

Orak Hücreli Anemili Hastada Akut Göğüs Sendromu: Vaka Sunumu ve Literatürün Gözden Geçirilmesi

Acute Chest Syndrome in Children with Sickle Cell Disease: Case Report and Review of the Literature

Nergis Akay ©
Deniz Tuğcu ©
Rumeysa Tuna ©
Süheyla Ocak ©
Serap Karaman ©
Ayşegül Ünüvar ©
Sevgi Kalayoğlu Beşişik ©
Zeynep Karakaş ©

Öz

Orak hücre anemisi (OHA) dünyada en sık görülen hemoglobinopatilerdendir. OHA taşıyıcılığı sıklığı Türkiye genelinde %0.3-0.6 arasındayken, özellikle Çukurova bölgesinde bazı yörelerde bu sıklık %3-44'e ulaşmaktadır. Sıklığının artması öngörülen bu hastalığın en önemli komplikasyonu vazookluzif ağırlı krizler olup patofizyolojisinde HbS polimerizasyonu sorumludur. Akut komplikasyonlar arasında gösterilen akut göğüs sendromu; ikinci en sık hastanede yatış ve mortalite nedeni olarak gösterilmektedir. Akut göğüs sendromu gelişen hastalara ilk yaklaşım destekleyici tedaviler iken, solunum bulgularında ve akciğer grafisinde kötüleşme, oksijen desteği gerektirecek kadar hipokseminin derinleşmesi durumunda; basit transfüzyon tedavi için yeterli olamaktadır. Terapötik eritrosit aferezi; orak hücre hastalığı komplikasyonlarını tedavi etmek amacı ile yapılabilmektedir. Bu makalede orak hücre anemili tanısı ile izlenen ve akut göğüs sendromu gelişen vakamızın, destek tedavileri ve terapötik eritrosit aferezi ile başarılı tedavisi sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Orak hücreli anemi, akut göğüs sendromu, tedavi

ABSTRACT

Sickle cell anemia (SCA) is the most common hemoglobinopathy all over the world. While the overall incidence of sickle cell disease trait in Turkey is %0.3-0.6, especially some places in Çukurova area it reaches the level of 3-44%. Painful vaso-occlusive crisis which is the most important complication of this disease, is predicted to increase in frequency and HbS polymerization is responsible in its pathophysiology. As an acute complication of SCA, acute chest syndrome is the second most common cause of hospitalization and mortality. Initial approach to patients with an acute chest syndrome includes supportive treatments. Whereas, solely transfusion is not enough for treatment if there is worsening in respiratory signs and chest radiography; deepening of hypoxemia which requires an oxygen support. Therapeutic red cell apheresis can be used with the aim to treat acute complication of sickle cell disease. In this article we present successful therapeutic red cell apheresis and supportive treatments that we practise in our case who developed acute chest syndrome, and followed up by us with the diagnosis of sickle cell disease.

Keywords: Sickle cell anemia, acute chest syndrome, treatment

Alındığı tarih: 06.03.2019
Kabul tarihi: 25.03.2019
Yayın tarihi: 30.04.2019

Nergis Akay
İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD
İstanbul - Türkiye
✉ nergisakay@gmail.com
ORCID: 0000-0001-6102-4055

D. Tuğcu 0000-0002-4374-7134
R. Tuna 0000-0003-1821-3947
S. Ocak 0000-0001-7479-7444
S. Karaman 0000-0002-7428-3897
A. Ünüvar 0000-0002-4730-7697
Z. Karakaş 0000-0002-8835-3235
İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı
İstanbul - Türkiye

S. K. Beşişik 0000-0002-9310-1278
İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi
İç Hastalıkları Hematoloji Bilim Dalı
İstanbul - Türkiye

GİRİŞ

Orak hücre anemisi (OHA) dünyada en sık görülen hemoglobinopatilerdendir. β globin zincirinin 6. pozisyonunda glutamik asitin valinle yer değiştirmesi sonucunda anormal bir hemoglobin olan HbS oluşur. OHA taşıyıcılığı sıklığı Türkiye genelinde %0.3-0.6 arasındayken, özellikle Çukurova bölgesinde bazı yörelerde bu sıklık %3-44'e ulaşmaktadır.

