

ORAK HÜCRELİ ANEMİDE ACİL TEDAVİ

23. BÖLÜM

Muhammed Semih GEDİK¹

Yılmaz SAFİ²

Giriş

Orak hücreli anemi (OHA), hemoglobinin (oksijen taşıyıcı protein) anormalliği sonucu eritrositlerin orak şeklini almasıyla oluşan otozomal resesif kalıtım gösteren genetik bir hastalıktır. Orak hücreli anemi, hemoglobinopatiler arasında en sık görülenlerden biridir. OHA terimi hemoglobin S' i (HbS) homozigot durumda taşıyan kişiler için kullanılırken, HbS' yi ek olarak diğer hemoglobinlerle birlikte taşıyan hastalardaki tabloya oraklaşma sendromları denilmektedir (1).

Ülkemizdeki taramalarda genetik olan OHA hastalığının bazı illerde yüksek oranlarda olduğu görülmüştür. Bu iller Mersin, Hatay ve Adana gibi güney illerimiz olup, buralarda OHA hastalığı ve taşıyıcılığı daha yüksektir (2). Ülkemizde bulunan hemoglobin S oranı %0,03' tür (3). Çukurova bölgesinde OHA taşıyıcılığı %8,2 civarındadır (4).

HbS molekülü, tek nokta mutasyonu ile β globin zincirinin 6. pozisyonundaki glutamik asitin, valin ile yer değiştirmesi neticesinde ortaya çıkmaktadır. Eritrositler ortamda oksijen miktarı az olduğu zaman şekil değişikliğine uğrayarak orak şeklini alırlar. Vücuda oksijen taşımak ve karbondioksiti akciğerlere taşımakla görevli eritrositler orak şeklini aldıkları için yeterince oksijen taşıyamazlar. Eritrositlerin orak şeklini alması sonucu kanın akışkanlığı azalır. HbS molekülünün oksijenini bırakması sonucu çözünürlüğü azalır, bunun sonucunda da viskozitesi artmaktadır (5). Buna bağlı olarak hipoksi ve küçük damar tıkanıklığı oluşur.

¹ Uzm. Dr., Kahramanmaraş Necip Fazıl Şehir Hastanesi Acil Tıp Bölümü, semihgedik86@hotmail.com

² Uzm. Dr., Şanlıurfa Mehmet Akif İnan Eğitim ve Araştırma Hastanesi Acil Tıp Bölümü, yilmaz.safi@gmail.com

Sonuç

Orak hücre hastalığı kronik bir hastalık olmasına rağmen akut kriz tabloları da görülebilmektedir. Akut krizler hayati risk oluşturabilir. Akut krizlerin tedavisinde ise; oksijen, IV sıvı replasmanı, antibiyotik, analjezik, bronkodilatör, kan transfüzyonu ve hidroksiüre uygulanır.

KAYNAKÇA

1. Al-Salem AH. Splenic complications of sickle cell anemia and the role of splenectomy. ISRN Hematol 2011;2011:864257
2. Yüregir GT, Donma O, Dikmen N, et al. Population studies of haemoglobin S and other variants in Çukurova, The Southern part of Turkey. acta haematol Jap 1987; 50:757- 65
3. Arcasoy A. Dünya’da ve Türkiye’de talasemi ve hemoglobinopatiler. Hemoglobino-pati ve Talasemi Önlem Tanı Tedavi. Ulusal hemoglobinopati Konseyi Sağlık Bakanlı-ğı 2003 2.Baskı; Antalya: 11-19
4. Piel FB, Altay C, Guvenc B, et al. Nat Commun 2010. Turkish J Hematol 2002
5. Eaton WA, Hofrichter J. “Sickle cell hemoglobin polymerization”, Adv Protein Chem. 1990;40:63-279
6. Hoffbrand AV, Pettit JE. Essential Haematology. Oxford: Blackwell Scientific Publica-tions, 1993;57-71
7. Türk hematoloji derneği (2019). Orak hücreli anemi. (05.07.2020 tarihinde <http://thd.org.tr/thdData/userfiles/file/Ertirosit-Tani-ve-tedavi-Kilavuzu-2019.pdf> adresinden alınmıştır).
8. Pubmed (2020). Sickle cell disease. (04.07.2020 tarihinde <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1377/#sickle.Management>. adresinden ulaşılmıştır).
9. Hematoloji uzmanlık derneği (2019). Orak hücreli anemi. (05.07.2020 tarihinde <http://www.hematoloji.org.tr/content.php?gid=18>).
10. Paul RN, Castro OL, Aggarwal A, et al. Acute chest syndrome: sickle cell disease. European Journal of Heamatology September 2011;87(3):191-207.
11. Kato GJ, Piel FB, Reid CD, et al. Sickle cell disease Nature Reviews Disease Primers 2018 Mar; (4):18010.
12. Frédéric B. Piel, Martin H. Steinberg and David C. Rees. Sickle cell disease. N Engl J Med. 2017;376:1561-73. <https://doi.org/10.1056/NEJMra1510865>
13. Young RC, Castro O, Baxter RP, et al. The lung in sickle cell disease: A clinical over-view of common vasculer, infectious, and other problems. J Natl Med Assoc. 1981 Jan; 73(1):19-26.
14. Tintinalli J.E. (2013). *Tintinalli’s Emergency Medicine; A Comprehensive Study Guide, Seventh Edition*. (Yıldırım Çete, Arzu Denizbaşı, Arif Alper Çevik, Cem Ok-tay, Rıdvan Atilla, Çev. Ed.) İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri.
15. Acilci.net (2016). Acil Serviste Orak Hücreli Anemi. (4 Temmuz 2020 tarihinde <https://www.acilci.net/acil-serviste-orak-hucreli-anemi/> adresinden ulaşılmıştır.)