

Bölüm 7

TALASEMİLİ ÇOCUKLARDA ENFEKSİYON YÖNETİMİ

Atiye KARAKUL¹

GİRİŞ

Talasemi, otozomal resesif geçişli olup, tüm ırklarda görülmektedir. Hemoglobin molekülünün temelinde yer alan globin zincirlerinden bir veya birçoğunun yapılamaması ya da az miktarda yapılması ile karakterizedir (Kılınç, 2011). Hemoglobin bozuklarının dünyadaki ülkelerin yarısından fazlasını etkileyen önemli bir problemdir. Beş yaş altındaki çocuk ölümlerinin %3.4'ünü hemoglobin bozuklukları oluşturmaktadır. Dünya üzerindeki 10.000 canlı doğumun yaklaşık 4.4'ünü etkilemektedir. Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) verilerine göre dünyada talasemi ve anormal hemoglobin taşıyıcı sıklığı %5.1'dir ve yaklaşık 266 milyon taşıyıcı vardır. Gen mutasyonları her iki cinsiyette de eşittir (Canatan, 2010; 2014). Talasemi sınıflandırılması, normal Hb bileşenlerini oluşturan spesifik zincirlerin (alfa, beta, gama ya da delta) bozulmuş olan sentezlerine göre yapılmaktadır (Kılınç, 2011). En sık gözlenen talasemi tipleri ise α ve β talasemilerdir. Anemi en belirgin özellik olsa da hastalık, heterozigot ve homozigot tipine göre çok hafif ya da çok ağır seyredebilmektedir. En ağır talasemi tipi ise Talasemi Majör'dür (Yaprak, 2004; Borgna-Pignatti & Gamberini, 2011). Talasemi Majör tanılı çocuklarda ağır anemi, büyüme geriliği, hepatosplenomegali, kemik deformiteleri görülmekte olup, aynı zamanda eritrosit transfüzyonuna bağımlıdır. Ayrıca demir yüklenmesine bağlı kardiyak, endokrin ve kas iskelet sistemine ilişkin, hepatik komplikasyonlar ve enfeksiyonlar gelişebilmektedir (Canatan & Aydınok, 2017). Talaseminin, morbidite nedeni genellikle demir yüklenmesine bağlı kalp yetmezliği, ciddi enfeksiyonlar veya splenektomi komplikasyonlarıdır (Sönmezoglu, 2010). Kan transfüzyonu ile bulaşan viral enfeksiyonlar (özellikle hepatit B ve C), demir artışı ile ortaya çıkan enfeksiyonlar ve splenektomi sonrası gelişen enfeksiyonlar nedeniyle talasemi hastalarında

¹ Dr. Öğr. Üyesi, Tarsus Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Hemşirelik Bölümü, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği AD, atiyekaraku@gmail.com

en sık ikinci morbite nedenini oluşturur (Vento, Cainelli & Ceasrio, 2006). Bu nedenle günümüzde yeterli sağlık bakımının sunulduğu toplumlarda Talasemi tanılı çocukların yaşam süresi yetişkinlik dönemine dek uzamış ve prognoz iyidir. Dolayısıyla ölüm oranını düşürmek için enfeksiyonların gelişmesini önlemek ve enfeksiyon varlığında tanının hemen konularak uygun tedavi ve hemşirelik bakımının sunulması zorunludur (Sönmezoğlu,2010).

SIK GÖRÜLEN ENFEKSİYON ETKENLERİ VE HEMŞİRELİK YÖNETİMİ

Enfeksiyonun meydana gelmesi için etken (kaynak), bulaşma yolu ve sağlam kişiden (konakçı) oluşan unsurlar birlikte olmalıdır. Bu durum enfeksiyon zincirini meydana getirir (Şekil 1). Enfeksiyon hastalıklarının yönetiminde bu zincirin bir halkasının kırılması gerekir.



Şekil 1. Enfeksiyon zinciri

Yersinia Enterocolitica

Desferoksamin ile tedavi Talasemili hastalarda fulminan *Y. enterocolitica* sepsisemisigörüldüğü bildirilmiştir (Adamkiewicz et al., 1998). Hastalarda en sık görülen klinik bulgular ise enterokolit, poliartrit, farenjit ve tonsillittir. Fakat septisemi olduğu zaman süreç hasta için zorlaşmaktadır. Septisemi mortalitesi %50'ye yakındır.

