

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 167

167. Shigatoksin ilişkili hemolitik üremik sendrom için aşağıdakilerden hangisi doğrudur?

- A) Coombs pozitif hemolitik anemi görülür.
- B) Uzun dönemde olguların çoğunda son dönem böbrek yetmezliği gelişir.
- C) Retikülosit sayısı ve LDH düzeyi artmıştır.
- D) PT ve PTT genellikle uzamıştır.
- E) Olguların çoğunda ADAMTS13 aktivitesi %10'un altındadır.

Doğru Cevap:C

HIZLI TEKRAR NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

İLGİLİ NOTLAR



DAHİLİYE HIZLI TEKRAR

5

SORULAR

1.

- I. Hemolitik anemi
- II. Aplastik anemi
- III. B12 vitamin eksikliği
- IV. Demir eksikliği anemisi tedavisi

Yukarıdakilerden hangisi/hangileri retikülositoza neden olabilir?

- A) Yalnız I
- B) Yalnız III
- C) I ve II
- D) I ve IV
- E) I, III ve IV

Doğru cevap: A

2. Demir eksikliği olan bir hastanın tedavi öncesi periferik yaymasında aşağıdakilerden hangisi beklenmez?

- A) Hipokromi
- B) Mikrositoz
- C) Polikromazi
- D) Anizositoz
- E) Polikilositoz

Doğru cevap: C

3. Hemoglobin, serum demiri ve demir bağlama kapasitesi düşük bir hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Demir eksikliği anemisi
- B) Sideroblastik anemi
- C) Alfa talasemi trait
- D) Beta talasemi major
- E) Kronik hastalık anemisi

Doğru cevap: E

4. Kırk yaşındaki bir kadın hasta giderek artan halsizlik, gözlerde sararma, el ve ayaklarda uyuşma şikayetleriyle başvuruyor. Laboratuvar incelemelerinde hemoglobin düzeyi 7 g/dL, hematokrit değeri % 21, MCV 112 fl, trombosit sayısı 96.000/mm³, lökosit sayısı 4100/mm³ ve retikülosit sayısı %1 olarak bulunuyor. Periferik yaymada anizositoz, poikilositoz ve makroovalositler gözleniyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Aplastik anemi
- B) Demir eksikliği anemisi
- C) Akut lösemi
- D) Pernisiyöz anemi
- E) Paroksismal nokturnal hemoglobinürü

Doğru cevap: D

5. Elli yaşında bir erkek hasta halsizlik şikayetiyle başvuruyor. Fizik muayenede lenfadenopati ve splenomegalı tespit edilmiyor. Laboratuvar incelemelerinde hemoglobin düzeyi 9 gr/dL, MCV 89 fl, lökosit sayısı 3200/mm³, trombosit sayısı 78.000/mm³ olarak bulunuyor. İndirekt bilirubin ve LDH düzeyi normal sınırlarda saptanıyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Megaloblastik anemi
- B) Hipersplenizm
- C) Primer miyelofibrozis
- D) Aplastik anemi
- E) Sideroblastik anemi

Doğru cevap: D

6. Saf eritrosit aplaziye en sık sebep olan virüs aşağıdakilerden hangisidir?

- A) HIV
- B) Hepatit C virüsü
- C) Herpes simpleks virüsü
- D) EBV
- E) Parvovirus B19

Doğru cevap: E

Klinik Bilimler 167. soru
Tusdata Dahiliye Hızlı Tekrar Kampı
1. Fasikül Sayfa 005

• Hemoliz bulguları...

- ✓ LDH, indirekt bilirubin düzeyleri artar
- ✓ Haptoglobulin ve hemopeksin düzeyleri azalır
- ✓ MCV normal / yüksek (retikülositoz)
- ✓ Polikromazi (retikülositoz)

• Ekstravasküler hemolizi öncelikle düşündürün bulgu... Hemoliz bulguları yanında splenomegalı varlığı

• Intravasküler hemolizi öncelikle düşündürün bulgu..... Hemoliz bulguları yanında hemoglobinürü ve hemosiderinürü

• Kronik hemolitik anemilerde gelişebilen krizler...

- ✓ Aplastik kriz (parvovirus B19 enfeksiyonu)
- ✓ Megaloblastik kriz (folik asit eksikliği)

• Ekstravasküler hemoliz yapan hastalıklar...

- ✓ Sıcak tip otoimmün hemolitik anemi
- ✓ Herediter sferositoz
- ✓ Orak hücreli anemi
- ✓ Talasemiler

• Herediter sferositoza patogenez... Eritrosit membran proteinlerinde (ankrin, spektrin) eksiklik

• Eritrositlerin ozmotik fragilitesinin arttığı durum... Herediter sferositoz

• Herediter sferositozu öncelikli olarak düşündürün laboratuvar bulgusu... MCHC > %34-36

• Herediter sferositozun tedavisi... Splenektomi

• Paroksismal nokturnal hemoglobinürü (PNH) ile ilişkili genetik mutasyon... PIG-A gen mutasyonu (edinsel)

• PNH'da eritrosit membranında eksik olan proteinler... CD55 ve CD59 (antikompleman etkinlik)

