

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 140

140.Aşağıdaki moleküllerden hangisi sekonder hemostazın bileşenlerinden değildir?

- A) Fibrinojen
- B) Faktör XIII
- C) von Willebrand faktör
- D) Faktör VIII
- E) Faktör X

Doğru Cevap:C

KAMP NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

İLGİLİ NOTLAR

Klinik Bilimler 140. soru
Tusdata Dahiliye Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 039

KANAMA DİYATEZLERİ VE TROMBOZLAR

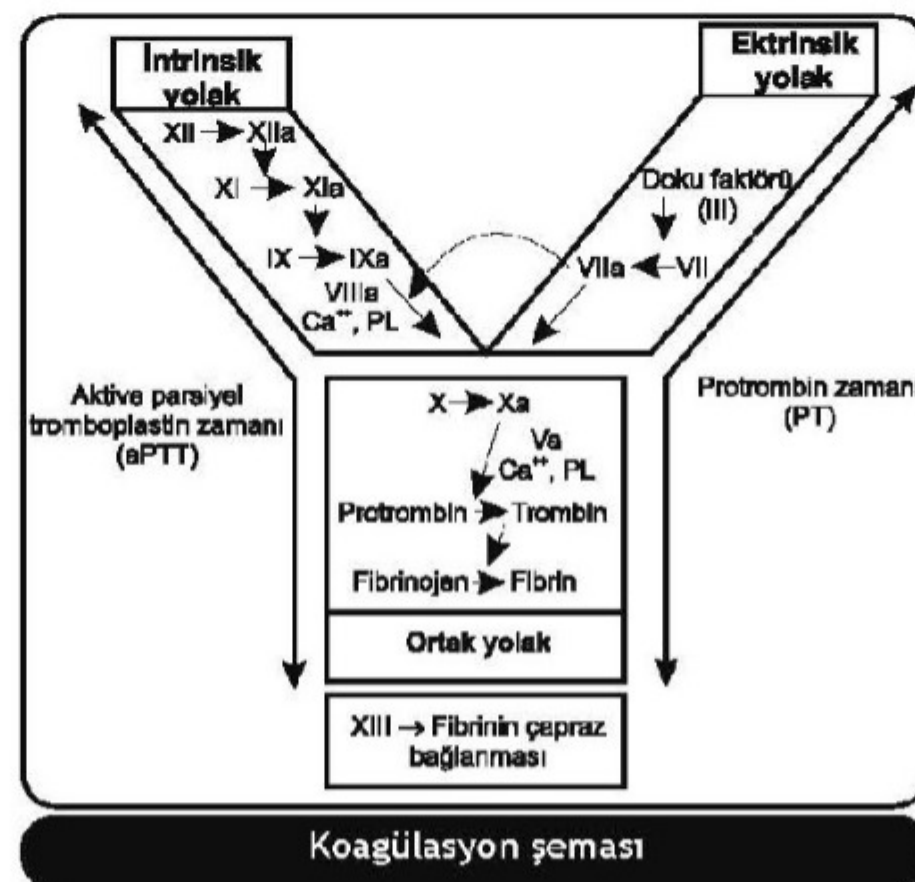
HEMOSTAZ

- ☑ Damar endotel hasarı ve kanama sonrasında sırasıyla gelişen hemostatik olaylar:
 - **Vazokonstriksiyon**
 - **Primer hemostaz** (trombosit tıkaçı)
 - **Sekonder hemostaz** (koagülasyon kaskadı ve fibrin oluşumu)
- ☑ **Vazokonstriksiyon:** Hemostazın ilk basamağıdır. Tromboksan A2 ve endotelin rol alır.
- ☑ **Primer hemostaz**
 - Saniyeler içerisinde **trombositlerle tıkaç oluşturulmasıdır**. Primer hemostaz **travmadan hemen sonra** başlar. Primer hemostazda 3 önemli basamak vardır:
 - ✓ **Trombosit adezyonu:** Endotel hasarı olan yerde plateletler, subendotelial kollajene **Gp Ia/IIa** ile bağlanır. Ancak trombositlerin stabilizasyonu için **vWF**; kollajen ve trombositlerin **Gp Ib/IX** reseptörlerine tutunur.
 - ✓ **Sekresyon:** **TXA2, ADP**, serotonin salınır.
 - ✓ **Trombosit agregasyonu:** Trombositler birbirlerine yapışırlar. Bu olay **Gp IIb/ IIIa** reseptörleri (fibrinojen reseptörü) arasına fibrinojenin katılması ile olur.
 - **Primer hemostaz bozukluklarında kanama** travmadan **hemen sonra** başlar.
 - ✓ Genellikle **basit peteşi, purpura, ekimoz** gibi **yüzeysel** kanamalar görülür.
 - ✓ Primer hemostaz bozukluklarının değerlendirilmesinde **kanama zamanı** kullanılır.
- ☑ **Sekonder hemostaz**
 - Primer hemostaz zayıftır. Üzerine sekonder hemostaz eklenmez ise primer hemostaz tarafından oluşturulan trombosit tıkaçı **30-45 dk** sonra dağılır, tekrar kanama başlar.
 - **Sekonder hemostaz patolojilerinde** kanama, travmadan **30-45 dk sonra** başlar.
