

Olgu Sunumlari

1. OLGU S.E.

- 38 gebelik haftasında doğan 2650 gr kız bebek. Doğumda soluk. Taşipne, taşikardi, hepatosplenomegali yok. Doğumda kanama, plasenta veya kordon anomalisi yok.
- Hb 11.4 g/dl, MCV 102, MCH 34, retik % 2.4 L 17400, thr 230 000, bil 2.8 mg Anne O+, bebek B+, Coombs (-), Kleihauer-Betke testi (fetomaternal kanama=asit elüsyon t.) (-)
- Fe tedavisine yanıt yok.

VAKA S.E. YORUM

Doğumda beklenenden düşük Hb var ve beklenen ciddi anemi kliniği yok. Akut kan kaybı aleyhine bir durum.

Retikülositoz, ikter yok.

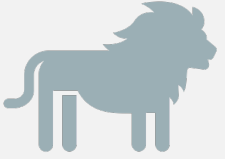
Organomegali saptanmıyor.

Fetomaternal kanama düşünülerek verilen Fe tedavisine yanıt yok.

3 aylık: Hb 7.5 g/dl, ret:% 0

Öneriler?

S.E. SONUÇ



Ki aspirasyonu : eritroid öncü yok.



**Tanı :Konjenital Hipoplastik anemi
(Blackfan-Diamond)**



Tedavi : steroid

BİLGİ NORMOSİTİK ANEMİLER

Konjenital hemolitik anemiler

- Anormal hemoglobinler
- Eritrosit enzim defektleri
- Eritrosit zar defektleri

Edinsel hemolitik anemiler

- İmmün hemolitik anemiler
- Mikroanjiopatik hemolitik anemiler
- Akut enfeksiyonlara sekonder

Akut kan kaybı

Kronik böbrek hastalığı

Kemik iliği infiltrasyonu (lösemi, tm)

**YENİDOĞANDA ANEMİ (RETİK., MCV, DİR. COOMBS)
DÜŞÜK RETİKÜLOSİT SAYISI**

Prematüre anemisi

Saf eritrositer aplazi (DBA)

Konjenital viral enfeksiyonlar (CMV..)

**Not: Kanama (feto-fetal, fetomaternal) ve hemolitik nedenlerde
retikülosit sayısının artması beklenir.**

OLGU 2

OLGU 2
E.S.T.

- 2 yaşında kız çocuđu. Boğaz ağrısı, halsizlik ve büyümüş bezeler şikayeti ile doktora getiriliyor.
- Kan tablosunda RBC: 2.70×10^{12} , Hb 7.6 g/dl, L 3400, MCV 80, MCH 28, MCHC 35
- Plt 62 000,
- Hepatosplenomegali yok
- Ön tanı?
- Ne tetkikler önerirsiniz?

Cass/Pos
002204

CBC+Diff

ID# 1

DATE:
17/09/04

TIME:
11:33:48

ID# 2 EBRAR SENA TURK

Sequence #002711

Abnormal WBC Pop

Abnormal RBC Pop

Abnormal

WBC	3.4	L	10 ³ /uL
NE%	5.2	L	%
LY%	89.8	H	%
MO%	4.5	L	%
EO%	0.3	L	%
BA%	0.2		%
NE#	0.2	L	10 ³ /uL
LY#	3.0		10 ³ /uL
MO#	0.2	L	10 ³ /uL
EO#	0.0		10 ³ /uL
BA#	0.0		10 ³ /uL

RBC	2.70		10 ⁶ /uL
HGB	7.6	L	g/dL
HCT	21.7	L	%
MCV	80.2	L	fL
MCH	28.2		pg
MCHC	35.1	H	g/dL
RDW	15.6	H	%

PLT	62
MPV	7.8
PCT	0.048
PDW	16.3
RET%	
RET#	

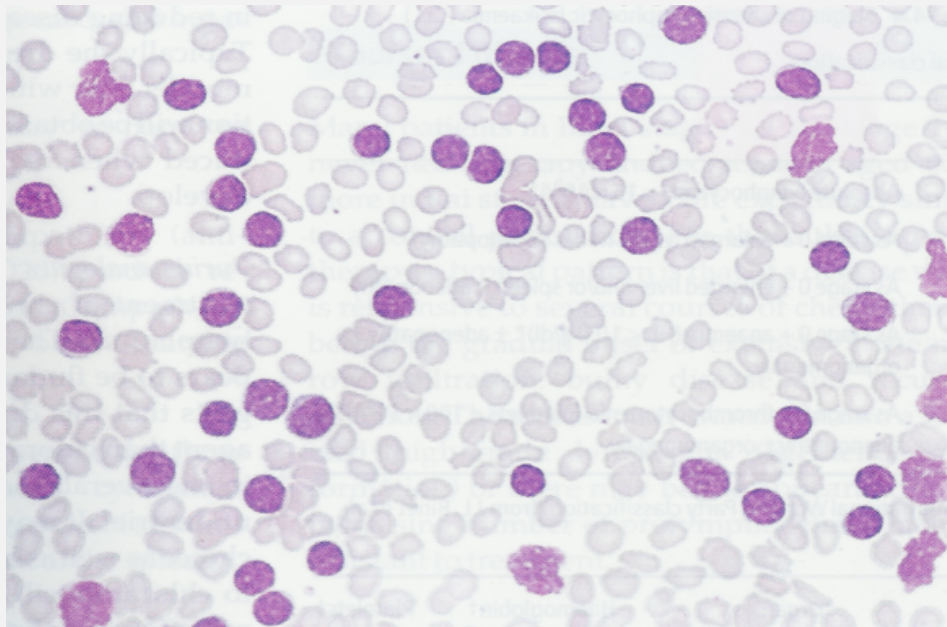
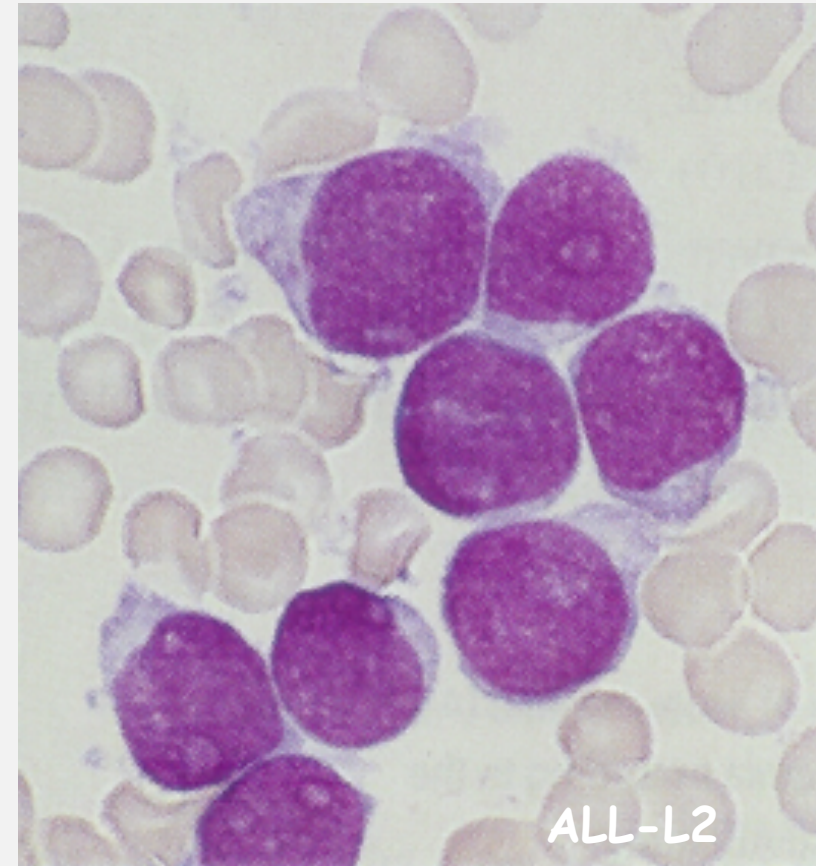
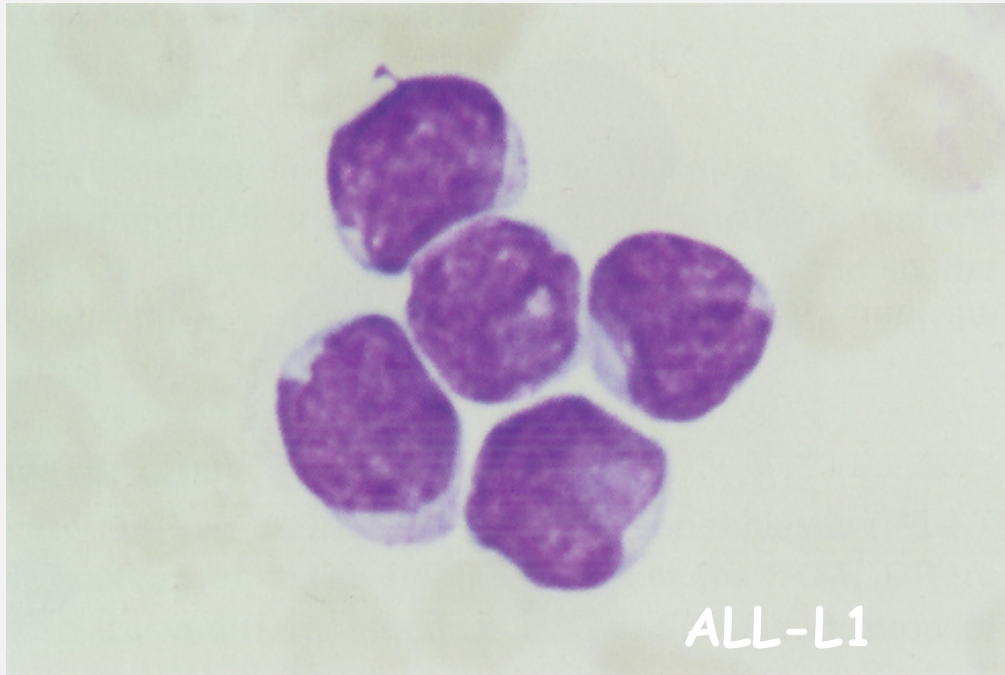
VAKA E.S.T.

