

# Herediter Sferositozlu Bir Hastada Açık Kalp Cerrahisi-Bentall Prosedürü

## Open Heart Surgery in A Patient with Hereditary Spherocytosis-Bentall Procedure: Case Report

Dr. Ayşegül KUNT,<sup>a</sup>  
Dr. Vedat BAKUY,<sup>a</sup>  
Dr. Mete HİDİROĞLU,<sup>a</sup>  
Dr. Levent ÇETİN,<sup>a</sup>  
Dr. Mustafa EMİR,<sup>a</sup>  
Dr. Erol ŞENER<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,  
Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
Ankara

Yazışma Adresi/Correspondence:

Dr. Ayşegül KUNT  
Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,  
Ankara,  
TÜRKİYE/TURKEY  
ataturkkvc@gmail.com

**ÖZET** Herediter sferositoz, genetik olarak geçiş gösteren ve hemolitik anemiyle sonlanan kırmızı kan hücrelerinin membran proteinlerinin bozukluğudur. Yapısal ve fonksiyonel bozukluklar kırmızı kan hücrelerinin dayanıklılığında, devamlılığında ve esnekliğinde azalmaya neden olarak sferositozların oluşumuyla sonuçlanır. Sferositoz kendini anemi, sarılık ve splenomegali ile göstermektedir. Herediter sferositozda zaten var olan anemi kalp akciğer makinesinin ciddi yan etkilerinden biri olup bu hastalığa sekonder daha da derinleşmektedir. 12 yıl önce herediter sferositoz nedeniyle splenektomi yapılan 39 yaşında bir hastada açık kalp cerrahisi uygulanarak Bentall prosedürü ile asenden aorta 30 mm Dacron greft ile nativ aort kapağı mekanik kalp kapakla replase edilmiştir. Yaşam süreleri zaten kısa olan eritrositler nedeniyle greft ve kapak ile daha fazla hemolize uğramış ve hasta postoperatif 2. ayda anemi nedeniyle kan transfüzyonuna ihtiyaç göstermiştir. Yaklaşık 4 ay sonra da hemolitik anemi nedeniyle yaşamını yitirmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Herediter sferositoz, kardiyopulmoner baypas, bentall prosedürü

**ABSTRACT** Hereditary spherocytosis is a genetically determined red blood cell membrane protein disorder resulting in hemolytic anemia. Structural and functional disorders of red blood cells result in the formation of spherocytes, which lack the strength, durability, and flexibility to withstand the stresses of the circulation. Spherocytosis shows itself with anemia, jaundice and splenomegaly. Anemia, which is already seen in hereditary spherocytosis, is a serious side effect of the heart-lung machine and accentuates secondary to it. While establishing open heart surgery, ascending aorta and native aortic valve regarding Bentall procedure were replaced with mechanical heart valve and Dacron graft in a 39-year-old man with hereditary spherocytosis twelve years after splenectomy. Because of the short life span of the erythrocytes, the patient was exposed to hemolysis due to graft and mechanical heart valve and needs blood transfusion secondary to anemia in postoperative second month. After the procedure, he died in fourth month because of the hemolytic anemia.

**Key Words:** Hereditary spherocytosis, cardiopulmonary bypass, bentall procedure

**Turkish Medical Journal 2009;3(3):156-8**

**H**erediter sferositoz (HS), kalıtsal hemolitik bir anemi olup spektrin, ankirin ve  $\beta$ -spektrin bağlanma kusuruna bağlı olarak oluşan kılsalmış eritrosit yaşam süresiyle sonlanan membran defekti ve kemik iliği kompensasyonu ile ilişkilidir.<sup>1,2</sup> HS, asemptomatik durumdan transfüzyon bağımlısı hayatı tehdit eden anemiye kadar değişen derecelerde geniş bir klinik yelpazeye sahiptir. Hemolizin kendisi kardiyopulmoner baypasın (KPB) indüklediği kritik yan etkilerden<sup>3,4</sup> biridir ve özellikle KPB'nin eritrosit membranını zayıflatmakta ve eritrosit ömrünü azaltmakta<sup>5</sup>

olduğu bildirilmektedir. Bu yüzden perioperatif hemoliz özellikle HS hastalarında açık kalp cerrahi sırasında ciddi bir sorun olarak sıklıkla karşımıza çıkmaktadır. Biz burada aort kapak yetmezliği ve asenden aorta anevrizması (AAA) nedeniyle cerrahi olarak tedavi edilen ve Bentall prosedürü yapılan HS'lu bir hastayı sunmaktayız.

