

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 140

140.Aşağıdaki laboratuvar testlerinden hangisinin hemolitik anemiler ile vitamin B12 eksikliğine bağlı anemiyi birbirinden ayırt etmede yardımcı olması en olasıdır?

- A) Hemoglobin düzeyi
- B) Laktat dehidrogenaz düzeyi
- C) Retikülosit sayısı
- D) İndirekt bilirubin düzeyi
- E) Haptoglobulin düzeyi

Doğru Cevap:C

HIZLI TEKRAR NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

İLGİLİ NOTLAR

DAHİLİYE

HEMATOLOJİ

ANEMİLER

- Kök hücre yüzey markeri... CD 34
- İntrauterin dönemde hematopozein gerçekleştiği yerlerin sırası... Yolk sac, karaciğer-dalak, kemik iliği
- Hematopoede en geniş etkili interlokin... IL-3
- Hematopoede eozinofilik serisi uyaran büyümeye faktörü... IL-5
- Hematopoede megakaryositik serisi uyaran büyümeye faktörleri... Trombopoetin, IL-11
- Lenfoid kök hücrenin T ve B lenfositde ayrışmasında etkili büyümeye faktörü... IL-7
- Matür eritrosit gelişim basamakları (sırasıyla)... Proeritroblast, Eritroblast (normoblast), Retikülosit, Matür eritrosit
- Eritrositer serinin üretiminde en önemli büyümeye faktörü... Eritropoetin (EPO)
- EPO salınımını artıran en önemli faktör... Hipoksi
- Eritrosit membranında negatif yük oluşturan (zeta potansiyeli) ve bu nedenle eritrositlerin birbirini itmesini sağlayan madde... Sialik asit
- Hem'in yapısı... Protoporfirin halka + Demir
- Hemoglobinin yapısı... Hem + Globülin zinciri
- Yetişkinde hemoglobinin içeriği ve hemoglobinin elektroforezi bulguları...
 - ✓ HbA, 2 alfa ve 2 beta zinciri içerir (%97)
 - ✓ HbF, 2 alfa ve 2 gama zinciri içerir (< %1)
 - ✓ HbA₂, 2 alfa ve 2 delta zinciri içerir (< %3.5)

ASLA HELAL ETMIYORUZ

Bu eserin tüm hakları TUS-DATA A.Ş.'ye aittir. Yıllar boyunca verilen nice emek, zahmet, güncellemeye telif ve yayın harcamaları ile bugünkü haline gelmiştir.

Bu eserin yasal olmayan yollarla (fotokopi, PDF vb.) edinilmesi iki açıdan daha yasak ve ahlak dışıdır.

1. Telif hukuku ve kanunlar açısından yasak ve cezaya tabidir.
2. Bütün inançlar açısından "yasak" ve "haram" dir. Kul hakkıdır ve TUSDATA ya da emeği geçen herhangi bir yazarımız, kul haklarını hicbir şekilde helal etmeyeceğini ve bir çeşit "hırsızlık" yoluya elde edilen yayınımızın fayda etmemesini gönülden dileklerini açıkça deklare etmektedir.

Bu esere gerçekten ihtiyacı olan öğrenci arkadaşlarınıza; şubelerimize yazılı başvurması ve incelememiz durumunda, iyi niyetle ve cömertçe hediyeye hazırlı olduğumuzu da deklare ediyoruz.

Mülkiyet haklarına tecavüz ne kadar çırınse; mülkiyet haklarına saygı da o kadar asıl bir duuruştur.

TUSDATA

- Anemi tanısı için hemoglobin değerleri...
 - ✓ Erkekte Hb < 13.5 gr/dl
 - ✓ Kadında Hb < 12 gr/dl
 - ✓ Gebede Hb < 11 gr/dl
- MCV normal değeri... 80-100 fl
- MCHC normal değeri... < %34-36
(MCHC artmışsa öncelikle herediter sferositoz düşün)
- Eritrositlerde boyut farklılığını gösteren parametre ve hemogramdaki karşılığı...
 - ✓ Anizositoz → RDW (eritrosit dağılım aralığı)
 - Demir eksikliği anemisi: RDW yüksek
 - Talasemilerin taşıyıcısı: RDW normal
- Mikrositer anemi (MCV < 80 fl) nedenleri...
 - ✓ Demir eksikliği anemisi
 - ✓ Talasemi
 - ✓ Kronik hastalık anemisi
 - ✓ Sideroblastik anemi
- Megaloblastik makrositik anemi (MCV > 100 fl) nedenleri...
 - ✓ Vitamin B₁₂ ve folik asit eksikliği
 - ✓ Miyelodisplastik sendrom (MDS)
- Hedef hücre varlığında öncelikle düşünülmeli nedenler