- Kİ yetersizliđi?
- Ki infiltrasyonu?
- İTP+ anemi (postenfeksiyöz?)

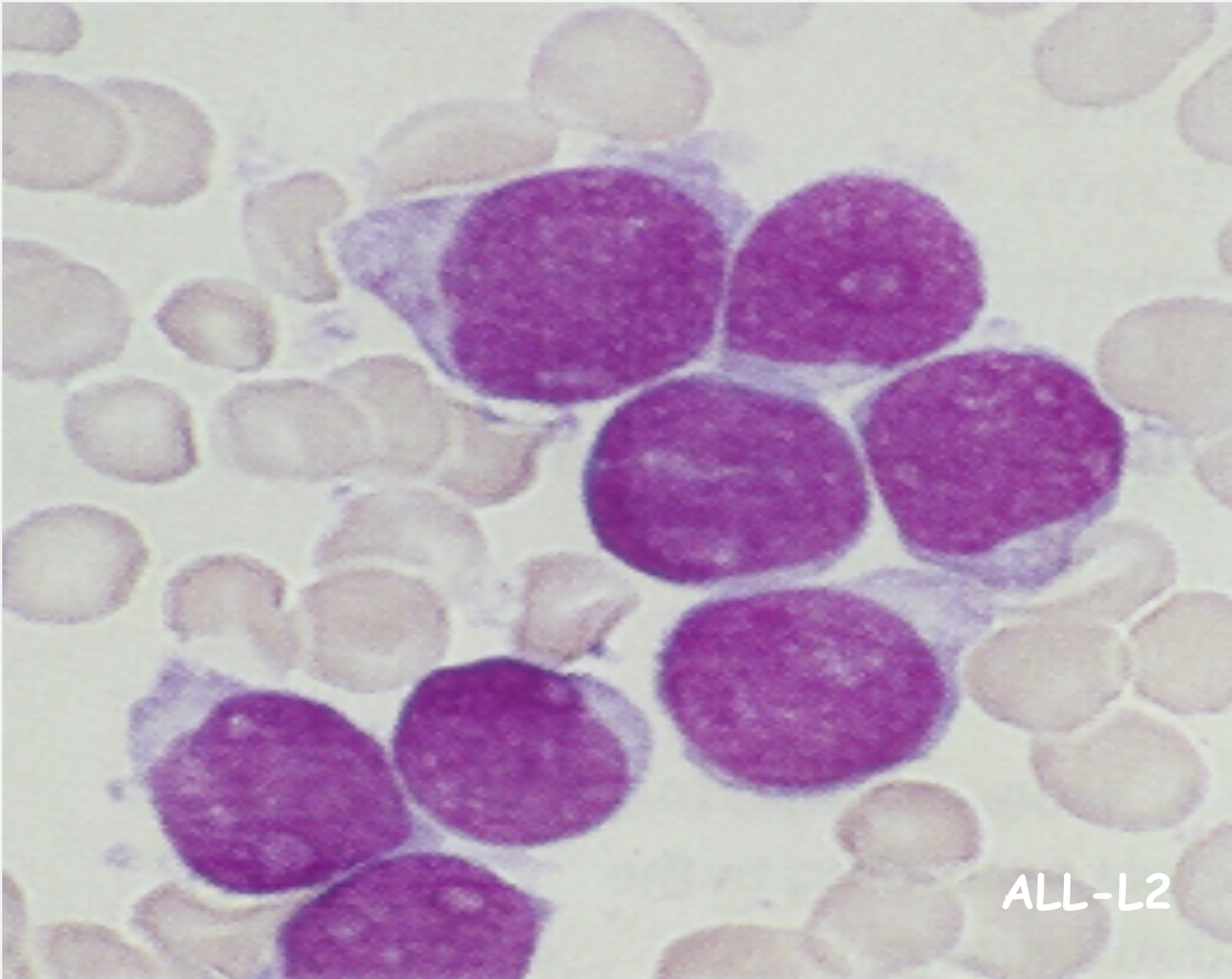
VAKA E.S.T

Öneri tetkikleri

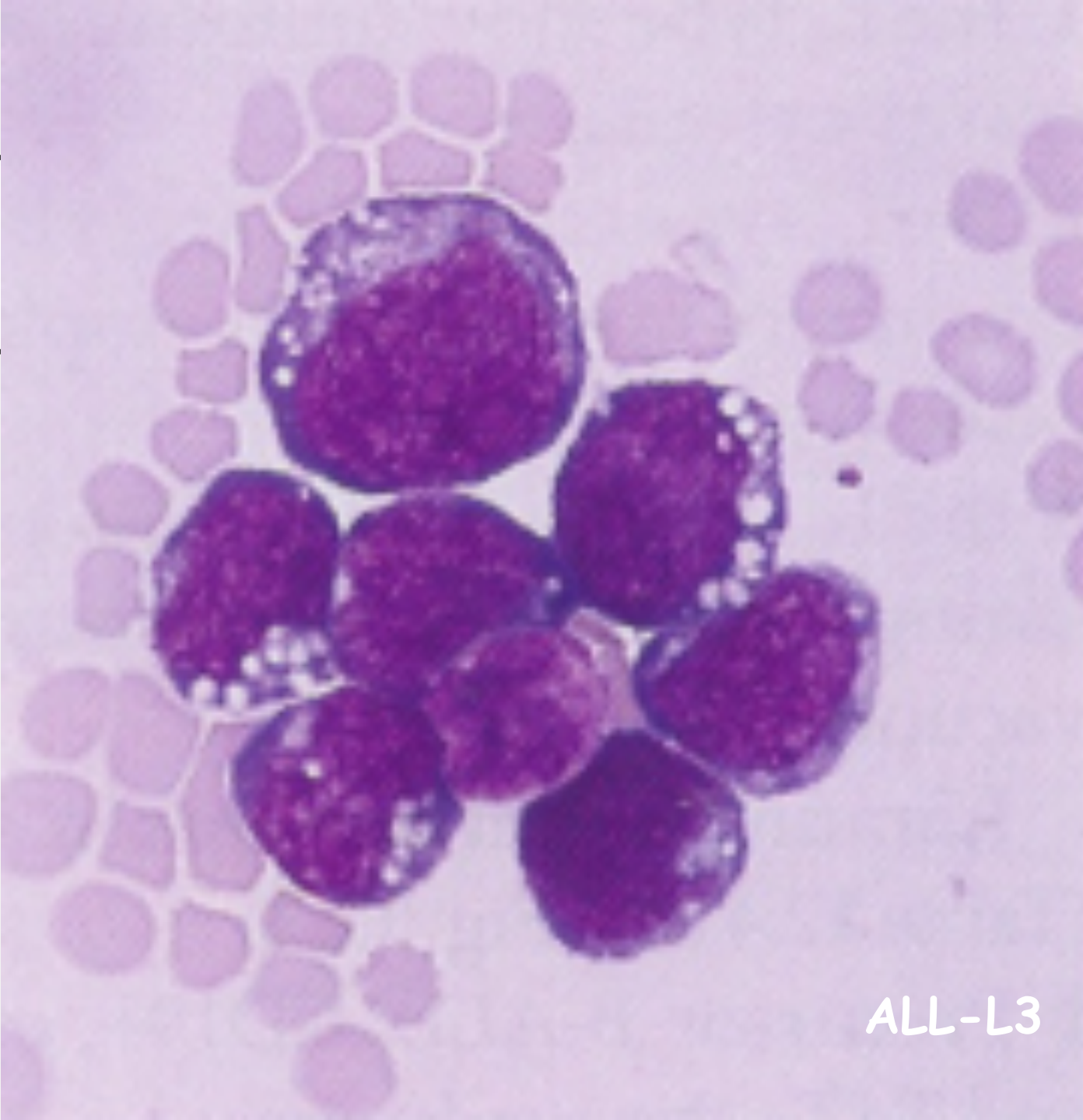
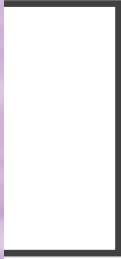
- 1. Retikülosit, periferik yayma
- 2. Kemik iliği
- Retikülosit:% 0.1
- Periferik yaymada şüpheli, atipik hücreler, normokrom normositik eritrositler, nadir trombosit



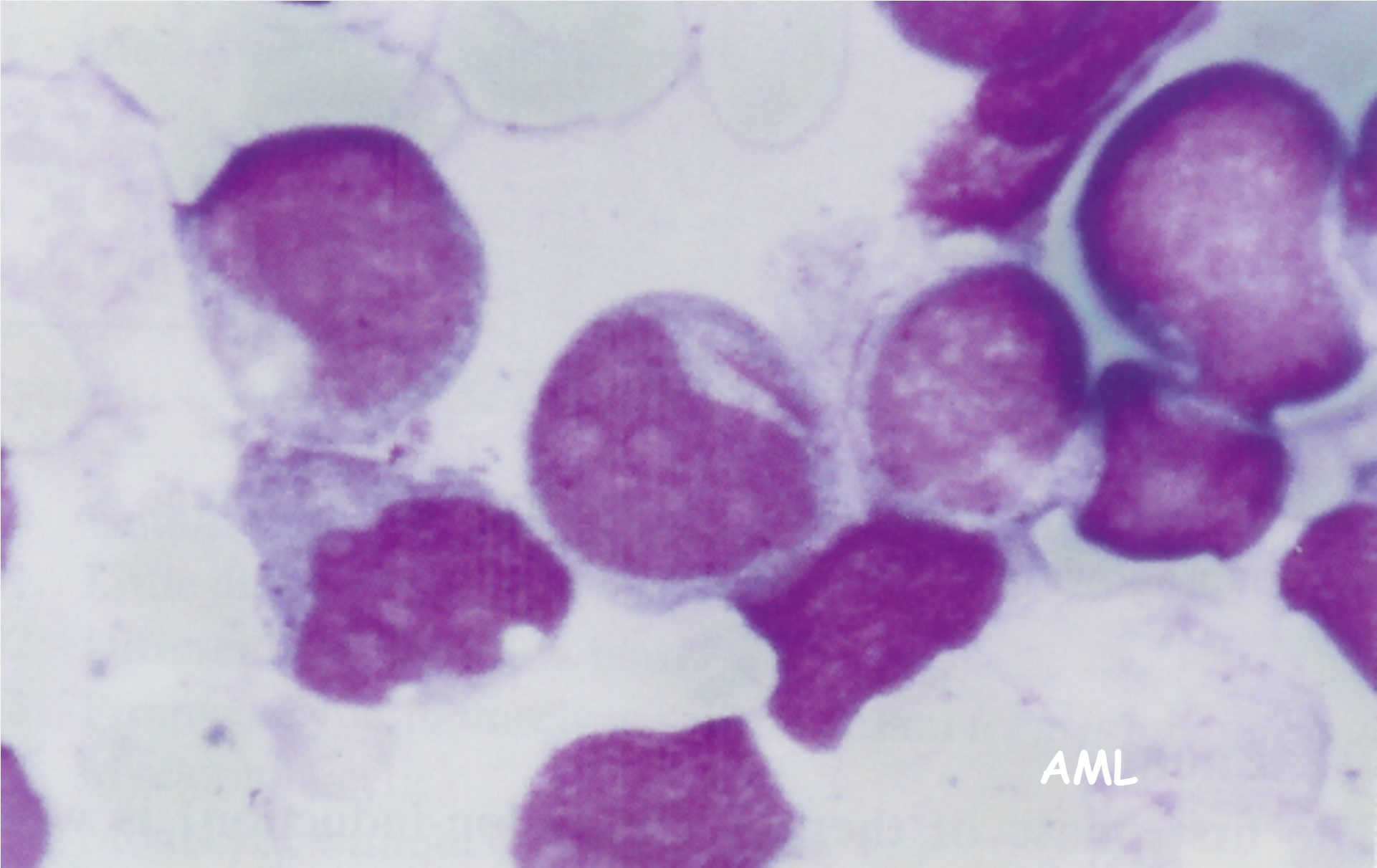
KI:% 95 lenfoblast



ALL-L2



ALL-L3



AML

ALL'DE PROGNOSTİK FAKTÖRLER

ALL'de Risk Klasifikasyonu

İyi prognoz

- 1-10 yaş aralığında olma
- B hücre prekürsör fenotipi ve sitolojik olarak L1 tip
- Lökosit sayısı $< 50,000/\text{mm}^3$
- Hiperdiploidi
- Trizomi 4, 10, 17
- t(10;14)
- MSS ve testis tutulumu olmayanlar
- **Tedaviye erken yanıt** (29. günde minimal rezidüel hastalık saptanmaması)
- t (12;21) (TEL/AML 1 geni; ETV-RUNX1 geni): En sık görülen translokasyondur.

