

Talasemili ve Orak Hücreli Anemili Hastalarda Anestezi Deneyimlerimiz

Our Anesthesia Practice in Patients with Thalassemia and Sickle Cell Anemia

Kasım TUZCU,^a
Murat KARCIOĞLU,^a
Işıl DAVARCI,^a
Sedat HAKİMOĞLU,^a
Onur KOYUNCU,^a
Çağla ÖZBAKIŞ AKKURT,^a
Kerem İNANOĞLU,^a
Menekşe OKŞAR,^a
Ali SARI,^a
Selim TURHANOĞLU^a

^aAnesteziyoloji ve Reanimasyon AD,
Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Hatay

Geliş Tarihi/Received: 25.01.2013
Kabul Tarihi/Accepted: 16.08.2013

Bu çalışma, 19. Ulusal Göğüs Kalp Damar Anestezi ve Yoğun Bakım Derneği Kongresi (16-19 Mayıs 2013, Trabzon)'nda poster olarak sunuldu.

Yazışma Adresi/Correspondence:

Kasım TUZCU
Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD,
Hatay,
TÜRKİYE/TURKEY
tuzcu01@gmail.com

ÖZET Amaç: Bu çalışmada, kalıtsal kan hastalıklarının sık görüldüğü Hatay ilinde anestezi uyguladığımız talasemi ve orak hücreli anemi (OHA) geni taşıyan hastaların retrospektif olarak değerlendirilmesi amaçlanmıştır. **Gereç ve Yöntemler:** Mustafa Kemal Üniversitesi hastanesinde ameliyat olan talasemi veya OHA geni taşıyan 79 hasta, retrospektif olarak incelendi. Hastalar talasemili (T), orak hücreli anemili (OHA), talasemi taşıyıcıları (TT) ve orak hücreli anemi taşıyıcıları (OHAT) olarak dört gruba ayrıldı. Gruplardaki hastalar geçirdikleri en sık operasyonlar, kullanılan anestezi yöntemleri, kan transfüzyonu, yandaş hastalıklar ve komplikasyonlar açısından karşılaştırıldı. **Bulgular:** Uygulanan cerrahi işlemler açısından grupları karşılaştırdığımızda T grubunda en sık dilatasyon küretaj ve artroskopik operasyonunun yapıldığı görüldü. Bu grupta iki hastanın öz geçmişinde splenektomi operasyonu vardı. OHA grubunda ise; en sık kolesistektomi operasyonu uygulanmıştı. Taşıyıcıların olduğu gruplar incelendiğinde ise TT grubunda en sık sezaryen ve tonsillektomi, OHAT grubunda kolesistektomi ve sezaryen operasyonu yapılmıştı. Hastaların perioperatif dönemde kan transfüzyonları incelendiğinde; Grup T'de 4 (%33,3) hastada, Grup OHA'da 6 (%37,5) hastada, Grup TT'de 2 (%5,8) hastada, Grup OHAT'ta ise 1 (%5,8) hastada kan transfüzyonu yapılmıştı. Gruplar hematolojik veriler bakımından karşılaştırıldığında hemoglobin, hematokrit, lökosit ve trombosit değerleri açısından farklılıklar istatistiksel olarak anlamlıydı ($p<0,01$). **Sonuç:** Çalışmamızda, talasemi ve OHA geni taşıyan hastalarda literatürle uyumlu yandaş hastalıklar ve operasyonlar sıklığı. Taşıyıcı gruplar da dâhil anemi yaygın bir bulguydu. Bu nedenle tüm hastalarda optimal preoperatif hazırlık yapılması, ayrıca homozigot hastalarda karşılaşılan komplikasyonlara karşı dikkatli olmak gerektiğini düşünüyörüz.

Anahtar Kelimeler: Talasemi; anemi, orak hücreli; anestezi

ABSTRACT Objective: In this study it is aimed to assess retrospectively the patients with thalassemia and sickle cell anemia (SCA) who underwent anesthesia in Hatay region where hereditary blood diseases seen frequently. **Material and Methods:** Seventy nine patients carrying thalassemia and (SCA) gene who underwent surgery at Mustafa Kemal University Hospital were evaluated retrospectively. Patients were divided into four groups regarding thalassemia (T), sickle cell anemia (SCA), thalassemia trait (TT), and sickle cell trait (SCT). Patients in the groups were compared regarding the most common operations, anesthesia procedures, blood transfusion, accompanying illnesses and complications that they had. **Results:** When comparing the groups regarding surgical procedures had been done, dilatation and curettage and arthroscopy operations were the most frequent surgical procedures applied in group T. Two patients in this group have splenectomy operations in their histories. Cholecystectomy was the most frequent surgical procedure in group SCA. When evaluating the trait groups, caesarean section and tonsillectomy in group TT, and cholecystectomy and caesarean section in group SCT were the most frequent surgical procedures provided. When evaluating the perioperative blood transfusions; four patients (33.3%) in group T, six (37.5%) in group SCA, two (5.8%) in group TT, and one (5.8%) in group SCT received blood transfusion. When comparing the groups regarding hematological parameters, differences in hemoglobin, hematocrit, leucocyte, and platelet counts were found significant ($p<0.01$). **Conclusion:** In our study, patients carrying thalassemia and sickle cell anemia gene consistent with the literature had co-morbid diseases and operations frequently. Anemia was a common symptom even in the trait groups. Because of this we conclude that for all patients optimal preoperative preparations should be done, and else we conclude that being careful against complications in homozygote patients are necessary.

