

8 Mayıs 2024
Dünya Talasemi Günü Etkinliđi

Talasemide İskelet ve Kemik Sorunları

Prof. Dr. Dođa TÜRKKAHRAMAN
SBÜ. Antalya EAH, Pediatrik Endokrinoloji



Kemik ve İskelet Sorunları

- **Beta-talasemi major (TM)** ve **beta-talasemi intermedia'** da **(Ti)** kemik problemleri oldukça siktir...

-Bel ağrısı,

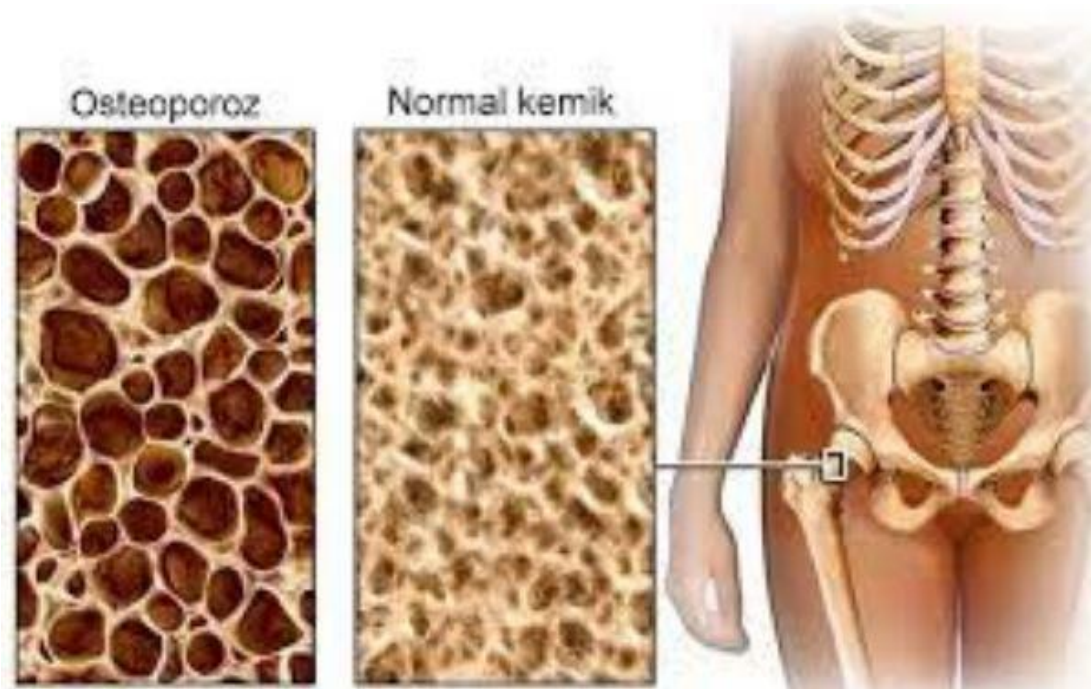
-Kemik mineral yoğunluğunda (KMY) azalma,

-**Osteoporoz,**

-Spinal kord kompresyonu

Osteoporoz

Tanım: Osteoporoz **KMY**'da azalma ve kemik kırık riskinde artışa neden olan kemik yapısındaki bozulma...



KMY; Dual-energy X-ray absorpsiometri (DEXA) yöntemi ile ölçülmektedir..

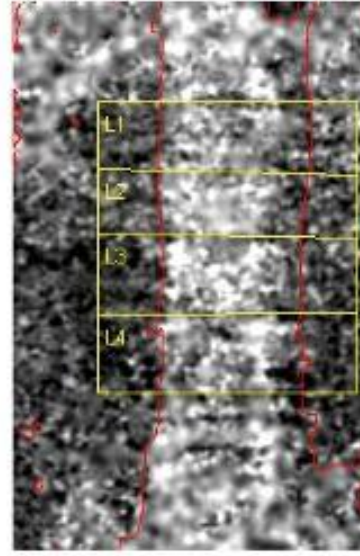


- TM'deki kemik kaybı büyük ölçüde **trabeküler kemikte** görülür..

-Lomber omurga çoğunlukla trabeküler kemikten oluşması nedeniyle sık etkilenir...

- Çocuk ve ergenlerde KMY ölçümü için **lomber bölge** kullanılır...