Standart risk

- T hücre fenotipi veya B hücre prekürsör tipinde olup düşük ya da yüksek risk sınıflaması kriterlerine uymayanlar

Kötü prognoz

- Erken Pre-T hücreli lösemi
- <1 yaş ve >10 yaş üzerinde olma
- Lökosit sayısı $>50,000/\text{mm}^3$
- Hipodiploidi
- MSS lösemisi
- t(9;22) (BCR-ABL füzyonu)
- t(4;11) (MLL geni): veya; 11q23
- IKZF1 gen mutasyonu (İkaros geni)
- **Tedaviye erken yanıtın kötü olması** (indüksiyona cevap vermemesi ya da

Table 155-2

General Prognostic Factors in Acute Lymphoblastic Leukemia

FACTOR	FAVORABLE (LOWER RISK)	UNFAVORABLE (HIGHER RISK)
Age	1–9.99 years	<1 or >10 years
Initial WBC count	$<50,000/\text{mm}^3$	$>50,000/\text{mm}^3$
CNS disease at diagnosis	Absent	Present
DNA index	>1.16	<1.16
Cytogenetics	t(12;21)	t(4;11), t(9;22)
Response to therapy	Rapid	Slow

CNS, Central nervous system; WBC, white blood cell.

OLGU 3

Cass/Pos
002304

CBC+Diff

ID# 1

DATE:
13/08/04

TIME:
10:40:48

ID# 2 DAMLA AGTAS

Sequence #001046

Abnormal WBC Pop

Abnormal RBC Pop

Abnormal PL

WBC	0.6	L	10 ⁻³ /uL
NE%	27.5	L	%
LY%	65.3	H	%
MO%	4.1	L	%
EO%	1.2		%
BA%	1.9		%
NE#	0.2	L	10 ⁻³ /uL
LY#	0.4	L	10 ⁻³ /uL
MO#	0.0	L	10 ⁻³ /uL
EO#	0.0		10 ⁻³ /uL
BA#	0.0		10 ⁻³ /uL

RBC	2.77		10 ⁻⁶ /uL
HGB	7.3	L	g/dL
HCT	21.7	L	%
MCV	78.2	L	fL
MCH	26.3	L	pg
MCHC	33.7		g/dL
RDW	14.5		%

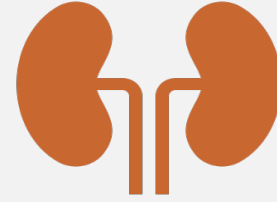
PLT	89
MPV	7.6
PCT	0.067
PDW	16.2
RET%	
RET#	

ERİTROSİT YAPIMININ AZALDIĞI DURUMLAR



1. Kemik iliği yetersizliği

- Aplastik anemi (konjenital, edinsel)
- Saf eritroid aplazi (konjenital, edinsel)
- Kemik iliği alanının daralması(osteopetrozis)



2. Yetersiz eritropoietin yapımı

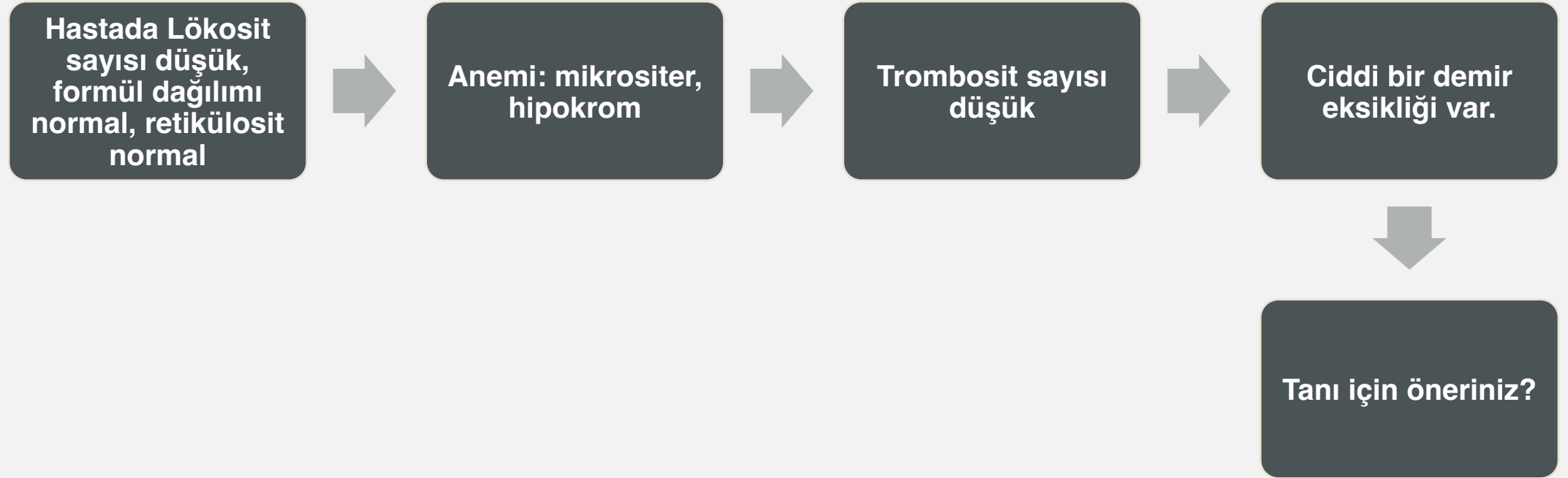
- Kronik böbrek hastalığı
- Hipotiroidi, hipofiz yetersizliği
- Kronik inflamasyon

