDS	MDS-U	< % 1	< % 5	unilineer

*Kaynak: Miyelodisplastik sendromların / neoplazilerin DSÖ normlarına göre sınıflandırılması (kısa version)

Bu durum yanlış fonksiyon gösterilmesine yol açar. Vücutta gerekenden az işlev görebilecek alyuvar bulunması oksijen eksikliğine ve dolayısıyla güç kaybına ve sürekli yorgunluğa sebep olur. Sıkça kan nakli yapılarak bu belirtiler azaltılabilir, ama bir iyileşme sağlanamaz.

Bugün kullanılan DSÖ sınıflandırma sistemi MDS hastalığını morfolojik ve sitogenetik kriterlere göre çeşitli alt gruplara ayırır. DSÖ sınıflandırma sistemi bu suretle, büyük ölçüde eskiden kullanılan FAB sınıflandırma sisteminin yerine geçmiştir. (FAB = MDS

sendromlarının Fransız-Amerikan-Britanya sınıflaması sistemine göre sınıflandırılmaları; Bennett, 1982)

MDS hastalığının tedavisi artık daha büyük ölçüde hastanın bireysel risk profiline uygun düzenlenmektedir. Bunun temelini IPSS oluşturmaktadır (International Prognostic Scoring System; Uluslararası Prognostik Puanlama Sistemi). Bu puanlamaya göre tedavi önlemleri bakımından „düşük risk“ ve „intermedier-1“ skalası düşük riskli MDS olarak tanımlanır. Buna karşın „intermedier 2“ ve „yüksek risk“ skalası yüksek riskli MDS olarak görülmektedir.

Tablo 2: Uluslararası Prognostik Puanlama Sistemi (IPSS)

Puanlar	0	0,5	1	1,5	2
Kemik iliği blastları % yüzdesi	0 – 4	5 – 10	–	11 – 20	21 – 29
Sitopeni sayısı*	0 – 1	2 – 3	–	–	–
Sitogenetik risk grubu**	iyi	intermedier	kötü	–	–

* Trombosit < 100.000 / µl, hemoglobin < 10 g / dl, nötrofil < 1.800 / µl

** iyi = normal karyotip, 5q-, 20q-, -Y

kötü = kompleks karyotip (= 3 anormallik), kromozom-7-anormallığı

intermedier = bütün diğer anormallikler

Risk grubu	Puanlar
Düşük risk	0
İntermedier-1	0,5 – 1
İntermedier-2	1,5 – 2
Yüksek risk	≥ 2,5

Miyelodisplastik sendromlar nasıl tedavi edilir?

MDS tedavisi hastaların yüksek veya düşük riskli MDS sınıflarına ayrılmalarını sağlayan çok değişik spesifik hastalık özelliklerine göre gerçekleştirilir. Bu çerçevede hastanın yaşı ve güncel başka hastalıkları önemli bir rol oynarlar. Terapiler artan sıklıkla hastanın spesifik yani kendine özgü hastalık profiline göre uyarlanmaktadır. Artık bugünkü imkanlarla kime hangi tedavinin daha faydalı olacağını kestirebilmek mümkündür.

Supportif tedaviler (kan nakilleri)

Hastanın perifer kanındaki kan kürecikleri (pulcuklar) veya alyuvar sayıları çok düşükse, kan nakli gerekli olabilir. Hastaya bu amaçla iğneyle damardan bir trombosit konsantresi verilir. Bu tedavi ambulat olarak bir hastanede veya gerekli teknik donanıma sahip bir hematoloji muayenehanesinde gerçekleşir. Trombosit miktarı düşük hastalar için yaralanma veya hematolardan kaçınmak için önlem alınması önem taşımaktadır. Kan pıhtılaşmasını azaltan ilaçlar mümkün olduğunca alınmamalıdır. Bu nedenle reçetesiz satılan ilaçların kullanılması düşünülüyorsa mutlaka doktora danışılmalıdır. Alyuvar eksikliği anemi hastalığı olarak tanımlanır. Anemide beliren semptomlar hastanın hayat kalitesini olumsuz etkilemekle kalmaz, ciddi tıbbi komplikasyonlara da yol açabilirler. Bundan dolayı hastaların kan nakliyle tedavi edilmeleri gerekli olabilir. Bağışçıdan alınan kan tüm

