

HEMATOLOJİK HASTANIN CİDDİYETİNİ NASIL ANLARIM

Uz.Dr.H.Mehmet ÇALIŞKAN
Yozgat Devlet Hastanesi

HEMATOLOJİK HASTA NEDİR?

1. Kanamalı hastalar
2. Anemiler
3. Polisitemi
4. Lökosit hastalıkları
5. Malignansiler
6. Transfüzyon tedavisi

Hematolojik hastanın anamnezi

- Hemorajik diyatez;
- Doğuştan/edinsel
- Yaşamın hangi çağında başlamış?

Pıhtılaşma bozukluklarının önemli bölümü doğuştandır ve %90'ı erkeklerde görülür.

Vasküler bozukluklar ve trombosit hastalıkları ise çoğunlukla edinseldir ve kadınlarda daha sıktır.

FİZİK MUAYENE

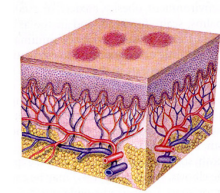
- Tam bir FM şart!!!!
(ancak bazı bölge ve organlara daha dikkat edilmesi gerekir)
- 1. Deri ve mukozalar (konjonktiva, ağız mukozası)
- 2. Lenf nodları
- 3. Dalak
- 4. Karaciğer
- 5. İskelet (kemik ve eklemler)
- 6. Sinir sistemi

DERİ

- Soğuk ve terli deri + solukluk → hipovolemik şok
- Solukluk + sarılık → hemolitik anemi
- Sarılık → KC hast, safra yolları tıık, Met
- Purpura → sıklıkla trombositopeni ile birlikte ve genellikle sistemik bir hastalığı işaret eder.
- Kaşıntı → özellikle KLL'de ve Hodgkin L da inatçı kaşıntı vardır
- Diş eti hipertrofisi → Lösemilerde (AML)
- Nekrozlu ülserli veya membr tonsillit → ciddi Nötropeni (agranülositoz, akut lösemi, aplastik anemi)

Peteşi

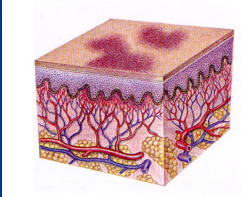
Küçük (<3 mm) deri içi kanamalarıdır. Basmakla solmazlar. Kırmızı-pembe renklidirler.
*Kanama diatezleri
*Trombositopeniler
*Sepsis
*Bakteriel endokardit



Purpura

Peteşiden daha büyük (>3 mm)
deri içi kanamalarıdır.

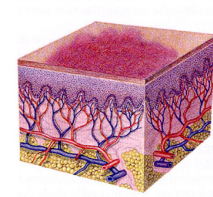
*Lösemi
*Kanama diatezleri
*Aplastik anemi
*Trombositopeniler
*Meningokok septisemisi
*Skorbüt



Ekimoz

Purpuradan daha büyük deri
altı kanamalarıdır.

*Kanama diatezleri
*Travma



Lenfadenopati

- Enfeksiyonlar
- Kollajen doku hastalıkları
- Myeloproliferatif hastalıklar
- Hodgkin
- Nonhodgkin
- Akut ve kronik lösemiler
- Diğer (serum hast, sarkoidoz)

Hepatosplenomegali

- Enfeksiyon (şistozomiasis, sıtma, visseral larva migrans)
- Kollajen doku hastalıkları
- Otoimmün hemolitik anemiler
- Sferositoz
- Beta talasemi
- Sarkoidoz
- Kanserler (Lösemi, lenfoma, histiositoz, polisitemi)

Kemik ve eklemler

- Sternum hassasiyeti → Akut lösemi?
- Bel, sırt ve göğüs ağrısı → Multipl myelom?
- Eklemlerde ağrı, şişlik, kızarıklık → artrit? ALL?
- Eklemde hemartroz → Hemofili?

Nörolojik Bulgular

- Serebral kanama: Hemorajik diyatezli hastalarda özellikle ağır trombositopenilerde serebral kanama öldürücü bir komplikasyondur ve en sık **akut lösemilerde** görülür.
- Parapleji: Multipl myelom ve lenfomalı hastalar medulla spinalis basısı ile paraplejik olarak gelebilir.
- Multipl myelom ve Waldenström makroglobulinemisi artmış viskozite nedeni ile nörolojik belirtiler hatta koma ile gelebilir.