Klinik Bilimler 140. soru
Tusdata Dahiliye Hızlı Tekrar Notu 1.
Fasikül Sayfa 003

- Retikülositoz yapan durumlar...
 - ✓ Hemolitik anemi (ilk akla gelecek)
 - ✓ Akut kanama
 - ✓ Demir eksikliği tedavisinin 4-7. günü
 - ✓ Vitamin B₁₂ ve folat eksikliği tedavisinin 3-4. günü
- Retikülosopeni yapan durumlar...
 - ✓ Aplastik anemi (ilk akla gelecek)
 - ✓ Kemik iliğini infiltre eden hastalıklar
 - ✓ Demir eksikliği
 - ✓ Vitamin B₁₂, folik asit eksikliği
- Demirin vücutta en fazla bulunduğu yer... Hemoglobin
- Demirin bağırsaklardan emilimini engelleyen pozitif akut faz proteini... Hepsidin
- Hepsidinin rol oynadığı hastalıklar...
 - ✓ Hemokromatoz: Hepsidin ↓
 - ✓ Kronik hastalık anemisi: Hepsidin ↑
- Demir eksikliği anemisinin en sık nedeni... Kanama
- Yetişkin erkek veya postmenopozal bir kadın hastada, anemi ve gaitada gizli kan testi pozitifliği saptanması halinde en uygun yaklaşım... GIS kanama araştırılması (endoskopî)
- Demir eksikliği yapan parazitler...
 - ✓ N. americanus
 - ✓ A. duodenale

- Diamond-Blackfan anemisi kemik iliği bulgusu tanı yaşı... 2-6 ay
 - Diamond-Blackfan anemisinde artanlar... HbF, Eritrosit ADA, i-antijeni, EPO, MCV, Serum Fe
 - Diamond-Blackfan anemisinde azalanlar... Retikülosit sayısı, Total demir bağlama kapasitesi
 - Diamond-Blackfan anemisinin özelliği... Megaloblastik değişikliklerin olmadığı makrositer anemi
 - Diamond-Blackfan anemisinde dismorfoloji... Turner fenotipi + Mikrosefali + Trifalengeal baş parmak
 - En sık kalıtsal pansitopeni sendromu... Fanconi aplastik anemisi
 - Fanconi aplastik anemisinde klinik ne zaman... 4-12 (tani yaşı ortalama 8'dir; pansitopeninin oturur)
 - Fanconi aplastik anemisinde serilerde azalmanın kronolojisi... trombositopeni (ilk), lökopeni, anemi (son)
 - Fanconi aplastik anemisinde dismorfoloji... Boy kısalığı + Mikrosefali + Hipoplastik baş parmak + Hiperpigmentasyon (en sık bulgu)
 - Fanconi aplastik anemisinde tanısal test... Diepoksibutan (DEB) testi veya Mitomisin C testi
 - Fanconi aplastik anemisinde artanlar... HbF, AFP, i-antijeni, EPO, MCV, Serum Fe
 - Shwachman-Diamond sendromunda 2 temel bozukluk... Ekzokrin pankreas yetmezliği, Pansitopeni
 - Sideroblastik anemi olup makrositer olan ve pankreatik yetmezliği eşlik eden mitokondrial DNA mutasyonu olan bozukluk... Pearson sendromu

