

Orijinal Soru: Temel Bilimler 79

79. Dağcılığa meraklı 30 yaşındaki erkek sporcu bir grup ile Himalaya Dağları'na tırmanmaya çalışıyor. Grubun düşük oksijen seviyeli ortama adaptasyonu için 3.000 metre yükseklikte bir süre kalmaları öneriliyor.

Bu uygulama sırasında sporcuların kemik iliğinde aşağıdaki değişikliklerden hangisinin gerçekleşmesi en olasıdır?

- A) Hipertrofi
- B) Atrofi
- C) Metaplazi
- D) Hiperplazi
- E) Displazi

Doğru Cevap:D

KAMP NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

32

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ



PRİMER MİYELOFİBROZİS

- ☑ **Kemik iliğinde fibrozis + ekstramedüller hematopoez + splenomegali** ile karakterizedir.
- ☑ **60 yaş üzeri erkeklerde** sıktır.
- ☑ **Patoloji**
 - Hastaların %50'sinde **JAK-2** pozitifdir, daha az sıklıkta da **CAL-R** ve **MPL** mutasyonları ile ilişkili olabilir.
 - Esas olay **kemik iliği fibrozisidir**. Kemik iliği bağ doku hücreleri ile infiltre olur.
 - Kemik iliği fibroza uğrayınca fetal hayattaki gibi karaciğer, dalak ve diğer organlarda kan yapımı başlar. Buna **ekstramedüller hematopoez** denir.
- ☑ **Klinik**
 - En önemli bulgu **masif dalak büyümesine** bağlı **sol üst kadranda ağrıdır**. İzole periferik LAP beklenmez.
- ☑ **Laboratuvar**
 - Periferik yaymada **lökositoblastik tablo** ve **göz yaşı şeklinde eritrositler (dakrosit)** görülür.
 - Kemik iliği aspirasyonu **dry-tap (kuru ilik)** olup biyopside **retikülin lif artışı** görülür. Kemik iliği **hipersellülerdir**.
- ☑ **Tedavi**
 - **Ruxolitinib**: JAK-2 inhibitörüdür. Masif splenomegalisi olan hastalarda dalakta küçülme, konstitüsyonel



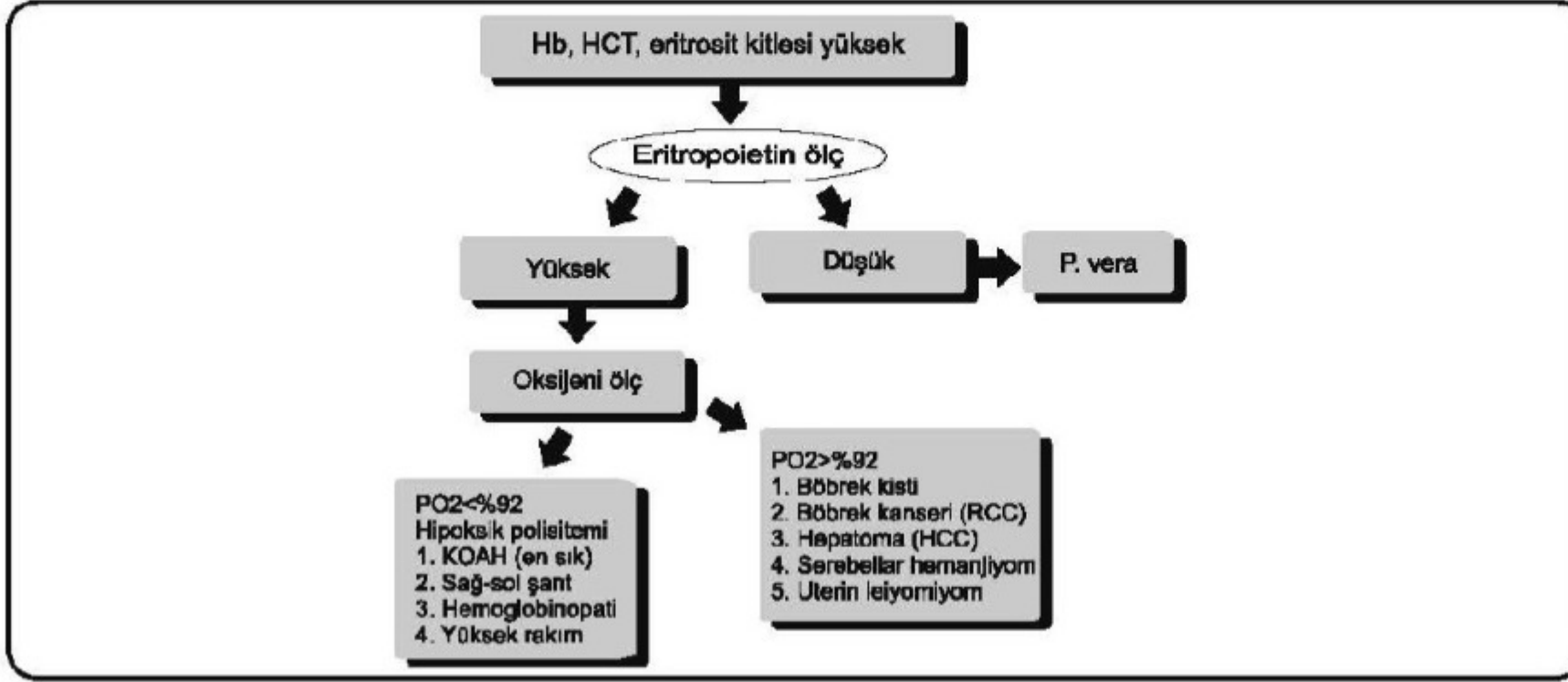
Dry tap (kuru ilik) en sık nedeni **metastatik karsinomlardır**.

Temel Bilimler 79. soru

Tusdata Dahiliye Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 032

POLİSİTEMİA VERA (PRİMER POLİSİTEMİ)

- ☑ Vakaların %95'inde görülen **JAK-2 V617F gen mutasyonu** sonucu kemik iliğinde eritroid serinin **eritropoetinden bağımsız** aşırı çoğalması ile karakterize hastalıktır.
- ☑ Polisitemi varlığında öncelikle **eritropoetin** ölçülür; düşük ise primer, yüksek ise sekonder polisitemi düşünülür.



- ☑ **Klinik:**
 - En tipik semptom **sıcak su teması sonrası kaşıntıdır (aquapruiritus)**. Histamin deşarjına bağlıdır. Bunun dışındaki semptomlar eritrositoz ilişkili diğer durumlarda da görülebilir.
 - **Pletore** sıktır.
 - **Viskozite artışına bağlı**: Baş ağrısı, kulak çınlaması, vertigo, görme bulanıklığı ve geçici iskemik atak gelişebilir.

İLGİLİ NOTLAR

Bazen pratik olmak gerekir. Yüksek rakımda oksijen seviyesi düşük olduğu için eritropoetin salgınır ve bu kemik iliğinde hiperplaziye neden olur. Çünkü kemik iliği çoğalabilen hücrelerdendir:)

HİPOKSİK ERİTROSİTOZ