Periferik yayma !!!

- Şistositler → (HÜS, TTP, DIC)
- Atipik lenfositler → (Enfeksiyöz mononükleoz, CMV Lösemiler)

Hemogram !!!

- Anemi ve trombositopeni → Lösemi, SLE, Aplastik A
- İzole trombositopeni → ITP

ŞÜPHELİ OLGULAR

- Birçok alandan aynı anda başlayan spontan kanama
 - Travma saptanmayan bölgelerde oluşan kanama
 - Yaralanmadan saatler sonra başlayan gecikmiş kanama
 - Eklem aralığına veya derin dokulara kanama olmasıdır
- kanama bozukluğu ihtimalini düşündürür.

Acil servis hekimi:

- Aşırı ve anormal kanama hikayesini
- Diğer aile bireylerinde kanama bozukluğu öyküsünü
- Altta yatan başka bir hastalığı olup olmadığını (Karaciğer, renal hastalık, lösemiler ya da malabsorpsiyon sendromları)
- Etanol, aspirin, warfarin, antibiyotik, nonsteroid antiinflamatuar ilaç kullanıp kullanmadığını sorgulamalıdır.

HEMOGRAM

KOAGÜLASYON TESTLERİ

Trombosit bozuklukları

- Peteşi, purpura, ekimoz, epistaksis gibi mukokutanöz, gastrointestinal, genitouriner ya da yoğun menstrüel kanamalar ile gelirler.

Koagülasyon faktör eksikliği

- Çoğunlukla uzamış kanama, ekimoz, kas içi hematoma, hemartroz, fasyal boşluklar ve periton içi gibi alanlarda kanama potansiyeli daha yüksektir.

Dissemine intravasküler koagülasyon

- Trombosit ve koagülasyon faktör eksikliği birlikte olur ve bu hastalarda mukokutanöz ve derin boşlukların herikisinde birden kanamalar oluşabilir.

1.KANAMALI HASTALAR

■ A=Trombosit bozuklukları

1.Kantitatif trombosit bozuklukları (sayısal olarak yetersiz)

Azalmış platelet üretimi	Kİ infiltrasyonu (Tümör ya da enfeksiyon)
	Aplastik anemi
	Viral enfeksiyonlar (kızamık)
	İlaçlar (Tiazidler, östrojen, etanol, interferon a, KTI)
	Radyasyon
	Vit B12 ve/veya Folat eksikliği
Artmış platelet yıkımı	İdiopatik trombositopenik purpura (ITP)
	Trombotik trombositopenik purpura
	Hemolitik Üremik sendrom
	Dissemine İntravasküler koagülasyon (DIC)
	Viral enfeksiyonlar (HIV, Kabakulak, varicella, EBV, KKKA)
	İlaçlar (Heparin, protamin)
Splenik yıkıma bağlı	Hipersplenizm ve Hipotermi
Platelet kaybına bağlı	Aşırı kanamalar, Hemodiyaliz, extracorporeal circulation

2.Kalitatif trombosit bozuklukları:

Trombosit sayısı normal ancak fonksiyonunda bir bozukluk vardır sebepleri:

- Üremi
- Karaciğer hastalıkları
- DİK (Dissemine intravasküler koagülasyon)
- Antiplatelet antikorlar (ITP, SLE)
- Kardiyopulmoner bypass
- Myeloproliferatif Bozukluklar
- Dysproteinemiler (Multipl Myeloma, Waldenstrom Macroglobulinemisi)
- Prelökemiyalar (AML, ALL)
- von Willebrand hastalığı

B=Koagülasyon faktör bozuklukları

- 1.Hemofili
- 2.Von Willebrand Hastalığı
- 3.Karaciğer hastalıkları
- 4.Renal hastalıklar
- 5.Vitamin K yetersizliği
- 6.Yaygın damar içi pıhtılaşma (DIC)

TROMBOSİT ÜRETİM VEYA FONKSİYONUNU BOZAN İLAÇLAR

Trombosit üretim bozuklukları	Trombosit fonksiyon bozuklukları
1. Heparin	1. Aspirin
2. Altın tuzları	2. NSAİD
3. Sulfa içeren antibiyotikler	3. Antiplatelet ajanlar
4. Kinin veya kinidin	(tiklopidin, klopidogrel)
5. Etanol (kronik kullanımı)	4. Penisilinler ve sefalosporinler
6. Aspirin, indometazin	5. Kalsiyum kanal blokerleri
7. Valproik asit, fenitoin	6. Propranolol
8. Eroin	7. Nitroglicerine
9. Tiazidler, furosemid	8. Antihistaminikler
10. Prokainamid, digoxin	9. Fenotiyaziner
11. Simetidin, ranitidin	10. Trisiklik antidepresanlar
12. Penisilinler/sefalosporinler	