Enfeksiyonun tedavisinde bir hafta kotrimoksazol (sepsis varlığında süre 14 gün) ve gentamisinidir. Eğer invazif *Yersinia* enfeksiyon varlığı söz konusu ise desferoksamin tedavisinin mutlaka hemen sonlandırılması gerekmektedir (Sönmezoğlu, 2010). Talasemili çocuklarda görülebilecek enfeksiyon etkenleri Şekil 2'de gösterilmiştir.



- ***Yersinia enterocolitica***
 - Enterokolit
 - Poliartrit
 - Farenjit
 - Tonsillit
 - Septisemi
- ***Klebsiella spp***
 - Sinüzit
 - Septisemi
- **Hepatit C**
 - Siroz
 - Hepatosellüler karsinoma
- **Hepatit B**
 - Karaciğer

Şekil 2. Talasemili çocuklarda görülebilecek enfeksiyon etkenleri

Klebsiella SPP

Asya ülkelerinde görülmektedir. En sık görülen klinik bulgular sinüzit ve septisemidir. Morbidite ve mortalite oranı yüksektir. Hastaların ferritin düzeyinin yüksek olması enfeksiyonun risk faktörüdür (Chung et al., 2003).

Splenektomi Sonrası Enfeksiyonlar

Sık transfüzyon, demir yüklenmesi ve sonrasında gelişen hipersplenizm nedeniyle sık olarak splenektomi uygulanmaktadır (Sönmezoğlu, 2010). Bisaharat et al. (2001) splenektomi yapılmış Talasemi hastalarında *S. pneumonia*, *H. influenzae* tip B, *N. meningitidis* bakterilerinin neden olduğu enfeksiyonun görülme sıklığının %5.9 daha fazla olduğunu ve mortalite oranının %4 daha yüksek olduğunu belirtmiştir. Çocuklarda ise splenektomi sonrası enfeksiyon görülme sıklığının daha yüksek olduğu görülmüştür (Sönmezoğlu, 2010; Merchant, 2015). Bu nedenle çocukluğun erken döneminde splenektomi önerilmemekte-

dir. Splenektomi uygulanması zorunlu olan durumlarda ise splenektomiden 4 hafta önce pnömokok, hemofilus influenza, meningokok aşılarının yapılması, splenektomi sonrasında ise penisilin profilaksisi önerilmektedir (Yaprak, 2004; Sönmezoğlu, 2010).

Hepatit C

Hepatit C, eritrosit transfüzyonu sonrası görülmektedir. Transfüzyona bağımlı talasemili çocuklar için önemli bir sağlık sorunudur (Sönmezoğlu, 2010). Hepatit C enfeksiyonu ve demir yüklenmesi karaciğerde siroz ve hepatosellüler karsinoma (HCC) gelişmesi için risk faktörleridir. Bu nedenle Talasemili çocuklar için her altı ayda bir karaciğer ultrasonografisi ve serum α -fetoprotein düzeyleri takip edilmelidir (Borgna-Pignatti et al., 2004; Bhavsar et al., 2011).

Hepatit B

Transfüzyona bağımlı Talasemili çocuklar, kan ürünleriyle bulaşabilen hepatit B virüs (HBV) enfeksiyonuna karşı daha çok duyarlıdır. Çocukların HBV aşılarının yapılması, bağış kanlarında HBV antijeni (HBsAg) için tarama yapılması Hepatit B enfeksiyonun görülme sıklığını ciddi oranda azaltmıştır (Molah et al., 2003; Singh et al., 2003; Azarkar & Sharifzadeh, 2007). Fakat günümüzde halen Talasemili çocuklar için enfeksiyonun gelişme riskinden söz edilmektedir. Bağışıklama sonrası enfeksiyonun en önemli nedeni hepatit B yüzey antijenine antikor gelişmesi için kritik olan bölgede yüzey (S) geni mutasyonu (örn. G587A) içeren virüslerdir (Sönmezoğlu, 2010). Transfüze edilecek kanların ELISA testi yanında nükleik asit teknolojisi (NAT) kullanılarak taranması enfeksiyon bulaşımını azaltmada daha etkili bir yöntemdir (O'Briene et al., 2007).