OLGU 4

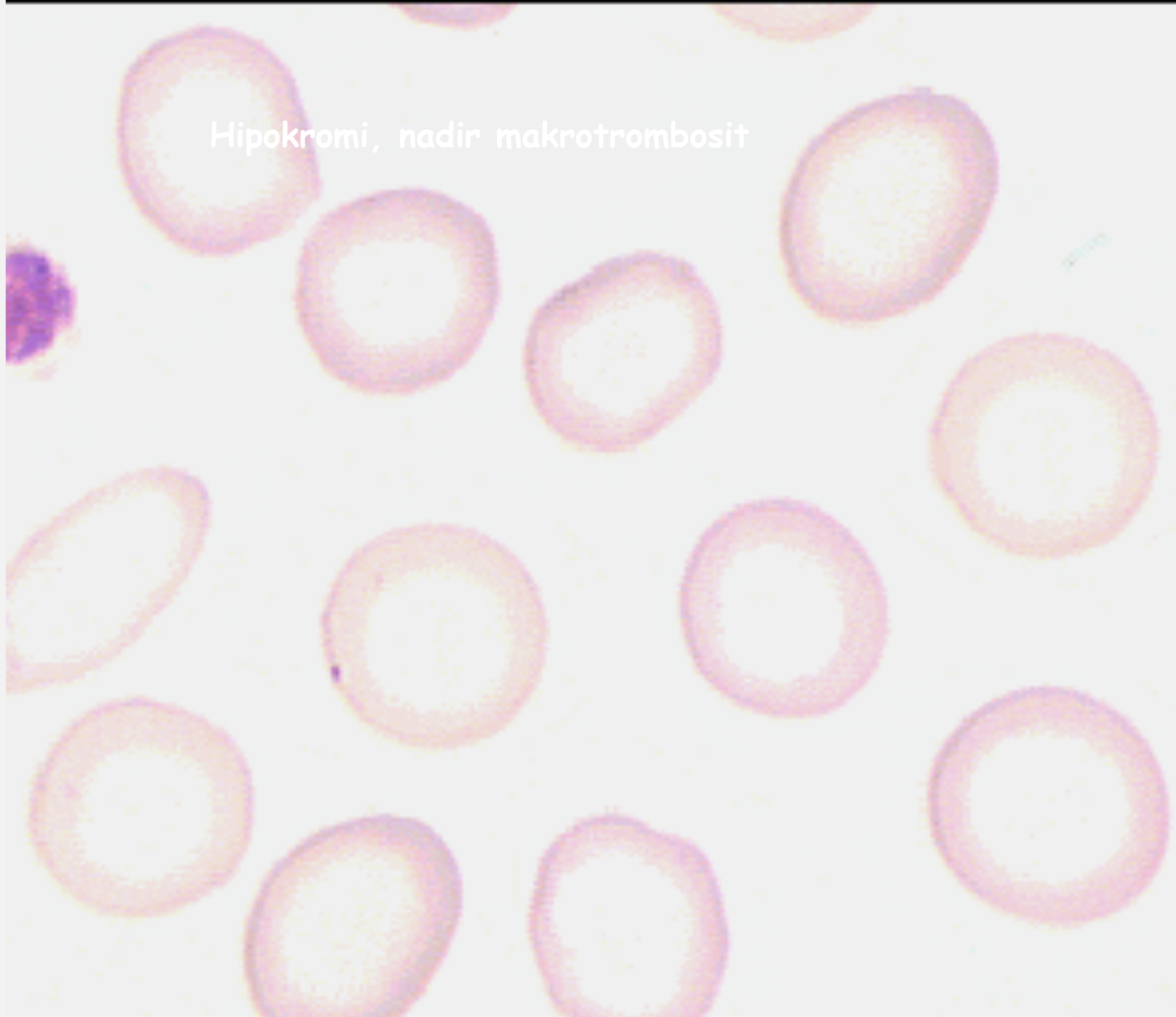
VAKA İ.P. 1

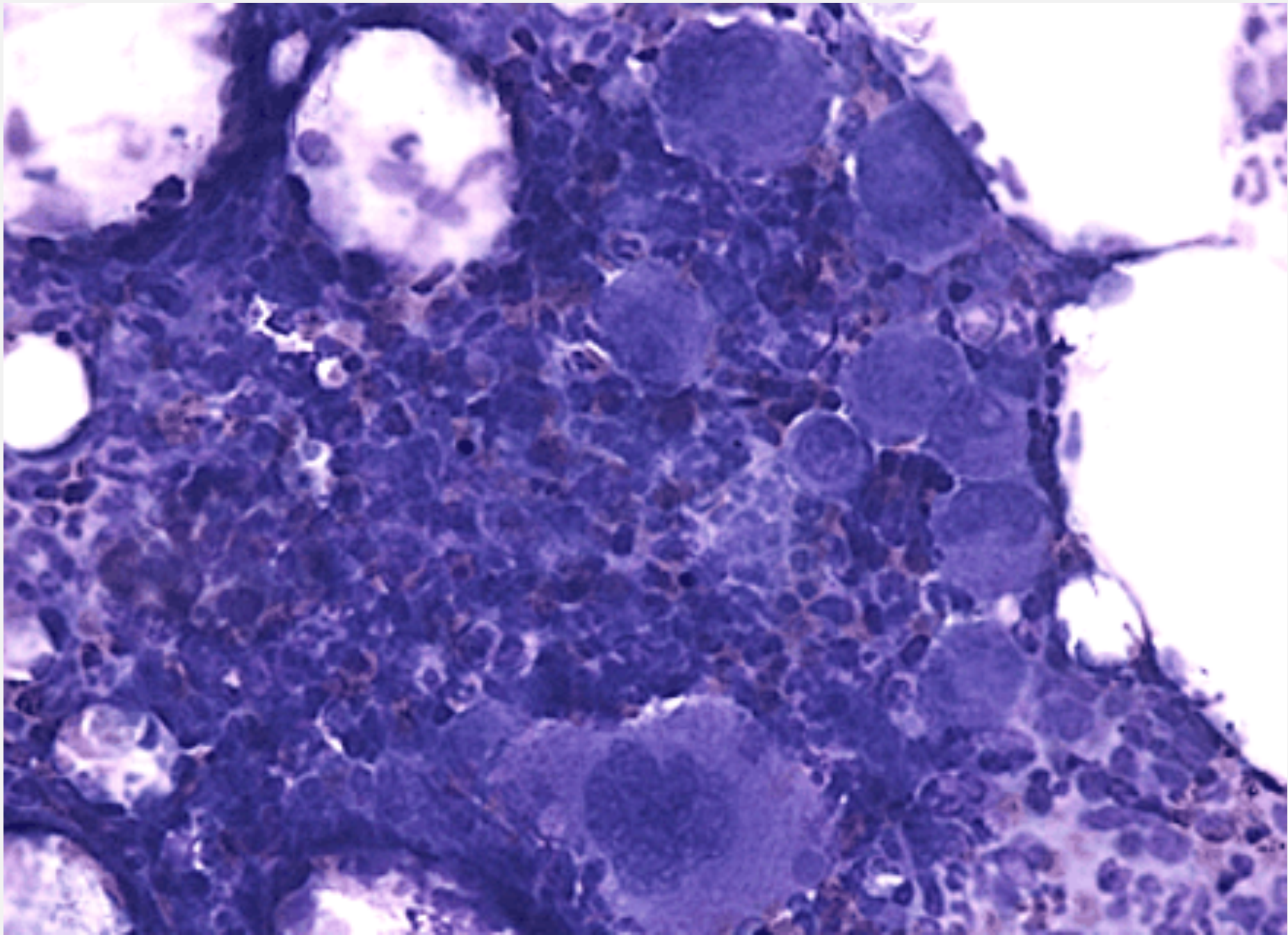
- 14 yaşında kız çocuđu, solukluk, bacaklarında 3-4 aydır süren morluklar ve nokta kanamalar, artmış adet kanamaları yakınması ile acil servise başvuruyor.
- Fizik muayenede 1 sm splenomegali +, solukluk, peteşı ve ekimozlar var
- Lab: Hb 9.5 g/dl, MCV 70 fl, WBC: 3900,PNL 44, Ly 48, Mono 8, ret:%2
- Plt: 21 000

VAKA İ.P. 2

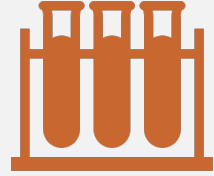


Hipokromi, nadir makrotrombosit





VAKA İP 3



**Kİ : ATİPİK HÜCRE YOK ARTMIŞ
BAZOFİLİK VE GRANÜLLÜ
MEGAKARYOSİTLER**



**TANI: AKUT VEYA KRONİK İTP,
SIK VE AŞIRI KANAMA SONUCU
DEA**

OLGU 5

VAKA T.B.1

- 7 yaşında bir kız çocuğu. Doğumdan beri hafif bir çarpma ile veya durup dururken oluşan morluklardan ve dişeti kanamalarından yakınıyor.
- FM peteşi ve ekimozları var. Renk soluk
- L 9000, PNL 68, eo 1, bazo 1 ly 27 mono 3
- RBC:3.0x10¹², Hb 7.6, MCV 66. retik: %2 Thr 300 000.
- Fe 30 TDBK 380, Bil 0.6 mg/dl

VAKA T.B.-2

- Hastada Lökosit ve formül normal
- Anemi mikrositer, hipokrom
- Trombosit sayısı normal
- Ciddi bir demir eksikliği de var.
- Tanı için ne yaparsınız ??