Heparine Bağlı Trombositopeni

- İlaça bağlı trombositopeni en sık heparinde görülür
- Genellikle tedavinin 5. gününde $Tr < 100.000$ 'si ile kendini göst
- %10 hastada 20.000'in altına düşer
- Tr değeri 100.000'in altına ya da bazal değerin %50 sine düşerse heparin tedavisi acilen kesilmelidir. (yerine danaparoid hirudin, agrotaban kull)

İDİOPATİK TROMBOSİTOPENİK PURPURA

- İzole trombositopeni + Normal kemik iliği
- Trombositopeninin başka nedeni yok. Otoimmün
- Klinik**
- En sık semptomu **petesi**, ayrıca **purpura**, **menoraji**, **epistaksis**, **dişeti kanaması** ve **intrakranial kanamadır**.
- Hast ciddiyeti= eşlik eden hastalıklar, kanama varlığı ve trombositopeni seviyesidir
- Ted:**
- $Tr < 50$ olup kanaması olanlarda ve $Tr < 20.000$ da Prednison, IVIG, splenektomi

TROMBOTİK TROMBOSİTOPENİK PURPURA

1. Mikroanjiopatik Hemolitik anemi
 2. ☐ Trombositopeni
 3. ☐ Renal yetmezlik
 4. ☐ Nörolojik bozukluk
 5. ☐ Ateş
 6. Hepatik yetmezlik
- İlk 5 özelliğin aynı hastada bulunması nadirdir ancak ciddi end organ iskemisi ve hasarı gelişecektir.
- TTP için tetikleyici olaylar**
- Gebeliktir (en sık)
 - enfeksiyonlar (özellikle HIV),
 - aşılama ve
 - SLE gibi otoimmün hastalıklardır.
 - Kinidin, siklosporin, takrolimus, ve antiplatelet ajanlar olan tiklodipin ve klopidogrel gibi birçok ilaç TTP ile ilişkilidir.

Tedavi:

- 1) Büyük vWB multimerlerini ve otoantiklorları uzaklaştırmak için **plazmaferez** (Mortaliteyi %90'dan %10-20'ye düşürür.)
- 2) Plazmaferez yapılamıyorsa TDP
- 3) Gerekirse destek tedavileri= eritrosit süsp, antikonvülzanlar, antihipertansif, hemodiyaliz
- 4) Yaşamı tehdit eden kanama ve veya kafa içi kanama varlığı yoksa Tr transfüzyonu yapma !!! Çünkü akut dönemde tromboz hızla ABY'ne ve ölüme yol açabilir.
- 5) %30 tekrarlama riski vardır.

HEMOLİTİK ÜREMİK SENDROM

- Akut böbrek yetmezliği,
- Mikroanjiopatik hemolitik anemi,
- Ateş ve
- Trombositopeni (orta derecede) ile karakterizedir.
- çocukluk çağı hastalığı (en sık 6ay-4y)
- Viral veya bakteriyel enfeksiyonlardan sonra gelişir
- mortalite %5-15 (büyük çocuklarda ve erişkinlerde daha fazladır)
- TED: destek tedavileri + gerekirse plazmaferez

DİSSEMİNE İNTRAVASKÜLER KOAGÜLASYON

- Koagülasyon ve fibrinolitik sistemin herikisinin aktivasyonu sonucu; kanama ve trombotik komplikasyonların görülebildiği bir hastalıktır
- Peteşi, ekimoz, ameliyat yerlerinde kanama, GİS, üriner S ve SSS'de kanama ortaya çıkabilir.
- En sık rastlanan nedenler
- Enfeksiyonlar, cinsinomalar, ameliyatlar, travma, karaciğer hastalığı, şok, gebelik, vasküler hastalık, zehirlenme, ARDS ve transfüzyon reaksiyonlarıdır.
- Tanı: PT, aPTT uzamış, fibrinojen seviyesi düşük, FDP ve D-Dimer artmış ve tüm faktörlerin kan seviyesi azalmıştır

TEDAVİ:

- Destek tedavisi ve altta yatan hastalığın tedavisini içerir.
- Replasman ted: eritrosit süsp, plateletler, fibrinojen ve koagülasyon faktörlerini içerir.
- Fibrinojen seviyesi kanama komplikasyonlarının değerlendirilmesi için çok kıymetlidir. Fibr<100mg/dl DIC'i düşündürür.
- Hipofibrinojenemili ya da ciddi kanaması olan vakalarda fibrinojen replasmanı yapılmalıdır bunun için 10 Ü'ye kadar kriyopresipitat gerekebilir.

