**Orak hücreli anemide ağrılı krizler dışında dikkat edilmesi gereken acil durumlar var mı? (**Veysel GÖK)

Evet var. Orak hücreli anemi hastalarında en sık görülen şikayet küçük damarların tıkanıklığına bağlı gelişen ağrılı krizlerdir. Ayrıca, böbrek, beyin ve akciğer gibi önemli organlarımızın küçük damarlarındaki tıkanmalar da hızlı tedavi gerektiren ve hayatı tehdit eden acil durumlara neden olabilir. Bunlardan bazıları aşağıda belirtilmiştir.

* Akut göğüs sendromu
* Beyin felci (inme)
* Dalakta kanın birikmesi (dalak sekestrasyon krizi)
* Ani gelişen kansızlık (akut aplastik kriz)
* Priapizm (uzun süren penis ereksiyon)

**1.Bir orak hücreli anemi hastasında solunum sıkıntısı ya da göğüs ağrısı olduğunda ne düşünülmelidir?**

Sizde ya da çocuğunuzda akciğer infeksiyonu (zatürre) olabileceği gibi orak hücreli anemi hastalığına bağlı “akut göğüs sendromu” da olabilir.Akut göğüs sendromu, orak hücreli anemisi olan bir kişide göğüs ağrısı, ateş ve "zatürre benzeri" öksürüğü tanımlamak için kullanılan bir terimdir. Çoğu zaman zatürre ile karıştırılır. Bu sorun, orak hücreli anemisi olan çocukta ölümcül olabilir.

Bu durum "orak hücrelerinin" akciğerlerdeki küçük kan damarlarını tıkaması ile meydana gelmektedir. Bazen bu, enfeksiyonlar tarafından tetiklenir. Tıkalı damarlardan kaynaklanan akut göğüs sendromundan zatürreyi ayırmak kolay değildir. Doktorlarınız ek tahliller ve hastanın kliniğine göre karar verir, o yönde tedavi ederler.

Çocuğunuzda ya da sizde aşağıda belirtilen şikayetlerden herhangi birini görürseniz mutlaka takip eden doktorunuza başvurmalısınız!

* Şiddetli göğüs ağrısı
* Vücut ısısının 38,5°C veya daha yüksek olması
* Artmış öksürük
* Nefes almada zorluk ve hızlı nefes alıp verme
* Çocuğunuzun nefes alırken kaburgalarının "içeri çekildiğini" görebilirsiniz.

**2.Akut göğüs sendromu nasıl tedavi edilir?**

Akut göğüs sendromu olan bireyler yakından izlenebilmeleri için hastaneye yatırılır. Bu kişilere göğüs ağrısı için ağrı kesici, oksijen ve intravenöz (damar içinden) sıvılar verilebilir. Bazen kan nakli (transfüzyonu) veya kan değişimi gerekebilir. Ayrıca herhangi bir enfeksiyonla savaşmak için güçlü bir antibiyotik alacaklardır.

Uygun tedaviyle akut göğüs sendromu olan bireyler genellikle çok iyi durumdadırlar. Ancak bazı kişilerde tekrarlayan ataklar görülür ve ölümcül olabilir. Bu sebeple hızlı fark edilerek tedavi edilmelidir.

**3.Orak hücreli anemi hastalarında beyin felci (inme) sık mı görülür?**

Evet, normal kişilere göre sık görülmektedir. İnme, orak hücreli aneminin ani ve ciddi bir komplikasyonudur. Özellikle 2-10 yaş arasındaki orak hücreli anemi hastalarının %6 ila %8'ini etkiler. Orak hücreli anemisi olan bir kişideki orak hücreler beyindeki kan damarları içinde hareket etmekte zorluk çeker. Bazı hücreler "sıkışıp" hareket edemezse, diğer orak hücreler arkada birikir ve kan damarlarının tıkanmasına neden olur. Oksijen, tıkanıklığı aşarak beynin diğer bölgelerine ulaşamaz ve bu da beynin oksijenlenmesi bozulur.

Bazı durumlarda iyi tedavi ile inmeden iyileşme olsa da sıklıkla inme, beyin hasarına, felce, nöbetlere, komaya ve hatta ölüme neden olabilir.

Tekrarlayan inme daha fazla beyin hasarına neden olur ve ölüm riskini artırır. Koruyucu tedavi verilmediği takdirde, daha önce bir inme geçirmiş kişilerin en az %60'ında tekrarlayan inmeler meydana gelir. Transkraniyal doppler (kafaiçi kan akımı ultrasonu) gibi daha yeni testler, risk altında olan orak hücre anemili bazı çocukların belirlenmesine yardımcı olabilir.

