

# HEMATOLOJİK DEĞERLENDİRME

**Dr. S. Sami Kartı**

**Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bölümü**

# Vaka 1

- Acil Servis

24 yaşında kadın 10 gündür devam eden halsizlik-kırgınlık, baş ağrısı, ateş yakınmalarıyla başvurdu. Bu süre zarfında 2 kez 10-15 dakika süren burun kanamaları olmuş. Eşi, hastamızda son 1 gün içinde dalgınlık oluştuğunu belirtiyor.

**Fizik incelemede** hastada konfüzyon olduğu saptandı. Vücut sıcaklığı 38.2 °C bulundu.

**Hemoglobin:** 9 g/dl (↓)      MCV: 95 fl

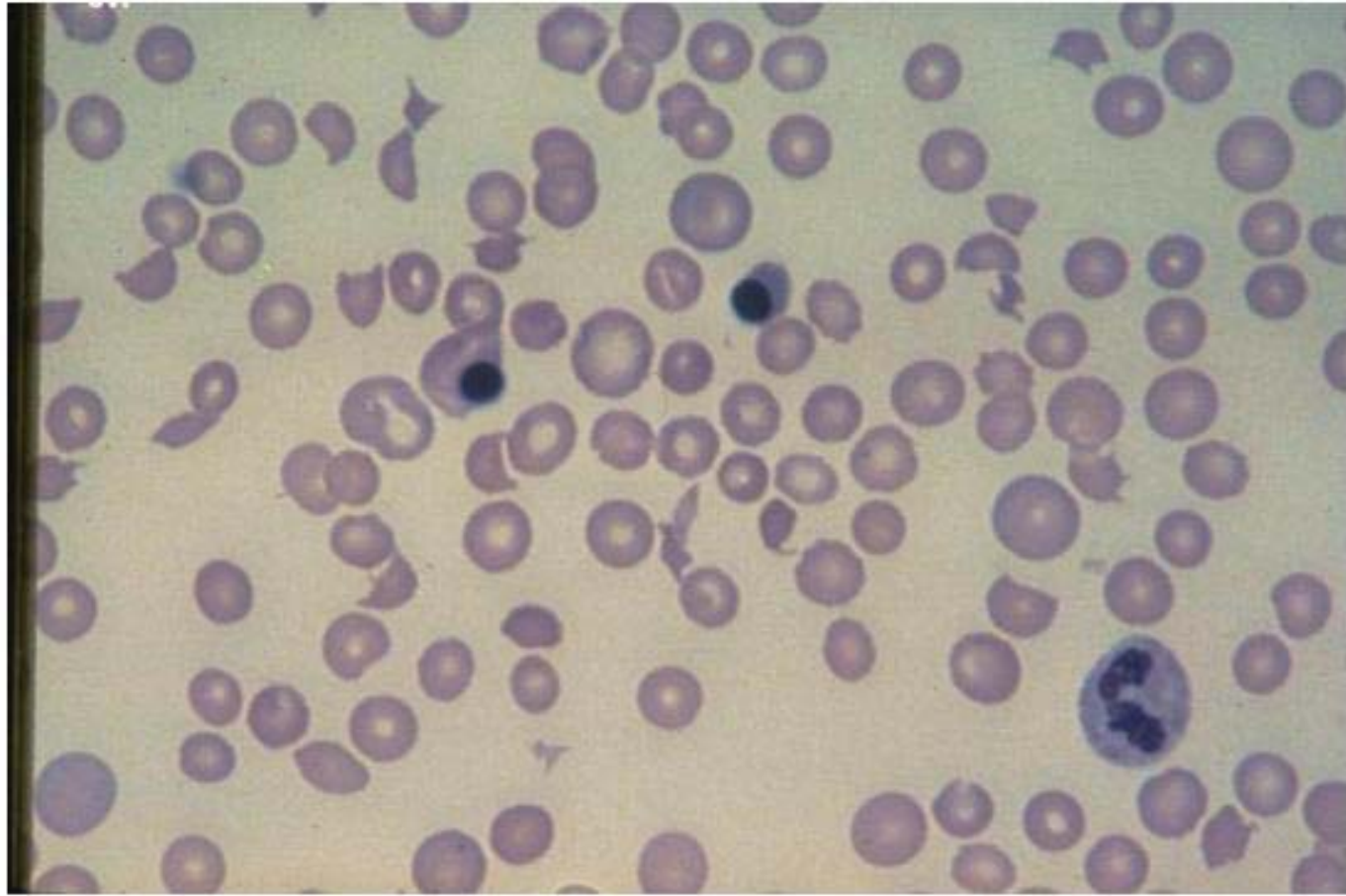
**Trombosit:** 52 000/mm<sup>3</sup> (↓)