VAKA T.B. 3

Kanama zamanı:
10 dakikadan
uzun

PT 14 saniye

aPTT: 35 saniye

TT: 18 saniye

Trombosit
agregasyon
testleri (ADP,
adrenalin, kollajen
ile bozuk)

Trombositlerde
GpIIb/IIIa eksik

**VAKA
T.B.-4**

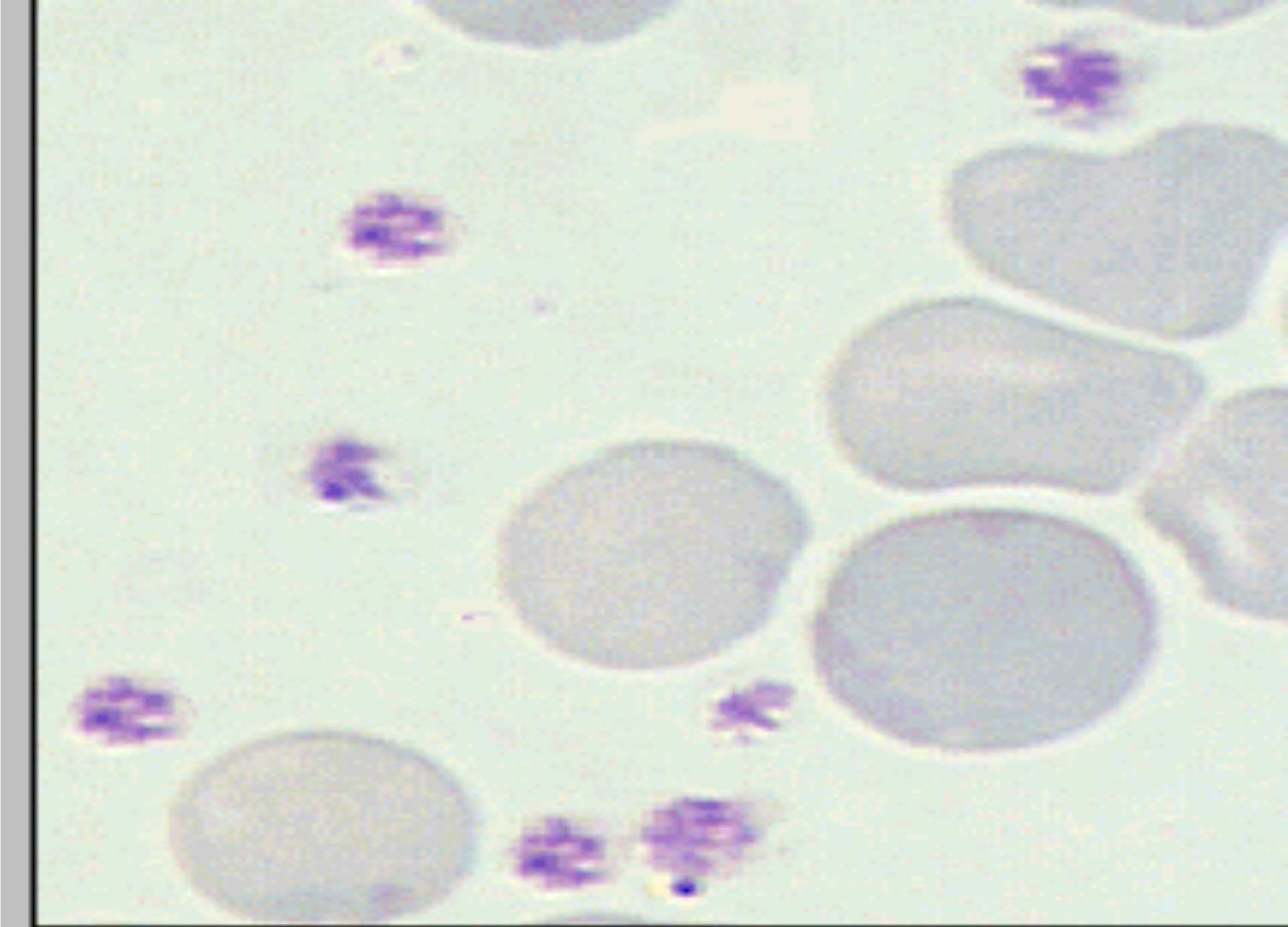
TANI

- Kalıtsal trombopati-Glanzmann,
- sık ve aşırı kanama sonucu

DEA

Ayırıcı tanıda:

Bernard Soulier, vWH, stor.pool dis.



OLGU 6

VAKA A.P. 1

- 15 yaşında kız çocuğu, halsizlik ve kronik yorgunluk yakınmaları ile getirildi.
- Lök:4500, PNL 59, Ly 36, Mono 4, Eo 1
- RBC: 2.5×10^{12} . Hb 10, Hct 31, MCV 124, MCH 40, MCHC 32, RDW 21
- Plt 155 000