Tüm dünyanın mücadele etmek zorunda kaldığı COVID-19 virüsüne karşı, özellikle transfüzyona bağımlı olan Talasemili çocukların (özellikle transfüzyona bağlı organlarda demir birikimi olan ve splenektomi yapılmış olan), enfeksiyonlara karşı savunmasız olabileceği unutulmamalıdır (Roy et al., 2020). Şu an COVID-19 tedbirleri ülkemizde kaldırılmış olmasına rağmen, bulaşıcı olan hastalıklara karşı transfüzyon birimlerinde transfüzyon sürecinde asepsi ve antisepsiye dikkat edilmesi oldukça önem taşımaktadır. Ek olarak, sosyal mesafe kurallarına dikkat edilmesi, çocukların yanında sınırlı sayıda refakatçiye izin verilmesi, çocuk ve ebeveynlerin maske takması, kan alma işleminde tek kullanımlık malzemelerin kullanımı, işlem sonrası ortamın dezenfektan ile temizliği

sağlanmalıdır. Transfüzyon uygulayacak hemşirenin eldiven ve maske kullanması gerekmektedir. Transfüzyon sırasında hastanın yaşamsal bulgularının ölçümünde kullanılan malzemeler dezenfektan ile temizlenerek bir diğer hastada kullanılmalıdır. Hemşirelerin transfüzyon sürecine ilişkin alınması gereken önlemler hakkında çocuk ve ebeveynlere gerekli olan güncel eğitimleri planlaması ve vermesi gerekmektedir (Karakul & Çoban, 2021).

TALASEMİLİ ÇOCUKLARDA ENFEKSİYON GELİŞMESİNİN ÖNLENMESİ

Talasemili çocukta pediatri hemşiresinin temel sorumluluklarında birisi de enfeksiyon gelişimini önlemektir (Şekil 3).

Eritrosit süspansiyonu transfüze edilmeden önce üzerinde serolojik testlerin yapıp yapılmadığı iki hemşire ile kontrol edilmelidir.

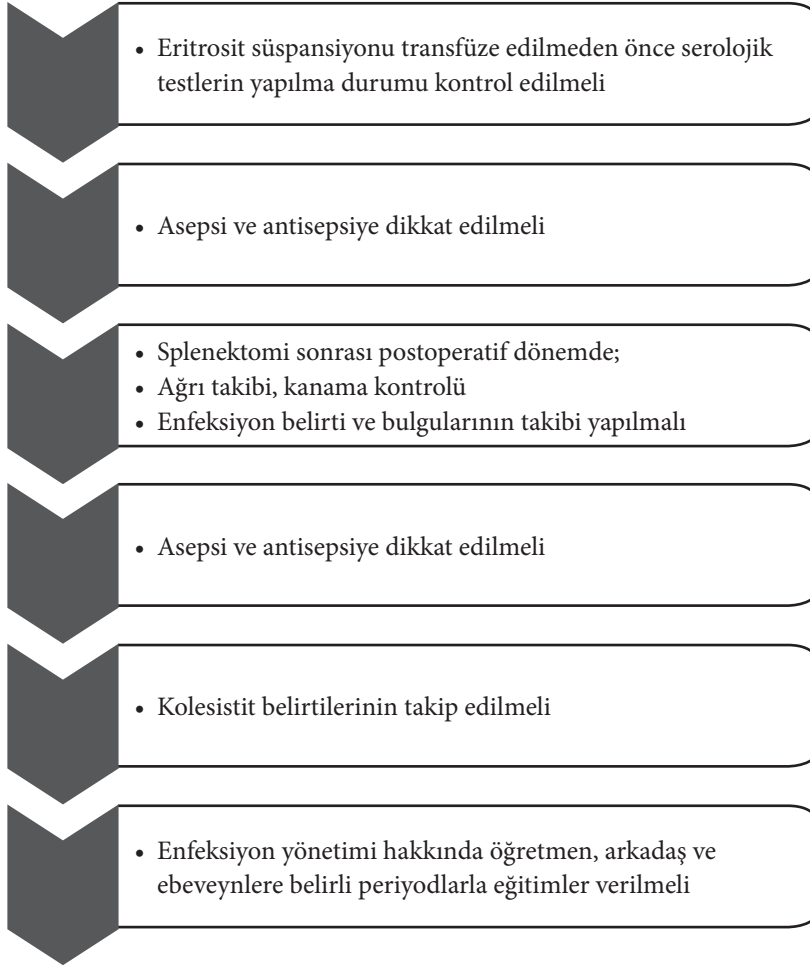
Çocuğa uygulanacak invaziv girişimlerde asepsi ve antisepsiye dikkat edilmelidir. Kateter bulunan Talasemili çocukların kateterle ilişkili enfeksiyonlara karşı bakımı yapılmalı ve enfeksiyon belirtileri (vücut sıcaklığında artış, intravenöz girişim bölgesinde kızarıklık, şişlik, hassasiyet ve ağrı) açısından kateter bölgesi kontrol edilmelidir.