Sıklığının artması öngörülen bu hastalığın, en önemli komplikasyonu vazookluzif ağırlı krizler olup patofizyolojisinde HbS polimerizasyonu sorumludur. HbS polimerizasyonu eritrositin şekli ve fizyolojik özelliklerini (oksijen afinitesi, eritrosit membran özelliğinin değişimi, hemoliz, oksidatif stres, serbest plazma Hb ve hem, arjinin metabolizmasında bozulma, plazma lipidleri, doğuştan gelen bağışıklık sistem aktivasyonu, hücre adezyonu ve vazooklüzyon) değiştirerek hemolize, küçük damarlarda kan akımı blokajı yaparak organ hasarına sebep olur. Akut komplikasyonlar; akut ağrı, akut göğüs ağrısı sendromu, inme, menenjit, splenik sekestrasyon, splenik enfarkt, septisemi, kemik iliği enfarktı, osteomyelit, papiller nekroz, orak hepatopati, safra taşı, priapizm, retinal enfarkt, post hifema glokom olarak tanımlanmaktadır. Akut komplikasyonlar arasında gösterilen akut göğüs sendromu; ikinci en sık hastanede yatış ve mortalite nedeni olarak gösterilmektedir⁽¹⁻³⁾.

VAKA

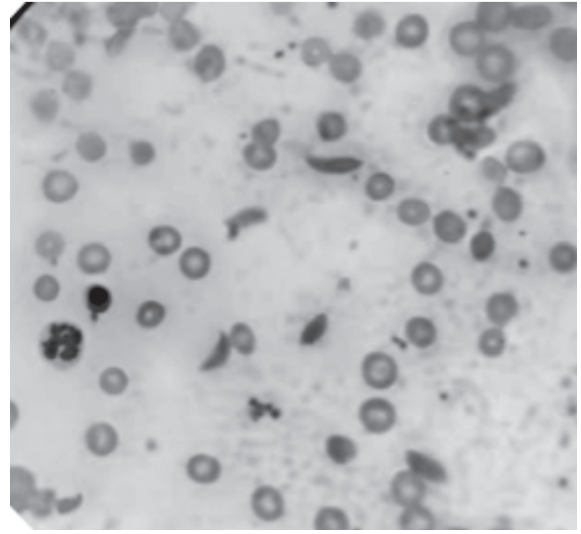
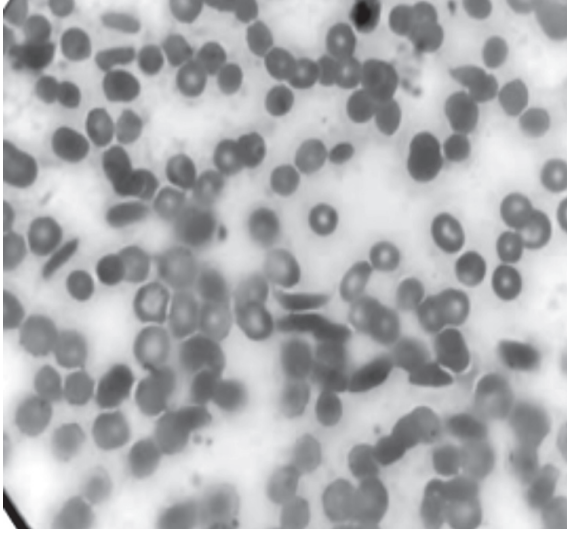
Onyediyi yaşında erkek hasta, Çocuk Acil Birimine tüm vücutta ağrı yakınması ile başvurdu. Orak hücre anemi tanısı ile Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalından takipli olan hastanın 6 saattir olan sağ diz ve bel bölgesinde daha şiddetli olmak üzere tüm vücutta ağrısı olduğu öğrenildi. Yedi-sekiz aylıkken gözlerde sarılık farkedilen hasta, Hatay'da yapılan tetkiklerinde orak hücre anemi tanısı almıştı. 2008 yılından beri İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalından takipli olan hasta çinko, folik asit replasmanı ve son bir yıldır hidroksiüre tedavisi almaktaydı. Daha önce 5 kez eritrosit süspansiyonu

replasmanı yapılan hastaya Ocak 2018 ve Mayıs 2018 tarihlerinde HbS:90 ve ağırlı krizleri olması nedeni ile terapötik eritrosit aferezi yapılmıştı. Hastanın anne ve babasında orak hücreli anemi taşıyıcılığı mevcuttu, akraba evliliği yoktu.

