**Orak hücre hastalığının olası uzun dönem sorunları nelerdir? (Doç. Dr. Alper Özcan)**

Orak hücre hastalığı (OHA) herhangi bir ana organı etkileyebilir. Karaciğer, kalp, böbrekler, safra kesesi, gözler, kemikler ve eklemlerin hepsi zarar görebilir. Orak hücrelerin anormal işlevinden ve küçük kan damarlarından doğru şekilde akamamasından dolayı organlar zarar görürler. Yaşanabilecek sorunlar şunları içerebilir:

* Artan infeksiyonlar ve ateş
* Bacak ülserleri veya ciddi yaralar
* Kemik dokusu hasarı veya ölümü
* Erken safra kesesi taşları
* Böbrek hasarı ve idrarda su kaybı
* Göz hasarı
* Çoklu organ yetmezliği
* Akciğer hasarına neden olan akut göğüs sendromu.
* Ağrı
* Pıhtı
* Uyku apne sendromu
* Kansızlık

**İNFEKSİYON VE ATEŞ**

Ateş, hayatı tehdit edebilecek bir infeksiyonun veya akut göğüs sendromu gibi OHA ile ilişkili başka bir komplikasyonun ilk belirtisi olabilir. OHA'li bebekler ve çocuklar için ateş, bir infeksiyonun tek belirtisi olabilir. OHA’li kişilerin, özellikle de bebeklerin ve çocukların grip, menenjit ve zatürre gibi zararlı infeksiyonlara yakalanma olasılığı daha yüksektir. Zatürre, OHA'li bebeklerde ve küçük çocuklarda önde gelen ölüm nedenidir. Tedavilerinin bir parçası olarak düzenli transfüzyona ihtiyaç duyan OHA'li kişiler de viral hepatit açısından yüksek risk altındadır. Belirtiler infeksiyon türüne göre değişebilir, ancak ateş ilk belirti olabilir. Bir infeksiyon, OHA'li kişiler için hayati tehlike oluşturabilir ve OHA’li hastalar enfeksiyon kapmış olabileceklerini düşündüklerinde tedavi için derhal acil servise veya hastaneye gitmelidirler.

**BACAK ÜLSERLERİ**

Bacaktaki kan dolaşımının zayıf olması, genellikle bacağın alt kısmında ağrılı bacak ülserlerine yol açabilir. Bacak ülserleri erkeklerde kadınlardan daha sık görülür. Genellikle 10 ila 50 yaş arası kişilerde görülürler. Aşağıdakiler de dahil olmak üzere bir dizi faktör ülsere neden olabilir:

1. Travma
2. Enfeksiyon
3. Enflamasyon (şişme)
4. Bacaklardaki en küçük kan damarlarında zayıf kan akışı

**Yaygın belirtiler şunlardır:**

* Açık yaralar
* Etkilenen bölgede ağrı
* Etkilenen bölgede irin veya akıntı
* Şişme
* Kaşıntı veya yanma hissi

**AVASKÜLER NEKROZ( KEMİK DOKUSUNUN ÖLMESİ)**

Oraklaşmış hücreler, vücudumuzdaki kemiklere kan sağlayan kan damarlarındaki kan akışını engelleyebilir. Kemik yeterli oksijen alamadığında, kemik dokusu ölebilir, bu da avasküler nekroz (AVN) olarak bilinen bir komplikasyondur. Kemiğe yeterli kan ulaşmadığında eklem daralabilir ve kemik çökebilir. AVN tek bir eklemi veya aynı anda birden fazla eklemi etkileyebilir. AVN'un en sık görüldüğü yer kalça eklemidir, ancak vücudun diğer bölgelerinde de ortaya çıkabilir. AVN herhangi bir belirti göstermeden ortaya çıkabilir, ancak AVN ilerledikçe etkilenen bölgede hafif ila şiddetli eklem ağrısına neden olabilir.