Talasemili çocuklara C vitamininin oral olarak verilmesi (*demir atılımını arttırdığı için*) enfeksiyondan korumada etkin yöntemlerden biridir.

Özellikle splenektominin postoperatif döneminde ameliyat bölgesinde ağrı takibi, kanama kontrolü ve enfeksiyon belirti ve bulgularının (vücut sıcaklığında artış, intravenöz girişim bölgesinde kızarıklık, şişlik, hassasiyet ve ağrı) izlenmesi önemlidir.

Splenektomi sonrası çocukta enfeksiyon görülebileceği için aileye enfeksiyondan korunma, gelişirse belirti bulgular ve yönetimi konularında eğitim verilmelidir. Çocuklarda ateş görüldüğünde mutlaka en kısa zamanda en yakın hastaneye başvurması konusunda eğitilmelidir.

Ayrıca Hepatit B ve pnömokok aşılarının yapılmış olması gereklidir. Splenektomi sonrası profilaksi amaçlı penisilin kullanılmalıdır. Splenektomi geçiren hastalar kapsüllü bakterilerle sepsis riskine karşı pnömokokal, H. influenzae tip B ve meningokok serogrup C aşısı olmalıdır. Çocukların aşı olup olmama durumu yakından takip edilmelidir.



Şekil 3. Talasemili çocukta enfeksiyon gelişiminde pediatri hemşiresinin sorumlulukları

Hemşireler, bu çocuklarda okul çağı ve adölesan dönemde kolesistit görülme oranı fazla olduğu için kolesistit belirtilerine (Karnın sağ üst veya orta kısmında şiddetli ve ani bir ağrı, dokunulduğunda karının üzerinde hissedilen hassasiyet, mide bulantısı, kusma, ateş gibi) dikkat etmesi beklenir.

Okul sağlığı hemşireleri bulaşıcı hastalıklar, enfeksiyon belirti/bulguları ve kolesistit belirtileri açısından Talasemili çocukları takip etmesi gerekmektedir. Ek olarak, Talasemili çocukların enfeksiyon yönetimi hakkında öğretmen, arkadaş ve ebeveynlere belirli periyodlarla eğitimler düzenlemedir (Şenol & Tavşanlı, 2015; Karakul & Şenol, 2017; Karakul & Şenol, 2018; Karakul, 2019).

SONUÇ

Talasemili çocukların takip, tedavi ve bakım sürecinde çocukların özellikle yaşamı tehdit eden enfeksiyonlardan korunmasında pediatri hemşirelerinin bilinçli yaklaşımlarına ve öngörülerine gereksinim vardır. Olası enfeksiyon semptomlarının gözden kaçırılmadan erken dönemde fark edilmesi önlemlerin alınmasında önemli bir kazanç sağlar. Yanı sıra ebeveyne ve çocuğa bu konuda eğitimlerin zamanında, gecikmeden verilmesi, hijyen uygulamalarının doğruluğundan emin olunması önemlidir. Özellikle, çocukların vücut ısı artışları hastaneye başvuruda uyarıcı olmalıdır. Benzer şekilde çocukların aşı takipleri de, olası sekonder enfeksiyonların önüne geçen ve yaşam kalitesini artıran bir yaklaşımdır.

KAYNAKLAR

- Adamkiewicz, T. V., Berkovitch, M., Krishnan, C., Polsinelli, C., Kermack, D., & Olivieri, N. F. (1998). Infection due to *Yersinia enterocolitica* in a series of patients with α -Thalassemia: Incidence and predisposing factors. *Clinical Infectious Diseases*, 27(6), 1362-1366.
- Azarkar, Z., & Sharifzadeh, G. (2008). Efficacy of HBV vaccination in children with thalassemia major (South Khorasan-2007). *The Horizon of Medical Sciences*, 14(3), 44-48.
- Bhavsar, H., Patel, K., Vegad, M., Madan, M., Pandey, A., Asthana, A., & Mistry, K. (2011). Prevalence of HIV, Hepatitis B and Hepatitis C infection in Thalassemia major patients in tertiary care hospital, Gujarat. *Nat J Integr Res Med*, 2, 47-50.
- Bisharat, N, Omari, H., Lavi, I., & Raz, R. (2001). Risk of infection and death among post-splenectomy patients. *Journal of Infection*, 43(3), 182-186.
- Borgna-Pignatti, C., & Gamberini, M. R. (2011). Complications of thalassemia major and their treatment. *Expert Review of Hematology*, 4(3), 353-366.
- Borgna-Pignatti, C., Vergine, G., Lombardo, T., Cappellini, M. D., Cianciulli, P., Maggio, A., ... & Bisconte, M. G. (2004). Hepatocellular carcinoma in the thalassaemia syndromes. *British Journal of Haematology*, 124(1), 114-117.
- Canatan, D, & Aydınok, Y. (2007). Talasemi ve hemoglobinopatiler. Tanı ve tedavi. Antalya: *Retma Matbaa*, 29-34.
- Canatan, D. (2010). Talasemi ve hemoglobinopatilerin Dünyada ve Türkiye'de durumu. *Türkiye Klinikleri J Hem Onc-Special Topics*, 3(1), 1-4.
- Canatan, D. (2014). Türkiye'de hemoglobinopatilerin epidemiyolojisi. *Hematolog*, 4, 11-22.
- Chung, B. H. Y., Ha, S. Y., Chan, G. C. F., Chiang, A., Lee, T. L., Ho, H. K., ... & Lau, Y. L. (2003). Klebsiella infection in patients with thalassemia. *Clinical Infectious Diseases*, 36(5), 575-579.