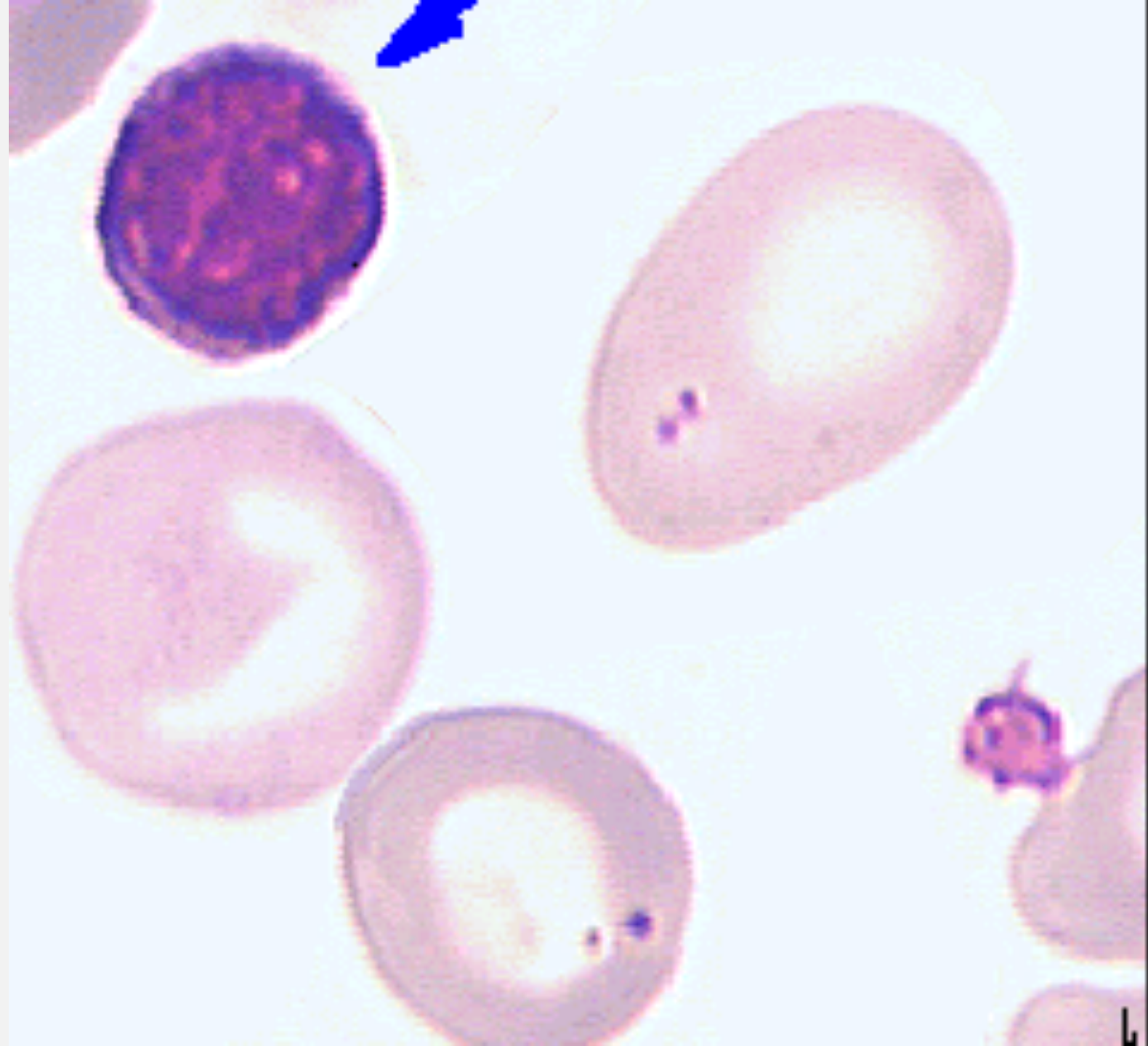
VAKA A.P. 2

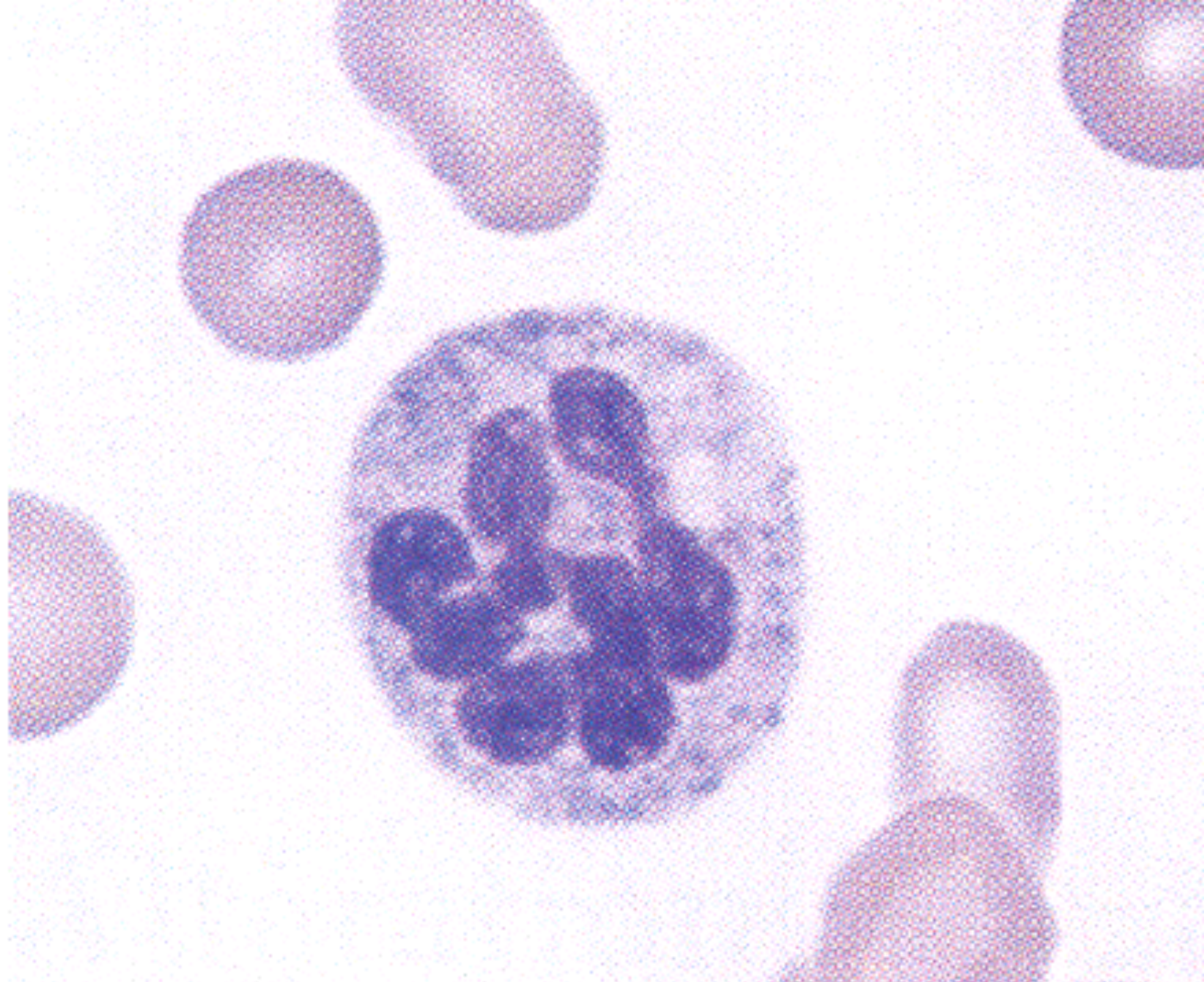
- Retikülosit % 0.2
- Yaymada
 - makrositoz,
 - anizositoz,
 - ovalositler,
 - bazofilik noktalanma,
 - hipersegmante nötrofiller,
 - nadir Howell-Jolly cisimciği