Key Words: Thalassemia; anemia, sickle cell; anesthesia

Dünyada en sık görülen otozomal resesif geçişli kan hastalıkları, talasemiler ve kalıtsal hemoglobinopatilerdir. Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) verilerine göre talasemi ve kalıtsal hemoglobinopati sıklığı %5 (yaklaşık 266 milyon taşıyıcı) civarındadır.¹⁻³ Talasemilerin en sık görülen tipleri, alfa ve beta talasemilerdir. Alfa talasemiler, daha çok Uzak Doğu ülkelerinde görülürken, beta talasemiler Akdeniz ülkeleri ve Türkiye'de sık görülmektedir.⁴⁻⁸ Orak hücreli anemi (OHA) ise; primer olarak Afrika zencilerinin hastalığı olmakla beraber, Hindistan'da, Türkiye'de, Güney İtalya'da, Yunanistan'da, Ortadoğu'da, Kuzey ve Güney Amerika zencilerinde de sık görülmektedir.⁹⁻¹¹

Kalıtsal kan hastalıkları Türkiye için önemli bir problemdir. Ülkemizde ortalama beta talasemi taşıyıcılığı %2,1 iken, anormal hemoglobinlerden en sık görüleni olan OHA taşıyıcılığı ise %0,6 civarındadır. Her iki hastalıkta da hastalar homozigot olup, taşıyıcılar ise heterozigottur.^{2,12-14} Türkiye'nin çeşitli bölgelerinde yapılan çalışmalara göre talasemi taşıyıcılığı; Batı Trakya: %10,3, Bursa: %2,67, Konya: %3,7, Denizli: %3,6, Muğla da %7,9, Antalya bölgesinde %10,2, Hatay'da %3,7, Kıbrıs Türkleri: %14,8, Edirne: %63, Doğu Anadolu bölgesinde %0,61 olarak bulunmuştur.^{15,16} Yüreğir ve ark. Çukurova'daki beta talasemi taşıyıcı oranlarını Hatay'da %5,7, Mersin'de %1,8 ve Adana'da %3 olarak belirlemiştir.¹⁷ Yapılan bu çalışmalar ülkemizde talasemi ve kalıtsal kan hastalıkları sıklığının bölgelere göre farklılık göstermekte olduğunu Akdeniz, Ege, Marmara ve Trakya bölgelerinde bu oranın %10'lara kadar çıkabileceğini göstermektedir.

Talasemilerde erken çocukluk çağından itibaren şiddetli anemi, hepatosplenomegali, enfeksiyona eğilim, hemosiderozise bağlı kardiyak, hepatik ve endokrin bozukluklar gözlenirken, OHA'lılarda oraklaşmış eritrositler mikrovasküler tıkanmalara yol açarak özellikle santral sinir sistemi, dalak, böbrek, akciğer ve kalp gibi çok sayıda hayati organlarda yıkıcı olaylara neden olabilirler. Bu hastalarda kullanılan anestezi yöntemi, anestezi ajanları ve cerrahi travma ek riske neden olur.^{18,19}

Literatürde talasemili hastada anestezi ile ilgili olgu çalışmaları olmakla beraber, herhangi bir klinik çalışma bulunmamaktadır. Bu çalışmada, kalıtsal kan hastalıklarının sık görüldüğü Hatay ilinde anestezi uyguladığımız talasemi ve OHA geni taşıyan hastaların ameliyathaneye en sık hangi operasyon için geldiği, kullanılan anestezi yöntemleri, kan transfüzyonu, yandaş hastalıklar ve komplikasyonlar açısından retrospektif olarak değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEMLER

Yerel etik kurulu onayı alındıktan sonra Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi hastanesinde 01/01/2009-01/06/2012 tarihleri arasında ameliyat olan talasemi veya OHA geni taşıyan 79 hasta retrospektif olarak incelendi. Hastalar talasemili (T, n=12), orak hücreli anemili (OHA, n=16), talasemi taşıyıcıları (TT, n=34) ve orak hücreli anemi taşıyıcıları (OHAT, n=17) olarak dört gruba ayrıldı. Gruplar yaş, kilo, cinsiyet, ASA skorları ve operasyon süreleri açısından karşılaştırıldı.

