

# Fankoni Aplastik Anemili Hastada Atriyal Septal Defekte Cerrahi Yaklaşım

## Surgical Management of Atrial Septal Defect in a Patient with Fanconi Aplastic Anemia

Mehmet TAŞAR, Hande İŞTAR, Tayfun ÖZDEM, Zeynep EYİLETEN, Adnan UYSALEL

Ankara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye



### ÖZET

Fankoni aplastik anemisi, bazı doğuştan sistem anomalilerinin eşlik ettiği genetik bir kemik iliği yetersizliğidir. Çocukluk çağında görülen konjenital anemilerin en sık nedenlerinden biridir. Konjenital kalp hastalıklarıyla birlikteliği nadirdir. Açık kalp cerrahisi uygulanacak çocuk hastalarda hematolojik problemler sorun olmaktadır ve preoperatif dönemde değerlendirilmesi önemlidir. Bu olgu sunumumuzda, fankoni anemisi olan 7 yaşında bir hastada, eşlik eden atriyal septal defekt nedeniyle uyguladığımız açık kalp cerrahisinde preoperatif değerlendirmemizi ve yaklaşımımızı sunmayı amaçladık.

**Anahtar Sözcükler:** Aplastik anemi, Atriyal septal defekt, Fankoni anemisi, Kalp cerrahisi

### ABSTRACT

Fanconi aplastic anemia is a genetic marrow failure that is accompanied by some congenital system anomalies. It is one of the most common causes of congenital anemia in childhood. An association with congenital heart disease is rare. Hematologic problems can be challenging in pediatric patients undergoing open heart surgery and preoperative evaluation is important. In our case report, we aimed to present our preoperative evaluation and surgical approach in a seven-year-old patient with Fanconi aplastic anemia who underwent open heart surgery for a concomitant atrial septal defect.

**Key Words:** Aplastic anemia, Atrial septal defect, Fanconi anemia, Cardiac surgery

### GİRİŞ

Fankoni aplastik anemisi, ilerleyici hematopoetik kök hücre yetmezliği, gelişim geriliği ve tümöral yatkınlıkla karakterize, konjenital bir kemik iliği yetersizliği sendromudur (1). Çocukluk çağında görülen konjenital anemilerin en sık nedenlerinden biridir (2). Kemik iliği yetersizliği sonucu çeşitli derecelerde pansitopeni gelişir. Konjenital kalp hastalıklarıyla birlikteliği sık değildir.

Pansitopeni olan bir hastada açık kalp cerrahisi gibi majör girişimler, kanama ve enfeksiyona yatkınlık benzeri ciddi riskleri beraberinde getirir. Kardiyopulmoner bypass kanama-pıhtılaşma sistemi üzerinde yapmış olduğu değişiklikler de düşünüldüğünde bu hastalarda perioperatif yaklaşım önem kazanmaktadır.

Kardiyopulmoner bypass planlanan çocuklarda kanama en ciddi komplikasyonlardan biridir. Hematolojik problemlerin preoperatif değerlendirilmesi ve giderilmesi bu riski azaltabilir (3). Genellikle operasyon öncesi hemoglobin değeri en az 8 gr/dl ve trombosit sayısı en az 50.000/ $\mu$ L olacak şekilde kan ve kan ürünü transfüzyonu yapılması ile bu risk azaltılabilmektedir.

Operasyon süresince ve postoperatif dönemde kanama ve enfeksiyon gelişimini önlemek konusunda dikkatli davranılmalıdır.

### OLGU SUNUMU

Yedi yaşında erkek hasta, fankoni aplastik anemisi tanısıyla pediatrik hematoloji kliniğinde kemik iliği nakli amacıyla izlenmekte idi. Fizik muayenede üfürüm duyulması üzerine pediatrik kardiyoloji kliniğine konsülte edilen hastada transtorasik ekokardiyografi ile 22 mm genişliğinde sekundum atriyal septal defekt saptandı ve operasyon kararı verildi. Preoperatif kan değerleri düşük olduğu için trombosit sayısı 50.000/ $\mu$ L ve hemoglobin değeri 8 gr/dl olacak şekilde kan transfüzyonu yapıldı ve operasyona alındı (Tablo I). Kardiyopulmoner bypass eşliğinde Dacron® yama ile defekt onarıldı. Postoperatif dönemde yalnız 1 ünite taze kan transfüzyonu yapıldı. Drenajı olmayan hasta postoperatif 2. gün drenajı çekilerek pediatrik hematoloji servisine alındı. Operasyon sonrası 7. günde sorunsuz taburcu edilen hasta kemik iliği nakil programına alındı.