Başvuru sırasında hastanın genel durumu ortadüşkün, ağırlı yüz görünümü mevcut, oryante, koopere, etrafla ilgili, iktirik, siyanozu yok, ekstremitte muayenesi doğal; Solunum sistem muayenesinde; orofarenks hiperemik, postnazal pürülan akıntısı mevcut, solunum sesleri bilateral eşit ve kaba idi. Burun kanadı solunumu, dispnesi ve takipnesi, hemoptizi mevcut idi. Tartı: 63,7, boy: 183 cm, TA: 125/65 mmHg, Kalp tepe atımı: 99/dk, ateş: 36,5, dakika salınım sayısı: 42/dk, kapiller dolun zamanı: <2 sn olarak değerlendirildi. Dolaşım sistem muayenesinde; S1+S2+, 2/6 sistolik üfürüm mevcut, periferik nabızlar palpable olarak değerlendirildi. Gastrointestinal sistem muayenesi, nörolojik sistem muayenesi; genitoüriner sistem muayenesi doğaldı. Meningeal iritasyon bulgusu yoktu.

Orak hücre anemi tanısı olan hastada başvuru sırasında patolojik olarak; tüm vücutta yaygın ağrı, iktirik, 2/6 sistolik üfürüm, orofarinks hiperemik, postnazal pürülan akıntı, burun kanadı solunum, solunum sıkıntısı ve hemoptizi mevcut idi.

Hastanın başvurusundaki hemogramında; eritrosit: 2,965/mm³, Hb: 10,2 g/dL, Hct: % 28,9, MCV: 97,6 f L, lökosit: 21,200/mm³, nötrofil: 11,700/mm³, lenfosit: 6,800/mm³, monosit: 2,100/mm³, trombosit: 590,500/mm³ olarak görüldü. Biyokimyasında; CRP: 2,74 mg/L, Total bilirubin: 12,76 mg/dL, direkt bilirubin: 0,75 mg/dL, indirekt bilirubin: 12,01 mg/dL, LDH: 416 U/l, kreatinin: 0,3 mg/dL, AST: 24 U/l, ALT: 12,9 U/l olarak görüldü. Hemoglobin elektroforez; HbS: %75,6, HbA: %4,1, HbA2: %4,1, HbF: %16,2 olarak görüldü. Periferik yaymada, nötrofilik lökositoz, nötrofili, orak şeklinde eritrositler, anizositoz, poikilositoz görüldü (Resim 1, 2). Hastaya 2700 cc/m²/gün'den intravenöz hidrasyon başlandı. İbuprofen tedavisi ile ağrıları gerilemeyen hastaya tramadol



Resim 1, 2. Periferik yaymada, nötrofilik lökositoz, nötrofili, orak şeklinde eritrositler, anizositoz, poikilositoz görüldü.

tedavisi verildi. Takiplerinde ağrısı şiddetlenen hastanın Algoloji Bilim Dalı önerisi ile tedavisine petidin eklendi. Yapılan batın ultrasonografisinde; dalak boyutlarında küçülme (otosplenektomiye sekonder?) saptandı. Tromboz bulunmadı. Hidrasyon ve analjezik tedavisine rağmen göğüs ağrısı ve yaygın vücut ağrıları devam eden hastada; mevcut bulgularla akut göğüs sendromu düşüldü, antibiyotik ve teröpatik eritrosit aferezi uygulandı. Aferez işleminden sonra göğüs ağrısında gerileme gözlemlendi. İzleminde sağ diz ekleminde şişlik gelişen hastanın dizinde kızarıklık ve ısı artışı saptanmadı. Septik artrit düşünülmedi. Diz manyetik rezonans görüntülemesinde femur ve tibia epifizlerinde avasküler nekroz, eklem aralığında efüzyon, popliteal fasyada ödem saptandı. Ortopedi; nonsterooid antiinflamatuvar ilaçlar (NSAİD), analjezik tedavisi ve yükten koruma önerdi.