özellikleri ile alıcının kanıyla birebir uyşmalıdır (reddetme reaksiyonlarına bakınız). Tam uyşma olduğu tespit edilince, hastanın kolundaki bir toplardamardan alyuvarlar nakledilir (eritrosit konsantresi). Kan nakilleri hastanın sık sık ambulat olarak doktora gitmesini gerektirir. Böyle transfüzyonlar hastalığın hastalık belirtilerini hafifletirler, ama sebeplerini ortadan kaldıramazlar.

Demir hayati öneme sahip bir elementtir, ama vücutta fazla miktarda bulunduğu zararlı ve zehirlidir. İnsan vücudu gereken den fazla miktardaki demir elementini kan dolaşımından alıp tekrar ihtiyaç duyulana kadar depolayabilen hassas bir sisteme sahiptir. Hastaya yapılan kan nakilleriyle birlikte vücuda çok miktarda serbest demir elementi de aktarılır. Vücudun bütün demir elementi depolama yerleri dolunca, aşırı birikme söz konusu olur. Bu birikme çeşitli organ sistemlerinde zarara ve sorunlara yol açabilir. Bunu önlemek için hastaya bazı ilaçların verilmesi ve fazladan birikmiş demir elementinin dışarı atılmasının sağlanması gerekir.

Sitokin tedavisi

Kan yapımı büyüme faktörü diye isimlendirilen hormonlar vasıtasıyla kesin şartlara bağlı olarak yönlendirilir. Günümüzde mevcut modern biyoteknoloji sayesinde çeşitli büyüme faktörleri artık rekombinane şekilde kullanılabilir. Bunun anlamı söz konusu maddelerin vücuttaki örneklerine uygun olarak büyük miktarda üretilip ilaç olarak sunulabilmeleridir. Bu suretle hatalı yönlendirilen kan yapımı kısmen düzeltilebilmektedir. Bu maddeler şunlardır: Eritropoetin (kırmızı kan hücreleri, alyuvarlar) ve G-CSF (beyaz kan hücreleri, akyuvarlar). Bunlar ayrı ayrı veya kombinasyon halinde kullanılabilirler. Böyle bir terapinin uygulanması hastanın hastalık profiline bağlıdır.

Valproin asidi

Düşük riskli hastalarda kullanılabilen diğer bir madde, valproin asididir. Bu maddenin etki prensipi, vücuda özgü özel bir enzimi frenlemesidir. Bu sayede hastayı birkaç ay boyunca kan nakline bağlı olmaktan kurtarmak mümkün olabilir.

İmmünmodülatorik ve immünsupresif tedavi yolları

İmmün modülasyonu ve immün supresyonu vasıtasıyla hastalık sebebiyle dejenere olmuş hücrelerle ayrılmış hücreler arasındaki dengenin çeşitli şekillerde yeniden sağlanmasına çalışılır.

İmmün modülasyonu

Olgunlaşmamış hücrelerin ayrışarak sağlıklı hücre haline gelip büyümesini stimule eden çeşitli farmasötik maddeler bulunmaktadır. Bunlar hücreleri bir yandan stimülasyon yaparken iltihaplara yol açan sitokinleri ve damar oluşmasını bastırırlar. Bilimsel araştırmalar, olgunlaşmamış belirli kan hücrelerinde Del5q gen arızası bulunan düşük riskli hastalarda, immün modülatorik terapinin faydalı olduğunu göstermektedir.

Trombopoetik maddeler

Trombopoetik maddeler kan kürecikleri denilen trombositlerin eksikliği durumunda bunlara etki ederek oluşmalarını stimule eder. Bu sıralarda yürütülen bilimsel araştırmalarda bu trombopoetik maddelerin ikinci jenerasyonu halen denenmektedir.

