

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

KAMP NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

İLGİLİ NOTLAR

48

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ



- ☑ **Hemofili B**
 - X'e bağlı resesif geçer. **Faktör IX eksikliği** vardır.
 - Tüm **kllinik** ve **laboratuvar bulguları hemofili A ile aynıdır**.
 - Tedavide **Faktör IX** konsantreleri verilir. Desmopressin **kullanılmaz**.
 - Zor durumlarda taze donmuş plazma verilebilir. Kriyopresipitat içinde **FIX yoktur**.
- ☑ **Hemofili C**
 - **Faktör XI eksikliği**dir.
 - OR geçer, bu yüzden **kadınlarda** da görülebilir.
 - Klasik hemofilinin klinik bulguları görülür. **aPTT uzun**, diğer testler normaldir.
- ☑ **Faktör XIII Eksikliği**
 - Göbeğin **geç düşmesi** ve göbek düştükten sonra **uzun süre kanaması** tipiktir.
 - Kanama zamanı. PT ve aPTT **normaldir**.

Klinik Bilimler 167. soru
Tusdata Dahiliye Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 048

HEMOLİTİK ÜREMİK SENDROM (HÜS)

- ☑ Genelde **pediatrik** yaş grubunda görülen bir hastalıktır.
- ☑ Sıklıkla **kanlı ishal** sonrası ortaya çıkar.
- ☑ **En sık etken Shiga toksin üreten E. coli'dir. (O157:H7 veya EHEC olarak bilinir)**
- ☑ **Bu toksin özellikle böbrek glomerül endoteline** bağlanır ve sonuçta trombosit tıkaçları gelişir.
- ☑ **HÜS triadı:**
 - Mikroanjyopatik hemolitik anemi (MAHA)
 - Trombositopeni
 - Akut böbrek hasarı (glomerüler)
- ☑ DİK'ten farklı olarak **koagülasyon faktörleri kullanılmaz, sadece trombositler tüketilir.**
 - **Trombositopeni** ve **kanama zamanında uzama** olur.
 - PT, aPTT, fibrinojen **normaldir**, D-dimer **hafif artar**.
 - MAHA nedeni ile intravasküler hemoliz bulguları ve **şistositler** görülür.
 - **Kreatinin yüksekliği, hematüri ve proteinüri** tespit edilir.
- ☑ Tedavisi **destek tedavisidir** ve gerekirse **diyaliz** yapılabilir.

Atipik HÜS

- Klasik HÜS'ten **daha az** görülür ve etiyolojide kanlı ishal **rol oynamaz**.
- Kompleman sistemini regüle eden proteinlerde (**Faktör H-en sık**, CD46, Faktör I vb) genetik defekt sonucunda **alternatif kompleman yolağı** aşırı aktive olur.
- Klasik HÜS'ten farklı olarak klinik tabloya ekstrarenal bulgular, özellikle **nörolojik bulgular** eşlik eder.
- Atipik HÜS, trombositopenik trombositopenik purpura (TTP) ile ayırıcı tanıya girer. Bu ayrım **ADAMTS 13 aktivitesinin** ölçülmesi ile yapılır.
 - ✓ ADAMTS 13 aktivitesi < % 10 ise **TTP**, > % 10 ise **atipik HÜS** lehinedir.
- **Plazma infüzyonu** ve **plazmaferez** tedavileri aHÜS'te ilk tedavi seçeneğidir.
- Özellikle plazma tedavisine yanıtız veya bağımlı olgularda, **eculizumab (anti C5)** tedavisi aHÜS'te hızlı, etkili ve hayat kurtarıcı bir tedavi seçeneğidir.