**KARACİĞER VE SAFRA YOLU SORUNLARI**

Karaciğer, vücudun gıdaları sindirmesine ve toksinleri atmasına yardımcı olan bir organdır. Karaciğerdeki tutulmuş hücreler karaciğere zarar vererek karaciğer hastalığına yol açabilir. Ayrıca, OHA'li bazı kişiler tekrar tekrar kan nakli alırlar, bu da vücutta aşırı demir yüklenmesi olarak bilinen aşırı demire neden olabilir. Aşırı demir yükü de karaciğere zarar verebilir. Orak hepatopati, OHA'li kişilerde karaciğer hastalığının farklı nedenlerini tanımlamak için kullanılan bir terimdir.

Ortaya çıkabilecek birkaç sağlık sorunu arasında akut orak karaciğer krizi, intrahepatik kolestaz ve kolelitiazis yer alır. Akut orak hepatik kriz, kan damarlarındaki oraklaşmış hücrelerin karaciğerde bir ağrı krizine neden olmasıdır. İntrahepatik kolestaz, oraklaşmış hücreler karaciğerdeki kan akışını engellediğinde ortaya çıkar. Tıkanıklık oksijenin karaciğere ulaşmasını engelleyerek karaciğere zarar verir.

Kolelitiazis; safra kesesinde (karaciğerin arkasında bulunan ve yağlı gıdaların parçalanmasına yardımcı olmak için safra depolayan ve salgılayan bir organ) safra taşı (sert, kaya benzeri “taşlar”) oluşmasıdır. Kırmızı kan hücreleri parçalandığında bilirubin ortaya çıkar. Oraklaşmış kırmızı kan hücreleri sağlıklı kırmızı kan hücrelerinden daha hızlı parçalanarak aşırı miktarda bilirubin üretir ve bu da safra taşı oluşumuna yol açabilir. Bilirubin, vücudun normal kırmızı kan hücrelerini parçalama süreci sırasında oluşan sarımsı bir maddedir. Sağlıklı bir karaciğer bilirubini çoğunlukla vücuttan uzaklaştırır. Belirtiler karaciğer rahatsızlığına göre değişebilir, ancak karaciğer sorunlarının yaygın belirtileri şunları içerebilir:

* Karnın (göbek) sağ üst tarafında ağrı
* Mide bulantısı
* Kusma
* Gözlerde ve ciltte sararma (sarılık)

**BÖBREK SORUNLARI**

Oraklaşmış hücreler böbreklere giden kan akışının azalmasına neden olarak böbrek hasarına ve uzun dönem böbrek hastalığına yol açabilir. Böbrekler kandaki atıkları süzen ve idrar üreten bir organdır. Böbrek yeterince oksijen almadığında, böbrek hücreleri erken ölebilir ve böbreklerin düzgün çalışmasını zorlaştırabilir. Bu durum böbreğin atıkları filtreleme yeteneğini etkileyebilir ve aşırı idrara çıkmaya neden olabilir. Bazı belirti ve semptomlar şunları içerir:

* Sık idrara çıkma
* Gece yatak ıslatma
* Yüksek tansiyon
* Kanlı idrar
* Mide bulantısı ve kusma
* Yorgunluk
* Nefes darlığı

**GÖRME SORUNLARI**

Oraklaşmış hücreler gözdeki kan damarlarında kan akışını engelleyebilir. Tıkanıklık gözün herhangi bir yerinde meydana gelebilir, ancak retinadaki (gözün arkasında bulunan ve görüntüleri beyninize gönderen doku tabakası) kan damarlarındaki tıkanıklık en yaygın olanıdır. Tıkanıklığı olan kişiler herhangi bir belirti yaşamayabilir ve daha sonra aniden görme sorunları yaşayarak kalıcı körlüğe yol açabilir.