Eritrosit aferezi sonrası yapılan tetkiklerinde; eritrosit: 2,700/mm³, Hb: 9,4 g/dl , Hct: %27.8, MCV: 101,5 fL, lökosit: 26,300/mm³, nötrofil: 21,900/mm³, lenfosit: 1.900/mm³, monosit: 2.400/mm³, platelet: 482,000/mm³, biyokimyasında; LDH: 1205 U/l, CRP: 200 mg/l, total bilirubin: 15,97 mg/dL, indirekt bilirubin: 14,59 mg/dl olarak saptandı. Hastanın izleminde 38,6°ateşi oldu. Postnazal pürülan akıntısı olan hastaya akciğer filminde de infiltrasyon olması nedeni ile seftriakson klaritromisin başlandı. Aferez sonrası Hb

elektroforezi; HbS: %43, HbF: %7,3, HbA2: %3,6, HbA: %43,5 olarak bulundu. Hastanın takiplerinde CRP: 364 mg/l olması ve seftriakson ve klaritromisin tedavisi altında ateşi olması üzerine mevcut tedaviye vankomisin eklendi. Balgam kültüründe metisilin duyarlı stafilokok aureus görüldü. Gruber widal testi negatif sonuçlandı. İdrar kültürü, kan kültürü, eklem sıvısı kültürü steril geldi. Antibiyoterapi 14 güne tamamlandı. Poliklinik izlemine alınarak hasta taburcu edildi.

TARTIŞMA

Akut göğüs sendromu OHA'li hastalarda akut akciğer hasarının (pulmoner infeksiyon, pulmoner yağ embolisi, pulmoner infarkt-tromboz) bir formudur. Akciğerde gelişen infarkt, inflamasyon, atelektazi ventilasyon-perfüzyon uygunsuzluğu, hipoksemi, pulmoner arter ve sağ ventrikül basıncında akut başınc artışına neden olarak akut göğüs sendromuna zemin hazırlamaktadır. Alveollerdeki düşük oksijen basıncı sonucunda deoksijenize olan eritrositler, oraklaşarak birbirine, lökosit ve endotel hücrelerine yapışarak, vazookluzyona neden olur; böylece doku hipoksisine gidişi hızlanır⁽⁴⁾.

Akut göğüs sendromu; bakteriyel pnömoni, astım alevlenmesi ya da bronşioliti taklit edebilen akut bir

hastalıktır. Klinik olarak bir veya daha fazla respiratuvar semptom veya bulgu (öksürük, göğüs ağrısı, >380 ateş, hipoksemi, taşipne), radyolojik olarak segmental pulmoner infiltrasyon (konsolidasyonla uyumlu) ile karakterizedir. Genelde erişkinlerde görülüp, hafif bir hipoksemiden sonra 24 saat içinde hızlıca gelişen respiratuvar yetmezlikle sonuçlanabilir. Trombotik mikroanjiyopatik sendromlar gibi trombositopeni ve multiorgan yetmezliği ile sonuçlanacak tablolara yol açabilir. On yaş altı çocuklarda pulmoner infeksiyonun tetiklediği (ateş, öksürük ve hırıltı ile giden) akut göğüs sendromu insidansı daha yüksektir. Büyük çocuklar ve yetişkinlerde ise dispne ve göğüs ağrısı ile giden daha şiddetli klinik (düşük oksijen saturasyonu görülmesinin nedeni; pulmoner yağ embolisi görülme riski daha yüksek olması) görülmektedir⁽⁵⁾. Radyolojik olarak erişkinde bilateral alt ve multiple lob tutulumuna karşın, çocuklarda üst ya da orta lob akciğer tutulumu ön planladadır^(6,7).

OHA tanıli hastalarda, vazooklüzif krizle akut göğüs sendromu arasında yakın bir ilişki olduğu ve akut göğüs sendromunun, vakaların yaklaşık yarısında, akut ağrılı kriz ile başvurudan 1-3 gün sonra geliştiği gösterilmiştir. Çocuklarda akut göğüs sendromu insidansının artmasında; erken yaş, ağır orak hücre hastalığı genotipleri (SS veya SBO talasemi), düşük HbF düzeyi, yüksek düzeyde hemoglobin seviyesi, yüksek düzeyde lökosit seviyesi, astım öyküsü, sigara dumanı maruziyeti, yıl içinde 3'ten fazla vazooklüzif kriz atağı, yakında olan cerrahi öyküsü gibi faktörler tanımlanmaktadır. Arteriyel/alveolar oksijen gradienti >30 (oda havasında) olması çocuklar ile yapılan küçük serilerde, hastalığın daha şiddetli seyredeceğinin uyarıcısı nitelikte olduğu belirtilmiştir^(6,7).