Gruplardaki bireyler yandaş hastalıklar, geçirdikleri en sık operasyonlar, kullanılan anestezi yöntemleri, kan transfüzyonu hikâyesi, perioperatif dönemde yapılan kan transfüzyonları ve komplikasyonlar açısından karşılaştırıldı. Ayrıca gruplar operasyon öncesi hemoglobin [Normal aralık (NA), 12,2-18,1 g dL⁻¹], hematokrit (NA, %37,7-53,8), lökosit (NA, 4,6-10,2 10³ µL), trombosit (NA, 142-424 10³ µL), ortalama trombosit volümü (NA, MPV, 6,5-11,6 fL), protrombin zamanı (NA, PT, 10-15 sn), parsiyel tromboplastin zamanı (NA, PTT, 25-38 sn) ve INR (NA, 0,8-1,2) gibi hematolojik değerler ve üre (NA, 10-36 mg dl⁻¹), kreatinin (NA, 0,5-1,2 mg dL⁻¹), SGOT (NA, 0-40 U L⁻¹), SGPT (NA, 0-41 U L⁻¹) ve glukoz (NA, 74-109 mg dL⁻¹) gibi biyokimyasal değerler açısından karşılaştırıldı.

Bu çalışmada elde edilen verilerin istatistiksel analizi Statistical Package for Social Sciences (SPSS) 13 programı kullanılarak yapıldı. Verilerin değerlendirilmesinde Kruskal Wallis yöntemi ve ki-kare testi kullanıldı. Sonuçlar ortalama±standart sapma olarak verildi. p<0,05 anlamlı olarak kabul edildi.

BULGULAR

Bu çalışmada gruplar arasında ağırlık, yaş ve operasyon süresi değerleri bakımından istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p>0,05$). Ancak ASA değerleri açısından farklılık istatistiksel olarak anlamlıydı (p değerleri sırasıyla, OHA-TT=0,015, OHA-OHAT=0,034, TT-OHAT=0,043) (Tablo 1).

Yandaş hastalıkların gruplara göre dağılımı Tablo 2'de görülmektedir. Hastaların geçirdikleri en sık operasyonların gruplara göre dağılımı Tablo 3'te görülmektedir. Uygulanan anestezi yöntemlerinin gruplara göre dağılımı Şekil 1'de verildi.

Hastaların kan transfüzyonu hikâyesi incelendiğinde Grup T ve Grup OHA'da birer hasta dışında tüm hastalarda daha önce transfüzyon yapılmıştı. Grup TT'de sadece iki hastada transfüzyon hikâyesi vardı. Grup OHAT'ta ise hiçbir hastanın transfüzyon hikâyesi yoktu.

Perioperatif dönemde kan transfüzyonları incelendiğinde; Grup T'de 4 (%33,3) hastada, Grup OHA'da 6 (%37,5) hastada, Grup TT'de 2 (%5,8) hastada, Grup OHAT'da ise 1 (%5,8) hastada transfüzyon yapılmıştı.

Gruplar hematolojik veriler bakımından karşılaştırıldığında hemoglobin (p değerleri sırasıyla, T-OHAT=0,013, OHA-TT=0,000, OHA-OHAT=0,000), hematokrit (p değerleri sırasıyla, T-OHAT=0,037, OHA-TT=0,000, OHA-OHAT=0,000), lökosit (p değerleri sırasıyla, T-OHA=0,041, OHA-TT=0,001, OHA-OHAT=0,009) ve trombosit (p değerleri sırasıyla, T-TT=0,015, T-OHAT=0,019,

TABLO 2: Yandaş hastalıkların gruplara göre dağılımı.

	Grup T (n=12)	Grup =OHA (n=16)	Grup TT (n=34)	Grup =OHAT (n=17)
Aritmi	1 (%8,3)	-	1 (%2,9)	-
KKY	2 (%16,6)	-	1 (%2,9)	-
KOAH	1 (%8,3)	-	3 (%8,8)	-
Epilepsi	1 (%8,3)	-	3 (%8,8)	-
Guatr	1 (%8,3)	1 (%6,2)	3 (%8,8)	1 (%5,8)
DM	-	-	-	1 (%5,8)
Koksartroz	-	3 (%18,7)	-	-
Nefrolitiazis	-	-	3 (%8,8)	-
DVT	-	-	1 (%2,9)	-

KKY: Konjestif kalp yetmezliği; KOAH: Kronik obstrüktif akciğer hastalığı; DM: Diyabetes mellitus; DVT: Derin ven trombozu.