**Tablo I:** Yatış sırasındaki kan değerleri ile operasyondan hemen önceki düzeltilmiş kan değerlerinin karşılaştırılması.

Kan Değerleri	İlk yatış	Operasyon öncesi düzeltilmiş
Lökosit (WBC)	1.8	2.6 x 10 <sup>9</sup> /L
Eritrosit (RBC)	2.25	2.3 x 10 <sup>12</sup> /L
Hemoglobin (Hb)	7.1	8.1 gr/dl
Hematokrit	21.5	24.2 %
Trombosit (PLT)	27.000	124.000 / $\mu$ L

## TARTIŞMA

Pediyatrik kalp cerrahisi uygulanması gereken, hematolojik hastalığı bulunan çocuklarda perioperatif hematolojik değerlendirme önemlidir. Kardiyo-pulmoner bypass ve hipotermi koagülasyon sistemi üzerindeki olumsuz etkileri de düşünüldüğünde bu hastaların yönetimi zor olabilmektedir. Çalışmalarda perioperatif komplikasyonları en aza indirmek amacıyla hematolojik parametreleri mümkün olduğunca düzeltmenin önemli olduğu vurgulanmaktadır (4-6).

Major cerrahi uygulanacak anemik hastalarda hemoglobinin ve özellikle trombosit değerleri konusunda net bir görüş olmamakla birlikte çok düşük değerlerden kaçınılması uygundur. Ancak kan transfüzyonuna bağlı komplikasyonlar konusunda da dikkatli davranılması gereklidir (6). Genel uygulamada bu tip ameliyatlardan önce hemoglobinin değeri 8 gr/dl, trombosit sayısı 50.000/ $\mu$ L üzerinde tutulmaya çalışılmaktadır.

Son gelişmeler ışığında kardiyo-pulmoner bypassın koagülopatik etkileri minimum düzeyde tutulmaya çalışılsa da, intraoperatif ve postoperatif kanama pediatrik kalp cerrahisinde ciddi ve genel bir sorun olmaya devam etmektedir. Hematolojik hastalıklarda altta yatan patolojiye göre preoperatif değerlendirme önem kazanmaktadır (4). Fankoni aplastik anemisi gibi kan parametrelerinde düşüş görülen çocuklarda perioperatif ve postoperatif kanama ve kan transfüzyon oranlarının daha yüksek olacağı düşünülmektedir (6). Bu nedenle operasyon öncesi kan değerlerinin normal sınırlarda tutulması, operasyon sırasında kanama riski

olduğundan dikkatli olunması, transfüzyon gereksinimine uygun miktarda kan ürünü hazırlanması ile bu sorun aşılabilmektedir.

Sonuç olarak, aplastik anemisi olan ve kardiyak cerrahi uygulanacak olan hastalarda gerektiğinde preoperatif kan ve kan ürünü transfüzyonu ile trombosit ve hemoglobin değerlerinin yükseltilmesi, transfüzyon miktarının mümkün olduğunca kısıtlı tutulması, operasyonun mümkün olan en kısa sürede tamamlanması, kanama kontrolü konusunda dikkatli davranılması, acil transfüzyon gerekliliği açısından hazırlıklı olunması ve operasyon sonrası kanama miktarının yakından takip edilmesi gereklidir.

## KAYNAKLAR

1. Bekdaş M, Küçükbayrak B. Fankoni anemisi: Olgu sunumu. *ALBÜ İzzet Baysal Tıp Fakültesi Dergisi* 2012;7:55-9.
2. Apak H. Fanconi aplastik anemisi. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2009;5:28-35.
3. Christiansen S, Schmid C, Loher A, Scheld HH. Impact of malignant hematological disorders on cardiac surgery. *Cardiovasc Surg* 2000;8:149-152.
4. Eaton MP, Iannoli EM. Coagulation considerations for infants and children undergoing cardiopulmonary bypass. *Paediatr Anaesth* 2011;21:31-42.
5. Lee KJ, Lee JW. Cardiac surgery in a patient with idiopathic aplastic anemia: A case report. *J Korean Med Sci* 2007;22:912-3.
6. Özkan S, Kaplan M, Tarçın Ö, Erer HB, Balcı AY, Yekeler İ. Preoperative anemia in cardiovascular surgery patients. *Türk Göğüs Kalp Damar* 2011;19:110-5.