

Başlıklar

- [Miyelodisplastik Sendrom Nedir?](#)
- [MDS'nin sebebi nedir?](#)
- [MDS'nin alt gurupları nelerdir?](#)
- [Miyelodisplastik Sendromlu Hastaların Şikayetleri Nelerdir?](#)
- [Miyelodisplastik Sendrom Tanısı Nasıl Konulur?](#)
- [Miyelodisplastik Sendrom Başka Hastalıklar Karışabilir mi?](#)
- [Hastalığın Seyri Nasıldır?](#)
- [Miyelodisplastik Sendromda Tedavi Seçenekleri Nelerdir?](#)

Tedavilere dirençli kansızlık durumunda düşünülmesi gerekli tanılardan biri de bir kemik iliği hastalığı olan miyelodisplastik sendrom (MDS) isimli hastalıktır.

MİYELODİSPLASTİK SENDROM

1-Miyelodisplastik Sendrom Nedir?

Miyelodisplastik sendrom miyelo ve displazi kelimelerinin birleşmesinden oluşmakta ve kısaca MDS olarak yazılmaktadır. Miyelo anlam olarak kemik iliği veya çevre kanında bulunan içinde granül(küçük noktalar) barındıran beyaz kan hücrelerini ifade etmektedir. Displazi ise kan hücrelerinin anormal oluşunu ifade eder. Miyelodisplastik sendromda kemik iliğinde yapılan kan hücrelerinin olgunlaşmaması yanında kemik iliğindeki kan hücrelerinde normal hücrelerden farklı bir gelişim söz konusudur. MDS'li hastalarda kan yapımında azalmanın sonucu olarak kırmızı kan hücrelerinde azalma (anemi) ve kan hücrelerinde kalite bozukluğu olur, bu nedenle bu hücreler normal işlevlerini göremezler. MDS içinde değerlendirilen bazı alt guruplarda lösemiye dönüşüm olmaktadır.

MDS hemen her yaşta görülebilirse de genellikle 40 yaş üzerinde siktir. İlk olarak 1950 yılında MDS ile ilişkili kemik iliğinde farklılıktan söz edilmiştir. Hastalık 1982 yılında Fransız-Amerikan ve İngiliz çalışma gurubu tarafından miyelodisplastik sendrom (MDS) olarak ifade edilmeye başlanmıştır.

2-MDS'nin sebebi nedir?

MDS'nin sebebi tam olarak bilinmemektedir. Hastalığın ortaya çıkmasında kalıtsal özellik sadece çocuklarda daha sık gözlenen Fanconi anemili hastalarda gözlenir. Hastaların büyük bir kısmında hastalık ile ilişkili bir neden saptanamaz. Boya sanayi ve ayakkabıcılıkta sık olarak kullanılan benzene maruz kalma ile hastalık arasında ilişki vardır. Ayrıca habis hastalıkların tedavisi için kullanılan ilaçlar veya radyoterapiden yıllar sonra MDS ortaya çıkabilir. Habis hastalıklarda kullanılan ilaçlara örnek olarak siklofosamid, klorambusil, melfalan, ifosfamid ve etoposid gösterilebilir. Bununla beraber alkolizm, kurşun zehirlenmesi, tüberküloz ilaçlarının kullanımı seyri veya sonrasında MDS gelişebilir. Ancak ileri yaşın da önemli bir faktör olduğunu unutmamak gerekir. Hastaların yarısından fazlasında 5, 7, 8, 11, 12 ve 20. kromozomlarda kopma veya kırılma olduğu bilinmektedir. Bugünkü bilgilerimize göre MDS'nin bakteriyel virüs ile oluştuğuna dair kanıt yoktur. Hastalığın bulaşıcı özelliği yoktur.

3-MDS'nin alt gurupları nelerdir?

1982 yılında yapılan Fransız-Amerikan ve İngiliz sınıflamasına göre MDS 5 alt guruptan oluşmuştur. Ancak 2002 yılında dünya sağlık örgütü (WHO) hastalık için yeni bir sınıflama önermiştir. Sağlık kuruluşları bu iki sınıflamadan birisini tercih etmektedir. Bu sınıflamalar Tablo 1 ve 2 de gösterilmiştir.