Pediatric Spine



Çekim Bilgileri

Operatör

Doktor Adı

Doktor DOĞA TURKKAHRAMAN

Çekim Tarihi 07/05/2024 11:14:58

Analiz Tarihi: 07/05/2024 11:19:36

Teftik Yaşı 14 Yaş

Boy 145 cm Kilo 39 kg

BMI: 18.55 kg/m²

Bölge : Pediatric Spine

*Effective/Input dose: 0.283µSv/1.3µSv

Çekim Modu: Normal

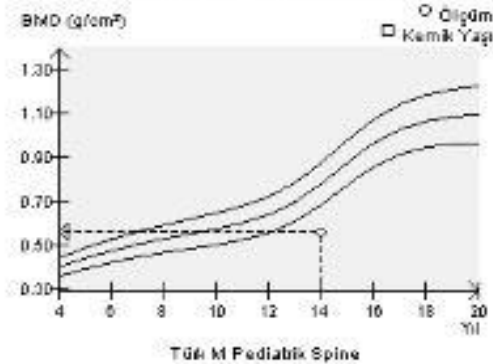
Analiz : Otomatik

Densitometri Bilgisi

ROI	BMD(g/cm ²)	BMC(g)	Alan(cm ²)	Z-Skor
L1-L4	0.563	22.32	39.65	-2.4 (-28%)
L2-L4	0.581	17.09	29.43	-2.2 (-27%)
L1	0.512	5.24	10.22	-2.7 (-32%)
L2	0.623	5.48	8.80	-2.0 (-24%)
L3	0.626	6.39	10.21	-1.8 (-22%)
L4	0.501	5.22	10.42	-2.9 (-36%)
Toplam	0.563	22.32	39.65	-2.4 (-28%)

Referans eğrisi Pediatric Spine

Toplam : 0.563 (g/cm²)



Çocuklarda Osteoporoz Tanımı

- **Pediatric osteoporoz** tanımı herhangi bir lokal hastalık veya yüksek enerjili travma olmadan;
- Bir veya daha fazla vertebral kompresyon kırığı olması veya
- Yaşa göre düşük ($KMY \leq -2$ SDS) bireyde belirgin kemik kırık öyküsünün olması;
- **10 yaşına** kadar ≥ 2 uzun kemik kırığı,
- **>10 yaşından sonra** ≥ 3 uzun kemik kırığı olması şeklinde tanımlanmaktadır.

Mekanizmalar

- Demir yükü,
- Demir şelasyonu,
- Kemik iliğinde genişleme,
- İnefektif eritropoez,
- Hipogonadizm,
- D vitamin eksikliği,
- Azalmış fiziksel aktivite ve
- Genetik faktörler....

SIKLIK

- TM ve Tİ hastaların **2/3'ünde** omurga, femur boynu ve distal radiusta KMY' da azalma mevcuttur...
- Hipertransfüzyon ve şelasyon tedavisi alan TM çocuklarda yapılan bir çalışmada **% 22,2**'sinde **KMY < -2.5 SDS**, **%38,8**'inde **-1/-2,5 SDS** arasında... *Vogiatzi MG, 2004*
- Erişkin TM hastalarının **%61,3'** ünde **< -2 SDS** ve **%22,6**'sınında **-1/-2 SDS** arasında saptanmış.. *Vogiatzi MG, 2005*
- *Düzenli transfüzyon ve şelasyon yapıldığı takdirde bu oranlar çok daha düşük...*

Osteoporoz Tedavisi

- Demir toksisitesinin zararlı etkisi nedeniyle aşırı demir yükünün azaltılması tedavinin önceliği ...
- Hipogonadizm ve GH eksikliğini önlemek için demir şelasyonuna erken başlanmalıdır...
- Genellikle **10 ila 20 transfüzyondan** sonra veya serum **ferritini >1000 ng/ml** olduğunda demir şelasyonuna başlanması önerilmekte...
- **10 yaşından sonra** talasemi hastalarına yıllık Ca, P, ALP, D vit, PTH taraması ile iki yılda bir osteoporoz açısından **DEXA** taraması yapılmalıdır..

- TM hastalarına **D vit (1000-1500 IU/gün po)** mümkünse **K2 vit** ile, ve **kalsiyum (200-1000 mg/gün po)** takviyesi önerilmektedir...

- Demir şelatörlerinin etkisi ile **çinko eksikliği** gelişebilir... Çinko eks. büyümede yavaşlamaya, hipogonadizme ve osteoporozla katkı sağlar..

- Kronik demir toksisitesinde aşırı tüketime bağlı olarak **C vit. eksikliği** görülebilir.

Şelasyonu zayıf hastalarda **askorbat eksikliği** uzun kemiklerin büyümesini, kondrosit ve osteoblast fonksiyonunu bozabilir...

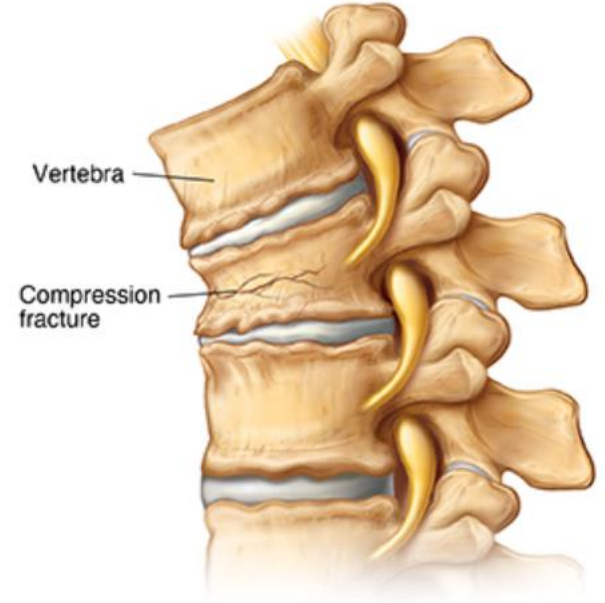
- **Bifosfonatlar**, talasemi ile ilişkili osteoporozda tercih edilen güçlü osteoklast inhibitörleridir.
- KMY yoğunluğunu arttırmada, ağrıyı azaltmada etkili olduğu bildirilmiş... Kırık sayısını azalttığına dair net veri yok..
- En sık kullanılan bifosfonatlar; **pamidronat ve zoledronat...**
- **Pamidronat 30 mg /ay iv, zoledronat 4 mg /3 ay iv** önerilmektedir.
- **24-36 aydan** daha uzun süre kullanılmamalıdır....