Aynı şekilde multilober tutulum, trombositlerin 200.000/mm³ altında olması, tanı anında kalp hastalığı öyküsü olması respiratuvar yetmezliğe gidişte bağımsız etkenler olarak Ulusal Akut Göğüs Sendromu Çalışmasında gösterilmiştir⁽⁶⁾.

Vazooklüzif kriz anında trombositlerin olduğu durumdan %10'dan fazla düşüşü akut göğüs sendromu geli-

şiminde önemli bir parametre olduğu bildirilmiştir⁽⁶⁾. OHA ve akut ağrılı kriz tanısı alan 175 çocuk hastada yapılan retrospektif bir çalışmada; akut göğüs sendromu gelişen çocuklarda yüksek lökosit değerleri (19,1±4,8 mm³/13,2±5,2 mm³) ve bazalden düşük hemoglobin değerleri (7,7±1,2 g/dl/9,3±2,0 g/dL) olarak bulunmuştur⁽⁶⁾. Etiyolojiyi göstermek için tam kan sayımı, biyokimya, kan grubu tayini, crossmatch (eğer tranfüzyon yapılacaksa filtreli ışınlı Rh subgrup uyumlu eritrosit süspansiyonu hazırlanması), kan kültürü, eğer spo₂ <94 ise arteriyel kan gazı, akciğer grafisi, enfeksiyon etkenlerine yönelik seroloji testleri, viral solunum paneli çalışılması ilk aşamada önerilmektedir. Akut göğüs sendromu gelişen hastalara ilk yaklaşımda destekleyici tedaviler ön planda yer almaktadır⁽⁶⁻⁸⁾.

Acil tedavi olarak

- Yeterli oksijenizasyon (spo₂ >%94, gerekli olduğunda noninvazif ya da mekanik ventilatör kullanılması) sağlanması,
- Atektazi gelişiminin engellenmesi (insentif spirometri 10 puf 30 dk. kalktığında, 10 puf 15 dakika yatmadan önce verilmesi, mobilizasyon, göğüs fizyoterapisi),
- Yeterli hidrasyonun (pulmoner ödemden korunmak için çok sıvıdan sakınılmalı ve hipotansif olmadıkça IV bolus sıvıdan kaçınılmalı) sağlanması;
- Gerektiğinde transfüzyon terapisi eritrosit transfüzyonu (orak negatif, Rh tam uyumlu –C, D, E ve Kell)
- PaO₂<70 mmHg, multilober hastalık ya da hızlı progresif seyreden hastalık durumunda eritrosit aferezi düşünülmeli (Hb konsantrasyonunu 9-11 g/dL yükseltmek ve HbS seviyelerini <%30 altına düşürmek hedef),
- Ağrı kontrolünün (analjezik NSAİD yada opioidler) sağlanması ve
- Pulmoner infeksiyon varlığında 3. kuşak sefalosporin ve makrolid ve/veya vankomisin (unstabilse), antiviral influenzaya yönelik oseltamivir verilmesi,
- Hışıltı yada reaktif hava yolu hastalığı mevcut ise bronkodilatör verilmesi önerilmektedir.

Kısa süreli kortikosteroid tedavisinin bu hastalarda etkili olduğu ve transfüzyon gereksinimini azalttığı gösterilmiştir ancak rutin kortikosteroid tedavisi ağırlı krizlerin, hemorajik inmenin ve hastane yatışının tekrarlamasına neden olabileceği için önerilmemektedir ^(6,7,9). Eğer hastada destek tedavilerle düzelme oluyorsa, enfeksiyon kaynağını değerlendirmek için diagnostik bronkoskopi ile bronko alveoler lavaj örneği almak ya da eğer geniş bir efüzyon varsa torasentez uygundur. Klinik bulgu, direkt akciğer grafide bulgu olmadan açıklanamayan bir hipoksemi var ise hem akciğer parankimi hem de damarlanması açısından toraks BT çekilmesi düşünülmelidir. Akut göğüs sendromu ile gelen her hastaya doppler ekokardiyografi (pulmoner hipertansiyona sekonder sağ ventrikül yetmezliği açısından) yapılması önerilir.

