

BÖLÜM 5

Dapson Kullanımı İle Prezente Olan G6pd Enzim Eksikliğine Bağlı Hemolitik Anemi Vakası

Ali DOĞAN¹
Narin YILDIRIM DOĞAN²

Giriş

Hemolitik anemi; eritrosit dışı nedenlere bağlı olarak kırmızı kan hücrelerinin normal yaşam süresinin kısılması veya kırmızı kan hücrelerinin kendilerindeki yapısal değişikliklerden kaynaklanan anemidir (1). Eritrosit yıkımının artışıyla birlikte anemi ve buna bağlı klinik bulgular ortaya çıkmaya başlar. Hemolitik anemileri kalıtsal ve kazanılmış olarak iki genel başlık altında sınıflayabiliriz. Kalıtsal hemolitik anemiler sınıfında: Eritrosit membran defektlerine, hemoglobinopatilere ve metabolik bozukluklara sebep olan hastalıklar yer alır. Kazanılmış hemolitik anemiler sınıfında: Alloimmün, otoimmün ve ilaca bağlı durumlardan gelişen immün hemolitik anemiler; kazanılmış membran defektleri, mekanik nedenlere bağlı, sistemik hastalığa sekonder ve enfeksiyonlara bağlı oluşan non-immün hemolitik anemiler yer alır (2). İlaça bağlı hemolitik anemi kazanılmış olup esas olarak immün mekanizma veya mikrovasküler lezyon tarafından indüklenir. Eritrositlerde ilaca bağlı immünolojik hasarın üç mekanizması bilinmektedir. Bunlar: İlaç adsorpsiyon mekanizması (hapten), ilaç-antikor-hedef hücre kompleksi mekanizması ve otoantikor mekanizmasıdır (3). Bu vakada dapson tedavisine devam ederken hemolitik anemi gelişen glukoz-6-fosfat dehidrojenaz (G6PD) eksikliği olan pemfigus vulgarisli bir hastayı sunduk.

¹ Doç. Dr., Van Yüzcüncü Yıl Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Hematoloji BD., dr.alidogan44@gmail.com, ORCID iD: 0000-0003-0207-3505,

² Uzm. Dr., SBÜ Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Bölümü, narindogan44@gmail.com, ORCID iD: 0000-0001-6742-7090

sonra hemolitik anemi gelişmesi, coombs testlerinin negatif ve sonradan tespit edilen G6PD enzim eksikliğinin olması sebebiyle ilaca bağlı gelişen otoimmün hemolitik anemi dışladık.

G6PD eksikliğinin neden olduğu hemolitik aneminin tedavisi; oksidatif stresten, enfeksiyonlardan ve favizme neden olan ilaçlardan kaçınmaktır. Hgb düzeyi 7 g/dL'nin altında ise semptom varsa veya Hgb 7-9 g/dL arasında ve hemoglobüri varsa kan transfüzyonu yapılabilir (13). Bu hastada dapsonu stopladık ve metilprednizolona devam edildi. Hastanın Hgb değeri 3.8 gr/dl olduğu için 2 ünite eritrosit süspansiyonu verildi. Hastanın kliniği medikal tedavi ile düzeldi.

Sonuç

Dermatolojik bozukluklar başta olmak üzere birçok hastalıklarda dapson yaygın kullanılmaktadır. G6PD eksikliğinde dapson kullanımı risklidir ve hemolitik anemi oluşması yüksektir. Bu olguda dapson kullanan bir hastada oluşan hemolitik aneminin G6PD enzim eksikliğine bağlı olabileceğini vurguladık.

KAYNAKLAR

1. Wintrobe's Clinical Hematology. Lee GR, Foerster J, Lukens J, Paraskevas F, Greer JP, Rodgers GM, Eds. 10th edition. Mass Publishing Co., 1999.
2. Caleb J Scheckel, Ronald S Go. Autoimmune Hemolytic Anemia: Diagnosis and Differential Diagnosis. Hematol Oncol Clin North Am. 2022;36(2):315-324.
3. D Renard, A Rosselet. Drug-induced hemolytic anemia: Pharmacological aspects. Transfus Clin Biol. 2017 Sep;24(3):110-114.
4. Reclos GJ, Hatzidakis CJ, Schulpis KH. 2000. Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency neonatal screening: preliminary evidence that a high percentage of partially deficient female neonates are missed during routine screening. Journal of Medical Screening. (7):1: 46-51.
5. Luzzatto L, Ally M, Notaro R. Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. Blood 2020;136:1225.
6. Beutler E. 2008. Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency: a historical perspective. Blood, 11: 16-24.
7. Glader BE. 2008. Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency and related disorders of hexose monophosphate shunt and glutathione metabolism. In: Wintrobe's clinical hematology. 10th ed. Baltimore: Williams & Wilkins. p. 1176-90.
8. Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency and hemolytic anemia. In: Nathan DG ,Orkin SH , eds. Nathan and Oski's hematology of infancy and childhood. 7th ed. Philadelphia: W. B. Saunders, 2009: 883-900.

9. George Garratty, Patricia A Arndt. Drugs that have been shown to cause drug-induced immune hemolytic anemia or positive direct antiglobulin tests: some interesting findings since 2007. *Immunohematology*. 2014;30(2):66-79.
10. Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency: a historical perspective. *Blood* 2008;11:16-24.
11. Krista Crider, Jennifer Williams, Yan Ping Qi et al. Folic acid supplementation and malaria susceptibility and severity among people taking antifolate antimalarial drugs in endemic areas. *Cochrane Database Syst Rev*. 2022; 2022(2): 1-19.
12. Ashurst JV, Wasson MN, Hauger W, Fritz WT. Pathophysiologic mechanisms, diagnosis, and management of dapsone-induced methemoglobinemia. *J Am Osteopath Assoc*. 2010;110:16-20.
13. Diagnosis and Management of G6PD Deficiency. *Am Fam Physic*, 2005, 72.
14. B R P Jonkers, G Cobanoglu, E J Blok, J J Köbben, M W van der Helm, J A M van Hoof, A N Tintu, C Bethlehem, J Versmissen. Symptomatic rebound methaemoglobinaemia after treatment with dapsone. *Neth J Med*. 2020 Sep;78(5):277-281.
15. Büyükkuroğlu ME, Süleyman H. Glukoz 6-fosfat dehidrogenaz eksikliği. *Turkiye Klinikleri Journal of Medical Sciences*. 2001;21:415-9
16. Garraty G. Immune hemolytic anemia associated with drug therapy. *Blood Rev* 2010;24:143-150.