İmmün trombositopenik purpura (İTP) vaka sunumunda verilecek ipuçları

- Kanama bulguları (peteşi, purpura vb)
- İzole trombositopeni (Hb, Lökosit normal)
- Trombositopeniyi açıklayacak neden yok
- Splenomegalı yok
- **İTP tedavi endikasyonları...**
 - ✓ Trombosit sayısı < 30.000 mm³
 - ✓ Trombosit sayısı > 30.000 mm³ + kanama
- **İTP tedavisinde ilk tercih ilaç...** Kortikosteroid
- **İTP tedavisinde; ciddi kanama, ciddi trombositopeni veya ameliyat öncesi gibi trombosit sayısının hızlı arttırılması gereken durumlarda verilen ajan...** IVIG
- **İTP tedavisinde kortikosteroide yanıt olmayan hastalarda kullanılan trombopoetin reseptör agonistleri...** Romiplostim, Eltrombopag

Glanzmann Trombasteni vaka sunumunda verilecek ipuçları

- Gpllb-IIIa eksikliği
- Kanama zamanı uzun
- Ristosetin ile agregasyon normal
- Trombosit sayısı ve morfoloji normal

Bernard Soulier sendromunda vaka sunumunda verilecek ipuçları

- **Glanzmann Trombastenisi ve Bernard Soulier sendromunda tedavi...** Kanama olursa trombosit süsp.
- **von Willebrand faktörünün görevleri...**
 - ✓ Faktör VIII'yi yıkılmaktan korur
 - ✓ Trombosit adezyonu ($Gp\ Ib/IX \rightarrow vWF \rightarrow$ kollajen)
- **Kanama zamanı ve aPTT uzun, PT normal olan bir hastada en olası tanı... von Willebrand hastalığı**
- **von Willebrand faktörünün hiç üretilmediği von Willebrand hastalığı tipi...** Tip III (Tam eksiklik)
- **Trombositopeni ile karakterize olan ve desmopressin tedavisinin kontrendike olduğu von Willebrand hastalığı tipi...** Tip IIB
- **Desmopressine yanıt veren kanama bozuklukları...**
 - ✓ Hemofili A
 - ✓ von Willebrand hastalığı

Hemofili A (F VIII eksikliği) ve Hemofili B (F IX eksikliği) vaka sunumunda verilecek ipuçları

- Erkek hasta (X'e bağlı resesif kalıtım)
- Sünnet, dış çekimi sonrası kanama
- Hematom, hemartoz vb derin kanamalar
- Sadece aPTT uzun (PT ve kanama zamanı normal)

- Faktör VIII'e karşı inhibitör gelişen hastalarda, FX ve FIX'a bağlanan bispesifik antikor... Emicizumab

Faktör XIII eksikliği vaka sunumunda verilecek ipuçları

Klinik Bilimler 167. soru
Tusdata Dahiliye Hızlı Tekrar Kampı
1. Fasikül Sayfa 016

Hemolitik üremik sendrom (HÜS) vaka sunumunda verilecek ipuçları

- Kanlı ishal öyküsü (EHEC, O157:H7 → Shiga toksin)
- Tipik triyadi
 - ✓ Mikroanjiyopatik hemolitik anemi
 - ✓ Trombositopeni (kanama zamanı uzun)
 - ✓ Akut böbrek hasarı (glomerüler)
- PT, aPTT, fibrinojen normal

- Kompleman sistemi aşırı aktivasyonu sonucunda gelişen mikroanjiyopatik hemolitik anemi... Atipik HÜS

- Tedavisinde eculizumab kullanılan hastalıklar...

- Atipik HÜS
- Paroksismal noktüurnal hemoglobinüri
- **Trombotik trombositopenik purpura (TTP) bulgular...**
 - ✓ Mikroanjiyopatik hemolitik anemi
 - ✓ Trombositopeni
 - ✓ Böbrek hasarı
 - ✓ Ateş
 - ✓ Nörolojik bulgular
- **TTP gelişiminden sorumlu mekanizma...** ADAMTS 13 enzim eksikliği (Ultra büyük multimerler olarak kalan vWF'ler, trombosit tıkağları oluşturur)
- **TTP tedavisinde ilk tercih yaklaşım...** Plazmaferez

Dissemine intravasküler koagülopati (DİK) vaka sunumunda verilecek ipuçları

- Tetikleyici faktör (enfeksiyon, kanser vb)
- Kanama ve tromboz bir arada
- Trombositopeni (kanama zamanı uzun)
- PT ve aPTT uzun
- Fibrinojen düşük, D-dimer yüksek

- **DİK'in tedavisi...** Altta yatan hastalığın tedavisi

- **Hem arteriyel hem de venöz tromboz yapabilen kalıtsal bozukluklar...**
 - ✓ Disfibrinojenemi
 - ✓ Hiperhomosisteinemi (edinsel de olabilir)
- **Heparinin...**
 - ✓ Mekanizması → Antitrombin III'ün aktivasyonu
 - ✓ Monitörizasyonu → aPTT
 - ✓ Antidotu → Protamin sülfat

