

# Hb S - Beta Talasemili Bir Olguda Çift Kapak Replasmanı

Dr. Ahmet KORUKÇU, Dr. Hakan GERÇEKOĞLU, Dr. Hasan KARABULUT,  
Dr. Onur SOKULLU, Dr. İsmail AĞAR, Dr. Mahmut AKYILDIZ,  
Dr. Hüseyin SOYDEMİR, Dr. Hüseyin TOKLU, Dr. Besim YİĞİTER  
Prof. Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Merkezi, İstanbul

## ÖZET

Açık kalp cerrahisi uygulanmış hemoglobinopatili hastalar ile ilgili az sayıda bildiriler mevcuttur. Bu grup hastalar ameliyat ve sonrası için potansiyel problemler taşırlar. İntraoperatif kardiyopulmoner bypass kullanım zorunluluğu, hemoliz, trombosit yıkımı, asidoz ve protein denatürasyonu oluşmasını kaçınılmaz kılar. Bizim olgumuz 42 yaşında Hb S-beta talasemili bir kadın hasta idi. Aorta ve mitrale Medtronic mekanik kapak değişimi, triküspid kapağa semisürkülür annuloplasti yapıldı. Ameliyat sırasında ve sonrasında görülebilecek ciddi komplikasyonlar oluşmadı. Bu tip hastalarda dikkatli ve uygun tıbbi yaklaşımla oluşabilecek komplikasyonları en aza indirmek mümkün olacaktır.

**Anahtar kelimeler:** Hb S-beta talasemi, açık kalp cerrahisi, kan hastalıkları

Hemoglobinopatiler özellikle, Akdeniz bölgesi, Kuzey Amerika, Batı Afrika ülkeleri, Suudi Arabistan ve Hindistanda görülmektedir (1,2). Hemoglobinopatiler içinde orak hücre anemisi veya talasemi tek başına olduğu zaman daha ağır klinik semptomlar verirken, Hb S-beta talasemi genotipinde klinik semptomlar daha hafif olmaktadır. Ancak bu hastalar açık kalp cerrahisinde ameliyat sırasında ve sonrasında gelişebilecek komplikasyonlar yönünden yüksek riske sahiptirler (5).

## OLGU SUNUMU

Olgumuz 42 yaşında 24 yıl önce Hb S-beta talasemi tanısı konulmuş, bilateral femur başı aseptik nekrozu olan bir kadın hasta. Onbir yıl önce merkezimizde kapalı mitral kommissurotomi yapılmış. Klinik olarak dispne, çarpıntı ve çabuk yorulma şikayeti bulunan hastanın fizik muayenesinde parasternal sistolik üfürüm, teleradyogramda kardiomegali ve EKG'de atriyal fibrilasyon mevcuttu. İki boyutlu ekokardiyogramda ileri derecede mitral ve aort darlığı ile triküspid yetersizliği, hafif derecede de aort yetersizliği tes-

bit edildi. Kardiyak kateterizasyonda pulmoner arter basıncı (PAP): 39/15 mmHg, pulmoner kapiller tıkalı basınç (PCWP): 23 mmHg, sağ atriyum basıncı (RAP): 10 mmHg bulundu. Laboratuvar değerlendirmesinde hemoglobinin: 8.8 g/dl., retikülosit % 14, total bilirubin: 1.4 mg/dl, LDH: 871 Ü, kreatinin: 0.5 mg/dl, üre: 25 mg/dl idi.

Operasyonda hasta standart kardiyopulmoner bypass altında rektal 28°C'a kadar soğutuldu. Mitrale 29 Medtronic, aorta 21 Medtronic prostetik kapak değişimi yapıldı ve triküspid kapağa De Vega annuloplasti uygulandı. Prime volüme 2 ünite tam kan ilave edildi. Total bypass süresi 225 dakika, aortik kross-klemp süresi 160 dakika idi. Ameliyat sırasında görülen hematüri için 100 cc mannitol verildi.

Postoperatif ilk 48 saatte 5µg/kg dobutamin ihtiyacı gösteren hastanın, hemen ameliyat sonrası total bilirubin seviyesi 2 mg/dl'ye, LDH seviyesi 1200 İÜ'ye yükseldi. Postoperatif ilk günde hematüri açıldı, total bilirubin ve LDH seviyeleri düşmeye başladı. Yoğun bakım ünitesinde kaldığı 3 gün içinde toplam 2 ünite kan verildi. Hasta hiç bir ciddi organ komplikasyonu gelişmeden postop 11. gün Hb: 8.4 g/dl LDH:900 İÜ. total bilirubin: 1.2 mg/dl, kreatinin: 0.48 mg/dl ve üre: 28 mg/dl değerleriyle taburcu edildi. Hastanın üçüncü ve altıncı ay kontrollerinde bir problem saptanmadı.

## TARTIŞMA

Bir hemoglobinopati çeşidi olan Hb S-beta talasemi, beta talaseminin, beta zinciri yapısal değişiklikleri ile beraberliğidir. Eritrositlerdeki hemoglobin tipi, Hb S ağırlıkta olmak üzere, Hb A2 ve Hb F'in değişen oranları şeklindedir. Kısmen hemolitik ve kısmen hipoplastik ılımlı anemi özelliği gösterir (2). Bu hastalar ameliyat sırasında ve sonrasında görülebilecek problemler yönünden dikkatli yaklaşım gerektirirler.

