

# HEMOLİTİK ANEMİLERİN KLİNİK VE LABORATUVAR DEĞERLENDİRİLMESİ

## 11. BÖLÜM

Zehra NARLI ÖZDEMİR<sup>1</sup>

### Giriş

Hemolitik anemiler çevresel kanda dolaşan eritrositlerin, normal yaşam süresinden daha kısa sürede yıkılmaları sonucunda gelişir. Eritrosit normal yaşam süresi 120 gündür. Bu erken yıkımın sonucunda kemik iliğinden kompensasyon olarak eritrosit yapımı artar. Artmış yıkım ve yapım sürecinde hastada hemolitik anemilerin klinik tablosu oluşur ve bir takım laboratuvar değişiklikleri görülür. Hemolitik anemiler hayatı tehdit eden akut başlangıçlı olabileceği gibi kronik seyirli de olabilir.

### Patofizyoloji

Hemolitik anemiler eritrositlerdeki “intrensek” ya da eritrosit dışındaki “ekstrensek” bir kusurdan gelişebilir. Edinsel ve kalıtsal birçok hastalık hemolitik anemiye sebep olur. Eritrositlerin prematür yıkımı intravasküler alanda ve daha sık olarak ekstrasvasküler olarak retiküloendotelial sistemde (RES) gerçekleşir. Dalakta sekestrasyon ve eritrositlerin deformabilitesinin azalması sonucu gelişen fagositoz primer ekstrasvasküler yıkım mekanizmalarıdır. Fagositoz ile sonuçlanan antikor ilişkili hemoliz ve kompleman ilişkili yıkım hem intravasküler hem de ekstrasvasküler olarak oluşabilir. İntravasküler mekanizmalar direk sellüler hasarlanma, fragmantasyon ve oksidasyonu içerir. Direk sellüler hasarlanma toksinler, travma ve lizis sonucunda gelişir. Fragmantasyon hemolizi, ekstrensek faktörler eritrositte kesme ve yırtılmaya neden olduğunda gelişir. Oksidatif hemoliz hücreyi koruyan mekanizmalar aşırı kullanıldığında ya da tükendiğinde gerçekleşir (1).

<sup>1</sup> Uzm. Dr., Ankara Şehir Hastanesi Hematoloji Kliniği, zehranarli@hotmail.com

**KAYNAKÇA**

1. Mentzer WC, Schrier SL. Extrinsic nonimmune hemolytic anemias. In: Hoffman R, Benz EJ Jr., Silberstein LE, et al., eds. Hematology: Basic Principles and Practice. 7th ed. Philadelphia, Pa.: Elsevier; 2018:663-672.
2. Phillips J, Henderson AC. Hemolytic Anemia: Evaluation and Differential Diagnosis. Am Fam Physician, 2018. **98**(6): p. 354-361.
3. Moreschi C. Neue Tatsachen über die Blutk örperchenagglutination. Zentralbl Bakt. 1908;46:49–51.
4. Coombs RR, Mourant AE, Race RR. A new test for the detection of weak and incomplete Rh agglutinins. Br J Exp Pathol, 1945. **26**: p. 255-66.
5. Zantek ND, Koepsell SA, Tharp DR, et al. The direct antiglobulin test: a critical step in the evaluation of hemolysis. Am J Hematol, 2012. **87**(7): p. 707-9.
6. Segel GB, Lictman MA. Direct antiglobulin ("Coombs") test-negative autoimmune hemolytic anemia: A review. Blood Cells, Molecules and Diseases 52 (2014) 152–160.
7. Cuker A, Altman JK, Aaron TG et al. 2019. American Society of Hematology Self-Assessment Program Textbook. 7<sup>th</sup> Edition.
8. Fung M, Grossman BJ, Hillyer CD, et al. The Technical Manual. 18th ed. Bethesda, MD: AABB; 2014:427.
9. Parker V, Tormey CA. The Direct Antiglobulin Test: Indications, Interpretation, and Pitfalls. Arch Pathol Lab Med. 2017 Feb;141(2):305-310.
10. Gallagher PG. Red Cell Membrane Disorders. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* (2005) 2005 (1): 13–18.
11. Gallagher PG. Abnormalities of the Erythrocyte Membrane. *Pediatr Clin North Am*. 2013 December ; 60(6): 1349–1362.
12. King MJ, Zanella A. Hereditary red cell membrane disorders and laboratory diagnostic testing. International journal of laboratory hematology. 2013; 35:237–43.
13. Bolton-Maggs PH, Langer JC, Iolascon A, et al. Guidelines for the diagnosis and management of hereditary spherocytosis--2011 update. Br J Haematol. 2012; 156:37–49.