 - ✓ Genellikle **hematom, hemartroz, retroperitoneal ve SSS kanaması** gibi **ciddi kanamalar** görülür.
 - ✓ Sekonder hemostaz bozukluklarının değerlendirilmesinde **protrombin zamanı (PT-INR)** ve **aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT)** kullanılır.

Hem primer hem de sekonder hemostazda görev alan molekül: **fibrinojen (faktör 1)**

PIHTILAŞMA FAKTÖRLERİ

- ☑ **Koagülasyon kaskadı**
 - Endotel zedelenmesi sonucu açığa çıkan **doku faktörü (FIII)** ile başlar.
 - Doku faktörü plazmada bulunan **FVII** ile kompleks yapar. Bu kompleks **FX** ve **FIX**'u aktive eder.
 - **Doku faktör pathway inhibitörü (TFPI)**, doku faktörü ile FVIIa kompleksini inhibe eder. Bu aşamadan sonra FX aktivasyonu FIX ve FVIII üzerinden devam edecektir.
 - **FXa** (ve kofaktörü **FV**) daha sonra **protrombini (FII'yi) trombine** çevirir.
 - **Trombin** de **fibrinojeni (FI'i) fibrine** dönüştürür.
 - Fibrin en sonunda **FXIII (fibrin stabilizan faktör) ile çapraz bağlanarak** sağlamlaştırılır. **Stabil pıhtı** oluşmuş olur.



Gerek **teorik bilgisi** gerekse **şekli** ile o kadar net bir referans ki bu... **ÖSYM'**e yapacak bir şey bırakmıyoruz. Hanemize **1 net** yazması dışında...

NORMAL HEMOSTAZIN BİLEŞENLERİ

Endotel

Antitrombotik Özellikler

- **Antitrombotik Etki:** PGI₂, NO, adenosin difosfataz.
- **Antikoagülan Etki**
 - **Heparin benzeri molekül:** Etkisi indirektir. **Antitrombin III**, endotel hücre yüzeyinde bulunan heparin benzeri moleküle bağlanarak aktiflenir ve **trombin, Faktör IXa, Xa, XIa ve XIIa'yı inhibe eder.**
 - **Trombomodülin:** Etkisi indirektir. Trombini bağlar ve **trombomodülin- trombin kompleksi** oluşunca bu bileşik **protein C** aktivasyonunu başlatır. **Protein C**, endotel hücrelerinden sentezlenen kofaktör **protein S** ile birlikte **faktör Va ve VIIIa'yı inhibe eder.**
 - **Doku faktör yolağı inhibitörü:** **Doku faktör/faktör VIIa** kompleksini inhibe eder.
- **Fibrinolitik Etki:** t-PA (doku tipi plazminojen aktivatörü)