## OLGU SUNUMU

İki aydır efor dispnesi olan 39 yaşında erkek hasta hastanemize genel düşkünlük, çarpıntı ve dispne şikayetleriyle kabul edilmiştir. Bu hastada HS tanısı 27 yaşında konulmuş olup klinik anemi bulguları ve trombositopeni nedeniyle splenektomi yapılmıştır. Daha sonraları hematolojik parametreleri düzelen hastada 3 yıl sonra izole aort koarktasyonu nedeniyle cerrahi olarak yama ile aortoplasti yapılmıştır. Takip sırasında kliniğimize yatana kadar bir diğer patoloji saptanmamıştır. Hematolojik incelemede hemoglobin seviyesi 14.9 g/dl, hematokrit seviyesi %46.7 ve retikülosit sayısı %4 olarak bulunmuştur. Fizik muayenede göğüs üzerinde yüksek frekanslı diastolik üfürüm duyulmuştur ve ekokardiyografide ciddi aortik yetmezlikle beraber aortik dilatasyon tespit edilmiştir. Bilgisayarlı tomografide asenden aorta 6.1 cm olarak bulunmuştur.

Median sternotomiye takiben profilakside Metilprednisolon (200 mg) verilerek sağ atriyal-femoral kanülasyonla KPB'girildi. Brakiyosefalik arterin hemen altında çıkan aortaya konan kros klemp sonrası antegrad ve retrograd kardiyopleji ile kardiyak arrest sağlandı. Asenden aorta kros klempin hemen altından tamamen çıkarıldıktan sonra koroner ağzlar reimplantasyon amacıyla hazırlandı. Asenden aorta ve aortik kapak kapaklı kompozit greft (30 mm intervacular, No.25 St Jude valve) ile değiştirilerek koroner orifisler direkt olarak aortik grefte implante edildi (Bentall prosedürü). Sol ventrikül ve sol atriyumdan hava çıkarıldıktan sonra KPB'tan çıkıldı. Protamin verildikten sonra hemotaz kontrolünü takiben hasta rutin bir şekilde kapatılmıştır. Miyokardiyal koruma kros klemp sırasında intermitant uygulanan ilk soğuk kristaloid arkasından soğuk kan ve en son olarak uygulanan sıcak kan kardiyoplejisiyle yapılmıştır. KPB sırasında

membran oksijenatör (JOSTRA) kullanılmış olup KPB devreleri heparin kaplıydı. Bu ameliyat esnasında hasta 24°C'e soğutulmuştur. Prime solüsyonuna 1 ünite kan eklenmiş olup postoperatif dönemde sadece iki unite eritrosit süspansiyonu verilmiştir. KPB sırasında veya sonrasında hemolitik veya vaso-oklusif bir komplikasyon gözlenmemiştir.

Postoperatif dönem sorunsuz seyretmiş olup postoperatif 2. haftada hasta taburcu edilmiştir.

## TARTIŞMA

Hemolitik anemilerde temel özellik normalde 120 gün olan eritrosit yaşam süresinin azalmış olmasıdır. Eritrositlerin erken parçalanması membrane anormallikleri, enzim eksiklikleri, hemoglobin bozuklukları gibi korpusküler anormallikler ya da immune, non-immun mekanizmalar gibi ekstrakorpusküler anormallikler sonucunda ortaya çıkabilir. Hemolitik anemi oluşturan eritrosit içi nedenlerin alt grubu olan HS, spesifik anormalliklerle seyreden bir membran defektidir.

HS'nin tanısı ve klinik tedavisi son 30 yıldır zamanla değişmiştir ve araştırmacılar kırmızı hücrelerin yapısal organizasyonunu anlamaya çalışmışlardır. Anormal kırmızı kan hücre morfolojisi (azalmış hücre ömrü ile sonuçlanmakta) spektrin, ankirin, band3 ve protein 4.1'deki eksikliğe veya disfonksiyona bağlıdır. Ciddi hemolitik anemi etkilenen membran proteinlerindeki azalmanın büyüklüğü ile ilgilidir.<sup>1</sup> Otozomal dominant HS ankirin, band 3 ve spektrin genindeki primer mutasyonlarla ilişkili bulunmuş ve spektrin genindeki bu primer mutasyonlar sekonder kusurlara neden olmaktadır.<sup>2</sup>

Aort koarktasyonlu hastalarda proksimal aortada hipertansiyon ve mediyal dejeneratif hastalık bulunur, bu da aortanın bu segmentinde anevrizma ve diseksiyon oluşumuna neden olur. 1928 yılında Abbott aortic koarktasyonlu hastalarda bu segmentteki diseksiyon oranını sekiz kat daha fazla bulmuşlardır.<sup>6</sup>

Aortik dilatasyon operatif teknikten ve ameliyatın başarılı olup olmadığından bağımsız olarak koarktasyon onarımından yıllar sonra görülebilir,

diseksiyondan ve rüptür nedeniyle ölümlerle sonuçlanabilir. Hastaların %9'unda anevrizmalar aort koarktasyonunun düzeltici ameliyatından yıllar sonra meydana gelebilir ve eğer tedavi edilmezse mortalite oranı %36'dır.<sup>7</sup>

Preoperatif yüksek gradiente sahip aort koarktasyonlu hastalar özellikle asenden aortada anevrizma oluşumu açısından risk altındadır ve yetişkin dönemde koarktasyon onarımından sonra özellikle hemolize yatkın HS gibi yandaş morbidite faktörlerine sahip hastaların geç aortik komplikasyonlar açısından sıkı takibi gereklidir.

