

KALITSAL HEMOLİTİK ANEMİLERİN SINIFLANDIRILMASI

16. BÖLÜM

Ferah TUNCEL¹

Giriş

Hemolitik anemiler; eritrositlerin kendilerine ait yapısal değişiklikleri nedeni ile veya eritrosit dışı nedenlere bağlı olarak normal yaşam sürelerinin kısalması ile ortaya çıkan anemi tablosudur. Normal şartlarda eritrositlerin yaşam süresi 120 gündür. Hemolitik anemilerde ise bu süre kısalmıştır. Kemik iliği, eritrosit yıkımına yanıt olarak eritropoietik aktivitesini 6-8 kat arttırabilir. Bu şekilde eritrosit yapımı artarak periferdeki yıkımı telafi edebilir (1, 2). Bu nedenle çoğu zaman eritrosit yapım ve yıkım arasında denge korunur ve eritrosit ömrü 30 günün altına düşmediği sürece bu denge nedeni ile anemi ortaya çıkmaz (3). Bu durum “kompanse hemolitik anemi” şeklinde tanımlanır. Eritrosit yıkımının artması ile kompensasyon kapasitesi aşılar ve anemi, sonrasında da buna bağlı klinik bulgular ortaya çıkar. Bu durum “**hemolitik anemi**” olarak tanımlanır (2).

Genel Sınıflama

Hemolitik anemilerin sınıflamasında farklı parametreler dikkate alındığında çeşitli şekillerde sınıflandırılabilir. Klinik ve laboratuvar bulgularının ortaya çıkış süresi dikkate alındığında “**akut**” ve “**kronik**” şeklinde sınıflanırken, aneminin oluşma mekanizması esas alındığında ise eritrosit yapı bozukluğuna bağlı olduğunda “**intrakorpüsküler hemolitik anemi**”, eritrosit dışı nedenlere bağlı olduğunda “**ekstrakorpüsküler hemolitik anemi**” şeklinde sınıflanır (2). Genetik nedenler ile eritrositlerin kendi bünyelerindeki kusurlara bağlı olarak yaşam süresinin kısalması ile anemi oluştuğunda “**kalıtsal**”, dış etkenler nedeni ile eritrositlerin normalden kısa sürede parçalanması söz konusu ise “**edinsel**” tanımlaması uygun olacaktır (3). Her iki durumda da hemoliz ya dolaşımda (intra-

¹ Doktor Öğretim Üyesi, Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, ferahdaloglu@hotmail.com

4. Alfa talasemi majör (—/—): Dört alfa geninde kısmi veya tam delesyon ya da fonksiyon kaybı sonucu oluşur. Bu hastalar hidrops fetalis nedeniyle genellikle intrauterin hayatta kaybedilirler (24).

Sonuç

Hemolitik anemiler; çeşitli nedenlerle eritrositlerin normal yaşam sürelerinin kısalması ile ortaya çıkan anemi tablosudur. Sınıflama; farklı parametreler dikkate alındığında çeşitli şekillerde yapılabilir. Klinik ve laboratuvar bulgularının ortaya çıkış süresi, aneminin oluşma mekanizması, genetik nedenlerin varlık durumu gibi parametreler esas alınarak sınıflama yapılabilir. Hemolitik anemilerin sınıflandırılması yalnızca anemiye neden olan parametrelerin ortaya çıkmasını değil, aynı zamanda hastalığın tanı ve tedavisinin planlanmasında da esas olacaktır. Hastalar farklı klinik formlar ile prezente olabileceği için sınıflamanın genel çatısı ile bilinmesi tanıyı da kolaylaştıracaktır. Bu sınıflamanın kolay bir şekilde akılda tutulabilmesi için eritrosit ve membran yapısının bilinmesi önem arz eder. Kalıtsal hemolitik anemilerden bahsederken membran kusurları, enzim kusurları ve hemoglobın sentez kusurlarının anemiye yol açabileceğini bilmek tanı için esastır. Çok sayıda alt tipi olan kalıtsal hemolitik anemilerin özelliklerinin tüm detayı ile bilinmesi mümkün olmasa da tanı koyabilmek için öncelikle hastalığı akla getirmek önemlidir. Bu nedenle sıklık durumu da göz önüne alınarak hastalıklara aşına olmak önem arz eder.