Trombotik Özellikler

- **Prokoagülan etki:** Endotel hasarı **VWF** ve **doku faktörü** artışına neden olur. İnflamasyon endotelde

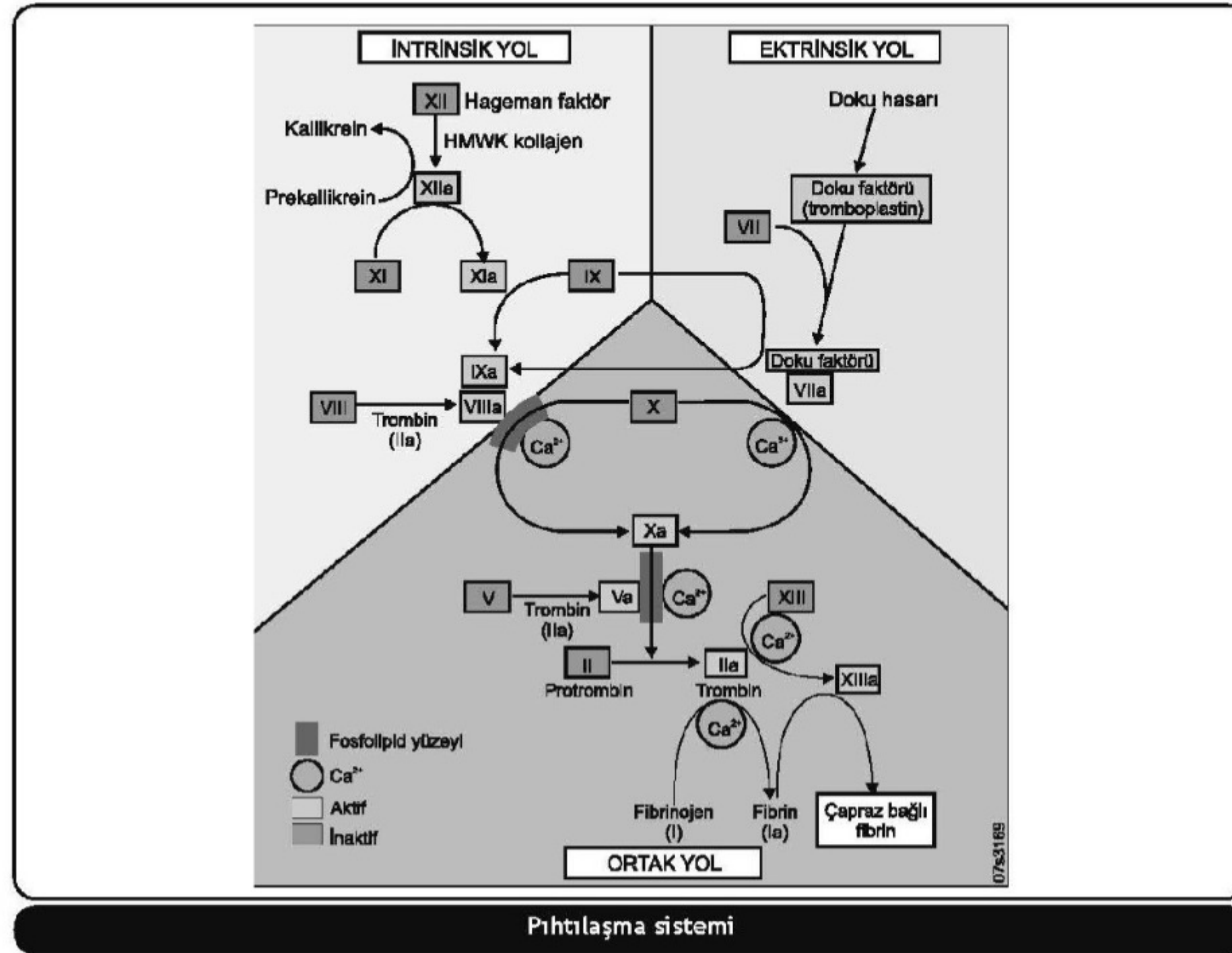
Klinik Bilimler 140. soru

Tusdata Patoloji Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 023

Trombositler

- **Glikoprotein Ib/IX** reseptörleri ile endotel yüzeyindeki **vWF**'ye **adeze** olurlar. Bu reseptör eksikliğinde **Bernard-Soulier sendromu** ortaya çıkar.
- **Glikoprotein IIb/IIIa** reseptörleri ile **ADP ve TXA₂** etkisiyle birbirleri üzerine **agregre** olurlar. Eksikliğinde **Glanzmann trombastenisi** oluşur.
- **GP Ia/IIa** reseptörleri ile kollajene yapışırlar.

Koagülasyon Sistemi



HEMOSTAZ

- **Hemostaz**, kan kaybının önlenmesi anlamına gelir.
- Bir damar zedelendiği ya da yırtıldığında çeşitli mekanizmalarla hemostaz sağlanır:
 - 1) **Damar spazmı**,
 - 2) **Trombosit tıkaçı oluşumu**,
 - 3) **Kanın koagülasyonu sonucu kan pıhtısı oluşumu**,
 - 4) **Fibröz dokunun pıhtı içine doğru büyümesiyle damardaki deliğin kalıcı olarak kapatılmasıdır.**

DAMAR SPAZMI

- Kan damarı hasarlanırsa, travmanın damar üzerine etkisi ile **damar duvarı kasılır**. Böylece hasarlanan damardan kan kaybı azaltılır.
- Vazokonstriksiyonun büyük kısmı hasarla başlayan lokal **miyojenik kasılmalar sonucu** gelişir.
- Daha küçük damarlarda vazokonstriksiyonun büyük kısmı **trombositlerden salgılanan tromboksan A2'ye** bağlıdır.

TROMBOSİT TIKACI OLUŞUMU

- Eğer damardaki hasar çok küçükse genellikle kan pıhtısı yerine trombosit tıkaçı ile kapatılır.