**Kreatinin:** 1.9 mg/dl (↑)

**Üre:** 66 U/ml (↑)

**LDH:** 2600 U/ml (↑)

**LP** mikroskopisi, **PTZ** ve **APTT** neticeleri normaldi. **Kraniyal BT** normal olarak rapor edildi.



# Hastanın Semptom ve Bulguları

1. Ateş
2. Nörolojik Bozukluk
3. Trombositopeni
4. Mikroanjiyopatik hemolitik anemi
5. Böbrek fonksiyon bozukluğu

=

**Trombotik Trombositopenik Purpura**

## **Tedavi:** Plazma Deęiřimi (exchange)

LDH ve trombosit sayısı 3 gn st ste normal oluncaya kadar her gn devam edilir. Sonra azaltılarak kesilir.

Kısa srede plazma deęiřimi mmkn olamayacaksa plazma transfzyonu ve steroid ile tedaviye bařlanabilir.

(Tedavi edilmezse % 90 mortalite)

## **Mutlak Aferez İndikasyonu Olan Hematolojik Hastalıklar/Durumlar**

- Trombotik trombositopenik purpura
- Hiperviskozite sendromları (lsemide hiperlkositoz dahil)
- Posttransfzyon purpura sendromu
- Semptomatik trombositoz
- Orak hcreli anemi (kontrol edilemeyen/yksek riskli) krizleri



# Vaka 2

- Acil Servis

**38** yaşında kadın son 15 gündür bacaklarında kırmızı renkte küçük döküntüler fark etmiş. Bir hafta evvel yaklaşık yarım saat devam eden burun kanaması olmuş. Şimdi 12 saattir devam eden burun kanaması nedeniyle başvuruyor. Gelmeden evvel KBB tarafından absorbe olabilen nazal tampon uygulanmış.

**Fizik incelemede** bilateral diz altında peteşiler ve sağ yanak mukozasında hemorajik bül izleniyor. Cilt ve mukozalar hafif soluk. Organomegali yok.

**Hemoglobin:** 12 g/dl MCV: 88 fl

**Trombosit:** 8 000/mm<sup>3</sup> (↓)

**Beyaz küre:** 7500/mm<sup>3</sup>



## Idiopatik (= primer immün) Trombositopenik Purpura Tanısı

- **Tanı diğer nedenlerin ekarte edilmesi ile konur:**
  - Psödötrombositopeninin ekarte edilmesi **(PY)**
  - MAHA'nın ekarte edilmesi (PY)
  - Kemik iliğinde megakaryositler normal ya da artmış (nadiren hafif azalmış olabilir) **(Kİ aspirasyonu ± biopsisi)**
  - İlikte displazi ya da anormal hücre artışı yok (Kİ aspirasyonu ± biopsisi)
  - Kronik karaciğer hastalığı ve/veya splenomegali yok **(Abdominal USG, KCFT)**
  - Kollajen doku hastalığı yok (Öykü, ANA, Anti dsDNA)
  - Lenfoproliferatif hastalık yok **(öykü, LAP-organomegali için FM, Abdominal USG)**
  - Akut/kronik infeksiyon hastalığı, HIV, hepatit C, hepatit B yok (öykü, **HIV ve hepatit serolojileri, gerekirse infeksiyon araştırmaya yönelik diğer testler)**)
  - Dissemine intravasküler koagülasyon yok (öykü, **şüphe varsa PTZ, APTT ve D-dimer)**)
  - Şüpheli ilaç öyküsü, yakın tarihte kan transfüzyon öyküsü yok (Öykü)
  - Antifosfolipid sendrom şüphesi varsa **antikardiolipin antikörler, lupus antikoagülanı ?**
  - Ailede trombositopeni öyküsü yok (öykü, **nadiren aile taraması, trombosit morfolojisi için periferik yayma, nadiren trombosit fonksiyon testleri, nadiren elektron mikroskopi)**)