TABLO 3: En sık geçirilen operasyon tiplerinin gruplara göre dağılımı

	Grup T (n=12)	Grup =OHA (n=16)	Grup TT (n=34)	Grup=OHAT (n=17)
Kolesistektomi	1 (%8,3)	7 (%43,7)	3 (%8,8)	2 (%11,7)
Splenektomi	2 (%16,6)	-	-	-
Troidektomi	1 (%8,3)	1 (%6,2)	1 (%2,9)	1 (%5,8)
Kalça Protezi	1 (%8,3)	5 (%31,2)	-	1 (%5,8)
Artroskopi	2 (%16,6)	-	4 (%11,7)	1 (%5,8)
Sezaryen	2 (%16,6)	1 (%6,2)	14 (%41,1)	7 (%41,1)
Dilatasyon ve Küretaj	2 (%16,6)	1 (%6,2)	4 (%11,7)	1 (%5,8)
Over Kisti	1 (%8,3)	2 (%12,5)	4 (%11,7)	-
Tonsillektomi	1 (%8,3)	3 (%18,7)	7 (%20,5)	2 (%11,7)
Apendektomi	2 (%16,6)	-	2 (%5,8)	1 (%5,8)
Septorinoplasti	-	-	3 (%8,8)	2 (%11,7)
Anorektal Cerrahi	1 (%8,3)	1 (%6,2)	3 (%8,8)	1 (%5,8)

OHA-TT=0,001, OHA-OHAT=0,002) değerleri açısından istatistiksel olarak anlamlı fark bulundu (Tablo 4).

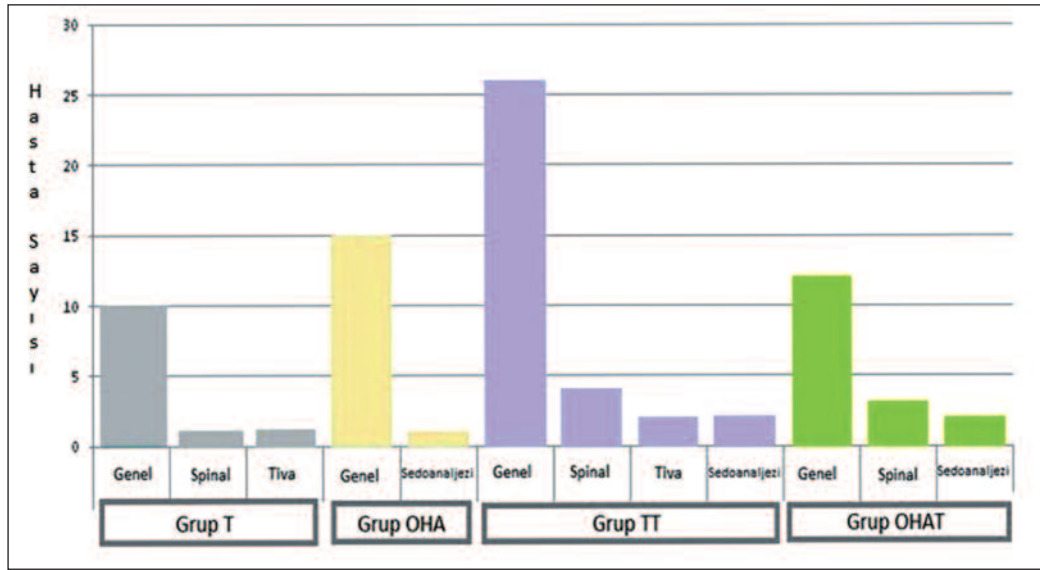
Biyokimyasal veriler karşılaştırıldığında ise gruplar arasında SGOT (p değerleri sırasıyla, T-OHA=0,024, OHA-TT=0,002, OHA-OHAT=0,004) değerleri bakımından istatistiksel olarak anlamlı fark bulundu. OHA grubunda SGOT değerleri normal aralığın üzerindeydi (Tablo 5).

Grup T'de bir, Grup OHA'da iki, Grup TT'de üç hasta acil koşullarda operasyona alındı. Gruplardaki hastaların hiçbirinde entübasyon güçlüğü ile karşılaşılmadı. Ancak Grup OHA'da üç hastada, Grup TT

TABLO 1: Demografik veriler (Ort±SD).

	T Grubu	OHA Grubu	TT Grubu	OHAT Grubu
Yaş (yıl)	32,5±3,4	22,6±2,8	28,7±2,9	30,7±3,6
Ağırlık (kg)	71,3±7,1	56,6±5,6	64,0±4,7	60,0±5,5
Cinsiyet (K/E)	6/6	13/3	21/13	13/4
Operasyon süresi (dk)	86,6±20,2	102,5±27,7	65,2±8,6	85,0±12,6
ASA skoru (I, II, III, IV)	0/9/3/0	0/11/5/0	1/31/2/0	3/14/0/0

K: Kadın; E: Erkek; Grup T: Talasemi grubu; Grup OHA: Orak hücreli anemi grubu; Grup TT: Talasemi taşıyıcısı grubu; Grup OHAT: Orak hücreli anemi taşıyıcısı grubu; [ASA skoru ($p<0,05$) p değeri sırasıyla, OHA-TT=0,015, OHA-OHAT=0,034, TT-OHAT=0,043].