**3.1.İnme nasıl anlaşılır?**

İnme, hızlı farkedilmeli ve tedavi edilmelidir. Uygun ve hızlı tedavide başarı şansı yüksektir. Aksi takdirde kalıcı beyin hasarlarına neden olabilir.

İnme olan kişide aşağıdaki şikayetlerden bazıları görülebilir:

* Ani başlayan yüz, bacak veya kollarda seğirme
* Nöbetler
* Yeni gelişen garip ve anormal davranışlar
* Bir kolu ve/veya bacağı hareket ettirememe
* Sendeleyerek veya dengesiz bir şekilde yürüme
* Daha önce net konuşurken kekeleyerek veya peltek konuşma
* Ellerde, ayaklarda veya bacaklarda güçsüzlük
* Görmede değişiklikler
* Ağrı kesiciler ile geçmeyen şiddetli baş ağrıları
* Şiddetli kusma

Çocuğunuzda ya da sizde bu şikayetlerden herhangi birini görürseniz mutlaka takip eden doktorunuza başvurmalısınız!

**3.2.İnme tedavisinde neler yapılır ve sonraki takiplerimde değişiklik olacak mı?**

Çocuğunuz ya da siz hastanede yeni veya ilerleyen semptomlar açısından dikkatle izleneceksiniz. Beyin oksijenlenmesini arttırmak için hızla maske ile oksijen verilir. Felç nedeniyle oluşan konvülsiyonları kontrol altına almak veya önlemek için ilaç verilebilir. Tanıyı doğrulamak için ve takiplerinde özel radyolojik testler (bilgisayarlı tomografi ve MR görüntülemesi gibi) planlanır. Muhtemelen içinde orak hücre olmayan kan transfüzyonu veya kan değişimi yapılacaktır. İleri vakalarda yoğun bakım ihtiyacı da doğabilir. Sonrasında rehabilitasyon açısından fizik tedaviye ihtiyaç duyulabilir.

Başka bir felç geçirmesini önlemek için çocuğunuzun ya da sizin her 3-4 haftada bir kan nakli alması gerekecektir. Bu, vücutta orak hücrelerin sayıca azalmasını sağlayacaktır. Kan nakilleri başka felç geçirmesini önlemeye yardımcı olsa da kaç yıl daha kan nakline devam edilmesi gerektiğini bilemiyoruz.

**4.Dalak sekestrasyon krizi (dalakta kanın birikmesi) nedir? Nasıl tedavi edilir?**

Dalak, normalde göğüs kafesinin altında, karın bölgesinin sol üst tarafında bulunan küçük bir organdır. Kandan bakterileri (mikrop) temizleyerek enfeksiyonla savaşmanın yanında temel olarak, kan dolaşımında bir filtre görevi görür.

Orak hücreli anemide dalak genellikle 4-6 aylıktan sonra çalışmaz. Orak hücreli anemisi olan bazı çocukların normalde genişlemiş (büyük) dalakları vardır. Bu genellikle beş yaşına kadar görülür. Beş yaşından sonra dalak büyümesi nadirdir.

Orak hücreler dalaktan çıkan kan damarlarını tıkadığında, kan içinden akmak yerine dalakta birikir. Bu, dalağın büyümesine neden olur. Bu olduğunda kan sayımı (hemoglobin ve hematokrit) düşer ve dalak çok büyür. Buna dalak sekestrasyon krizi (veya "dalak krizi") denir. İki ay ile dört yaş arasındaki orak hücreli anemisi olan bebekler ve küçük çocuklar dalak sekestrasyonu ve enfeksiyonları açısından en büyük risk altındadır. Aşağıda belirtilen şikayetlerde dalak sekestrasyon krizinden şüphelenilmelidir;

* Ani gelişen solukluk
* Huzursuzluk
* Olağandışı uyku hali
* Büyük dalak
* Hızlı kalp atışı
* Karnın sol tarafında ağrı

Akut dalak sekestrasyon krizi ciddi olabilir ve kan sayımında büyük bir düşüşle birlikte dalak aniden büyürse potansiyel olarak yaşamı tehdit eden bir sorun olabilir. Çocuğun ya da kişinin hemen bir doktora görünmesi gerekir.

Kan sayımı aşırı derecede düşükse kan nakli yapılır. Hafif dalak sekestrasyonları genellikle kendiliğinden düzelir ancak dalak boyutunun ve kan sayımlarının izlenmesi gerekir. Bir çocuk birkaç dalak sekestrasyon atağı geçirirse, dalağı çıkarmak için ameliyat düşünülebilir.