## **Idiopatik (= primer immün) Trombositopenik Purpura Tedavisi**

- Steroid 1 mg/kg (pulse tedavinin yeri ?) ... 3 hafta tam doz, sonra azaltarak kes
- Yanıtsız hastada splenektomi
- Splenektomi sonrası refrakter trombositopeni tedavisinde bir standart yoktur.

# Vaka 3

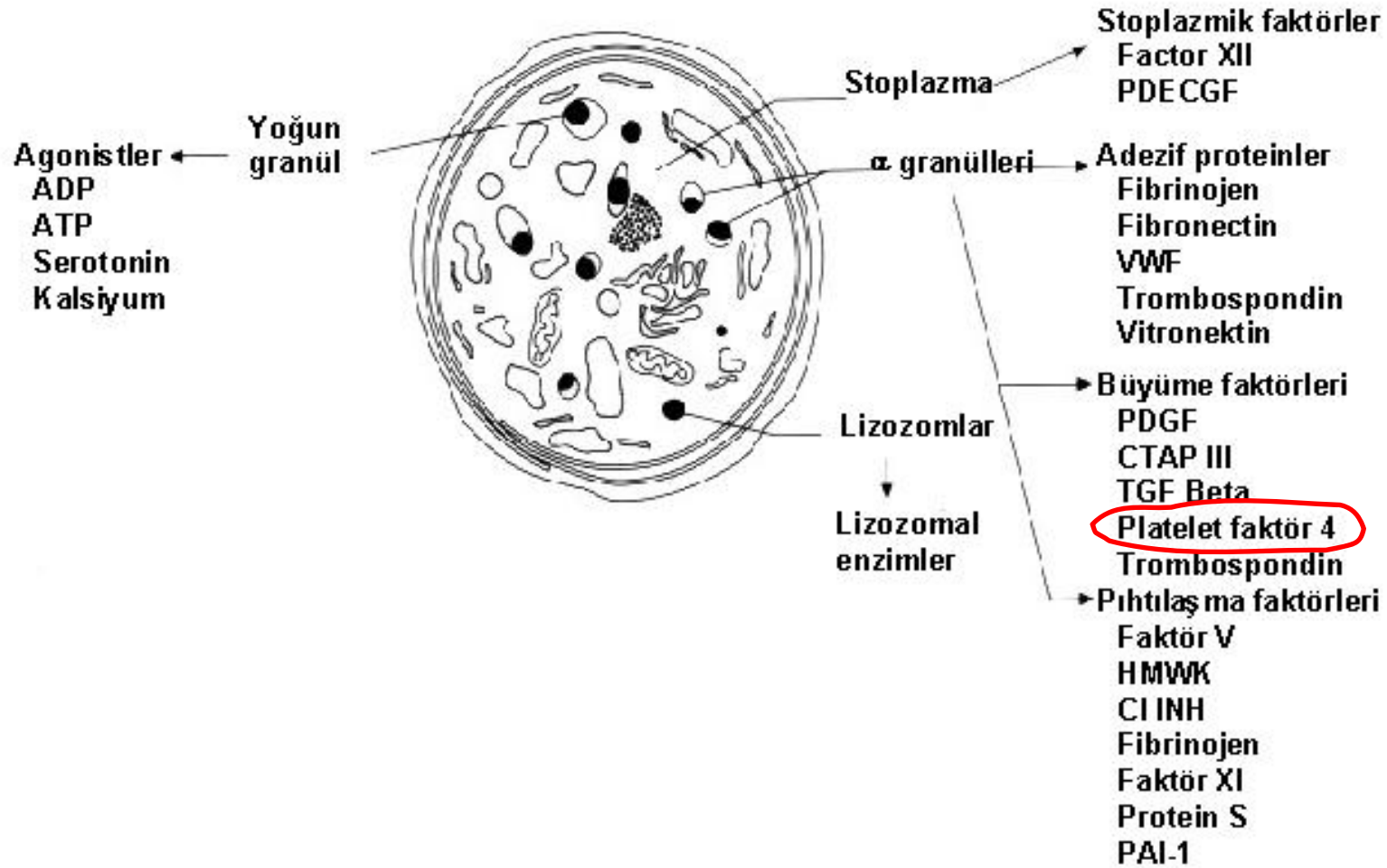