VİT K YETERSİZLİĞİNE BAĞLI KANAMA

- Warfarin kullanımı
- Karaciğer yetmezliği (siroz, hepatit) olan hastalar
- Yetersiz beslenme veya malabsorpsiyona bağlı Vit K yetersizliği nedeniyle (F II, VII, IX, X ve protein C, S üretiminde kofaktördür.) gelişir

KARACİĞER HASTALIĞINA BAĞLI KANAMA

1. Koagülasyon faktörlerinin yapımının azalması
 2. Vit K yetersizliği
 3. Trombositopeni
 4. Artmış fibrinoliz (azalmış Alfa2- plazmin inhibitör sentezi sonucu) vardır
- Uzamış PT ve 100 mg/dl'nin altında plazma fibrinojen seviyesi karaciğer hastalığı olan hastalarda kötü prognoz işaretidir.

BÖBREK HASTALIĞINA BAĞLI KANAMA

Böbrek hastalarında kanama eğilimi üreminin derecesine ve süresine bağlıdır.

Üremik yıkım ürünleri

1. Kronik anemi
2. Trombosit disfonksiyonu
3. Koagülasyon faktör eksikliği
4. Trombositopeni ye sebep olur.

HEPARİN VE TROMBOLİTİK TEDAVİ KULLANIMINA BAĞLI GELİŞEN KANAMA

- En sık rastlanan yan etkileridir
 - %1-2'sinde ciddi kanama meydana gelir
 - Her zaman yakından takip
- TEDAVİ**
- Heparin---Protamin sülfat
 - Trombolitikler-----Kriyopresipitat ve/veya TDP

DOLAŞIMDA BULUNAN ANTİKOAGÜLANLARA BAĞLI KANAMA

- Koagülasyon faktörlerine karşı ortaya çıkan antikorlardır.
- Bilinen en yaygın iki antikoagülan, **faktör VIII inhibitörü** ve **lupus antikoagülanıdır** (lupus antikoagülanı birçok koagülasyon faktörüne karşı gelişir.)

Klinik özellikleri:

- Faktör VIII inhibitörü olanlarda ciddi morluklar, ekimoz ve hematom gelişir.
- Lupus antikoagülan olan hastalarda ise tromboz veya tekrarlayan fetal kayıplar söz konusudur bunlarda kanama bozuklukları nadirdir.

HEMOFİLİ

- Hemofili A F VIII eksikliği 1/10.000
- Hemofili B F IX eksikliği 1/25-35.000

Hemofilinin bu formları kalıtsal koagülasyon faktör eksikliğinin %99'unu oluşturur.

X'e bağlı resesif geçerler
Klinik olarak ayırmak imkansızdır.

Hemofili hastalarının ciddiyeti faktör yetmezliklerinin şiddetine bağlıdır !!

FAKTÖR DÜZEYİ

- % 1 ↓ Ciddi spontan kanama atakları ve travma sonrası kontrol edilemeyen kanama
- % 1-5 Orta kanama riski travmalarda kanama.
- % 5-25 Hafif kanama riski
- % 25-50 Sadece majör cerrahi ve ciddi travma sonrası kanama (hemofili olduklarını hiçbir zaman bilmeyebilirler.)