- Karakul & Çoban. (2021). COVID-19 Pandemisinde Transfüzyona Bağımlı Talasemili Çocukların Kan Transfüzyon Süreci ve Hemşirelik Yönetimi. *İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Dergisi*, 6 (2), 127-130.
- Karakul, A. (2019). *Beta Talasemi Majörlü Çocukların Güçlendirilmesi*. Doktora Tezi, Ege Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, İzmir.
- Karakul, A., & Şenol S. (2017). Geçmişten günümüze tıbbi teknolojinin hemşirelik bakımına yansımaları: Beta Talasemi örneği. *İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Dergisi*, 2(1)(Supp 1), 12-13.
- Karakul, A., & Şenol S. (2018). Beta Talasemi Majörde Bakım. İçinde: Olgularla pediatri. Şenol S, editör. Ankara: *Akademisyen Tıp Kitabevi*.
- Kılınç, Y. (2011). Hemoglobin hastalıkları: Talasemi. İçinde: Pediatrik hematoloji. Anak S.S, Aydoğan G, Çetin M, İrken G, Kemahlı S, Öztürk G, Yeşilipek MA, editörler. İstanbul: *İstanbul Tıp Kitabevi*.
- Merchant, R. H., Shah, A. R., Ahmad, J., Karnik, A., & Rai, N. (2015). Post splenectomy outcome in β -thalassemia. *The Indian Journal of Pediatrics*, 82(12), 1097-1100.
- Mollah, A. H., Nahar, N., Siddique, M. A., Anwar, K. S., Hassan, T., & Azam, M. G. (2003). Common transfusion-transmitted infectious agents among thalassaemic children in Bangladesh. *Journal of Health, Population and Nutrition*, 67-71.
- O'Brien, S. F., Yi, Q. L., Fan, W., Scalia, V., Kleinman, S. H., & Vamvakas, E. C. (2007). Current incidence and estimated residual risk of transfusion-transmitted infections in donations made to Canadian Blood Services. *Transfusion*, 47(2), 316-325.
- Roy, N.B.A., Telfer, P., Eleftheriou, P., de la Fuente, J., Drasar, E., Shah, F., et al. (2020). Protecting vulnerable patients with inherited anaemias from unnecessary death during the COVID-19 pandemic. *Br J Haematol*, 189, 635- 639.
- Singh, H., Pradhan, M., Singh, R. L., Phadke, S., Naik, S. R., Aggarwal, R., & Naik, S. (2003). High frequency of hepatitis B virus infection in patients with β -thalassemia receiving multiple transfusions. *Vox Sanguinis*, 84(4), 292-299.
- Sönmezoglu, M. (2010). Talasemide enfeksiyonlar ve yönetimi. *Türkiye Klinikleri Journal of Hematology Special Topics*, 3(1), 96-101.
- Şenol, S., & Tavşanlı, N. G. (2015). Kalıtsal kan hastalıkları: Orak Hücre Anemisi, Beta-Talasemi, Hemofili örneğinde pediatrik bakım. *Türkiye Klinikleri Journal of Pediatric Nursing-Special Topics*, 1(3), 67-73.
- Vento, S., Cainelli, F, Cesario, F. (2006). Infections and thalassaemia. *Lancet Infect Dis*, 6, 226- 33
- Yaprak, I. (2004). Beta talasemi tanı ve tedavisinde güncel yaklaşımlar. *Sted*, 13(2), 58-59.