HS'lu hastaların eritrositlerindeki eksiklik sonucunda eritrositler daha frajildir ve yüzey alanı ve sferikleşmede kayıp ile sonuçlanarak membran veziküllerini yavaş yavaş kaybederler. Bu sferoik kırmızı kan hücrelerinin deformasyon yetenekleri kısıtlıdır, çünkü venöz sirkülasyon boşalan splenik sinüslerdeki endotel hücreleri arasında yer alan küçük porlardan geçme yeteneklerini kaybederler, bu hücreler zaten splenik pulpada yakalanırlar.

Splenektomi her ne kadar normal bir olay olmasa da kırmızı kan hücrelerin ömrünü önemli derecede uzatan ve hemolizi azaltan etkili bir yön-

temdir.<sup>8</sup> Ciddi HS'da klinik göstergeler ve komplikasyonlar bir hayli azalmıştır, ancak başta Streptococcus pneumoniae gibi kapsüllü organizmaların neden olduğu ve yaşamı tehdit eden sepsisle sonuçlanması açısından artmış bir risk mevcuttur. Her ne kadar HS'lu hastalarda sferositoz splenektomiden sonra devam etse de hemoliz hafiflemektedir. Bununla birlikte artmış osmotik ve mekanik frajilite tüm yaşam boyunca devam etmektedir. Daha evvel yapılan yayınlar HS'lu hastalarda açık kalp cerrahisi öncesi ciddi hemolizden korunmak için splenektomiye tavsiye etmektedirler. Mekanik kapaklar reoperasyon riskini azaltmak için tercih edilebilir.<sup>9</sup>

Bu hastada zaten splenektomi yapılmıştı ve postoperatif izlem konvansiyonel kalp cerrahisi uygulanan hastalarla aynı seyirdedi. Bununla birlikte hasta postoperatif dördüncü ayda hemolitik anemi nedeniyle eksitus oldu. Sonuç olarak konvansiyonel KPB, Bentall gibi büyük ameliyatlara ve perioperatif seyir HS'lu hastalarda her ne kadar sorunsuz seyretse de, hemolitik anemi hayatı tehdit eden bir sorun olarak karşımıza çıkabilmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Bolton-Maggs PH, Stevens RR, Dodd NJ, Lamont G, Tittersor P, King MJ; Guidelines for the diagnosis and management of hereditary spherocytosis. General Haematology Task Force of the British Committee for Standards in Haematology. *Br J of Haematol* 2004;126: 455-474
2. Iolascon A, Miraglia del Giudice E, Perrotta S, Allosio N, Morlé L, Delunay J. Hereditary spherocytosis: from clinical to molecular defects. *Haematologica* 1998;83:240-57.
3. Hansbro SD, Sharpe DA, Catchpole R, Welsh KR, Munsch CM, McGoldrick JP et al. Hemolysis during cardiopulmonary bypass: an in vivo comparison of standard roller pumps, nonocclusive roller pumps, and centrifugal pumps. *Perfusion* 1999;14:3-10.
4. Nemeto S, Aoki M, Dehua C, Imai Y. Free hemoglobin impairs cardiac function in neonatal rabbit hearts. *Ann Thorac Surg* 2000;69:1484-9.
5. Nevaril CG, Lynch EC, Alfrey CP, Hellums JD. Erythrocyte damage and destruction induced by shearing stress. *J Lab Clin Med* 1968;71: 784-790
6. Abbott ME. Coarctation of the aorta of the adult type II. *Am Heart J* 1928; 3: 574-618
7. von Kodolitsch Y, Aydın MA, Koschyk DH, Lose R, Schalwat I, Karck M, et al. Predictors of aneurysmal formation after surgical correction of aortic coarctation. *J Am Coll Cardiol*. 2002; 39:617-624.
8. Chapman RG, Mc Donald LL. Red cell life span after splenectomy in hereditary spherocytosis. *J Clin Invest* 1968 ; 47:2263-7
9. Gayyed NL, Bouboulis N, Holder MP. Open heart operations in patients suffering from hereditary spherocytosis. *Ann Thorac Surg* 1993; 55:1497-1500.