ŞEKİL 1: Uygulanan anestezi yöntemlerinin gruplara göre dağılımı.

(Renkli hali için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/anesteziyoloji-reanimasyon-dergisi/1304-0499/>)

TABLO 4: Hematolojik verilerin gruplara göre dağılımı (Ort±SD).

	Grup T	Grup OHA	Grup TT	Grup OHAT	p
Hemoglobin	9,7±0,5	8,7±0,3	11,1±1,5	11,7±0,4	p<0,05
Hematokrit	30,1±1,7	25,6±1,1	34,0±0,7	35,2±1,2	p<0,05
Lökosit	16,5±7,4	13,6±1,4	8,8±0,5	8,9±0,7	p<0,05
Trombosit	460,4±63,0	485,3±51,6	306,2±17,8	312,4±24,1	p<0,05
PT	13,4±0,4	13,4±0,2	13,2±0,4	12,6±0,2	p>0,05
PTT	29,3±1,3	29,2±0,9	28,4±0,8	26,3±0,6	p>0,05
INR	1,1±0,0	1,0±0,0	1,0±0,0	1,0±0,0	p>0,05
MPV	9,0±0,5	7,8±0,2	8,7±0,2	8,2±0,3	p>0,05

Hemoglobin (p<0,05) p değeri sırasıyla, T-OHAT=0,013, OHA-TT=0,000, OHA-OHAT=0,000); hematokrit (p<0,05) p değeri sırasıyla, T-OHAT=0,037, OHA-TT=0,000, OHA-OHAT=0,000); Lökosit (p<0,05) p değeri sırasıyla, T-OHA=0,041, OHA-TT=0,001, OHA-OHAT=0,009); trombosit (p<0,05) p değeri sırasıyla, T-TT=0,015, T-OHAT=0,019, OHA-TT=0,001, OHA-OHAT=0,002).

TABLO 5: Biyokimyasal verilerin gruplara göre dağılımı (Ort±SD).

	Grup T	Grup OHA	Grup TT	Grup OHAT	p
Üre	12,4±0,9	11,5±1,6	13,0±1,0	14,7±4,7	p>0,05
Kreatinin	0,5±0,0	0,5±0,0	0,9±0,1	0,6±0,0	p>0,05
SGOT	30,9±5,8	46,3±6,4	29,5±4,1	26,6±3,0	p<0,05
SGPT	23,9±5,4	29,7±5,1	25,3±4,1	29,8±6,0	p>0,05
Glukoz	94,8±5,3	95,5±3,3	94,3±2,7	95,1±3,4	p>0,05

SGOT (p<0,05) p değeri sırasıyla, T-OHA=0,024, OHA-TT=0,002, OHA-OHAT=0,004.

ve OHAT'da birer hastada hipotansiyon gözlemlendi. Hipotansiyon gözlenen bu hastalarda anestezi yöntemi olarak Grup OHAT'ta spinal anestezi diğer

gruplarda genel anestezi uygulanmıştı. Ayrıca Grup OHA'da iki hastada, Grup TT'de bir hastada deri dö-küntüsü şeklinde allerjik reaksiyon gözlemlendi.

T, OHA ve OHAT grubunda birer hastada, TT grubunda üç hastada hepatit B ve T grubunda bir hastada hepatit C olduğu belirlendi.

TARTIŞMA

Talasemi sendromlar, hemoglobinin globin zincirlerinde yapım azlığı veya hiç yapılamaması sonucu ortaya çıkan hematolojik hastalıklardır. Akdeniz ülkeleri ve Türkiye’de beta talasemi tipi yaygındır. Beta talasemide hastalığın en belirgin özelliği anemi olup heterozigot ve homozigot tipine göre çok hafif ya da çok ağır olabilmektedir. Homozigot talasemili hastalar talasemi majör veya talasemi intermedia olarak gruplandırılırken, heterozigot taşıyıcılar talasemi minör olarak adlandırılırlar.^{2,3,13}

OHA ise, anormal hemoglobin oluşumu (HbS) ile karakterize kalıtsal hemolitik bir anemidir. HbS yapısal olarak normal erişkin hemoglobininin farklıdır. Beta zincirinin 6. pozisyonunda glutamik asit yerine valin bulunur. OHA’lı hastalar homozigot (HbSS) olup, Hb’nin %90’ı S geri kalanı fetal tipindedir. Heterozigotlar ise OHA taşıyıcısıdır. Taşıyıcılarda total hemoglobinin %30-40’ı HbS tipinde geri kalanı normal erişkin hemoglobini olan HbA’ tipindedir.^{10,20}