Pearson Sendromu



- **Ağzda lökoplaki, tırnak distrofisi, pulmoner fibrozisle seyreden kalıtsal pansitopeni sendromu...** Konjenital diskeratozis
 - **Konjenital diskeratoziste kalitim...** Xe bağlı geçer, Telomeraz gen mutasyonu vardır (**Antispiasyon paterni gösterir**)
 - **Konjenital amegakaryositik trombositopeniye konjenital anomalileri eşlik eden iki sistem...** Kardiyak (ASD, VSD, PDA vs.), Nörolojik (Serebral atrofi, mikrosefali vs.)
 - **Konjenital diseritropoetik anemi (CDA) klinik triad...**
 - 1) Konjenital hemolitik anemi=sarılık, safra taşı
 - 2) İnfektif eritropoez=paravertebral kitle, splenomegalii
 - 3) Kemik iliğinde çift çekirdekli eritroblastlar
 - **En sık görülen CDA ve tipi özelliği...** CDA TIP 2, eritrositlerde HEMPS antijeni

	CDA TİP 1	CDA TİP 2	CDA TİP 3
MCV	↑	Normal	↑
Retikülosit	↑	↓	↑
Kalıtım	OR	OR	OD
Splenektomi	Önerilmez	Faydalı	Gerekmez
Tedavi	<ul style="list-style-type: none"> • IFN 2 alfa • Kök hücre nakli 	<ul style="list-style-type: none"> • E vitamini • Kök hücre nakli 	Hemoliz i.v. olduğundan bulgular genelde hafifdir ve tedavi gerektirmez

- Kronik hastalıklarda anemi çoğunlukla... Normokrom normositik

Klinik Bilimler 140. soru

Tusdata Pediatri Hızlı Tekrar Notu 1.
Fasikül Sayfa 087

- **Ağrılı dil, kronik ishal, periferik nöropati, vibrasyon ve pozisyon duyu kaybı ve anemi... Megaloblastik anemi (Vitamin B12 eksikliği)**
 - **Nöropati yoksa... Megaloblastik anemi (Folik asit eksikliği)**
 - **Megaloblastik anemide hematolojik bulgular... MCV yüksek, LDH yüksek, Retikülosit düşük**
 - **Megaloblastik anemide periferik yayma... Nötrofillerde hipersegmentasyon**
 - **Çocukluk çağının en sık megaloblastik anemi nedeni... Folik asit eksikliği**
 - **Erişkinlerde en sık megaloblastik anemi nedeni... Vitamin B12 eksikliği**
 - **İntrensek faktör (IF) eksikliğine bağlı gelişen B12 eksikliği... Pernisiyöz anemi (Konjenital formunda IF yoktur, Juvenil formda IF'ye karşı antikor vardır)**
 - **B12 eksikliğine bağlı megaloblastik anemi yapan parazit... Difilobotrium Latum**
 - **B12 eksikliğinde serumda ve idrarda tanı koydurucu göstergeler... Metilmalonik asit ve Homosistein artışı**
 - **B12 eksikliğinde tedaviye düzelseme sırası... İlk önce demir düşer (ilk gün), en son nötrofil lob sayısı normale döner (4 haftadan sonra)**
 - **B12 düzeyi düşük ama B12 eksikliği anemisi bulguları yok... Transkobalamin I eksikliği**
 - **B12 düzeyi normal ama B12 eksikliği anemisi bulguları var... Transkobalamin II eksikliği**
 - **Cubilin ve amnionless gen defekti sonucu B12 eksikliği ve proteinürü... Immerlund-Grasbeck sendromu**
 - **Trimetoprim kullanan hastada makrositer anemi (MCV 105 fl), retikülositopeni varsa... Folat eksikliği**
 - **Çocuklukta en sık nutrisyonel eksiklik... Demir eksikliği**
 - **Demir eksikliği yapan parazitler... Necator americanus, Ankilostoma duodenale**

Burada b12 eksikliğinin bir megaloblastik anemi olduğu ve retikülositin düşük olduğu yazıyor

4. Ellerinde kasılma şikayeti gelişen 11 aylık bir erkek bebeğin fizik muayenesinde rikets bulguları ve alopsi areata saptanıyor. Laboratuvar incelemesinde hipokalemik olduğu ve 25-OH VitD düzeyi normal, 1,25-(OH) vitamin D3 düzeyi ve PTH yüksek olduğu belirleniyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Nutrisyonel rikets
- B) D vitaminine bağımlı rikets tip-1
- C) D vitaminine bağımlı rikets tip-2
- D) X'e bağımlı hipofosfatemik rikets
- E) Hiperkalsiürük hipofosfatemik rikets