Trombositlerin fiziksel ve kimyasal karakteristikleri

- Trombositler yuvarlak ya da oval disklerdir. **Nükleusları yoktur**.
- Kemik iliğinde **megakaryoblast** → **megakaryosit** → **trombosit** şeklinde oluşurlar.
- **Megakaryosit** kemik iliğindeki **en büyük** hücredir.

Klinik Bilimler 140. soru
Tusdata Fizyoloji Histoloji Embriyoloji Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 069

Trombosit tıkaç mekanizması

- ✓ **Dokulardaki kollajene** ve **von Willebrand faktörü** denen bir proteine tutunurlar;
- ✓ **ADP, tromboksan A2** ve **serotonin** salgırlarlar.
- ✓ **Serotonin** ve **tromboksan A2**, damar daraltıcı etkilidirler.
- ✓ **ADP** ve **tromboksan A2**, çevredeki trombositlere etkileyerek onları da aktive eder.
- ✓ Bu yeni aktiflenmiş trombositler de yapışkanlıkları sayesinde başlangıçta aktiftenmiş trombositlere yapışırlar. **Trombosit tıkaçının oluşumunu sağlarlar.**

- Yaralanmayı izleyen birkaç saniye içinde; trombositler integrin ailesinden **glikoprotein Ia/IIa reseptörü** ile subendoteldeki **kollajen fibrillere** yapışırlar.
- Bu ilişki **von Willebrand faktör** tarafından stabilize edilir.
- **Von Willebrand faktör** bu görevi **trombosit** reseptör bölgesi **glikoprotein Ib/IX** ile subendotelial kollajen fibriller arasında bir ilişki sağlayarak gerçekleştirir.
- Salınan ADP pürinerjik reseptörlere bağlandığı zaman, **glikoprotein IIb/IIIa kompleksini** fibrinojene ve yapışkan trombositleri hemostatik plağa bağlayacak şekilde şekil değişikliğine uğratar.