- Ortopedi Servisi

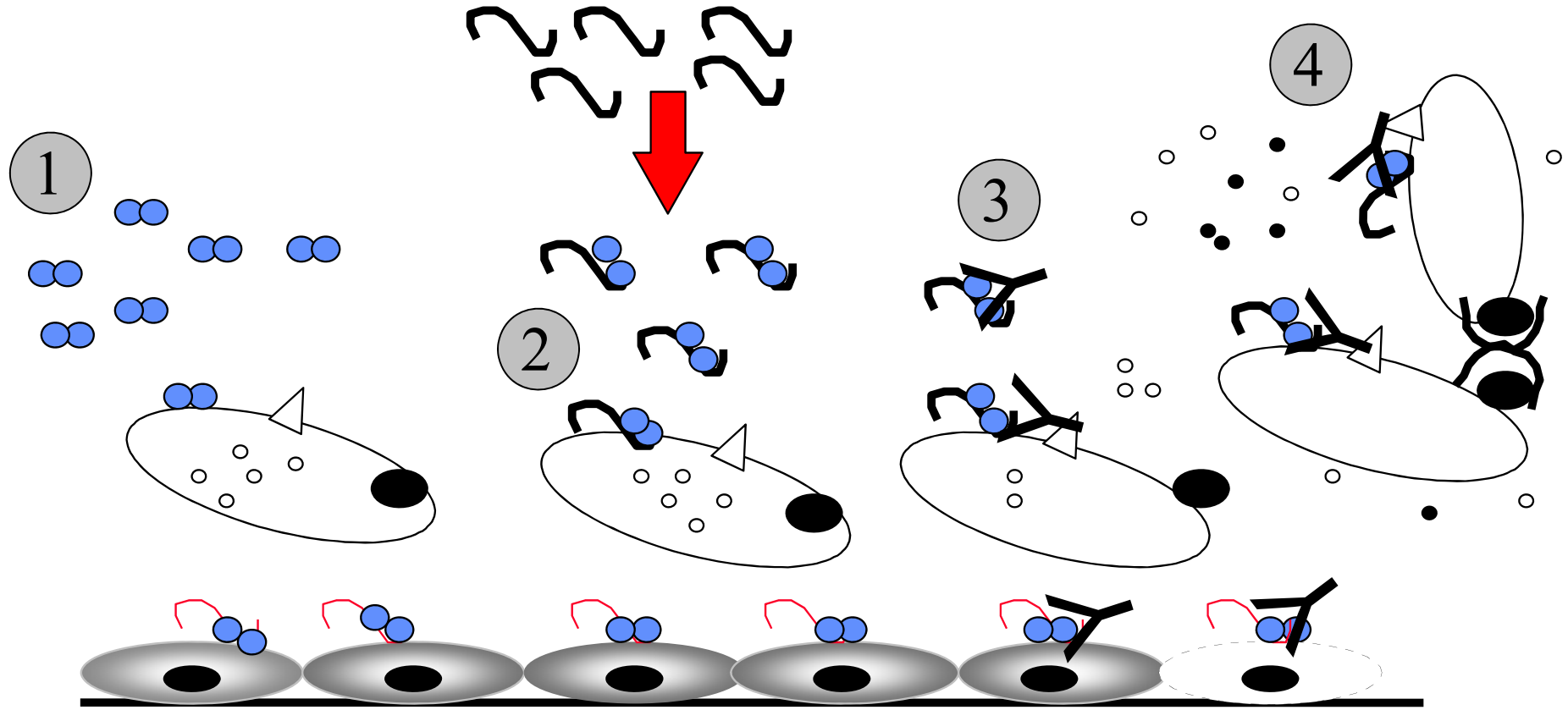
64 yaşında kadın hasta sağ femur başı kırığı nedeniyle opere edildikten 4 gün sonra sağ bacakta diz altında şişlik ve ağrı yakınmaları başlamış. Bu sırada PTZ, APTT ve trombosit sayısı ( $240\ 000/\text{mm}^3$ ) normal imiş.