Talasemili ve OHA’lı hastalarda en sık görülen bulgu, anemidir. Talasemide aneminin nedeni yeterli globulin olmamasından kaynaklanırken OHA’da geri dönüşümsüz olarak oraklaşmış hücrelerin devamlı oluşumu ve yıkımı anemiye neden olmaktadır. Bizim çalışmamızda da talasemili ve OHA’lı hastalarda derin anemi belirgin olup, bu gruplarda birer hasta hariç diğer hastaların hepsine hayatlarının bir döneminde kan transfüzyonu tedavisi uygulanmıştı. Aslında bu hastalar düşük hemoglobin (6-9 g/dL) düzeyini iyi tolere ederler. Ancak operasyon öncesi dönemde cerrahinin büyüklüğüne göre kan transfüzyonu tedavisine karar verilir. Kan transfüzyonu özellikle OHA’lı hastalarda sadece kronik anemiyi düzeltmekle kalmayıp hastanın kemik iliğindeki HbS hücreleri içeren eritropoezi baskılayarak HbA içeren eritrositlerin sayısını artırır. Bu durum oraklaşma riskine karşı bir güvenlik ağı oluşturur.^{21,22}

Bu çalışmada gruplar en sık geçirdikleri operasyonlar açısından karşılaştırıldığında, talasemi grubunda dilatasyon küretaj ve artroskopi operasyonunun yapıldığı görüldü. Hastaların öz geçmişinde splenektomi ve apendektomi operasyonu vardı. OHA grubunda ise en sık kolesistektomi operasyonu uygulanmıştı. Taşıyıcıların olduğu gruplar incelendiğinde ise TT grubunda en sık sezaryen ve tonsillektomi, OHAT grubunda sezaryen ve kolesistektomi operasyonu yapılmıştı. Talasemi grubunda splenektomi, OHA grubunda kolesistektomi operasyonunun sık görülmesi literatürle uyumlu bir bulgu idi. Çünkü talasemi hastalarında anemiden sonra hepatosplenomegali ve hipersplenizm, OHA hastalarında ise anemi ile hiperbilirubineminin yanında kolelitiazisin sık olarak görüldüğü bildirilmektedir.^{10,18,23} Taşıyıcı gruplarda ise sezaryen operasyonu sıklığı. Bu durumun nedeni taşıyıcı gruplarda üreme çağındaki bulunan kadın hastaların sık bulunması olabilir.

Bu çalışmada, tüm gruplarda en sık genel anestezi yöntemi uygulanmıştı. Literatürde OHA’da hipotermi, hipoksi, hiperviskozite, asidoz ve hipotansiyondan kaçınıldığında herhangi bir anestezi tekniğinin başarılı olabileceği bildirilmektedir. Bununla birlikte yüksek spinal anestezi de dolaşımda meydana gelen lokal staz oraklaşmayı arttıran faktörler arasında gösterilmekte olup, ağır anemi olan olgularda spinal anesteziye göre genel anestezinin daha avantajlı olabileceği bildirilmektedir.^{24,25} Öte yandan birçok çalışmada, hem talasemili hastalarda hem de OHA’lı hastalarda çeşitli cerrahi prosedürlerin değişik anestezi yöntemlerle minimal mortalite ve morbidite ile yapıldığı gösterilmiştir.^{18,26,27}

Talasemili veya OHA’lı hastalarda vital organlarda meydana gelen yıkıcı etkilerden dolayı preoperatif değerlendirme çok önemlidir. Bu hastalarda operasyon öncesi enfeksiyon riski elimine edilmeli, OHA’lı hastalar özellikle solunum sistemini etkileyen akut bir atak döneminde olmamalıdır.²⁶⁻²⁸ Çalışmamızda, Grup T ve OHA’da lökositoz ve trombotoz mevcuttu. Literatürde talasemili hastalarda genel olarak koagülasyon eğiliminin arttığı ve tromboembolik olayların sıklığının %4-5 olduğu bildirilmektedir. Ayrıca tromboemboli riskinin splenektomili hastalarda çok daha fazla olduğu bil-

dirilmektedir. Bu durumun nedeni olarak splenektomi nedeniyle hasarlı eritrositlerin dolaşımdan temizlenememeleri ve bunun sonucunda koagülasyon eğilimi artışı gösterilmiştir. Bu hastalarda trombosit sayısının 600 000'in altında tutulmasının daha güvenilir olacağı bildirilmektedir.²⁹⁻³¹ OHA'da ise mikro veya makroenfarktara bağlı olarak meydana gelen vazo-oklüzyonun splenik, serebral, pulmoner, hepatik, renal ve daha nadir olarak miyokard infarktına neden olan trombozlara zemin hazırladığı bildirilmektedir.¹⁰ Ancak hastalarımızın hiçbirinde miyokard infarktüsü tespit edilmedi. Bununla birlikte literatürle uyumlu olarak talasemili hastalarda miyokarda demir birikiminin neden olduğu konjestif kalp yetmezliği ve disritmiler gözlemlendi.^{23,32}