Tablo 1: Fransız-Amerikan-İngiliz (FAB) Sınıflaması

Hastalık Adı	Belirti-Bulgular
Dirençli Anemi	Halsizlik, yorgunluk gibi genel belirtiler İleri yaşta nedeni bulunamayan kansızlık
Dirençli Anemi-Ring Sideroblast	Halsizlik, yorgunluk gibi genel belirtiler İleri yaşta nedeni bulunamayan kansızlık Kemik iliği demirinde artma
Kronik Miyelomonositik Lösemi	Halsizlik, yorgunluk Karaciğer ve dalakta büyüme Kan beyaz kürelerde sayıca artma

Blast Artışı İle Birlikte Olan Dirençli Anemi	Halsizlik, yorgunluk Enfeksiyonlara eğilim Kolay çürük oluşumu, kanamaya eğilim
Dönüşüm Gösteren Blast Artışı İle Birlikte Olan Dirençli Anemi	İleri derecede halsizlik ve yorgunluk Enfeksiyonlara eğilim Kolay çürük oluşumu, kanamaya eğilim

Tablo 2: MDS'de Dünya Sağlık Örgütü (WHO) Sınıflaması

Hastalık Adı	Belirti-Bulgular
Dirençli Anemi	Halsizlik, yorgunluk gibi genel belirtiler İleri yaşta nedeni bulunamayan kansızlık
Dirençli Anemi-Ring Sideroblast	Halsizlik, yorgunluk gibi genel belirtiler İleri yaşta nedeni bulunamayan kansızlık
Dirençli Olarak Hücre Serisinde Azalma-Birden Fazla Hücre Serisinde Displazi	Halsizlik, yorgunluk gibi genel belirtiler İleri yaşta nedeni bulunamayan kansızlık Kan hücrelerinin en az iki tanesinde azalma (kırmızı kan hücresi, beyaz kan hücresi ya da kan pulcuklarında)
Dirençli Olarak Hücre Serisinde Azalma-Birden Fazla Hücre Serisinde Displazi ve Ring Sideroblast	Halsizlik, yorgunluk gibi genel belirtiler İleri yaşta nedeni bulunamayan kansızlık Kan hücrelerinin en az iki tanesinde azalma (kırmızı kan hücresi, beyaz kan hücresi ya da kan pulcuklarında) Kemik İliği demirinde artma
Blast Artışı İle Birlikte Olan Dirençli Anemi-I	Halsizlik, yorgunluk Enfeksiyonlara eğilim Kolay çürük oluşumu, kanamaya eğilim
Blast Artışı İle Birlikte Olan Dirençli Anemi-II	Halsizlik, yorgunluk Enfeksiyonlara eğilim Kolay çürük oluşumu, kanamaya eğilim
Sınıflandırılmayan Miyelodisplastik Sendrom	Halsizlik, yorgunluk gibi genel belirtiler İleri yaşta nedeni bulunamayan kansızlık
5. Kromozomun Kısa Kolunda Kopma ile Birlikte Olan Miyelodisplastik Sendrom	Halsizlik, yorgunluk gibi genel belirtiler Nedeni bilinmeyen kansızlık Kan pulcuklarının sayısında artma

4-Miyelodisplastik Sendromlu Hastaların Şikayetleri Nelerdir?

Hastalar genellikle ileri yaş gurubundadır. Erkek hastalar kadınlara nazaran hastalığa daha sık yakalanır. Ortalama olarak hastalık bir yılda 100.000 kişiden 22-45'inde ortaya çıkar. En sık olan yakınma kansızlığın ana belirtisi olan

oluşur. Sıklıkla nefes darlığı ve çarpıntı ile birliktedir. Bazı hastalarda özellikle ayağa kalkarken baş dönmesi ve göz karaması olabilir. Kulaklarda işitme azlığı, özellikle yokuş çıkarken veya yürürken olan ve dinlenmekle azalan göğüs ağrısı oluşabilir. Kol ve bacak ağrısı ya da uyuşması doğaldır. Bazı hastalar enfeksiyonlara kolay yakalanır. Enfeksiyonlar üst veya alt solunum yollarında daha sıktır. Ancak deri veya idrar yollarında da oluşabilir. Bazen de özellikle kol veya bacaklarda toplu iğne başından mercimek büyüklüğüne kadar, deriden kabarık olmayan, küçük, deri içine kanama odakları oluşabilir. Ya da kolay çürük oluşumu gerçekleşebilir. Nadiren MDS'li hastalarda kan hücrelerinin yıkılması sonucu oluşan idrarda koyulaşma ve gözlerin beyaz kısmında sararma oluşabilir. Eklem ağrıları ortaya çıkabilir. Gece terlemesi ve ateş meydana gelebilir.