**5.Bazı dönemlerde halsizliğim oluyor, kansız gibi hissediyorum. Neden olabilir?**

Orak hücreli anemi hastalarında hafif bir kansızlık olabilir ama sıklıkla aşırı halsizliğe neden olmaz. Yalnız aplastik kriz gibi bazı durumlarda ağır kansılık şikayeetleri gelişebilir. Aplastik kriz, genellikle parvovirus B19'un neden olduğu bir enfeksiyondur. Kırmızı kan hücrelerinin üretiminin yaklaşık 10 gün boyunca durmasına neden olur. Orak hücreli anemisi olan kişilerde kırmızı kan hücreleri yalnızca 10-15 gün yaşadığından (orak hücreli anemisi olmayanlarda 120 güne kadar), kan sayımı (hemoglobin ve hematokrit) enfeksiyon sırasında hızla tehlikeli seviyelere düşer. Hastalarda solukluk, uyuşukluk, halsizlik ve bayılma gibi yakınmalar olabilir. Aplastik kriz genellikle 16 yaşın altındaki çocuklarda görülür.

Çoğu zaman vücut kendi kırmızı kan hücrelerini tekrar üretmeye başlayana kadar hastalara kan nakli yapılır. Bazen aplastik kriz sırasında hastaneye yatırılmanız gerekebilir. Aplastik krizin tekrarlaması nadirdir. Enfeksiyon sonrası genellikle sadece bir veya iki ekstra hastaneye başvuru yeterlidir. Parvovirüs çok bulaşıcıdır. Evde orak hücreli anemisi olan başka bir birey varsa, aplastik kriz geçirebileceğinden onlar da kan sayımı yaptırmalıdır.

**6.Priapizm nedir?**

Priapizm, penisin kalıcı, istenmeyen ereksiyonudur. Priapizm aşağıdaki yollardan biriyle ortaya çıkabilir:

1. Birkaç saat boyunca tekrarlayan, geri dönüşümlü ağrılı ereksiyonlar meydana gelebilir (penis sertleşir, sonra ereksiyon kaybolur, sonra tekrar sertleşir, sonra ereksiyon kaybolur, vb.) Buna "kekemelik" priapizm de denir. Atak düzeldikten sonra cinsel işlevde bir sorun olmaz. Bu tip priapizmin tekrarlayan atakları yaygındır ve hastaların %40 kadarında görülür.

Bu tip priapizm genellikle evde yönetilebilir. Hastalar ılık banyo yapmaya, sıvı alımını artırmaya ve mesanelerini sık sık boşaltmaya (idrar yapmaya) teşvik edilir. Atak üç saat sonra düzelmezse doktora haber verin. Ağrı için ağrı kesici alabilirsiniz.

2. Birkaç saatten uzun sürmeyen uzun süreli, ağrılı bir ereksiyon olabilir. Bu birkaç güne veya haftaya kadar sürebilir. Bu tip priapizm bir doktor tarafından değerlendirilmelidir. Tıbbi tedavi olmaksızın, şiddetli priapizm vakaların %80'inden fazlasında kısmi veya tam iktidarsızlığa yol açabilir. Bazen atak sırasında kan nakli yapılır.

3.Haftalarca veya yıllarca sürebilen kalıcı penis büyümesi veya sertleşmesi; bu tip priapizm genellikle ağrısızdır. Genellikle uzun bir priapizm döneminden sonra gelişir. Cinsel işlev sıklıkla bozulur.

**6.1.Priapizmi ne tetikler ve ne gibi önlemler alınabilir?**

Orak hücreli anemisi olan hastalarda priapizmin spesifik nedenleri bilinmemektedir. Akut ataklar genellikle uyku sırasında veya cinsel aktiviteden sonra başlar, ancak sıklıkla tanımlanabilir bir olay veya neden yoktur.

Priapizm ataklarını önlemek için şu anda bir program veya terapi yoktur. Priapizm ve iktidarsızlık kimin geliştireceğini tahmin etmenin bir yolu yoktur. Tekrarlayan ataklar geçiren hastaların uzun süreli mesane gerginliğinden (uzun süre idrar yapmama), dehidratasyondan ve uzun süreli cinsel aktivitelerden kaçınmaları önerilir.

**Kaynaklar**

1. Rees DC, Williams TN, Gladwin MT. Sickle-cell disease. Lancet 2010;376:2018.

2. Treadwell M, Telfair J, Gibson RW, et al. Transition from pediatric to adult care in sickle cell disease: establishing evidence-based practice and directions for research. Am J Hematol 2011;86:116.

3. Nze C, Fortin B, Freedman R, et al. Sudden death in sickle cell disease: current experience. Br J Haematol 2020;188:e43.

4. “Orak Hücre Anemisi Tanı ve Tedavi Kılavuzu”, Türk Hematoloji Derneği (THD), 2011.

5. DeBaun MR, Jordan LC, King AA, et al. American Society of Hematology 2020 guidelines for sickle cell disease: prevention, diagnosis, and treatment of cerebrovascular disease in children and adults. Blood Adv. 2020 Apr 28;4(8):1554-1588.