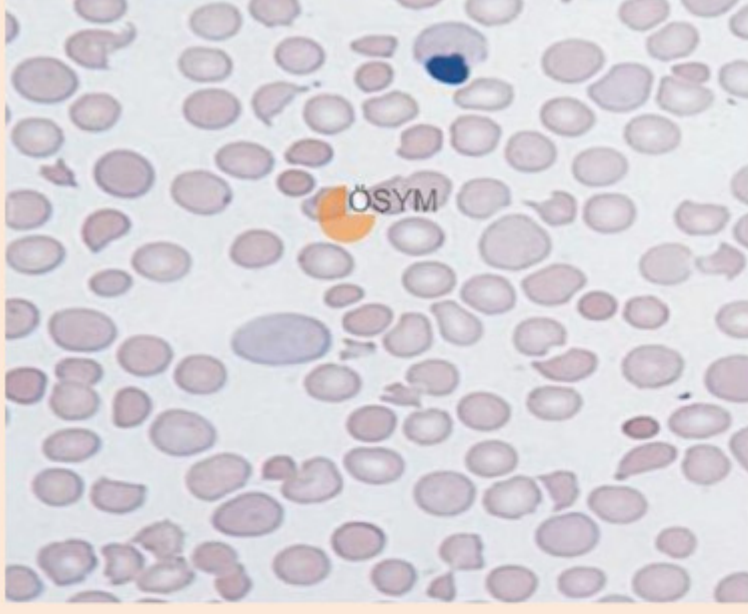


Orijinal Soru: Klinik Bilimler 139

139. Ateş ve bilinç bulanıklığı nedeniyle acil servise getirilen kadın hastada hemoglobin 9,5 g/dL, MCV 95 fL, trombosit 35.000/mm³ ve LDH 1.500 U/L bulunuyor. Periferik kan yayması aşağıda verilen hastanın koagülasyon testlerinde protrombin zamanı (PT), parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT), fibrinojen ve D-dimer düzeyi normal saptanıyor. Coombs testleri negatif bulunuyor.



Plazma değişimi yapacak uygun ekipmanın bulunmadığı bir hastanede, bu hasta için ilk yapılması gereken en uygun tedavi aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Desmopressin verilmesi
- B) Trombosit süspansiyonu verilmesi
- C) Taze donmuş plazma verilmesi
- D) Kriyopresipitat verilmesi
- E) Traneksamik asit verilmesi

Doğru Cevap: C

HIZLI TEKRAR NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

16

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ



İmmün trombositopenik purpura (İTP) vaka sunumunda verilecek ipuçları

- Kanama bulguları (peteşi, purpura vb)
- İzole trombositopeni (Hb, lökosit normal)
- Trombositopeniyi açıklayacak neden yok
- Splenomegali yok
- İTP tedavisi 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 artırılması gereken durumlarda verilen ajan... IVIG
- İTP tedavisinde kortikosteroidde yanıtı olmayan hastalarda kullanılan trombopoetin reseptör agonistleri... Romiplostim, Eltrombopag

Glanzmann Trombasteni vaka sunumunda verilecek ipuçları

- GpIb-IIIa eksikliği
- Kanama zamanı uzun
- Ristostetin ile agregasyon normal
- Trombosit sayı ve morfoloji normal

Bernard Soulier sendromunda vaka sunumunda verilecek ipuçları

- GpIb-IX eksikliği
- Kanama zamanı uzun
- Ristostetin ile agregasyon bozuk
- Trombositopeni ve dev trombositler

- Glanzmann Trombasteni ve Bernard Soulier sendromunda tedavi... Kanama olursa trombosit süsp.
- von Willebrand faktörün görevleri...
 - ✓ Faktör VIII'i yıkılmaktan korur
 - ✓ Trombosit adezyonu (Gp Ib/IX → vWF → kollajen)
- Kanama zamanı ve aPTT uzun, PT normal olan bir hastada en olası tanı... von Willebrand hastalığı
- von Willebrand faktörün 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, diş çekimi sonrası kanama
- Hematom, hemartroz 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

- Göbeğin geç düşmesi
- Travma sonrası gecikmiş kanama
- aPTT, PT ve kanama zamanı normal

Hemolitik üremik sendrom (HÜS) vaka sunumunda verilecek ipuçları

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

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

Klinik Bilimler 139. soru Tusdata Dahiliye Hızlı Tekrar Notu 1. Fasikül Sayfa 016

- Trombotik trombositopenik purpura (TTP) bulguları...
 - ✓ Mikroanjyopatik hemolitik anemi
 - ✓ Trombositopeni
 - ✓ Böbrek hasarı
 - ✓ Ateş
 - ✓ Nörolojik bulgular

- TTP gelişiminden sorumlu mekanizma... ADAMTS 13 enzim eksikliği (Ultra büyük multimerler olarak kalan vWF'ler, trombosit tıkaçları oluşturur)
- TTP tedavisinde ilk tercih yaklaşım... Plazmaferez

Dissemine intravasküler koagülöpati (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

İLGİLİ NOTLAR

TTP'nin mekanizması anlatılmış ve tedavisinin plazmaferez (plazma değişimi) olduğu vurgulanmıştır. Yani burada plazmada eksik olan ADAMTS enzimi yerine konulmaya çalışılır. Buradan basit bir yorum analiz ile taze donmuş plazma verilmesi gerektiği sonucuna ulaşılabilir.