

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 179

179. Lösemi tedavisi alan 10 yaşındaki erkek hastada yaygın morluklar gelişmesi ve nötropenik ateş nedeniyle kemoterapiye ara veriliyor. Hastanın burun kanaması zor durduruluyor. Tam kan sayımında anemi, nötropeni ve trombositopeni saptanıyor. PT ve aPTT'de uzama, fibrinojende düşüş ve D-dimer'de artış bulunuyor.

Bu hastada gelişen dissemine intravasküler koagülopatinin tanısına aşağıdakilerden hangisinin katkı sağlaması en az olasıdır?

- A) PT uzunluğu
- B) Fibrinojen düşüklüğü
- C) D-dimer artışı
- D) Nötropeni
- E) Trombositopeni

Doğru Cevap: D

HIZLI TEKRAR NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

İLGİLİ NOTLAR

92

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ



112. KAN ve KAN ÜRÜNLERİ KULLANIMI

113. KANAMA HASTALIKLARI

- En sık görülen kanama bozukluğu... İdiyopatik trombositopenik purpura (ITP)
- En sık görülen herediter kanama bozukluğu... von Willebrand Faktör (vWF) eksikliği
- En sık görülen ağır herediter kanama bozukluğu... Faktör VIII eksikliği (Hemofili A)
- Trombosit sayı ve fonksiyon bozukluklarında klinik... Yüzeysel kanamalar (peteşi, ekimoz)
- Faktör eksikliklerinde klinik... derin doku kanamaları (kas içi, eklem içi=hemartroz)
- ITP ve otoimmün hemolitik anemi... Evans sendromu
- ITP etyolojisinde enfeksiyon... Akut ITP=> EBV, Kronik ITP=>HIV, H.pylori
- ITP'de cinsiyet... Akut ITP=> eşit, Kronik ITP=>Kızlarda sık
- ITP'de yaş... Akut ITP=>1-4 yaş, Kronik ITP=> 10 yaşın üstü
- Kronik ITP tanısı için gerekli süre... 12 ay
- Kronik ITP'de düşen Ig... IgA
- ITP tedavisi... Steroid, İmmünglobülin, Anti-D (Rh +)

Klinik Bilimler 179. soru
Tusdata Pediatri Hızlı Tekrar Notu 1.
Fasikül Sayfa 092

- DİK'de laboratuvar... PT, aPTT, TT uzar, Trombositopeni, Fibrin yıkım ürünleri ve D-Dimer artmış
- DİK tedavisinde kullanılanlar... TDP, Trombosit, Kriyopresipitat, Heparin
- Trombositlerde fonksiyon bozukluğu yapan hastalıklar... Bernard Solier, Glanzman
- Normal trombosit sayısı var, agregasyon bozuk... Glanzman
- Düşük trombosit sayısı, dev trombositler var, adezyon bozuk... Bernard Solier
- Glanzman'da defekt... Glikoprotein IIb/IIIa
- Bernard Solier'de defekt... Glikoprotein Ib/IX
- Ristosetinle agregasyon... Bernard solier'de olmaz, Glanzman'da olur
- Glanzman ve Bernard Solier'de ortak laboratuvar... Kanama zamanı uzaması

114. KOAGÜLASYON FAKTÖR EKSİKLİKLERİ

- Plazmada bulunmayan faktör... Faktör III (Doku faktörü)
- Plazmada en fazla bulunan faktör... Faktör I (fibrinojen)
- Yarı ömrü en kısa olan faktörler... Faktör VII (en kısa), Faktör VIII (ikinci en kısa)
- Faktör VIII nerede sentezlenir... Endotel hücresi, megakaryosit

- vWF nerede sentezlenir... Endotel hücresi, megakaryosit
- Diğer tüm faktörler nerede sentezlenir... Karaciğer
- Yarı ömrü en uzun olan faktörler... Faktör I (fibrinojen), Faktör XIII
- Hem PT'yi (Normal=12-18 sn) hem de aPTT'yi (Normal=25-40 sn) uzatan faktör eksiklikleri... 1-2-5-10
- Sadece PT'yi uzatan faktör eksiklikleri... 7 (ekstrinsik yolak)
- Sadece APTT'yi uzatan faktör eksikliği... 8-9-11-12 (intrinsik yolak)
- PT'yi uzatan ilaç... varfarin (K vitamini antagonisti)
- aPTT'yi uzatan ilaç... heparin
- Testleri uzatmadan kanama yapan faktör eksikliği... 13
- Testleri bozmasına rağmen kanama görülmeyen aksine tromboz görülen faktör eksikliği... 12
- Umbilikal kanama, göbeğin geç düşmesi, tekrarlayan abortusların olduğu faktör eksikliği... 13
- Amiloidozun eşlik ettiği faktör eksikliği... 10
- Hemofili A'da (Faktör 8 eksikliği) kalıtım... Xq27, inversiyon
- Hemofili B (Faktör 9 eksikliği)'de kalıtım... Xq28, nokta mutasyonu
- Hemofili A'da en sık klinik bulgu... Hemartroz
- Hemofili A tedavisinde yer alanlar... Faktör VIII konsantresi, Kriyopresipitat, TDP, Desmopressin, Traneksamik asit
- Faktör VIII'e karşı inhibitör varlığında tedavi... Yüksek doz F-VIII, Ritüksimab, Rekombinant F-VII, Protrombin konsantresi

Von Willebrand Hastalığı



- vWF ne iş yapar... Trombosit adezyon ve agregasyonunda görev alır, Faktör VIII'in kofaktörüdür
- VWH'da laboratuvar... kanama zamanı uzun, aPTT uzun
- vWF eksikliğinde lab bulguda istisna... Tip 1: aPTT ve kanama zamanı normal olabilir
- Kanama zamanının (Normal=3-7 dk) uzaması... trombositopeni, trombosit fonksiyon bozukluğu (Glanzman, Bernard solier), vWF eksikliği, aspirin
- Tip I vWF eksikliği... En sık görülen tip-OD geçişli (hafif tip)
- vWF eksikliği klinik bulgular... Mukozal kanamalar, Epistaksis, Menoraji

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 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... IVİG
- İTP tedavisinde kortikosteroide yanıt olmayan hastalarda kullanılan trombopoetin reseptör agonistleri... Romiplostim, Eltrombopag

Glanzmann Trombasteni vaka sunumunda verilecek ipuçları

- GpIIb-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)
- Sünet, 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 mikroanjyopatik hemolitik anemi...Atipik HÜS
- Tedavisinde eculizumab kullanılan hastalıklar...
 - ✓ Atipik HÜS
 - ✓ Paroksizmal noktürnal hemoglobinüri
- Trombotik trombositopenik purpura (TTP) bulguları...
 - ✓ Mikroanjyopatik hemolitik anemi
 - ✓ Trombositopeni
 - ✓ Böbrek hasarı
 - ✓ Ateş
 - ✓ Nörolojik bulgular

TTP tedavisinde plazma değişimi ADAMTS 12

Klinik Bilimler 179. soru
 Tusdata Dahiliye Hızlı Tekrar Notu 1.
 Fasikül Sayfa 016

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... Ayrı yararı hastalığın tedavisi
- Hem arteriyel hem de venöz tromboz yapabilen kalıtsal bozukluklar...
 - ✓ Disfibrinojenemi
 - ✓ Hiperhomosisteinemi (edinsel de olabilir)
- Heparinin...
 - ✓ Mekanizması → Antitrombin III'ün aktivasyonu
 - ✓ Monitörizasyonu → aPTT
 - ✓ Antidodu → 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