

KALITSAL KALP HASTALIKLARINDA HEMATOLOJİK SORUNLAR

Zeynep Karakaş

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji/Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

Kalitsal kalp hastalıkları

Kalitsal kalp hastalığı terimi kardiyovasküler sistemdeki doğumda veya daha sonra tanımlanabilen, doğuştan olan yapısal veya fonksiyonel anomalileri tanımlar. En sık görülen major konjenital anomalilerden biridir. Kalitsal kalp hastalığı (KKH) tüm canlı doğumlarda yaklaşık % 0,5–0,8, ölü doğumlarda % 3–4, abortuslarda % 10–25 ve prematürelde (patent duktus arteriyozus dışında) % 2 olarak bildirilmektedir.

Doğumsal kalp bozuklukları siyanotik ve asiyanotik olmak üzere iki ana grupta sınıflandırılmaktadır. Siyanozlu doğumsal kalp hastalıklarında sistemik venöz kanın, henüz akciğerlerde oksijenlenmeden direkt olarak sistemik arteriyel dolaşıma karışması sonucu siyanoz gelişir. En sık saptanan asiyanotik kalitsal kalp hastalığı atriyal septal defekt (ASD) ve ventriküler septal defekt (VSD), siyanotik hastalıklar ise büyük arter transpozisyo-

nu ve Fallot tetralojisi'dir. KKH sıklığı ve ciddiyeti, özellikle siyanotik ve kompleks olanları erkeklerde kızlardan daha fazladır (Tablo 1).

Genel olarak kardiyak defektler sporadik vakalar olarak kabul edilmekle birlikte, anne-babada ya da kardeşte hastalık olduğunda diğer kardeşlerde de görülme riskinin arttığı bilinmektedir. Kromozomal hastalıklar ile kardiyak defektler arasında en iyi bilinen ilişki trizomi 21'li bebeklerde görülen anomalilerdir. Down sendromlu vakaların % 40'da KKH bulunmaktadır.

Hematolojik Sorunlar

Kalitsal kalp hastalıklarında var olan kalp hastalığının kötüleşmesine ve **şikayetlerin** artmasına neden olabilen birçok hematolojik sorun görülebilir. Anemi, kanama ve tromboza yol açan hemostaz bozuklukları kalitsal kalp hastalıklarının izlemi sırasında görülen önemli hematolojik bozukluklardır (Tablo 2).

Tablo 1. Kalitsal kalp hastalıkları

Asiyanotik kalitsal kalp hastalıkları	Siyanotik kalitsal kalp hastalıkları
Sol-sağ şanlı	Pulmoner kan akımı azalmış
Ventriküler Septal Defekt	Fallot tetralojisi,
Atriyal Septal Defekt	Pulmoner Atrezi
Patent Duktus Arteriyozis	Triküspi,d Atrezisi
	Pulmoner stenoz ve VSD ile birlikte olan büyük arter transpozisyonu
Obstrüktif lezyonlar	Pulmoner kan akımı artmış
Aort stenozu	Büyük Arter Transpozisyonu
Aort koarktasyonu	Trunkus Arteriyozis
Pulmoner stenoz	Tek ventrikül
	Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi

Tablo 2. Kalitsal kan hastalıklarında görülen hematolojik bozukluklar

Anemi	Demir eksikliği anemisi Hemolitik anemi
Polisitemi	Trombosit bozuklukları Trombositopeni Trombosit fonksiyon bozuklukları
Pıhtılaşma bozuklukları	Pıhtılaşma faktörlerinde azalma Primer fibrinolitik Tromboembolik olaylar Yaygın damar içi pıhtılaşma

Anemi

Anemi kalp yetmezliği olan hastalarda kötü prognostik faktörlerden biridir. Aneminin nedenleri çeşitlidir. Demir, folik asit, B12 eksikliği gibi toplumda sık görülen beslenme yetersizlikleri anemiye yol açabilir. Kalp atım hacmindeki azalmaya bağlı sitokin aktivasyonuna bağlı gelişen kemik iliği basılanması ile eritropoietin duyarsızlığı ve sık görülen fonksiyonel böbrek yetersizliğine bağlı göreceli eritropoietin azalması aneminin diğer nedenleri arasındadır.

Anemi kalp yetersizliği olan hastalarda mortalite artışının yanı sıra;

Hastaneye yatış sıklığı ve süresinde artma, sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonunda azalma, sol ventrikül diyastolik fonksiyonlarında bozulma, ekzersiz kapasitesinde düşüş, yaşam kalitesinde bozulma, total vücut sıvısı ve plazma volümünde artış, periferik ödemde artış, kan basıncında düşüş, kalp atım hızında artış, periferik perfüzyonda azalma, böbrek fonksiyonlarında bozulma, malnütrisyon bulguları, daha fazla diüretik ve digoksin kullanılmasını gerektiren tedaviye direnç yol açar.

Demir eksikliği ve Demir Eksikliği Anemisi

Özellikle siyanotik konjenital kalp hastalığı olan çocuklarda serebrovasküler olaylara yatkınlığa yol açar. Bu hastalarda polisitemi nedeniyle yapılan flebotomiler ve kanamalar demir eksikliğinin nedenleridir. Polisitemi olan hastalarda demir eksikliği tanısı gözden kaçabilmektedir.