**ÇOKLU ORGAN SORUNLARI**

OHA'li kişiler kalp, akciğer, böbrek ve diğer organlarla ilgili sorunlar açısından genel nüfusa göre daha fazla risk altındadır çünkü organlara yeterli kan ve oksijen ulaşmamaktadır. OHA, organlara ulaşan kan akışının yetersizliği nedeniyle vücuttaki birden fazla organın düzgün çalışmaması durumunda ortaya çıkan ve yaşamı tehdit eden bir komplikasyon olan çoklu organ yetmezliğine yol açabilir. Belirtiler etkilenen organ(lar)a bağlı olarak farklı olabilir, ancak bazı belirtiler şunları içerebilir:

* Nefes almada zorluk
* Düzensiz kalp atışı
* Mide bulantısı
* Ellerde ve ayaklarda şişme
* Gözlerde ve ciltte sararma (sarılık)

**AĞRI**

Ağrı, OHA'nin en yaygın komplikasyonudur ve OHA'li kişilerin acil servise veya hastaneye gitmelerinin en önemli nedenidir. Küçük kan damarlarında seyahat eden hasta hücreler sıkışabilir ve vücuttaki kan akışını engelleyerek ağrıya neden olabilir. Bir ağrı krizi aniden başlayabilir, hafif veya şiddetli olabilir ve herhangi bir süre devam edebilir. Ağrı vücudun herhangi bir yerinde ortaya çıkabilir, ancak genellikle ellerde, ayaklarda, göğüste ve sırtta görülür. Aniden ortaya çıkan ve kısa süren ağrılar akut ağrı olarak adlandırılır. Kronik ağrı ise 6 aydan uzun süren, günlük ve sürekli ağrıdır. OHA'li kişiler akut ağrı, kronik ağrı ve/veya her ikisini birden yaşayabilir. Opioidler bazen ağrıyı azaltmak için kullanılan bir ilaç sınıfıdır.

**PIHTI OLUŞUMU-İNME**

Oraklaşmış hücreler bir kan damarına sıkışır ve beyne giden kan akışını engelleyerek beynin düzgün çalışması için gereken oksijeni almasını zorlaştırırsa inme meydana gelebilir. OHA 'li çocukların yaklaşık %10'u semptomatik inme geçirecektir

Orak hücreli anemisi olan çocukların 2 yaşından başlayarak 16 yaşına kadar her yıl Transkraniyal Doppler Ultrason (TCD) adı verilen özel bir muayene yaptırmaları önerilir. TCD, inme riski yüksek olan çocukları belirleyebilir. Sessiz inme, herhangi bir belirti veya semptom olmaksızın meydana gelen bir inmedir. Sessiz inme geçiren bir kişi inme geçirdiğinin farkında olmayabilir ve bu durum ancak manyetik rezonans görüntüleme (MRI) olarak bilinen bir görüntüleme testi kullanılarak tespit edilebilir. Sessiz inme beyin hasarına yol açabilir.

**UYKU SORUNLARI**

OHA, uyku apnesi gibi solunumla ilgili ve uykuyla ilgili bozukluklara yol açabilen akciğer sorunlarına neden olabilir. Uyku apnesi, nefes alıp vermenin tekrar tekrar durup başlamasıdır ve derin, onarıcı bir uyku uyumayı zorlaştırır.

**Kaynaklar**

1. Bathla T, Lotfollahzadeh S, Quisel M, Mehta M, Malikova M, Chitalia VC. End Organ Affection in Sickle Cell Disease. Cells. 2024;13(11):934.
2. Kavanagh PL, Fasipe TA, Wun T. Sickle Cell Disease: A Review. JAMA. 2022;328(1):57-68.
3. Gillespie M, Afolabi-Brown O, Machogu E, Willen S, Kopp BT. Updates in Pediatric Sickle Cell Lung Disease. Clin Chest Med. 2024;45(3):749-760.
4. Nwora C, Prince EJ, Pugh L, Weaver MS, Pecker LH. How young adults with sickle cell disease define "being a good patient" in the adult healthcare system. Pediatr Blood Cancer. 2024;71(2):e30786.
5. Ajibawo T, Okunowo O. Chronic kidney disease and outcomes in hospitalized sickle cell disease patients: A National Inpatient Sample analysis. Eur J Haematol. 2024;113(1):24-31.