Akut göğüs sendromunu engellemek de tedavi kadar önemlidir, çünkü çocuklukta geçirilen tekrarlayan akut göğüs sendromu atakları kalıcı sekel (obstruktif ya da restriktif anomaliler, fibrozis, kronik hipoksemi, erken mortalite) bırakmaktadır. Profilaktik antibiyotik olarak penisilin kullanımı, influenza ve pnömokok aşlarının yapılması, sigara dumanı maruziyetinin azaltılması, tüm yatan orak hücre hastalarında solunum sistem muayenesi mutlaka yapıp pulse oksimetre ile mutlaka monitorize edilmesi gerekmektedir. Akut vazookluzif durumda ya da postoperatif rutin insentif spirometri kullanımı akut göğüs sendromunu önlemekte etkili olduğu gösterilmiştir ^(6,7).

Akut göğüs sendromunu önlemekte bir başka yol ise hidroksiüre kullanımı; hem HbF oluşumunu arttırmakta, hem de lökosit sayısını azaltarak inflamasyonu ve vazooklüzyonu azaltmaktadır.

Optimal uzun süreli tedavi olarak morbidite riskinden dolayı pek faydalı gibi gözükse de kronik transfüzyonun; hidroksiüre tedavisinden fayda görmeyen 2 yıl boyunca 2 veya daha fazla akut göğüs sendromu atağı olmuş çocuklarda koruyucu etkisi olabilmektedir.

Terapötik eritrosit değişimi; orak hücre hastalığı

komplikasyonlarını tedavi etmek amacı ile yapılabilir. Temel amaç; kanın oksijen taşıma kapasitesini arttırmak, HbS konsantrasyonu azaltarak, hemoglobin düzeyini arttırmaktır. Orak hücre hastalığında akut komplikasyon için yapılan transfüzyon tedavisinde hedef posttransfüzyon sonrası HbS seviyesini <%30'a indirmek, kronik komplikasyon tedavisinde ise hedef pretransfüzyon öncesi hemoglobin değerlerini yaklaşık 10 g/dL seviyesinde tutup, HbS değerlerini %30-50 arasında tutmak olarak belirlenmiştir.

American Society for Apheresis tarafından orak hücre hastalığının akut ve kronik komplikasyonlarında terapötik eritrosit değişimi ile ilgili yapılmış sınıflama mevcuttur. Akut serebrovasküler olay orak hücre hastalığının en önemli komplikasyonudur ve burada kategori I'de yer almaktadır. Basit transfüzyona oranla, eritrosit değişiminin tercih edilmesinin nedeni dolaşımdaki hemoglobin değerlerinin volüm yükü artmadan hızlıca yükselmesi, hemoglobin değerini >10 g/dL gelmeden HbS değerini istenen seviyeye hızlıca düşürmesi, izovolemi altında güvenle yapılabilmesidir ⁽¹⁰⁾.

Akut göğüs sendromu, eritrosit aferezi için kategori II de yer almaktadır. Mortalitesi yüksek ve ikinci sıklıkla hastane yatışı gerektiren komplikasyonlar arasındadır. Akut göğüs sendromu ile başvuran, ağır klinik tablosu olan ve komplikasyon gelişimi açısından yüksek risk grubundaki hastalarda (kalp hastalığı, ve başvuruda şiddetli ekstremitte ağrı olması) erken transfüzyonun yararlı olduğu gösterilmiştir. Ancak, akut göğüs sendromunda solunum bulgularında ve akciğer grafisinde kötüleşme, oksijen desteği (mekanik ventilatör gibi) gerektirecek kadar hipokseminin derinleşmesi durumunda; basit transfüzyon, tedavi için yeterli olamamaktadır. Eş zamanlı gelişen nörolojik defisit ve pulmoner embolizm durumunda eritrosit aferezi önerilmektedir ⁽¹⁰⁾.

Akut eritrosit aferez endikasyonları arasında yer alan multiorgan yetmezlik gelişmesi, ağır intrahepatik kolestaz ve priapizm kategori III'te bulunmaktadır.

Orak hücre hastalığının akut olmayan ya da kronik komplikasyonlarında yer alan inme profilaksisinde aşırı demir birikimini önlemek eritrosit aferez endikasyonlarında kategori II'de iken, vazookluzif ağrı, operasyon öncesi pulmoner hipertansiyon ve son dönem böbrek yetmezliği gelişen tablolar da eritrosit aferez endikasyonu kategori III olarak belirlenmiştir. Son olarak kök hücre tedavisi; tekrarlayan akut göğüs sendromu olan ve hidroksiüreden yarar görmeyen hastalarda düşünülebilir⁽¹⁰⁾.

