

Orijinal Soru: Temel Bilimler 83

83. Kırk yaşındaki kadın hastada genetik etiyolojili derin ven trombozu ve tekrarlayan pulmoner emboli hikâyesi bulunması durumunda öncelikle aşağıdakilerden hangisi düşünülmeliidir?

- A) Homosisteinemi
- B) Protein S eksikliği
- C) Faktör V Leiden mutasyonu
- D) Hiperöstrojenemi
- E) Antifosfolipid antikor sendromu

Doğru Cevap:C

DERS NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

(Bu referanslar; soru kitabı Tüm Tus Soruları, Kamp notalarımız ya da non spesifik slaytlardan DEĞİL, sadece güncel ders notalarımızdan verilmiştir. Bu notları şubelerimizde kolayca edinip, referansları kontrol edebilirsiniz.)

İLGİLİ NOTLAR

Yine tek bir tablo ile
yine tüm seçenekleri
özellikle açıklayabilmişiz...

106 TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Temel Bilimler 83. soru
Patoloji 2022 ders notu (Ortak Not) 1.
Fasikül Sayfa 106

Hiperkoagülobilite Nedenleri

Primer (Konjenital)	Sekonder (Edinsel)
<p>Temel Bilimler 83. soru Patoloji 2022 ders notu (Ortak Not) 1. Fasikül Sayfa 106</p> <p>Faktör V Leiden ve protrombin gen mutasyonu konjenital hiperkoagülobilitenin en sık nedenidir.</p> <ul style="list-style-type: none">• Antitrombin III, protein C ve S deficitleri: Venöz trombozlara yol açar ve adelosan dönemde ve genç erişkinlerde tekrarlayan tromboembolizm şeklinde bulgu verir.• Fibrinolizis defektleri• Homosisteinemi	<p>Venöz için yüksek risk</p> <p>Uzun süreli yatak istiraheti ya da immobilizasyon</p> <p>Miyokard enfarktüsü</p> <ul style="list-style-type: none">o Atrial fibrilasyono Doku hasarı (cerrahi, kırık, yanık)o Kanser (Prokoagulan maddelerin salınımı, pankreas, akciğer adenokarsinomlarında Trousseau bulgusu: Gezici nekrotizan tromboflebit)o Prostetik kalp kapaklarıo DIKo Sekonder antifosfolipid antikor sendromu (Lupus antikoagulan sendromu): Rekürren venöz ve arteriyel trombusler, tekrarlayan düşüklükler, kardiyak valvüler vejetasyonlar, trombositopeni gelişimi. <p>Tromboz için düşük risk</p> <ul style="list-style-type: none">o Kardiyomyopatio Nefrotik sendromo Hiperöstrojenik durumlar (hamilelik)o Oral kontraseptif kullanımıo Orak hücreli anemio Sigara

Trombusun Morfolojisi

- Trombositler, fibrin, eritrositler ve dejenerere lökositlerden oluşurlar.
- Arteriyel ve kardiyak trombusler endotel hasarı bölgesinde veya damarların dallanma noktaları gibi türbülansın izlendiği alanlarda başlar.
- Kalp bölmeleri veya aort lumeninde saptanırsa genellikle duvarın altındaki yapılara tutunmuşlardır ve "**mural trombus**" (**kalpte en sık sebebi MI ve buna bağlı aritmi**) olarak adlandırılırlar.
- Kalp kapakları üzerindeki pihtıya **vejetasyon** denir.

Venöz Trombus	Arteriyel Trombus
• Stazda meydana gelir (En çok alt ekstremité venlerinde), damar duvarına tutunabilir.	• Endotel hasarı ile oluşur (En sık koroner, serebral ve femoral arterde), damar duvanna çok sıkı tutunur.
• Kırmızı görülür	• Soluk- beyaz görülür
• Daima tıkanıcıdır	• Genellikle tıkar
• Kan akımı ile aynı yönde ilerler	• Kan akımının tersi yönünde ilerler
• Zahn çizgileri görülür (Soluk trombosit ve koyu eritrositlerden oluşur. Bu laminer akımın bir göstergesidir). En sık arteriyel sonra venöz trombüste görülür.	

- Yüzeyel venöz trombuslar** özellikle alt bacakta (**en sık safen vende**), klinikte ödeme neden olurlar ve deriyi enfeksiyonlara duyarlı hale getirirler. Yara iyileşmesini geciktirirler. Genellikle emboliye neden olmazlar.
- Derin ven trombozları**, diz üstü derin bacak venlerinden kaynaklanırlar.

HİPERKOAGÜLABİLİTE (TROMBOFİLİ)

Tromboz Oluşumunda Predispozan Faktörler (Virchow Triadi)

Endotel hasarı:

- Ateroskleroz, vaskülit (Behçet hastalığı vb), cerrahi, travma vb nedenler sonucunda hasar gören endotelde tromboz gelişebilir.

Kan akımı dinamiğinde değişiklik (staz)

- Dolaşının herhangi bir bölgesinde staz (immobilizasyon vb), turbülans gibi kanın normal laminer akımının bozulması (miyokard infarktüsü nedeni ile kontrakte olamayan bölgeler/anevrizma oluşumu vb) tromboz gelişimine neden olur.

Temel Bilimler 83. soru
Dahiliye 2022 ders notu 1. Fasikül
Sayfa 083

(koagülabilite)

ame baskın olduğu durumlarda trombozının aşırı üretimi, pihtilaşma faktörlerinin arın eksikliği vb.