Kemik Ağrıları

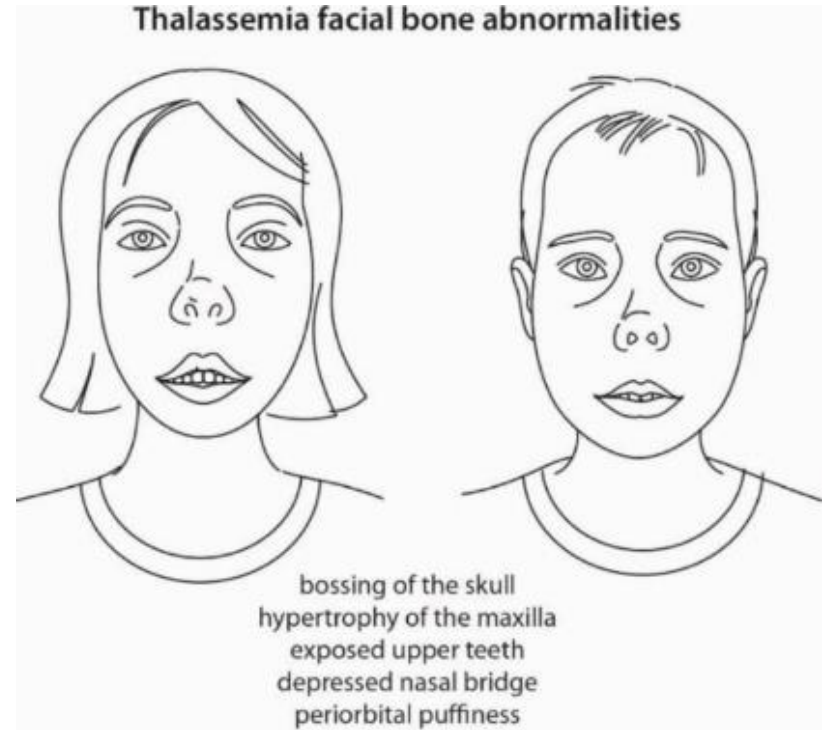
- TM olgularda %30'u artraljiden, %25'i ise bel ağrısı mevcut..
- Bel ve sırt ağrısı *osteoporoz, kompresyon kırıkları ve intervertebral disk dejenerasyonundan* kaynaklanmaktadır...
- **Ağrı nedenleri;** düşük hemoglobin, yoğun fiziksel aktivite, uzun süreli ayakta durma ve ağır kaldırma...
- **Transfüzyon** ağrıyı hafifletmek için önemli, ancak demir toksisitesini engellemek için kullanılan oral şelatörlerde (deferipron gibi) ağrıya neden olabilmektedir...

Kırıklar

- TM'li hastalarda kırık sıklığı % **38-41** arasında, en sık bildirilen kırık bölgesi üst ekstremitedir..
- Vertebral kırıklar** ise genellikle **asemptomatiktir** ve sıklığı % **2,6-13** arasında değişmektedir..
- Kırık için risk faktörleri; **artan yaş (>30 yaş)**, erkek cinsiyet, cins hormonu replasman öyküsü ve **düşük KMY'** dir.
- Erkeklerin hipogonad olma olasılığı daha yüksek olduğundan, kırıklara kadınlara göre daha yatkındır..



- Ekstramedüller hematopoez (EMH), kemik iliği dışında eritropoietik dokunun gelişimidir. Dalak, lenf düğümleri, karaciğer, spinal kanal, prostat, kalp, timus, böbrek ve adrenal bezler dahil olabilir...
- EMH osteoporoz gelişmesine, yüz kemiklerinde deformitelere, maksiller sinüslerin obliterasyonuna, üst çene kemiklerinin protrüzyonuna ve uzun kemiklerin kırılma riski ile spinal kompresyon riskinin artmasına neden olabilir.



SONUÇ

- 1- Hipogonadizm, hipotiroidizm, hipoparatiroidizm ve diyabet, osteopeni ve osteoporoza neden olabilir...
- 2- Osteoporoz ilerleyici bir hastalık olduğundan korunma ve erken tanı çok önemlidir.
- 3- Zamanında hormon replasmanı, etkili kan transfüzyonu, düzenli demir şelasyonu,
- 4- Düzenli **kalsiyum, D vitamini** desteği ve fiziksel aktivite önemli koruyucu uygulamalardır.