OHA tanı vakamız poliklinik takipleri sırasında HbS yüksekliği ve klinik şikayetleri nedeni ile 2 kez terapötik aferez yapılmasına rağmen, ağırlı kriz ile başvurmuş, destekleyici tedavilere rağmen solunum bulguları kötüleşmiştir. Pnömoniye eşlik eden akut göğüs sendromu tanısı ile yakın klinik takip edilen hastamıza hidrasyon, antibiyotik tedavisine ek olarak terapötik aferez tedavisi de uygulanmış ve başarılı sonuca ulaşılmıştır.

SONUÇ

Akut göğüs sendromu; OHA'nin sık rastlanan ve acilen hastane başvurusu gerektiren, çocuklarda %1,1 mortalite nedeni olan bir komplikasyondur. Böyle bir durumla karşılaşan klinisyen klinik özelliklerle erkenden akut göğüs sendromu komplikasyonu olabileceği açısından uyanık olup hemen önleyici ve tedavi edici girişimler açısından planını oluşturmalıdır. Ciddi komplikasyonlar açısından OHA tanı hastalar ve aileleri bilgilendirilmelidir. Erken destek tedavisinin ve transfüzyon ve medikal tedavinin akut göğüs sendromu ile ilişkili mortaliteyi ciddi ölçüde azlattığı akılda tutulmalıdır. Gelecekte; akut göğüs sendromu tedavisinde hedefe yönelik antiinflamatuvar, antipolimerizasyon ve antiadeziv tedaviler potansiyel yeni yaklaşımlar olarak düşünülmektedir.

Çıkar Çatışması: Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar herhangi bir finansal destek bildirmemiştir.

Hasta Onamı: Hastanın kendisinden ve ebeveynlerinden yazılı onam alınmıştır

Conflict of Interest: The authors declare no competing financial interest.

Funding: The authors declare no foundation support.

Informed Consent: Written informed consent were obtained from patient and his parents.

KAYNAKLAR

1. Kato GJ, Piel FB, Reid CD, Gaston MH, Frempong KO, Krishnamurti L et al. Sick cell disease Nature Reviews Disease Primers 2018 Mar; (4):18010.
2. Quinn CT. Sick cell disease in childhood: From Newborn screening through transition to adult medical care. *Pediatr Clin North Am.* 2013 Dec; 60(6):1363-81.
3. Frédéric B. Piel, Martin H. Steinberg and David C. Rees. Sick cell disease. *N Engl J Med.* 2017;376:1561-73. <https://doi.org/10.1056/NEJMra1510865>
4. Abbas HA, Kahale M, Hosn MA, Inati A. A review of acute chest syndrome in pediatric sickle cell disease. *Pediatric Annals* 2013 Mar; 42(3):115-20.
5. Young RC, Castro O, Baxter RP, Dunn R, Armstrong EM, Cook FJ, et al. The lung in sickle cell disease: A clinical overview of common vascular, infectious, and other problems. *J Natl Med Assoc.* 1981 Jan; 73(1):19-26.
6. Jain S, Bakshi N and Krishnamurti L. Acute chest syndrome in children with sickle cell disease pediatric. *Allergy Immunology and Pulmonology.* 2017 Dec 1; 30(4):191-201. <https://doi.org/10.1089/ped.2017.0814>
7. Paul RN, Castro OL, Aggarwal A, Oneal PA. Acute chest syndrome: sickle cell disease. *European Journal of Hematology* September 2011;87(3):191-207.
8. Howard J, Hart N, MRoberts-Harewood M, Cummins M, Awogbade M. Bernard Davis on behalf of the BCSH Committee Guideline on the management of acute chest syndrome in sickle cell disease. *British Journal of Haematology* 2015;169(4):492-505. <https://doi.org/10.1111/bjh.13348>
9. Miller ST. How I treat acute chest syndrome in children with sickle cell disease *Blood* 2011;117(20):5297-305. <https://doi.org/10.1182/blood-2010-11-261834>
10. Kim HC. Red cell exchange: special focus on sickle cell disease *ASH Education Book* December 2014;1: 450-6.