İmmün supresyon

İmmün supresyon tedavisinde dejenere olmuş olgunlaşmamış kemik iliği hücreleri henüz kan dolaşımına ulaşıp orayı istila etmeden zararsız hale getirilmeye çalışılır. Bu çerçevede kullanılan örneğin antilenfosit serum (ATG) böyle hücreleri nötrleştirir ve bu suretle sağlıklı olgun hücrelere yer sağlar. Dolayısıyla sağlıklı hücreler hayati öneme sahip fonksiyonlarını yerine getirebilirler.

Kemoterapi

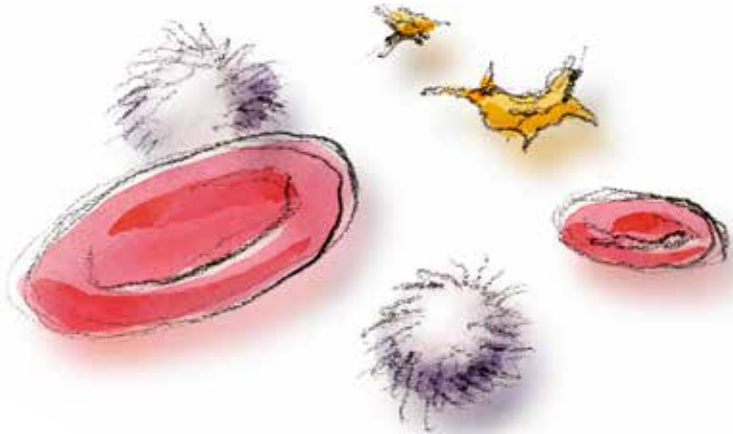
Yüksek risk belirtisi sayılan blast sayısı artmış hastalarda ve / veya hücrelerinde irsi materyalda dejenerasyon söz konusu olan hastalarda ve kronik miyelomonositer lösemi hastalarında, gerekenden fazla miktardaki olgunlaşmamış hücreleri imha edebilmek için kemoterapi endikasyonu uygun olabilir. Bu durumda ya tek ilaç (monokemoterapi) veya birden fazla ilaç bir kombinasyon halinde (polikemoterapi) kullanılır.

Demetilize edici maddeler

Demetilize edici maddeler yüksek riskli MDS hastaları için diğer bir alternatif oluştururlar. Bu tedavi, hastalıklı hücrelerdeki kalıtsal materyal hatalarını düzelterek, bunların fonksiyonlarını uzun bir süre için normalleştirebilir.

Kan kök hücrelerinin nakli

Diğer güncel hastalıkları bulunmayan yüksek risk MDS hastaları için allojen kan kök hücrelerinin nakli (veya kemik iliği nakli) diğer bir tedavi opsiyonudur. Bu terapi iyileşme şansını sunan tek yoldur. Öte yandan ciddi sağlık risklerini içerdiği için bu terapi yöntemi ancak pek az sayıda hastalar için uygulanabilmektedir. Kök hücre nakli yönteminde ilk adımda önce bir yüksek doz kemoterapi ve / veya radyoterapi yoluyla vücudun kemik iliğindeki hücreler imha edilir. Ancak bundan sonra bir bağışçıdan alınan sağlıklı kök hücreleri hastaya nakledilir. Bu terapi opsiyonları hakkında daha fazla bilgileri örneğin Bonn'daki Alman Lösemi ve Lenfom Yardım Derneği (Deutsche Leukämie- und Lymphom-Hilfe e.V. in Bonn) kuruluşundan alabilirsiniz.