KAYNAKÇA

1. Wilson C.S, Brynes R.K (2011). Evaluation of anemia, leukopenia and thrombocytopenia. In Jaffe E.S, Harris N.E, Vardiman J. E.(Eds), *Hematopathology* (1th ed.; pp.154-193). China: Elsevier
2. Öngüren Ş. (2011). Hemolitik anemiler (tanım, sınıflama, genel tanı prensipleri). *İ.Ü Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Sürekli Tıp Eğitimi Etkinlikleri. Anemiler Sempozyumu. 19-20 Nisan 2011. İstanbul.* 49-60.
3. Arıca D, Karakuş S. Eritrosit içi enzim bozukluklarına bağlı hemolitik anemiler. *Türkiye Klinikleri J Hematol-Special Topics 2016; 9(1): 15-22.*
4. Dinçol G. Hemolitik Anemilerin Sınıflandırılması ve Genel Tanı Prensipleri. *T Klin J Hematol 2004; 2: 123-124.*
5. Koçak Ü. Eritrosit Membran Kusurlarına Bağlı Hemolitik Anemiler. *Türkiye Klinikleri J Hematol-Special Topics 2016; 9(1): 7-14.*
6. Gallagher P.G. Red Cell Membrane Disorders. *Hematology 2005; 13-18.*
7. Mohandas N. Inherited hemolytic anemia: a possessive beginner's guide. *Hematology 2018; 377-381.*
8. Blanc L, Wolfe L. C. (2016). General Considerations of Hemolytic Diseases, Red Cell Membrane, and Enzyme Defects. In Lanzkowsky P, Lipton J. M, Fish J.D. (Eds), Lanz-

- kowsky's Manual of Pediatric Hematology and Oncology (6 th ed.: pp. 134-157). UK: Elsevier
9. Gallagher PG. Red cell membrane abnormalities.(2006). In: Arceci RJ, Hann IM, Smith OP (Eds). Pediatric Hematology. (3rd ed. p.255- 280) Massachusetts: Blacwell Publishing Ltd.
 10. Mentzer WC. (2015) Hereditary spherocytosis: Clinical features, diagnosis, and treatment. In: Schrier SL, Landaw SA,(Eds) *UpToDate*, Waltham, MA.
 11. Barcellini W, Bianchi P, Fermo E et al. Hereditary red cell membrane defects: diagnostic and clinical aspects. *Blood transfus* 2011; 9:274-277.
 12. Arya R, Layton DM, Bellingham AJ. Hereditary red cell enzymopathies. *Blood Rev* 1995;9(3):165-175.
 13. Kugler W, Lakomek M. Glucose-6- phosphate isomerase deficiency. *Baillieres Best Pract Res Clin Haematol* 2000;13(1):89-101.
 14. Frank JE. Diagnosis and management of GPPD deficiency. *Am Fam Physician* 2005; 72(7):1277-1282.
 15. Weatherall DJ, Cleeg JB. (2001) The Thalassemia Syndromes. (4th ed) Blackwell Science, Oxford.
 16. Dinçol G. Anormal Hemoglobinler ve Genel Prensipleri. *T Klin J Hematol* 2004, 2:135-144.
 17. Lukens JN. (2003). The abnormal hemoglobins: General principles. In: Greer JP, Forster J, Lukens JN, (Eds). *Wintrob's Clinical Hematology*, (11th ed.; pp. 1247-1262). Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins,
 18. Weatherall DJ. (1996). Disorders of the synthesis or function of haemoglobin. In: Weatherall DJ, Ledingham JGG, Warrell DA. *Textbook of Medicine*, (3rd ed.; 3500-3520. Oxford: University Press,
 19. Koca E. Orak Hücreli Anemi. *Türkiye Klinikleri J Hematol-Special Topics* 2016; 9(1): 23-27.
 20. Schnog JB, Duits AJ, Muskiet FA, et al. Sickle cell disease; a general overview. *Neth J Med* 2004;62(10): 364-374.
 21. Weatherall DJ. The inherited diseases of hemoglobin are an emerging global health burden. *Blood* 2010;115(22):4331-4336.
 22. Gaston MH, Verter JI, Woods G, et al. Prophylaxis with oral penicillin in children with sickle cell anemia. A randomized trial. *N Engl J Med* 1986; 314(25):1593-1599.
 23. Danielson CF. The role of red blood cell exchange transfusion in the treatment and prevention of complications of sickle cell disease. *Ther Apher* 2002;6(1):24-31.
 24. Ünal Ş. Talasemiler. *Türkiye Klinikleri J Hematol-Special Topics* 2016; 9(1): 28-33.