Hemofilili hastalarda görülen kanama bölgeleri

- Ekstremitelerde → Hemartrozlar
- Yumuşak dokuda → Hematom
(boyunda ve orofarenkste → asfiksi)
(Extremitelerde → kompartman sendr)
(Retropéritonda → hemorajik şok)
- Mukozalarda → Epistaksis, diş çekim sonrası kanama ve GIS kanaması
- SSS → Kanama Hafif travma ile görülebilir. Ölümün en sık sebebidir.
- Böbrek → Hematüri siktir nadiren ciddidir

SSS, boyun, orofarinks, retroperitoneal bölgeye kanamalar yaşamı tehdit eden ciddi kanamalardır ve süratle faktör ted başlanmalıdır ve hospitalize edilmelidir

VON WILLEBRAND HASTALIĞI

- En sık karşılaşılan doğumsal kanama bozukluğudur.
- Toplumda % 1 görülür
- Üç ana grupta sınıflandırılır

Tip	Von Willebrand hastalıklı olanlarda görülmeye	Von Willebrand faktör defekt
I	%70-80 hastada	Bütün multimerik formlar vardır fakat sayısı azalmıştır
II	%10-15 hastada	vWF normaldir bazı multimerler yoktur
III	<%10 hastada	Gerekli hiç vWf yoktur

Klinik bulgular

- Semptomlar çocukluk çağı ve adölesanlarda başlar.
- Tekrarlayan burun kanaması, gingival kanama, nadiren çürükler, GIS kanaması ve menoraji.
- Hafif vWB hastalığı olanlar cerrahi girişim ya da travma geçirmediği hastalıklarını bilmezler
- LAB: PT, aPTT, TT normaldir.
Kanama zamanı uzamıştır, azalmış vWF aktivitesi vardır
F VIII akt seviyesi azalmış veya N
- TED: Desmopressin (Tip I), Kriyopresipitat (Tip II, III)
Aspirin, NSAID, antiplatelet ajanlar heparin ve bazı antibiyotikleri kullanmamalıdır.

ANEMİLER

Anemilerin ciddiyeti

1. Aneminin gelişim hızı
2. Hgb düzeyi
3. Hastanın yaşı
4. Hastanın genel fiziksel durumu
5. Hastanın mevcut olan diğer hastalıklarına göre değişir

- Hipotansiyon
- Taşikardi
- İstirahat ve egzersiz dispnesi
- Soğuk ve terli deri
- Susuzluk hissi ve idrar çıkışında azalma
- Anksiyete
- Letarjiye kadar ilerleyebilen şiddetli güçsüzlük

Aneminin hızlı geliştiğini gösteren semptomlar olup ciddiye alınması gerekir.

Kan kaybının en sık sebebi olan GİS ve uterus kanaması yönünden acilen değerlendirilmelidir.

Orak hücreli anemi

- Orak hücre hastalığında aciller

Tip	Spesifik aciller
Vazooklüzif krizler	Kas iskelet ağrıları (tipik ağrılı kriz) Daktilitis (el ayak sendromu) Akut göğüs ağrısı sendromu İnme ve Priapizm
Hematolojik krizler	Splenik sekestrasyon Aplastik kriz Hemolitik kriz
Enfeksiyonlar	Pnömoni, menenjit, sepsis, osteomyelit, idrar yolu enfeksiyonları

Orak hücre komplikasyonları

1. Kemik ağrısı : %30 vakada 30'lu yaşlarda kalça patolojileri kemik enfarktüsü (osteomyeliti taklit eder)
2. Daktilitis : Ateş + el, ayak ya da her ikisinde ağrılı şişlik şeklinde belirti verir bazen kırmızılık ve ısı artışı olabilir.
3. Göğüs sendr : Plöretik göğüs ağrısı, takipne, ateş, kuru öksürük belirtileri ile ortaya çıkar .
Nedeni ? (enfeksiyon, enfarkt, yağ embolisi !)
akciğer infiltrasyonu unilateral ya da bilateral olabilir, P.eff'lu Ağır olgular hızla ARDS'ye gidebilir
Akut göğüs sendromu orak hücre hastalığının en başta gelen ölüm nedenidir.

4. Karın ağrısı: Yaygın ve devamlı karın ağrısı sıktır karın içi ve retroperitoneal bölge organlarının enfarktı hepatik enfarkt , kolelitiazis sıktır.