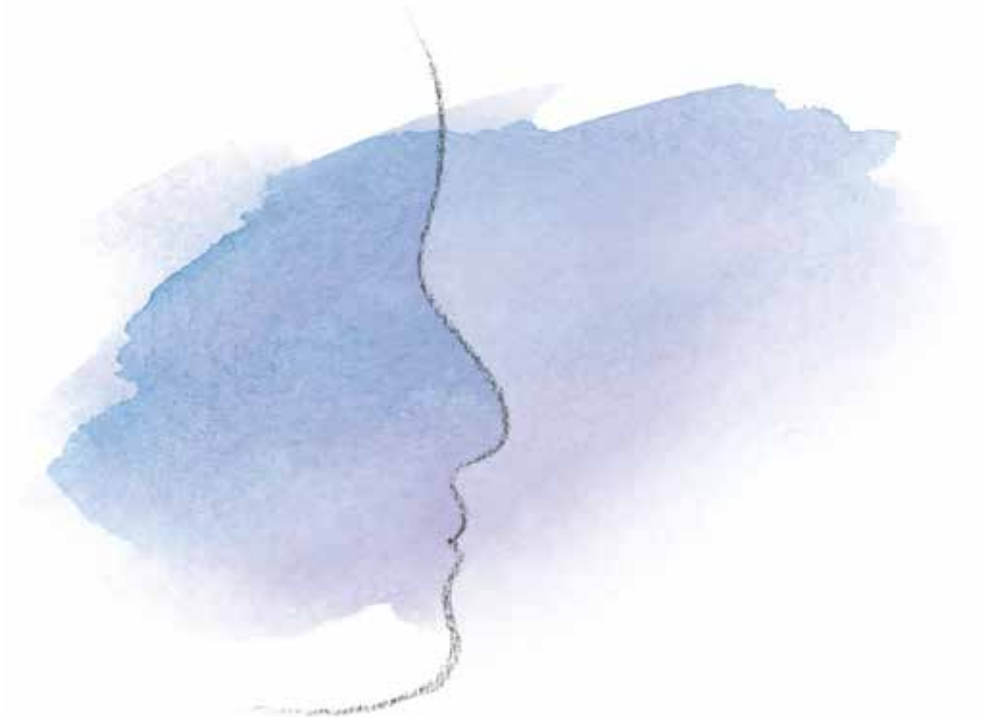


Kronik hastalıklar – Ruh hastalıkları

Birçok insan kronik hasta olduklarını öğrendiklerinde paniğe kapılırlar, kızarlar, üzülürler veya kendilerini çaresiz hissederler. Bedensel rahatsızlıklara sosyal ve psikolojik problemlerde eklenir. İnsana adeta bir işkence gibi gelen sorulara önceleri cevap bulamazlar, aşağılık kompleksine kapılırlar ve toplumdaki uzak kalarak kendi kabuklarına çekilirler. Depresyona da kapılabilirler. Demek oluyor ki hastalığın fiziksel yönlerinin yanısıra psikolojik ve sosyal etkilerinin de acil olarak dikkate alınmaları gerekmektedir.

Buna hastalar kendileri de önemli boyutta katkıda bulunarak yaşamlarını yeni şartlara göre ayarlayarak MDS hastalığı ile bağlantılı olabilecek komplikasyonları önleyebilirler.

Bu konularda doktorunuza ve / veya bir psikologa başvurmanızı ve sizi ruhen de meşgul eden sorunları danışmanızı tavsiye ederiz. Bu çerçevede çevrenizdeki kendine yardım grupları veya dernekleri de sizin için bir destek olabilirler.



A allojenik

Hastanın kendisinden değil de, bir bağışçıdan (donör) alınan.

anemi

Bu durumda vücutta yeterli miktarda alyuvar (kırmızı kan hücresi) veya hemogloblin bulunmamaktadır, bu sebepten dolayı yeterli derecede oksijen alınmamaktadır. Anemi semptomları şunlardır: Yorgunluk, nefes darlığı, halsizlik, isteksizlik, iş gücü kaybı.

antibiyotik

Enfeksiyonlarla mücadelede kullanılan bir ilaç türü.

antijen

Bir bağışıklık reaksiyonuna sebep olabilen, örneğin hücre yüzeylerinde yer alan strüktürler.

antikor

Özel antijenleri tanıyıp tutabilen proteinlerdir; vücudun bağışıklık sisteminin bir parçasını oluşturur.

antilenfosit serum/antilenfositglobulin (ATG)

Human lenfositlere karşı immünsupresif etki eden antikordardan oluşan bir karışım.

ayırışma

Hücre ile ilgili anlamı: Bir ilkel hücrenin dokudan dokuya değişik olabilecek özel ödevleri yerine getirebilecek sağlıklı „ergen“ hücre haline dönüşerek olgunlaşması.