Biyokimyasal verilerden sadece SGOT değerlerinde istatistiksel olarak anlamlı farklılık vardı. OHA grubunda SGOT değerleri normal aralığın üzerindeydi. Literatürde OHA hastalarında karaciğer fonksiyon bozukluğunun nedeni olarak hemoliz sorumlu tutulmaktadır.^{9,10} Karaciğer hastalıklarında genel anesteziklerin hepatotoksik etkilerinden kaçınmak için protrombin zamanı, INR ve trombosit sayısı normal olan hastalarda rejyonel anestezi önerilmektedir.³³ Baş ve ark., OHA+beta talasemi+Crohn hastalığı olan karaciğer enzimleri yüksek bir olguda epidural anestezi uygulamışlar ve karaciğer enzimlerinin epidural anesteziden etkilenmediğini bildirmişlerdir.¹⁹

Yapılan çalışmalarda beta talasemili hastalarda ekstrameduller hematopoeze bağlı iskelet deformiteleri geliştiği, özellikle maksiller hipertrofi varlığının entübasyon güçlüğüne yol açabileceği bildirilmiştir.^{28,34} Çalışmamızda entübasyon güçlüğü de dâhil grupların hiçbirinde anestezi açısından majör bir komplikasyon yoktu. Ancak toplam beş hastada hipotansiyon gözlemlendi. OHA grubunda iki hastada masif kanamaya, bir hastada anestezi induksiyonuna bağlı hipotansiyon oldu. TT grubunda, omuz artroskopisi uygulanan bir hastaya kontrollü hipotansiyon uygulandı. OHAT grubunda, sezaryen uygulanan bir hastada spinal anesteziye bağlı hipotansiyon gözlemlendi.

SONUÇ

Hem talasemili hem de OHA'lı homozigot hastalarda yandaş hastalıklar ve vital organlarda görülen komplikasyonlar nedeniyle anestezi riski artar. Çalışmamızda, taşıyıcı gruplar da dâhil hastalarda en yaygın bulgu, anemi idi. Bu nedenle talasemi ve OHA geni taşıyan tüm hastalarda optimal preoperatif hazırlık yapılması ve hemoglobin seviyesinin kabul edilebilir sınırlarda olması gerektiğini düşünüyoruz. Bu hastalarda anestezi tekniğinin seçiminde klinik bulgular ve laboratuvar sonuçları faydalı olabilir. Ancak güvenli anestezi için asıl amacın hipotermi, hipoksi, hiperviskozite, asidoz ve hipotansiyon gelişiminden kaçınmak olduğunu unutmamak gerekir.

KAYNAKLAR

1. Cao A, Saba L, Galanello R, Rosatelli MC. Molecular diagnosis and carrier screening for beta thalassemia. *JAMA* 1997;278(15):1273-7.
2. Canatan D, Aydınok Y. [Thalassemia and hemoglobinopathies]. Canatan D, editör. *Dünyada ve Türkiye'de Talasemiler ve Anormal Hemoglobinler*. 1. Baskı. Antalya: Retma Matbaacılık; 2007. p.11-9.
3. Weatherall DJ. The thalassemias. In: Beutler E, Coller BS, Lichtman MA, Kipps TJ, Seligsohn U, eds. *Williams Hematology*. 6th ed. New York: Mc Graw Hill Publishing Co; 2001. p.547-80.
4. WHO Working Group. Guidelines for the Control of Haemoglobin Disorders. Geneva: WHO; 1989. p.26-8.
5. Rund D, Rachmilewitz E. Pathophysiology of alpha- and beta-thalassemia: therapeutic implications. *Semin Hematol* 2001;38(4):343-9.
6. Rund D, Rachmilewitz E. Beta-thalassemia. *N Engl J Med* 2005;353(11):1135-46.
7. Ünal Ş. [Clinical finding and diagnosis of beta thalassemia]. *Türkiye Klinikleri J Hem Onc-Special Topics* 2010;3(1):14-7.
8. Ratip S. [Hemoglobinopathies]. *Türkiye Klinikleri J Hem Onc-Special Topics* 2011;4 (3):53-63.
9. Benz EJ. Hemoglobin variants associated with hemolytic anemia, altered oxygen affinity and methemoglobinemias. In: Hoffman R, ed. *Hematology: Basic Principles and Practice*. 3rd ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2000. p.556-60.
10. Morgan G. [Case discussion: Sick cell disease]. Tulunay M, Cuhruk H, çeviri editörü. *Klinik Anesteziyoloji*. 3. Baskı. Ankara: Güneş Kitapevi; 2004. p.640-3.
11. Şimşek H, Dündar S. [Sickle cell anemia]. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 1984;4(1):35-41.
12. Çavdar AO, Arcasoy A. The incidence of beta-thalassemia and abnormal hemoglobin in Turkey. *Acta Haematol* 1971;45(5):312-8.
13. Yaprak I. [Current approaches to diagnosis and treatment of beta thalassemia]. *STED* 2004;13(2):58-9.
14. Yılmaz B, Balım Z, Özkınay F, Gündüz C, Altıntaş N, Aydınok Y, et al. [Molecular genetic analyses of beta-thalassemia patients]. *Ege Journal of Medicine* 2000;39(3):153-7.