5. Dalak enfarkt: Afonksiyone dalak (6 ay %14, 5y %94) aşılama, profilaktik ab, eğitim.

6. Dalak sekestr: Taşikardi, hipotansiyon, solukluk, halsizlik ve karında dolgunluktur.
Potansiyel bir ölüm sebebidir ted ile geri döndürülebilir.
Çocuklarda sıktır. Ani dalak büyümesi ve Hgb sekestrasyonuna bağlı anemi

6. Hemolitik Kriz : Hgb düzeyi genelde 6-9 gr/dl dir Kısa sürede artmış halsizlik, egzersiz dispnesi, solunumun kısılması, iktter.
7. Aplastik kriz : Anemi + retikülositopeni (<%0.5) ile belirir parvovirüs enfeksiyonu vd. Ret sayısı normalin %5-15 ine düşer
8. Nörolojik kompl: İnme ve subaraknoid kanama % 20 olguda 20 yaş öncesi inme gözlenir. acilen değişim transfüzyonu düşünülmeli
9. Enfeksiyonlar : Çocukluktan itibaren asplenik oldukları için H.inf ve S. Pnömoniae gibi enf korunma
10. Kardiyak kompl : kalp yetm ve kardiyomegali (anemi, mikroinfarktüs ve hemoliz. Hemosiderin birikimi)

- Kardiyopulmoner dekompanseasyon
- SSS bulgusu
- Priapizm bulgusu olanlarda Exchange Transfüzyon düşünülebilir.

Hastalığın ciddi komplikasyonları

- Pulmoner komplikasyonlar
- Nörolojik komplikasyonlar
- Aplastik
- İnfeksiyon krizleri hospitalize edilmelidir.

BETA TALASEMİ MAJÖR

- Ciddi anemi
- Hepatosplenomegali, sarılık, osteoporoz, enfeksiyonlara yatkınlık gelişir.
- Transfüzyon → Hemokromatozis
- TANI: hipokrom mikrositik anemi + etnik yapı olan her çocukta düşün, acil servise anemi ve hemolizle gelirse transfüzyon düşün. Tetikleyen olayları araştır.

POLİSİTEMİ

- Hgb>18gr/dl, Htc>%52
- SEMPTOMLAR
 - Hipervizkozite,
 - Beyin (baş ağrısı, sersemlik)
 - Gözler (görmede bozulma)
 - Kalp (göğüs ağrısı)
 - Periferik dolaşım boz (Kladikasyo)

- Ted: periyodik flebotomi

Şuur değişikliği olan polistemia veralı hastadan acilen flebotomi ile 500 ml kan alınmalıdır. aksi taktirde iskemi ya da infarktlara neden olabilir.

LÖKOSİT HASTALIKLARI

- NÖTROPENİ: Sağlıklı bir hastada antibiyotik tedavisine beklenen yanıt alınamıyorsa nütropeniden şüphelenmeliyiz.
- Ağır nütropeni= net nütrofil sayısı < 500 hc/ μ l
- Ateşle başvuran nütropenik hastalarda
- Ampirik ab tedavi erken dönemde başlanmalıdır.

ÖZET

Hematolojik hastada hastalığın ciddiyetini

1. Hemoglobin seviyesi
2. Trombosit sayısı
3. PT, aPTT düzeyi
4. Koagülasyon faktörlerinin düzeyi
5. Tedavi sunma imkanlarımız
6. Hastanın ek hastalıkları ve genel durumuna bağlıdır

Tam Kan Sayımı ve Koagülasyon tarama testleri normal olabilen kanama diyetezleri

1. Hafif vWH
2. Hafif Hemofili A,B
3. Hemofili C
4. F XIII eksikliği
5. Alfa-2 antiplazmin eksikliği
6. PAI-1 eksikliği
7. Glanzmann hastalığı

1

OLGU SUNUMU

- 10y , K
- 3 haftadır 10-15 dk süren ve tekrarlayıcı bir baş ağrısı var
- Kronik İTP tanısı ile beş yıldır takip edilen ve son üç ayda Tr değerleri > 50.000 olup hematolojik bir sorunu yok.
- Kusma, bilinç bulanıklığı yok, Kafa travması yok ve ailede migren öyküsü yok.
- Ağrı gece uykudan uyandırmıyor ve belirli bir lokalizasyonu yok.

■ FM: Genel durumu iyi, bilinç açık, koopere.

■ Nörolojik muayene ve sistemik muayenesi normal

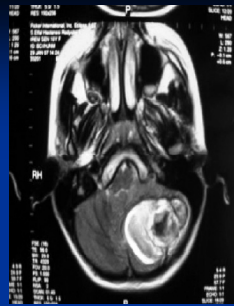
■ Arteriyel kan basıncı (KB): 100/60 mmHg, kalp tepe atımı (KTA): 90/dk. idi. Kan sayımında trombositleri 96,000/m3 saptandı.