Doppler USG ile sağ popliteal vende trombus saptanmasını takiben iv heparin başlanan ve APTT düzeyi istenen düzeyde kalan ( $\times 1.8-3$ ) hastada ödem ve ağrı azalmış.

Heparin tedavisinin 7. gününde ağrı ve aynı bacakta bu kez genel ödem hali tekrar gelişmiş.

Kontrol doppler USG'de pıhtının iliak vene kadar uzandığı belirlenmiş. Bakılan kontrol tam kan sayımında trombosit sayısının  $60\ 000/\text{mm}^3$ 'e kadar düştüğü saptanmış ve trombositopeni periferik yayma ile doğrulanmış.





●● PF4    〰 Endotel yüzeyindeki GAGlar

〰 Heparin

○ Trombosit granülleri

● GP IIb/IIIa

△ Fc reseptörü

Y Anti-PF4/Heparin Ab

●● Trombosit membran partikülleri

U vWF



Hasarlanmış/ disfonksiyone endotel

# Heparine Baęlı Trombositopeni-Tromboz Sendromu Tanısı

- Heparin kullanan hastalarda, genellikle tedavinin > 5. gününden sonra
- Trombosit sayısında bazal değere göre > % 40 azalma ya da < 100 000/mm<sup>3</sup> trombositopeni olması
- Görünüşte başka neden olmaması (sepsis, dięer bir ilaç)

±

- Mevcut trombozda ilerleme ya da heparin tedavisi altında yeni trombüs gelişmesi

Anti PF4/Heparin kompleksi antikoru tanıya yardımcı olabilir.

# HEPARİNE BAĞLI TROMBOSİTOPENİNİN ( $\pm$ TROMBOZ) TEDAVİSİ

- Hızlı tanı konulmalıdır.
- Heparin kesilmelidir.
- Heparin kesilir kesilmez (trombosit sayısı halen düşük iken) varfarin başlanması kontrendikedir.
- Direkt trombin inhibitörleri (argatroban, rekombinant hirudin) ya da danaparoid verilmelidir.

Heparin kesildikten sonra 10 gün içinde trombositopeninin düzelmesi tanıyı destekler. Hastaya bir daha fraksiyone olmayan ya da düşük mol ağırlıklı heparin verilmemelidir.

Uygun tedavi edilmeyen hastalarda ölümcül tromboembolik ataklar ve/veya ekstremitte kaybı gelişebilir.



# Vaka 4

- Cerrahi Yoğun Bakım Ünitesi

- 30 yaşında erkek hasta kurşun yaralanmasına bağlı barsak perforasyonu ve peritonit nedeniyle cerrahi yoğun bakım servisinde izleniyor. Son 24 saat içinde kateter giriş yerlerinden ve kan alımını takiben iğne giriş yerlerinden sızıntı şeklinde kanama olması üzerine pıhtılaşma testleri isteniyor ve aşağıdaki gibi bulunuyor. Hasta pıhtılaşma sistemini etkileyen herhangi bir ilaç kullanmıyor.