B B hücreleri

Lenfositlere bakınız.

bazofil

Alerjik reaksiyonlarda önemli rol oynayan akyuvarların bir kategorisidir.

beyaz kan hücreleri

Lökositlere bakınız.

bilgisayarlı tomografi (BT)

Teşhis amacıyla bilgisayar destekli görüntü elde etme yöntemi.

biyopsi

Tam teşhis koyabilmek amacıyla vücuttan ufak bir doku örneği alınması.

blast

Kemik iliğinde yer alan olgunlaşmamış hücreler; sonradan kan hücresine dönüşürler.

büyüme faktörleri

Vücuttaki büyüme işlemlerini yöneten hormonlar; kan büyüme faktörleri, kan yapımını yönetir, örneğin eritropoetin ve G-CSF oluşturulmasını.

D depresyon

Bir ruh hastalığı.

diferensiyal kan tablosu

Diferensiyal kan tablosunda akyuvarların yüzde olarak dağılım oranları incelenir. Tabloda bunlar granülosit, lenfosit ve monosit diye türlere ayrılır.

displazi

Arızalı oluşum.

E embriyonal gelişme

Bir insanın anne karnındaki ilk üç aylık gelişme evresi.

enzim

Hücre içinde oluşturulan ve organizmadaki biyokimyasal işlemleri hızlandıran proteinler.

eozinofil

Bir akyuvar türüdür; parazitlerle mücadele ederler ve alerjik reaksiyonlarda önemli bir rol oynarlar.

eritropoetin

Eritropoetin böbreklerde oluşturulan bir kan büyüme faktörüdür. Alyuvarların oluşturulmasını yönlendirir.

eritrosit

Kırmızı kan hücreleri; oksijeni akciğerlerden vücut hücrelerine taşıyan ve hücre teneffüsü neticesinde oluşturulan karbondioksiti vücuttan toplayıp akciğerlere taşıyan alyuvarlar.

eritrosit konsantresi

Eritrositlerden (kırmızı kan hücreleri) oluşan kan transfüzyonu; bir bağışçıdan alınan bu alyuvarlar serum şeklinde hastaya nakledilir.

F fagozit

İmmün sisteminin „yutar hücreleri“.

G granülosit

Akyuvarların bir alt grubudur; özellikle bakterilerin imhasından sorumludur.

H hematokrit

Kanın hücresel katı kısımlarından ibaret olan hacmi.

hematolog

Kan hastalıkları uzmanı doktor.

hematopoez

Kan yapımına hizmet eden biyolojik işlemler.

hemogloblin

Oksijenin naklinden sorumlu eritrositlerin içinde bulunan kırmızı kan boya maddesi.

hemokromatoz

Organlarda aşırı miktarda demir elementi birikmesi durumu.

i immün kabiliyeti

Vücudun bağışıklık sistemine ait belirli hücrelerin yabancı maddeleri tanıyabilme ve bunları zararsız hale getirebilme kabiliyeti.

immün modülasyonu

Vücudun immün yanıtını etkileme işlemi.

immün sistemi

Vücudun çeşitli organlarının katıldığı korunma ve bağışıklık sistemi.

immün yanıt

Vücudun bağışıklık sisteminin yabancı maddelere karşı reaksiyonu.

K kan hücreleri

Eritrositler, lökositler ve trombositlerdir.

kan kürecikleri

Küçük pulcuk şeklinde kan hücreleri; yaralanmadan sonra kanın durdurulmasında önemli bir rol oynarlar (trombositler).

kan oluşumu

Kan hücrelerinin oluşması ve olgunlaşması sürecidir.

karyotip

Kromozomların sitolojik olarak bilinen özelliklerinin tümü.

kemik iliği biyopsisi

Derhal incelemek amacıyla kemik iliğinden ufacak bir doku örneğinin alınması işlemi.

kemik iliği nakli

Kemik iliği transplantasyonu; nakledilecek ilik, bir bağışçıdan (allojenik) veya hastanın kendisinden (otolog) elde edilir. Nakil işleminden önce hastaya bir kemoterapi uygulanır.

