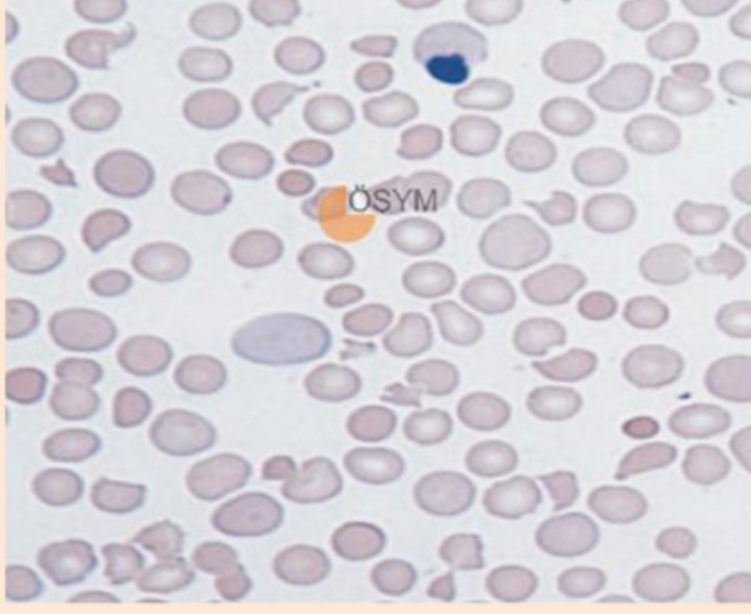


Orijinal Soru: Klinik Bilimler 139

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

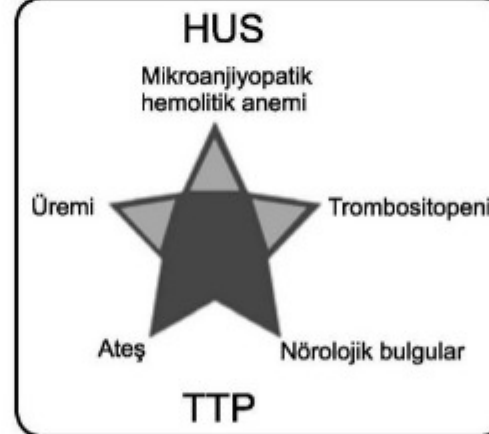
Doğru Cevap: C

KAMP NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

Klinik Bilimler 139. soru
Tusdata Dahiliye Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 045

TROMBOTİK TROMBOSİTOPENİK PURPURA (TTP)

- ☑ vWF normalde ultra büyük multimerler olarak sentezlenir ve bir **metalloproteinaz** olan ADAMTS-13 tarafından fonksiyonel birimlere ayrılır.
- ☑ TTP, **ADAMTS-13 eksikliği** sonucunda gelişir.
- ☑ **Etiyoloji:**
 - ADAMTS-13 konjenital eksikliği (Upshaw-Schülman sendromu)
 - Edinsel olarak ADAMTS-13'e karşı antikor gelişimi
- ☑ Ultra büyük multimerler olarak kalan vWF'ler trombositleri intravasküler alanda aktive ederek trombosit tıkaçı oluşturur.
- ☑ **Klinik bulgular**
 - Mikroanjyopatik hemolitik anemi
 - Trombositopeni
 - Üremi
 - Ateş
 - Nörolojik bulgular (baş ağrısı, halüsinasyon, nöbet vb.)
- ☑ **Laboratuvar bulguları**
 - 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.
 - ADAMTS-13 aktivitesi **< %10** ölçülür.
- ☑ **Tedavi**
 - **Plazmaferez:** Tedavide ilk tercihtir ve derhal yapılmalıdır. ADAMTS-13 enzim düzeylerini artırır. Antikor ile ilişkili vakalarda antikorlar da temizlenmiş olur.
 - **Trombosit transfüzyonu:** Sadece hayatı tehdit eden kanama varsa verilir.



DİSSEMİNE İNTRAVASKÜLER KOAGÜLOPATİ (DİK)

- ☑ **Tüketim koagülopatisi** olarak da bilinir.
- ☑ **Patofizyoloji**
 - Koagülasyon sistemi aşırı ve kontrolsüz aktive olur. Oluşan bu aktivasyonun doğal antikoagülan sistemler tarafından durdurulamaması nedeni ile damar içinde yaygın **mikrotrombüsler** meydana gelir.
 - Mikrotrombüslere bağlı olarak **iskemik doku hasarı** ve **mikroanjyopatik hemolitik anemi (intravasküler hemoliz)** meydana gelir
 - Koagülasyon sisteminin aşırı aktivasyonuna bağlı olarak **hemostatik hücre ve faktörlerin hızla tüketilmesi** ile (tüketim koagülopatisi) **yaygın kanama** olur.
- ☑ **Etiyoloji**
 - **Enfeksiyonlar (en sık neden):** Bakteriyel, fungal, parazitik vb
 - **Obstetrik olaylar:** Amniyotik sıvı embolisi, HELLP sendromu, ablasyo plasenta, intrauterin ölü fetüs
 - **Travma ve doku hasarı:** Beyin hasarı, yanık, yağ embolisi, rabdomiyoliz vb
 - **Maligniteler:** AML M3, adenokanserler (prostat, pankreas vb.)
 - **İmmünojenik nedenler:** ABO uyumsuz kan nakli, organ nakli rejeksiyonu, GVHD
 - **Diğer:** Kasabach-Merrit Sendromu, masif transfüzyon, yılan zehirlenmesi vb
- ☑ **Klinik bulguları**
 - **En önemli** bulgusu **kanamadır**; başlangıçta kateter çevresinden sızıntı, peteşi, purpura, ekimoz şeklinde olabileceği gibi daha ciddi kanamalar (GIS, akciğer, SSS) görülebilir.
 - Hiperkoagülabiliteye bağlı olarak mikro dolaşım bozukluğu ve organ yetmezlikleri de eşlik eder.