INR: 2.5 (↑)

APTT: 59 (↑)

Fibrinojen: 367 mg/dl (N)

• Hastada D-dimer düzeyi de yüksek (12 ng/ml) olduğundan dolayı akut dissemine intravasküler koagülasyon (DİK) tanısı konuluyor.

## AKUT DİK TANISI

- Ağır infeksiyon/sepsis
- Travma (politravma, beyin travması, yağ embolisi)
- Organ hasarı (örn. ağır pankreatit, karaciğer hasarı)
- Kanser
- Gebelik komplikasyonları (ölü fetüs, ablasyo plasenta, amniyotik sıvı embolisi)
- Vasküler anomaliler (Kasabach-Merrit sendromu)
- Yılan zehiri
- Akut hemolitik transfüzyon reaksiyonu
- Transplanasyonu takiben akut organ reddi

# DİK Tedavi Prensipleri

1. Altta yatan risk faktörünün düzeltilmesi (her zaman geçerli olan ana kural)
2. Kanama ya da kanama riski varsa taze donmuş plazma ve trombosit replasmanları
3. Heparin kullanımı çok tartışmalıdır. Tromboz kliniğinin hakim olduğu low-grade dissemine intravasküler koagülasyon hallerinde verilebilir.
4. Fibrinoliz inhibitörleri (traneksamik asit), abartılı fibrinolizin eşlik ettiği hastalarda üriner sistem dışı dirençli kanamaları kontrol altına almak amacıyla kullanılabilir.
5. Antitrombin III kullanımı tartışmalıdır. Randomize klinik çalışmalarda mortalite üzerinde olumlu etkisi olduğu gösterilememiştir. Ancak, bu çalışmalar küçük ölçekli olduklarından sonuçları ihtiyatla karşılanmalıdır.
6. Aktive protein C'nin mortaliteyi azalttığını gösteren nadir randomize klinik çalışmalar vardır. Ancak, bu çalışmalar da küçük ölçekli olduklarından sonuçları ihtiyatla karşılanmalıdır.

Anemi

- **Anemi ne zaman aciliyet oluřturur ve hangi durumlarda transfüzyon yapılmalı?**

- Beta Talassemi dışında transfüzyon için bir “eşik” hemogloblin değeri belirlemek doğru değildir.
- **Eritrosit Transfüzyon Kanunu:**  
“Transfüzyon, anemi semptomatik ve iyileştirilemez ise ya da hastanın klinik yakınmaları aneminin ilaçla tedavisini beklemeyi mümkün kılmayacak kadar ağır ise yapılmalıdır”

# Vaka 1

- 65 yaşında erkek hasta acil servise yeni başlayan ve 2 gündür eforla ilgisiz olarak sık sık tekrar eden göğüs ağrısı ile başvurdu. EKG'de prekordial derivasyonlarda yaygın ST depresyonu ve T negatifliği saptandı. Kardiyak enzimleri normal düzeylerdeydi. Stabil olmayan anjina pektoris tanısı konulup tedavi başlanan hastanın kan sayımında hemoglobin 9 g/dl (OEV: 73 fl) bulundu. Serum ferritin düzeyi düşük bulundu. Demir eksikliği anemisi düşünüldü. İki ünite eritrosit süspansiyonu transfüze edildi.

# Vaka 2

- 20 yaşında üniversite öğrencisi genç kız halsizlik, solukluk, çarpıntı, çabuk yorulma yakınmalarıyla başvurdu. Daha önce demir eksikliği anemisi tanısı ile birkaç kez kısa süreli oral demir replasmanı yapıldığı öğrenildi. Başvurmadan evvel yapılan kan sayımında hemoglobinin 5.6 g/dl olduğu (MCV: 65 fl), serum demir parametreleri ve ferritin düzeyinin ise demir eksikliği ile uyumlu olduğu görüldü. Ağır demir eksikliği anemisi için etiyolojik araştırmalar planlandı ve demir replasmanına başlandı.