Heparin ilişkili trombositopeni (HİT) vaka sunumunda verilecek ipuçları

- Heparin /düşük molekül ağırlıklı heparin kullanımı
- 5-14 gün içinde gelişen
 - ✓ Trombositopeni
 - ✓ Arteriyel/venöz tromboz

100. HEMATÜRİ İLE SEYREDEN HASTALIKLAR

- Mikroskopik hematürinin en sık nedeni... İdrar yolu enfeksiyonu (İYE)
- Makroskopik hematürinin en sık nedeni... İYE
- Tekrarlayan makroskopik hematürilerde en sık neden... IgA nefropatisi (Berger hastalığı)
- Akut nefritik sendrom bulguları...
 - Makroskopik hematüri
 - Ödem
 - HT
 - Böbrek yetmezliği
- Akut nefritik sendromun en sık sebebi... APSGN
- APSGN görülme yaşı... 5-15 yaş
- AGBHS enfeksiyonu sonrası nefrit gelişme zamanı...
 - Boğaz enfeksiyonu... 1-2 hafta
 - Cilt enfeksiyonu... 3-6 hafta
- APSGN geçirenlere profilaksi tedavisi... Yok
- Kompleman düşüklüğü görülen hastalıklar...
 - APSGN
 - MPGN
 - Lupus nefriti
 - Endokarditte nefrit
 - Şant nefriti
 - Kryoglobulinemi
- APSGN'de en erken düzelen bulgu... Oligüri
- Çocuklarda APSGN'de en son düzelen bulgu... Mikroskopik hematüri
- Kime biyopsi yapalım...
 - Streptokok enfeksiyon kanıtı yok
 - Nefrotik proteinürü var
 - Kompleman normal
 - Proteinürü, Kompleman düşük >2 ay
- APSGN kliniği (+) ve kompleman 4 aydır düşük. En olası tanı... MPGN
- Tonsillit veya cilt enfeksiyonunu antibiyotikle tedavi ettik. APSGN gelişme riski % kaç azalır... Azalmaz
- APSGN'de ilk tedavi...
 - Tuz kısıtlığı
 - Furosemid
- İdrarda eritrosit silendirleri... APSGN
- APSGN patoloji bulusu... Subepitelial hörgüce benzer depolama
- ÜSYE ile beraber makroskopik hematüri. Tanı... IgA nefropatisi
- Berger'de kompleman... Normal
- En sık görülen herediter nefrit... Alport sendromu
- Alport sendromu nasıl kalıtılır... X'e bağlı
- Alport sendromunda patognomonik bulgu... Anterior lentikonus
- Alport sendromunda eşlik eden diğer bulgu... Sensörinöral işitme kaybı
- Alport sendromunda patoloji bulusu... Bazal membranın lamina densasında tabakalara ayrışma ve kalınlaşma...

Klinik Bilimler 167. soru
Tusdata Pediatri Hızlı Tekrar Kampı
(2020) 1. Fasikül Sayfa 120

- Dört yaşındaki çocukta gastroenterit sonrası hematüri, hipertansiyon ve böbrek yetmezliği... Hemolitik Üremik Sendrom
- Hemolitik üremik sendrom ile ilişkili bakteriler...
 - Enterohemorajik E.Coli
 - S.dysenteria
- Hemolitik üremik sendrom ile ilişkili toksinler...
 - Sigatoksin
 - Verotoksin
- Hemolitik üremik sendrom triadı...
 - Mikroangiopatik hemolitik anemi
 - Trombositopeni
 - Akut böbrek yetmezliği
- Hemolitik üremik sendrom ile ilişkili bakterilerde unutma... Pnömokok
- Hemolitik üremik sendromda kontrendike... Antibiyotik VERMİYORUZ!
- Hemolitik üremik sendromda direkt/indirekt Coombs... Negatif
- Hemolitik üremik sendromda PT/PTT... Normal
- Hemolitik üremik sendromda periferik yaymada... Şistositoler
 1. Toksinler
 2. Endotel hasarı
 3. Trombotik süreç->trombositopeni->kap.lümen
 4. ABV
 5. Şistositoz->Hemoliz->Anemi
 6. LDH,RTC,İB yüksek
- Hemolitik üremik sendromda haptoglobulin... Düşük
- RPGN'de patoloji bulusu... Kresent
- RPGN'de kresenti yapan hücre... Ekstrakapiller (parietal epitel)
- RPGN nedeni ANCA pozitif hastalıklar...
 - MPA
 - Wegener
- Tip IV kollagene karşı antikor varlığı... Good Pasture sendromu
- Good Pasture'de temel bulgular... Hemoptizi ve hematüri
- Good Pasture'de antikor nasıl birikir... Lineer

SORULAR

1. Mikroskopik hematürisi olan 13 yaşındaki erkek çocukta tekrarlayan korneal erozyonlar ve biyopside glomerüler bazal membranda düzensiz kalınlaşma ve lamina densa tabakalara ayrışma saptanıyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Alport sendromu
- B) Ailevi ince membran hastalığı
- C) IgA nefropatisi
- D) Goodpasture sendromu
- E) Fokal segmental glomeruloskleroz

Doğru cevap: A