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.

Kan tablosunda:

- C3 düşüktür.
- Sedimentasyon yükselir (3 ay yüksek kalır), ASO yüksek olabilir.

APSGN biyopsi endikasyonları

- Streptokok enfeksiyonu kanıtının olmaması
- Akut böbrek yetersizliği varlığı
- Nefrotik sendrom varlığı
- Normal kompleman düzeyleri
- Gross hematüri, proteinüri, kompleman C3 düşüklüğü ve renal fonksiyon bozukluğunun 2 aydan daha uzun sürmesi

TEDAVİ

- Tuz ve sıvı kısıtlanır. Diüretik olarak intravenöz furosemid başlanır.
- 10 günlük penisilin tedavisi uygulanır.
- Diüretik tedaviye cevap alınmazsa, KKY veya ABY varsa diyaliz endikasyonu vardır.
- Hastaların >%95'i tamamen iyileşir.
- **A grubu Beta Hemolitik Streptokoklara bağlı tonsillit ve cilt enfeksiyonunun tedavisi, poststreptokoksik nefrit gelişimini engellemez.**

Kompleman 3 (C3) düşük nefritler

	CH 50	C3	C4
APSGN	Düşük	Düşük	Normal
MPGN Tıp-I	Düşük	Düşük/Normal	Düşük
MPGN Tıp-II	Düşük	Düşük	Normal
Lupus Nefriti	Düşük	Düşük	Düşük
Şant Nefriti	Düşük	Düşük	Düşük
Subakut Bakteriyel Endokardit	Düşük	Düşük	Düşük

Klinik Bilimler 139. soru

Tusdata Pediatri Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 236

HEMOLİTİK ÜREMİK SENDROM (HUS)

- Genellikle <5 yaş çocuklarda görülür.

Etiyoloji**Enfeksiyon kökenli HÜS:**

- Shiga toksin (Verotoksin) üreten E.coli (STEC O157:H7)
- Shiga toksin üreten E. coli (STEC 0104:H4)
- Shigella dysenteriae

Genetik kökenli ya da Atipik HÜS

Klinik Bilimler 139. soru
Tusdata Pediatri Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 237

Ayırıcı tanı:

- Coombs testi negatiftir. Ancak pnömokoklara bağlı HÜS'de pozitif olabilir.
- DİK bulgusu yoktur. PT ve aPTT normaldir.

Tedavi

- Pnömonok enfeksiyonu dışında **antibiyotikler kullanılmamalıdır.**
- Plazma infüzyonu ya da **plazmaferez**, santral sinir sistemi tutulumu ve rekürrens riski yüksek olan TTP tedavisinde faydalı iken, HÜS'de ancak öncesinde ishali olmayan **genetik kökenli olgular** veya **ciddi nörolojik tutulumu** olan olgularda faydalı olabilir.
- **Anti C5 antikor eculizumab**'in atipik ailevi HÜS olgularında etkinliği gösterilmiştir.

GOODPASTURE SENDROMU

- Pulmoner alveolar bazal membran ve **glomerüler** bazal membrandaki tip 4 kollajenin spesifik epitoplarına karşı antikor gelişimi ile karakterizedir.
- Pulmoner kanamaların ve **glomerülo nefritin** olduğu bir hastalık tablosudur.
- Serum C3 düzeyi normaldir.
- Böbrek biyopsisinde bazal membranda **lineer IgG birikimi** gözlenir.

NEFROTİK SENDROM

- Masif proteinüri (40 mg/m²/saat veya 1 g/m²/gün düzeyi üzerindeki proteinüri)
- Hipoalbuminemi (serum albumin <2,5 g/dL)
- Onkotik basınç azalması, ödem
- Hiperlipidemi, lipidüri

Nefrotik sendromda idrarla kaybedilen proteinler ve sonuçları

1) Albümin	Hipoalbuminemi ve ödem
2) Lesitin kolesterol açıl transferaz (LCAT) • Lipoprotein Lipaz (LPL) • Yüksek dansiteli lipoproteinler	Kolesterol ve trigliserid metabolizmasında değişiklikler ve sonuçta hiperlipidemi
3) Antitrombin III • Plazminojen • Antiplazmin	Anormal fibrinoliz ve tromboz riskinde Artış
4) IgG • Faktör B, properdin	Hipogamaglobülinemi ve opsonizasyonda (C3b) bozulma ile enfeksiyon riskinde artış
5) Transferrin	Demir tedavisine dirençli hipokrom mikrositer anemi
6) Diğer metal bağlayıcı proteinlerin kaybı (Zn, Cu):	Yara iyileşmesinde bozukluk
7) Vitamin D bağlayıcı proteinlerin kaybı	D vitamini metabolizmasında değişiklikler, metabolik kemik hastalığı riski
8) Kortikosteron	Kortizol metabolizmasında değişiklikler
9) Tiroksin bağlayıcı globülin	Artmış total T ₃ ve T ₄ ile birlikte tiroid fonksiyon testlerinde bozulma.