Doğru cevap: C

PEDIATRİK HEMATOLOJİ

107. HEMATOPOEZ

- **Hematopoez fetal hayatı ne zaman başlar ...** 10-14. günler
- **Hematopoez fetal hayatı nerede başlar ...** Yolk sac'ta
- **Fetal hayatı hematopoezun olduğu yerlerin kronolojik sırası ...** Yolk sac-Karaciğer- Kemik iliği
- **İlk oluşan Hb ve ilk oluşan Hb zinciri ...** Hb Gower 1 ve epsilon

Hemoglobinler

	Hb Gower 1	2 Zeta	2 Epsilon	Major embryonik Hb
Embriyo	Hb Gower 2	2 Epsilon	2 Alfa	İlk üretilen Hb
Fetal	Hb F	2 Alfa	2 Gama	(Doğumda en çok; Alkaliye dirençli)
Adult	Hb A	2 Alfa	2 Beta	(Erişkinlerde en çok)
	Hb A2	2 Alfa	2 Delta	(Postnatal saptanır)

- **Normal yenidoğanın Hb yapısı ...** %70 HbF + %30 HbA1 + %1 HbA2
- **Erişkin hemoglobini oluşturanlar ...** HbA1 (%97) + HbA2 (%2-3)

108. ANEMİLER (GENEL)

- **Term yenidoğanda ortalama Hb ve MCV değerleri ...** Hb: 16.5-17.5 gr/dl, MCV: 108 fl
- **Çocuklarda fizyolojik anemi zamanı, özelliği, tedavisi ...** 8-12. Haftada, Takip
- **MCV alt sınırı formülü ...** 70 + yaş
- **MCV üst sınırı formülü ...** 84 + (yaş × 0,6)

Mikrositer Anemiler

- Atransferrinem, Alüminyum zehirlenmesi
- Bakır eksikliği, B6 eksikliği
- Hb C Hastalığı
- Demir eksikliği anemisi
- Hb E Hastalığı
- Talasemi sendromları
- Sideroblastik anemi
- Kurşun zehirlenmesi, Kronik hastalık anemisi

Makrositer Anemiler

- B12 eksikliği (Megaloblastik)
- Folat eksikliği (Megaloblastik)
- Rogers (DIDMOAD) sendromu (tedavide tiamin verilir)
- Herediter orotik asidüri (tedavide üridin verilir)
- Lesch-Nyhan sendromu (tedavide adenin verilir)

Normositer Anemiler

- Akut kanama
- Kronik hastalık anemisi

Klinik Bilimler 140. soru

Tusdata Pediatri Hızlı Tekrar Notu 1.
Fasikül Sayfa 086

- **Retikülozu yüksek, bilirübün yüksek ... Hemolitik anemi**
- **Retikülosit yüksek, bilirübün yüksek, Coombs pozitif ... Otoimmün hemolitik anemi**
- **Retikülosit yüksek, bilirübün yüksek, Coombs negatif ... Hemoglobinopati, Enzimopati, Membran defekt**
- **Periferik yaymada target (hedef) hücresi ... Hemoglobinopati (en sık talasemi)**
- **Periferik yaymada sferosit yapan 3 majör neden ... Herediter sferositoz, Otoimmün hemolitik anemi, ABO uyşamazlığı**
- **Periferik yaymada akantosit ... Abetalipoproteinemi**
- **Periferik yaymada şistosit ... Hemolitik üremik sendrom, Renal ven trombozu**
- **Periferik yaymada bazofilik noktalama ... Kurşun zehirlenmesi, Demir eksikliği**
- **Periferik yaymada Howell-Jolly cisimcikleri ... Postsplenektomi (OHA), Megaloblastik anemi**
- **Periferik yaymada ekinosit ... Pirüvat kinaz eksikliği**
- **Periferik yaymada Heinz cisimcikleri ... G6PD eksikliği**

109. ETYOLOJİSİNÉ GÖRE ANEMİLER

- **Diamond-Blackfan anemisinde mutasyon ...** RPS 19
- **Diamond-Blackfan anemisinde patogenez ...** EPO ve IL-3 duyarlılığı azalması sonrasında kemik iliğinde saf eritroid seride hipoplazi gelişmesi

Burada ise hemolitik anemilerde retikülositin yüksek olduğu yazıyor

İki bilgi birleştirildiğinde soru kolayca yapılmıyor