Hemolitik Anemi

PDA ve VSD gibi kalıtsal kalp hastalıklarının düzeltme işlemleri sonrasında hemolitik anemi görülebilir.

Polisitemi

Doku oksijenasyonunu **düzeltilmek için kırmızı kan hücrelerinin sayıca artması durumudur.** Siyanotik kalıtsal kalp hastalıklarında kronik hipoksi sonucu böbreklerden eritropoietin yapımı artar. Bu da eritrosit yapımını artırır. Flebotomi

yalnızca demir eksikliği olmayan ve orta-ağır hiperviskozite bulguları olan hastalarda yapılmalıdır.

Trombosit sayı ve fonksiyon bozukluğu

Siyanotik konjenital kalp hastalığı olan erişkinlerin %15'inde trombositopeni görülür. Trombositopeni nadiren ağırdır ve spontan kanama görülür. Bu hastalarda ADP, epinefrin ve kollajen testi ile gösterilebilen trombosit fonksiyon bozuklukları nadir değildir.

Pıhtılaşma faktörlerinde azalma

Siyanotik konjenital kalp hastalığı olan çocuklarda kronik yaygın damar içi pıhtılaşma, karaciğer fonksiyonlarında bozulma ve K vitamini eksikliğine bağlı pıhtılaşma faktörlerinde azalma görülür. Fibrinojen ve F V,VII,VIII,IX,X düzeylerinde azalma, fibrin yıkım ürünlerinde artış görülebilir.

Primer Fibrinoliz

Siyanotik konjenital kalp hastalıklarında polisitemi ve kronik hipoksi sonucu primer fibrinoliz ortaya çıkar, **öglobulin pıhtı erime zamanı kısalmıştır.**

Tromboembolik olaylar

Polisitemi, hiperviskozite ve demir eksikliği arteriyel ve venöz tromboz riskini artırır.

Yaygın Damar içi Pıhtılaşma

Siyanotik kalıtsal kalp hastalıklarında sıklıkla düşük dereceli,kronik ve lokalize yaygın damar içi pıhtılaşma görülür. Artan hipoksi, polisitemi ve enfeksiyonlar bu hastalarda kliniğin ağırlaşmasına neden olur. Hemogloblin, hematokrit ve trombosit **düzeyleri başlangıçta normaldir. Fibrin yıkım ürünleri artışı tanıda önemlidir.**

Siyanotik konjenital kalp hastalıklarında hipoksi ve hiperviskozitenin **düzeltilmesi klinik ve laboratuvarında iyileşme sağlar. Kanaması olan ve girişim yapılacak hastalarda eritrosit ve trombosit desteği gerekir.** Tromboembolik komplikasyon gelişen olgularda heparin tedavisi verilir.

Kaynaklar

1. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore- Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985; 121: 31-36.
2. Flanagan MF, Yeager SB, Weindling SN. Cardiac disease. In: Avery BG, Fletcher MA, MacDonald MG (eds). *Neonatology Pathophysiology & Management of the Newborn* (5th ed). Philadelphia: Lippincott, Williams&Wilkins, 1999: 577-596.
3. Goel M, Shome DK, Singh ZN, Bhattacharjee J, Khalil A. Haemostatic changes in children with cyanotic and acyanotic congenital heart disease. *Indian Heart J* 2000; 52(5):559 - 63.
4. Tempe DK, Virmani S. Coagulation abnormalities in patients with cyanotic congenital heart disease. *Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*. 2002; 6: pp.752-765.
5. Nowak-Göttl U, Kotthoff S, Hagemeyer E, Junker R, Kehl HG, Vielhaber H and et al. Interaction of fibrinolysis and prothrombotic risk factors in neonates, infants and children with and without thromboembolism and underlying cardiac disease- A prospective study. *Thrombosis Research*. 2001;103: pp.93-101
6. Alioğlu B.: Kardiyak Hastalıklar. In *Pediyatrik Hematoloji* (Eds: Sema Anak, Gönül Aydoğan, Mualla Çetin et al) .1. Baskı, İstanbul, 997-1004,2011
7. Ulusoy S: Siyanotik ve Asiyantotik Konjenital Kalp Hastalığı olan Çocuklarda Hemostatik Değişiklikler. Tez (Danışman Murat Elevli), 2008, İstanbul.Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kliniği.
8. Henriksson P, Varendh G, Lundström N-R. Haemostatic defects in cyanotic congenital heart disease. *British Heart Journal* 1979; 41:23-27.
9. Maurer HM, McCue CM, Robertson LW, Haggins JC. Correction of platelet dysfunction and bleeding in cyanotic congenital heart disease by simple red cell volume reduction. *Am J Cardiol* 1975;35:831-835.
10. Gross S, Keefer V, Lebman J. The platelets in cyanotic congenital heart disease. *Pediatrics* 1968;42:651-658.
11. Waldman JD, Czapek EE, Paul MH, et al. Shortened platelet survival in cyanotic heart disease. *J Pediatr* 1975;87:77-79.
12. Goldschmidt B. Effect of vitamin K on clotting factors in children with congenital cyanotic heart disease. *Acta Paediatr Acad Sci Hung* 1970;11:135-139.
13. Brodsky I, Gill DN, Lush CJ. Fibrinolysis in congenital heart disease: Preoperative treatment with ε-aminocaproic acid. *Am J Clin Pathol* 1969;51:51-