kemik iliği ponksiyonu

Derhal incelemek amacıyla kemik iliğinden bir iğneyle hücre örneği alınması işlemi; kemik iliği aspirasyonu diye de adlandırılır.

kemoterapi

Özel ilaçlar (hücre zehirleri yani sitostatikler) vererek kanser hücrelerini öldürmeyi hedefleyen tedavi şekli.

kırmızı kan hücreleri

Eritrositlere bakınız.

kök hücre

Vücut hücrelerinin özel bir tipidir; birbirinin aynısı iki kardeş hücreye veya değişik görevlere sahip iki ayrı hücreye bölünebilirler; kan yapılmasında önem taşıyan kök hücreler kemik iliğinde yer alırlar.

kromozom

Kalıtsal bilgi taşıyıcıları.

L leğen kemiği üstü

Leğen kemiğinin üst tarafı; ponksiyon işlemi sırasında bu bölgeden (genellikle arka taraftan) kemik iliği örneği alınır.

lenfatik sistem

Bademcikler, dalak, timus bezi, lenf düğümleri ve lenf damarları (lenf yolları).

lenfosit

B ve T hücreleri; immün reaksiyonunda önemli bir rol oynarlar.

lökopeni

Kanda bulunan akyuvar miktarında eksiklik durumu.

lökosit

Akyuvar (beyaz kan hücresi); vücudun immün savunmasında önemli bir rol oynarlar.

lösemi

Fonksiyonu olmayan ve gereken miktardan çok daha fazla akyuvar üretimine sebep olan kötü huylu bir hastalıktır.

M makrofaj

İmmün sisteminin „yutar hücreleri“.

metabolizma işlemleri

Vücudun enerjiyle beslenmesine ve atık maddelerin atılmasına imkan sağlayan madde değişim işlemleridir.

mikrolitre (µl)

Mililitrenin binde biri.

miyelosupresyon

Kemik iliğinde hastalıklı bir değişim durumu; tüm kan hücre tiplerinin veya bunlardan bir kısmının üretimi azalır.

monosit

Akyuvarların (beyaz kan hücrelerinin) bir kategorisidir; bakterilere karşı savunmadan sorumludur.

mutasyon

Kalıtsal materyalda kural dışı ve hedefsiz olarak meydana gelen değişim.

mutasyon statüsü

Bir gende mutasyon olup olmadığı konusundaki ifade.

N nötrofil granülosit

Beyaz kan hücrelerinin (akyuvarların) bir kategorisidir; vücudun enfeksiyonlara karşı savunmasında önemli rol oynarlar.

O otolog

Hastanın kendisinden alınan.

P plazma

Kanın hücre içermeyen sıvı kısmı.

profilaksi

Önlem girişim.

prognoz

Bir hastalığın olası gelişme süreci ve buna bağlı sağkalım tahmini.

psikoloji

Ruhsal; insanın ruhi durumu ile ilgili.

R reddetme reaksiyonu

İnsan vücudu kendi dokusu ile yabancı doku arasındaki farkı anlar ve çoğu hallerde yabancı dokuyu reddeder ve atar.

S sitogenetik testler

Kalıtım bilgilerinde olası değişimleri tesbit edebilmek amacıyla kromozomların mikroskop altında incelenmeleri.

sitokinler

Vücudun büyüme işlemlerini yönlendiren sinyal maddeleri.

sitolojik

Hücreyle ilgili.

sitomorfolojik

Hücre strüktürü ve şekli ile ilgili.

sitopeni

Kandaki hücre sayısında azalma.

somatik

Vücutla ilgili.

spesifik

Cinsine özgü; yönlendirilmiş.

spesifik olmayan

Cinsine özgü olmayan; yönlendirilmemiş.

supportif

Destekleyici tedavi.

T T hücreleri

Lenfositlere bakınız.

transfüzyon

Bağışçından alınan kanın veya kan küreciklerinin hastaya nakledilmesi. Adına infüzyon denilen ve içinde ilaç maddeleri bulunan sıvı çözeltilerin hastaya damardan verilmesi ile karıştırılmamalıdır.

trombositopeni

Kanda trombosit sayısının (kan küreciklerinin) azlığı.