Ameliyat sonrası karşılaşılan problemlere büyük ölçüde ameliyat sırasında oluşan hemoliz neden olmaktadır. Bu tip hastalarda oluşan hemolizin derecesini belirleyen temel etken hemoglobin genotipidir (2). Ancak KPB sırasındaki ısı, düşük pompa akımı, aortik kross-klemp, hipoksi, asidoz ile pompa veya

Yazışma adresi: Hasan Gerçekoğlu, Tünek Sok. Sözen Apt. No.23/32 81080 Göztepe/İstanbul  
Ev Tel.: (0 216) 36328 79 Hst. Tel.: (0 216) 349 91 20-35

yapay kapaklara bağlı mekanik travma, hemolizin şiddetini belirleyecek diğer faktörlerdir (3-6). Biz ameliyatta, kan elemanlarına daha az zararlı etkileri olan membran oksijenatör ve santrifugal pompa ile ekstrakorporeal dolaşım yaparken, hastaya orta derecede hipotermi (28°C) uyguladık. Kardiyopulmoner bypass sırasında düşük perfüzyon oluşmamasına özellikle dikkat ederken, sık arteriyel kan gazı kontrolleri ile hipoksi ve asidoz yönünden erken önlem almaya çalıştık. Her ne kadar bu tip hastalarda normotermi kullanılmasının avantajlı olabileceğini savunan bilgiler varsa da (3,4), Fox ve Abbott'un (7) olgu sunumlarında olduğu gibi, 26°C ve 20°C gibi ısılarda damar içi tıkaçıcı kriz oluşmadığını bildiren yazılar da mevcuttur. Yine Fox ve Abbott'a (7) göre pompa sırasındaki oraklaşma ve hemolizin nedeni uzamış düşük perfüzyon, asidoz ve hipoksidir. Özetle ameliyat sırasında pompa ve kross-klemp zamanının mümkün olduğunca kısa tutulması, kan elemanlarına daha az zararlı etkileri olan membran oksijenatörler ve santrifugal pompaların kullanılması, hastanın düşük perfüzyonda kalmaması, hipoksi ve asidozun zamanında tedavisi ile oraklaşma ve hemolizin şiddeti azaltılabilir veya önlenir. Bu tip hastalara kan transfüzyonu yapılması konusunda tam bir görüş birliği yoktur (3,6). Aykaç ve arkadaşları (8) herediter sferositozlu bir hastada pompa öncesi totale yakın değişim transfüzyonu yaparak, pompa sonrası oluşabilecek akut hemoliz ve buna bağlı akut anemi krizini önlemişlerdir. Biz ameliyat sırasında aldığımız önlemler nedeniyle ameliyat sonrası ciddi hemoliz oluşmasını beklemediğimizden, böyle bir yöntemi tercih etmedik. Ancak düşük olan hemoglobin değeri nedeniyle başlangıç pompa volümüne kan ilave ettik.

Ameliyat sonrası karşılaşılabilecek ciddi komplikasyonlar solunum ve böbrek yetersizlikleri, kardiak aritmiler, hematüri ve kanamalardır (4). Bu komplikasyonların oluşması büyük ölçüde perioperatif ve postoperatif hemolizin şiddetine bağlıdır. Postoperatif organ komplikasyonlarını azaltmak veya ortadan kaldırmak için bu dönemde görülen hipoksi ve asi-

doz gibi hemolize yol açıcı bozuklukların süratle tedavisi önem arz etmektedir.

Bu hastaların erken postoperatif takiplerinde, kronik anemiye alışkın oldukları unutulmamalı ve kan transfüzyonu yaparken bu durum göz önünde bulundurulmalıdır. Zaten hematoloji kliniklerinde hemoglobinopatili hastalara, hemoglobin değerleri 7.5 g/100 ml'nin altına düşmedikçe transfüzyon yapılmamaktadır (2).

Bu hastalar dikkatli ameliyat ve ameliyat sonrası yaklaşımla ciddi hematolojik ve organ problemleri olmaksızın açık kalp ameliyatlarını tolere edebilirler.

## KAYNAKLAR

1. Kan YW, Dozy AM: Evolution of the hemoglobin S and C genes in world populations, Science 1980;209:388-91
2. Küçük M: Hemolobinopatiler. A.Uysal, M.Kımkıoğlu (eds.). Klinik Hematoloji. Ankara, 1984 p.98
3. Metras D, Coulibaly AO, Ouattara K, Longechaud A, Millet P, Chauvet J: Open heart surgery in sickle cell haemoglobinopathies: report of 15 cases. Thorax 1982;37:486-91
4. de Laval MR, Taswell HF, Bowie EJW, Danielson G: Open heart surgery in patients with inherited hemoglobinopathies, red cell dyscrasias and coagulopathies. Arch Surg 1974;109:618-22
5. Hudson L, Davidson IA, McGregor CGA: Mitral valve replacement using cold cardioplegia in a patient with sickle cell trait. Thorax 1981;36:151-2
6. Heiner M, Teasdale SJ, David T, Scott AA, Glynn MFX: Aortocoronary bypass in a patient with sickle cell trait. Can Anaesth Soc J 1979;26:428-34
7. Fox MA, Abbott TR: Hypothermic cardiopulmonary bypass in a patient with sickle cell trait. Anaesthesia 1984;39:1121-1123
8. Aykaç B, Erolçay H, Ahat E et al: Herediter sferositozlu hastada açık kalp cerrahisi ve totale yakın exchange transfüzyon. Türk Anest Rean Cem Mec 1988;16:173-177