Tromboza eğilim yaratan herediter ve kazanılmış risk faktörleri

Venöz	Venöz ve arteriyel
Kalıtımsal <ul style="list-style-type: none">• Faktör V Leiden mutasyonu (Aktive protein C rezistansı)• Protrombin G20210A mutasyonu• Antitrombin eksikliği• Protein C eksikliği• Protein S eksikliği• Artmış FVIII düzeyi	Kalıtımsal <ul style="list-style-type: none">• Disfibrinojenemi Miks (kazanılmış ve kalıtımsal) <ul style="list-style-type: none">• Hiperhomosisteinemi Kazanılmış <ul style="list-style-type: none">• Malignensi ve kemoterapi (özellikle L-asparajinaz)• Antifosfolipid antikor sendromu• Hormonal tedavi (östrogen)• Polisitemia vera, Esansiyel trombositoz• Paroksismal nokturnal hemoglobiniürü• Trombotik trombositopenik purpura
Kazanılmış <ul style="list-style-type: none">• Daha önceden tromboz öyküsü• İmmobilizasyon• Majör cerrahi girişim• Gebelik ve lohusa dönemi	

Temel Bilimler 83. soru
Dahiliye 2022 ders notu 1. Fasikül Sayfa 083

Herediten Trombofililer ve Sıralama

Sıklık sırasına göre

1. Faktör VIII artışı (Williams Hematology, Wintrobe Hematology)
2. Faktör V Leiden mutasyonu

Tromboz riskine göre

1. Faktör V Leiden mutasyonu (homozygot form)
2. Antitrombin III eksikliği

Kimlerde Trombofili Araştırılmalıdır?

- 40 yaş altında spontan (unprovoked) gelişen tromboz
- Alışılmadık yerlerde gelişen tromboz (serebral, mezenterik vb)
- ≥ 2 birinci derece akrabada spontan (unprovoked) gelişen tromboz
- ≥ 3 erken gebelik kaybı veya ≥ 1 en az 10 haftalık fetal kayıp

Trombofili taramasında akut dönemde doğal antikoagulan düzeyleri yanıltıcı olabilir (Trombozun kendisi ve/veya antikoagulan tedavi bu testleri etkiler). Ancak akut dönemde **genetik testler** ise yapılabilir.

Doğal Antikoagülan Proteinlerde (At-3,protein C ve S) edinsel yetersizlikler

3'ünü de azaltan → TEK VENTRİKÜL, Karaciğer hastalığı, Nefrotik sendrom
 Sadece AT-3 → Yanık, L-Asparaginaz
 Sadece Protein C ve S → Vitamin K eksikliği ve Warfarin
 Protein S → Kadın: Gebelik, Erkek: HIV (+)
 Protein C → Purpura fulminans , Warfarine bağlı cilt nekrozu

Venöz tromboz riskini artıran başlıca kalitsal risk faktörleri

A. ANTİKOAGÜLAN EKSİKLİKLERİ:

- **Aktive Protein C rezistansı (OD):** Olguların %85 i Faktör V Leiden Mutasyonudur. En sık kalitsal risk faktörü. Faktör V geninde R506Q mutasyonu olarak da bilinir.
- **Antitrombin III eksikliği (OD):** Venöz tromboemboli yapar ve heparin dirençlidir.
- **Trombomodulin eksikliği (OD):**
- **Protein C ve S Eksikliği (OD):** Özellikle yenidoğan döneminde homozigot olgular purpura fulminans yapar.

B. PIHTI ERİME BOZUKLUKLARI

- **Disfibrinogenemi (OR):** Daha çok venöz tromboz (Kanama veya tromboza neden olur, çoğunlukla kanama öne plandadır)
- **TPA (Doku Plazminojen aktivatörü) eksikliği (OD)**
- **Lipoprotein a yüksekliği**

C. METABOLİK DEFEKT

- Hiperhomosisteinemi

D. KOAGÜLASYON FAKTÖR ANORMALLİKLERİ

- **Protrombin mutasyonu (G20210 A)** 2. en sık neden
- **Faktör 8 yüksekliği>150 unite/dl**
- **Faktör 9 yüksekliği**
- **Faktör 10 yüksekliği**
- **Faktör 11 yüksekliği**

Temel Bilimler 83. soru

Pediatri 2022 ders notu 3. Fasikül Sayfa 856

Faktör V Leiden mutasyonu (FVLM; Aktive protein C rezistansı) çocukluk çağında en sık görülen herediter risk faktöridür. Heterozigot mutasyon olanlarda 5-7 kat, homozigot olanlarda ise 80-100 kat artmış tromboz riski vardır. Hastaların büyük çoğunluğu mevcut durumlarından habersiz olarak yaşamalarını sürdürürken; aniden bacaklarında ortaya çıkan derin ven trombozu ile hastalıklarının farkına varılır. Oral kontraseptif kullanan heterozigot hastalarda bile risk ayrıca 20-30 kat daha artar. Pulmoner emboli de derin ven trombozu tablosuna eşlik edebilir. Hastalar genellikle ilk kez anı başlayan göğüs ağrısı veya bacakta ağrı şikayetleri ile gelirler ve klinik tablonun yanısıra alt ekstremité Doppler inceleme ve toraks BT, akciğer ventilasyon/perfüzyon sintigrafisi ile (pulmoner emboli atağında çekilen akciğer perfüzyon sintigrafisinde akciğerde lober segmenter perfüzyon defektleri) tanı alırlar.

Gebelikte tüm herediter trombotik durumlar erken değil geç abortus riskini 3 kat artırır.

Antitrombin III eksikliği: Her zaman heterozigottur. Homozigot eksiklik yenidoğanda ağır tablo yapar, hayatla bağıdaşmaz. Tedavide heparin kullanımı etkisizdir. Oral antikoagülanlar

İşte referans denilen şey budur... Sizi asla şüpheye düşürmez, yarı yolda bırakmaz...