■ Kanama ile ilgili diğer hematolojik göstergeleri de normal sınırlarda bulunuyor.

■ Hastaya asetaminofen başlanıyor ve paranazal sinüs grafisi, görme ve göz dibi muayenesi isteniyor

- 3 gün sonra kontrole gelen hastanın ağrı kesiciden yararlanmadığı ve baş ağrısı ataklarının sıklık ve şiddetinin arttığı belirleniyor.

- Paranazal sinüs grafisi, göz dibi ve nörolojik muayenesi normal olmasına karşın, ağrının progresyonu nedeniyle kranial magnetik rezonans inceleme (MRI) istendi.



Hasta nöroşirurji anabilim dalı ile konsülte ediliyor ve kanamasına yönelik operasyon yapılıyor. İki günlük postoperatif izlem sonrası şifa ile nörolojik sekelsiz eve taburcu ediliyor.

2

OLGU SUNUMU

- 3 y, K
- Bulantı, İshal, Ateş
- Ayak parmaklarında dolaşım bozukluğu (morarma, soğukluk)
- Hematoloji tetkiklerinde
Hgb:8.3, Wbc: 15.3, Htc:28, Tr: 66.200
AKŞ:78, Na:123, K:4.9, P:4.7, Ca:8.4
PT:15.6, PTT:34.3,
Prot C akt: 64 (70-130), Prot S akt:75.6(70-130)



Tanı: PURPURA FULMİNANS

- Çocuklarda sık ama her yaşta görülebilir.
- Periferik ekimotik lezyonlar özellikle parmaklarda olanlar nekroza gidebilir. Bununla birlikte dudaklarda, kulaklarda burun ve gövdede görülebilir
- Hastalık çok hızlı seyir gösterir ve 48-72 saat arasında periferik vazokonstriksiyon ve Şok'a gidebilir
- Enfeksiyöz purpura fulminans'da en önemli morbidite sebebi geniş çaplı mikrovasküler tromboza sekonder gelişen doku nekrozu ve end organ yetmezlikleridir.
- Deri lezyonlarının ağırlığı ile Protein C düzeyleri arasında çok yakın ilişki vardır. Bu nedenle vakit geçirmeden hastalara **Prot C konsantresi veya TDP** verilmelidir.

3

- 30 y. E. hasta
- Diş çekimi için başvuruyor.
- Anamnezinde herhangi bir sağlık sorunu olmadığı, o tarihe kadar bir cerrahi girişim veya diş çekimi yaptırmadığını ifade ediyor.
- Diş çekimini takiben problemsiz evine giden hasta birkaç saat sonra başlayan ve ertesi gün devam eden kanama üzerine Acil servise başvuruyor.

- Hg 7 g/dl bulunur. aPTT, PT normal sınırlarda bulunuyor.
- Bunun üzerine FVIII tayini yapılıyor. faktör düzeyinin %18 olduğu bulunuyor.

TANI ?

HEMOFİLİ A

- Prof.Dr.Burhan Ferhanoglu(Kanama Diyatezli hastaya yaklaşım

4

- 42 y, K
- SLE tanısı ile izleniyor. Düşük doz steroid almakta iken GIS kanaması nedeniyle Acil servise başvuruyor.
- Mide endoskopisinde bir patoloji tespit edilmiyor.
- aPTT'nin 100 sn bulunması üzerine FVIII düzeyi tayin ediliyor.
- FVIII: %5 Bulunuyor. Hasta plazması ile sağlıklı insan plazması 1:1 oranında karıştırıldığında aPTT düzelmeyince FVIII yönelik antikorun varlığı anlaşıyor
- Domuz faktör VIII, faktör düzeyi %100 olacak şekilde veriliyor ve kanama durduruluyor.

Tanı: FVIII İNHİBİTÖRÜ

- Koagülasyon faktörlerine yönelik otoantikör gelişimi **en sık FVIII'e** yönelik olarak ortaya çıkar. **Çoğu hastada ileri yaşta ve herhangi bir sağlık sorunu yokken ortaya çıkar.**
- Daha seyrek olarak **SLE gibi bir otoimmun** hastalıkla beraberdir.
- Akkiz hemofilide kanama beklenenin aksine mukoz membranlarda olur

Dinlediğiniz
için
teşekkür ederim

UZ.DR. H.Mehmet ÇALIŞKAN