15. Balseven A, Özdemir Ç, Bilge Y. [Problem determination thalassaemia trait: Case report]. *STED* 2002;11(10):378-9.
16. Aġaoġlu L. [Anemia]. Neyzi O, Ertuġrul T, editörler. *Pediatrici*. 2. Baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi; 2002. p.1059-62.
17. Yüregir GT, Donma O, Dikmen N, Isbir T, Cinar M. Population studies of hemoglobin S and other variants in Cukurova, the southern part of Turkey. *Nihon Ketsueki Gakkai Zasshi* 1987;50(4):757-65.
18. Ünal Y, Işık B, Özköse Z, Yarıcı A, Gökçe M. [Intermittent anesthesia for splenectomy and caesarian sectio in pregnant patient with thalassaemia (case report)]. *Gazi Medical Journal* 2006;17(4): 224-6.
19. Bař SŞ, Ozlü O. Epidural anesthesia for laparoscopic cholecystectomy in a patient with sickle cell anemia, beta thalassaemia, and Crohn's disease -A case report-. *Korean J Anesthesiol* 2012;63(4):357-9.
20. Miller RD, Eriksson LI, Fleisher L, Wiener-Kronish JP, Young WL. [Anesthesia practices with co-morbid diseases]. Aydın D, çeviri editörü. *Miller Anestezi*. 6. Baskı. İzmir: Güven Kitabevi; 2010. p.1112-3.
21. Vichinsky EP, Haberkern CM, Neumayr L, Earles AN, Black D, Koshy M, et al. A comparison of conservative and aggressive transfusion regimens in the perioperative management of sickle cell disease. The Preoperative Transfusion in Sickle Cell Disease Study Group. *N Engl J Med* 1995;333(4):206-13.
22. Haberkern CM, Neumayr LD, Orringer EP, Earles AN, Robertson SM, Black D, et al. Cholecystectomy in sickle cell anemia patients: perioperative outcome of 364 cases from the National Preoperative Transfusion Study. *Preoperative Transfusion in Sickle Cell Disease Study Group. Blood* 1997;89(5):1533-42.
23. Schrier SL, Angelucci E. New strategies in the treatment of the thalassems. *Annu Rev Med* 2005;56:157-71.
24. Park KW. Sickle cell disease and other hemoglobinopathies. *Int Anesthesiol Clin* 2004;42 (3):77-93.
25. Koshy M, Weiner SJ, Miller ST, Sleeper LA, Vichinsky E, Brown AK, et al. Surgery and anesthesia in sickle cell disease. *Cooperative Study of Sickle Cell Diseases. Blood* 1995;86 (10):3676-84.
26. Ware RE, Filston HC. Surgical management of children with hemoglobinopathies. *Surg Clin North Am* 1992;72(6):1223-36.
27. Barash PG, Cullen BF, Stoelting RK, Cahalan M, Stock MC, Ortega R. [Anesthesia in rare and co-morbid diseases]. Günaydın B, Demirkıran O, çeviri editörleri. *Klinik Anestezi*. 5. Baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri; 2012. p.518-21.
28. Mak PH, Ooi RG. Submental intubation in a patient with beta-thalassaemia major undergoing elective maxillary and mandibular osteotomies. *Br J Anaesth* 2002;88(2): 288-91.
29. Fridlender ZG, Rund D. Myocardial infarction in a patient with beta-thalassaemia major: first report. *Am J Hematol* 2004;75(1):52-5.
30. Cappellini MD, Robbiolo L, Bottasso BM, Coppola R, Fiorelli G, Mannucci AP. Venous thromboembolism and hypercoagulability in splenectomized patients with thalassaemia intermedia. *Br J Haematol* 2000;111(2):467-73.
31. Moratelli S, De Sanctis V, Gemmati D, Serino ML, Mari R, Gamberini MR, et al. Thrombotic risk in thalassaemic patients. *J Pediatr Endocrinol Metab* 1998;11(Suppl 3):915-21.
32. Prati D. Benefits and complications of regular blood transfusion in patients with beta-thalassaemia major. *Vox Sang* 2000;79(3):129-37.
33. Aydın D, Erbüyün K. [Liver disease and anesthesia]. Tüzüner F, editör. *Anestezi, Yoġun Bakım, Aġrı*. 1. Baskı. Ankara: NM Medikal&Nobel Tıp Kitabevi; 2010. p.439-51.
34. Tyler PA, Madani G, Chaudhuri R, Wilson LF, Dick EA. The radiological appearances of thalassaemia. *Clin Radiol* 2006;61(1):40-52.