5-Miyelodisplastik Sendrom Tanısı Nasıl Konulur? ↑

Yukarıdaki yakınmalarla ile hekime başvuran hastanın muayenesinde deride, dudaklarda solukluk vardır. Bazı hastalarda boyun ve koltuk altlarında ya da kasıklarda lenf bezlerinde büyüme bulunabilir. Karaciğer veya dalakta büyüme saptanabilir. Kol veya bacaklarda küçük kanama odakları gözlenebilir. Ateşi olan hastalarda enfeksiyon bölgesi ile ilgili belirtiler bulunabilir. Bu belirtiler sonrası tam kan sayımı tahlili yapılır. Tam kan sayımında kırmızı kan hücrelerinde azalma hemen tüm hastalarda vardır. Beyaz kürelerde ve kan pulcuklarında (trombosit) da azalma gözlenebilir. Dünya sağlık örgütü (WHO) sınıflamasına göre yeni tanımlanan 5q sendromunda kan pulcuklarının sayısında artma görülebilir. Parmak ucundan alınan kan bir cam üzerinde yayıldıktan (çevre kanı) ve boyandıktan sonra mikroskop altında incelenmesi ile kan hücreleri hakkında bilgi sahibi olunur. Burada kırmızı kan hücreleri, beyaz küre ve kan pulcuklarının sayı ve görünümleri hekime tanı koymada yardımcıdır. Tanının kesinleşmesi için bir ileri tetkik, kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisidir. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi için tercih edilen alan kalça kemiğinin üst çıkıntısıdır. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinden önce o bölge uyuşturulur. Daha sonra özel iğneler ile kalça kemiğinin üst çıkıntısına girilerek enjektörle 0,5-1 ml kan çekilir. Bu esnada patoloji bilim dalında incelenmek üzere kemik iliği biyopsisi de gerçekleştirilir. Tüm bu işlemler poliklinik koşullarında ayaktan hastaya yapılabilir. Biyopsi sonrası hastanın evine gitmesinde sakınca yoktur. Elde edilen ilik dokusu belirli boyalarla ve Prusya mavisi ile boyanarak mikroskop altında incelenir. Kemik iliğinin bir kısmı kromozom tetkiki için kullanılır.

Alınan çevre kanı ve kemik iliği örneğinin hematoloji uzmanları, patoloğlar ve genetik uzmanları tarafından incelenmesiyle hastalara tanı konulur.

6-Miyelodisplastik Sendrom Başka Hastalıklar Karışabilir mi? ↑

MDS başka hastalıklarla karışabilir. Bu hastalıkların başında B12 vitamini eksikliği gelmektedir. Bununla beraber bazen hem B12 hem de demir eksikliğinin birlikte olduğu durumlarda da ayırıcı tanı önemlidir. Folik asit eksikliği çok nadiren MDS ile karışır. Bu nedenle serum da demir, B12 vitamini, folik asit ve ferritin düzeyi bakılarak demir eksikliği ve B12 vitamini eksikliği tanıda dışlanmaya çalışılır.

7-Hastalığın Seyri Nasıldır? ↑

Hastalığın seyri sınıflandırmada tanımlanan hastalık alt guruplarına göre farklılık göstermektedir. Dirençli anemi ve sideroblast olan olgularda genellikle kansızlık dışında bir anormallik yoktur. Bu hastalar normal yaşamlarını sürdürür. Bazılarında belirtiler hafif olup tedaviye gerek olmayabilir. Ancak blast artışı ile birlikte olan MDS'de ise akut lösemiye dönüşme riski vardır. Bu hastaların birçoğunda enfeksiyonlara eğilim artmıştır. Kol ve bacaklar başta olmak üzere vücudun değişik yerlerinde kanama odakları görülebilir. Bu nedenle bu hastalar düzenli olarak hekime gitmeli, kontrollerini yaptırmalı ve önerilen tedavilere tam olarak uymalıdır.

8-Miyelodisplastik Sendromda Tedavi Seçenekleri Nelerdir? ↑

Bu hastaların tedavisi MDS'nin alt gurubu ile yakından ilişkilidir. Her şeyden önce

tedaviye karar vermede hasta, hasta yakını ve hekim tam bir işbirliđi içinde olmalıdır. Yaşı 55'in altında olan hastalarda doku uygunluđu olan kardeşlerden veya akraba olmayan birisinden kök hücre nakli tam şifa sağlayabilir. Ancak başkasından alınan hücrelerle yapılan kök hücre nakli sırasında oluşabilecek istenmeyen yan etkiler önemli ve hayatı tehdit edici olabilir. İlaç tedavisi olarak aşağıda hastalık guruplarına özel tedavi seçenekleri özetlenmiştir.

1. Dirençli Anemi: Kan transfüzyonu, eritropoietin, kök hücre nakli
2. Dirençli Anemi-Ring Sideroblast: B6 vitamini, kan transfüzyonu, eritropoietin, kök hücre nakli
3. Dirençli Olarak Hücre Serisinde Azalma-Birden Fazla Hücre Serisinde Displazi: Kan transfüzyonu, eritropoietin, kök hücre nakli, beyaz küreleri uyaran ilaçlar (koloni uyarıcı ilaçlar:G-CSF, GM-CSF).
4. Dirençli Olarak Hücre Serisinde Azalma-Birden Fazla Hücre Serisinde Displazi ve Ring Sideroblast: B6 vitamini, kan transfüzyonu, eritropoietin, kök hücre nakli, beyaz küreleri uyaran ilaçlar (koloni uyarıcı ilaçlar: G-CSF, GM-CSF).