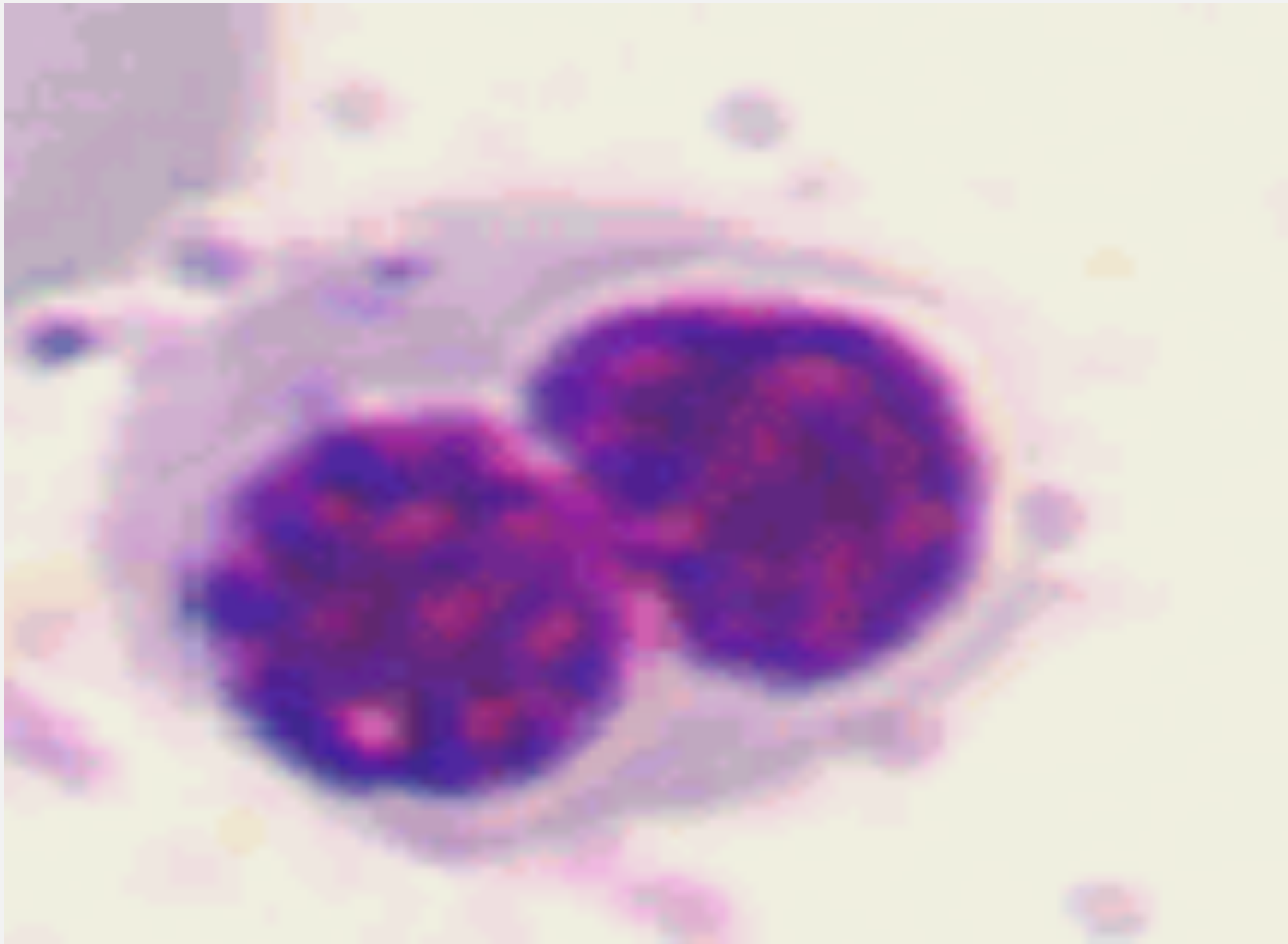
VAKA A.P.3

- B12 50 pg, folat: 10 ng
- T.bil: 2.5 mg,
- AST 35, ALT 30, LDH 650
- İntrensek Faktöre yönelik antikor +

- Tanı: **Jüvenil Pernisyöz Anemi**







MAKROSİTİK ANEMİLER

- 1. **Megaloblastik kemik iliği**
 - B12 vitamini, folik asid eksikliği
 - Herediter orotik asidüri, tiamine yanıtı anemi
- 2. **Aplastik anemi**
- 3. **Diamond-Blackfan sendromu**
- 4. **Hipotiroidi**
- 5. **Karaciğer hastalığı, obstrüktif ikter**
- 6. **Down sendromu**
- 7. **Diseritropoetik anemiler**
- 8. **Artmış eritropoez, normal yenidoğan**

OLGU 7

VAKA : Z.H. 1

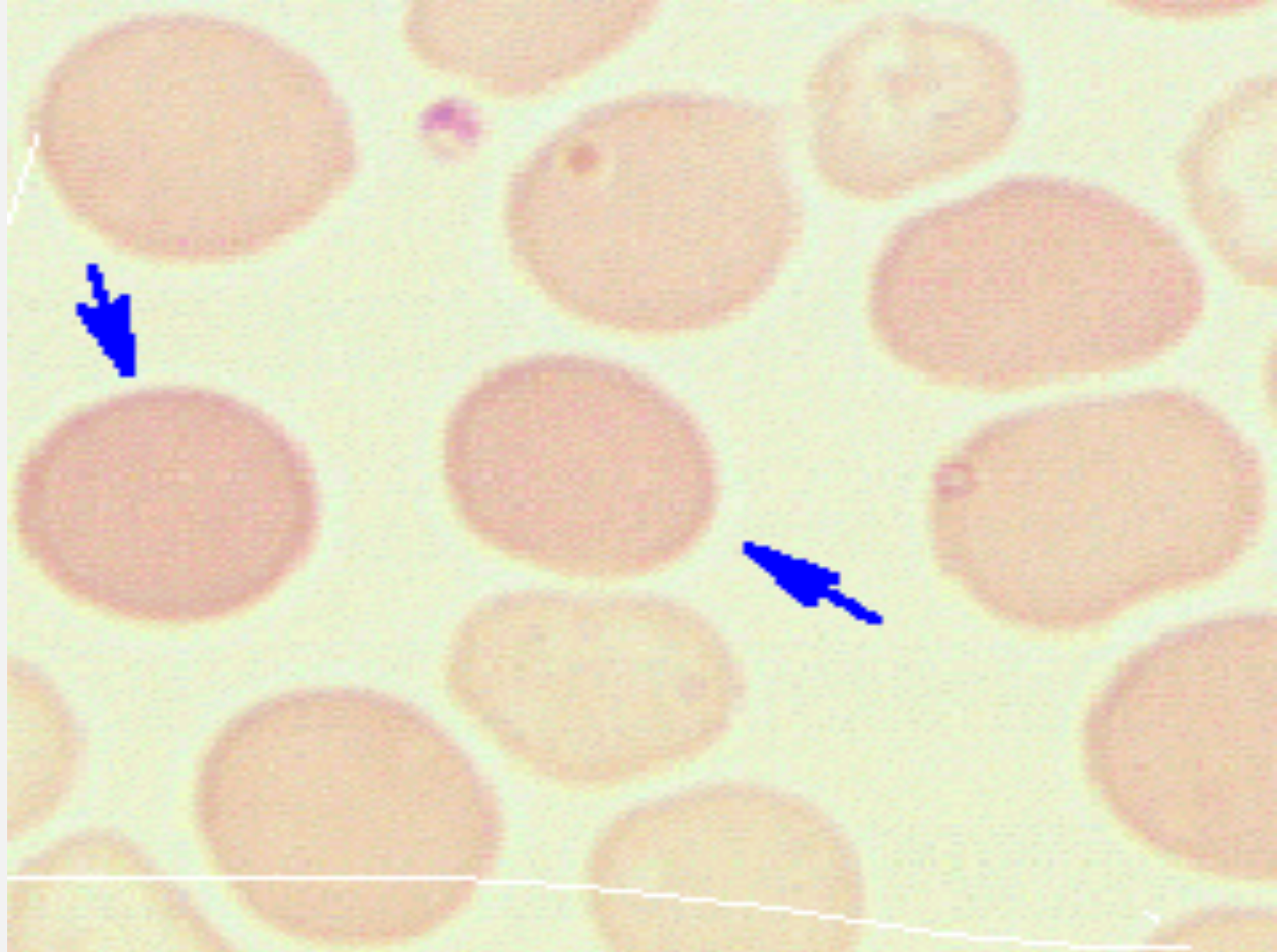
5 yaşında erkek bisikletten düşme ve tibia kırığı nedeniyle hastaneye getirildiğinde fizik muayenede solukluk ve tibiada kırık dışında özellik yok

Kan sayımında

WBC 12500, PNL 70, Ly 22, Mono 5, Eo2 ,
Bazo 1,

RBC 3.6×10^{12} , Hb 10.2 g/dl, MCV 96, Hct %
27, MCH 28, MCHC 38,

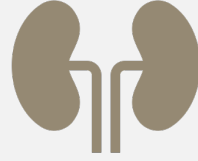
RDW 19, retik. % 15. Coombs (-),



VAKA Z.H. 2



Yayma eritrositlerde anizositoz,
polikromazi ve sferositler
gözleniyor.



G6PD, PK N, Hb F % 3, anormal Hb
yok.

ozmotik direnç azalmış.

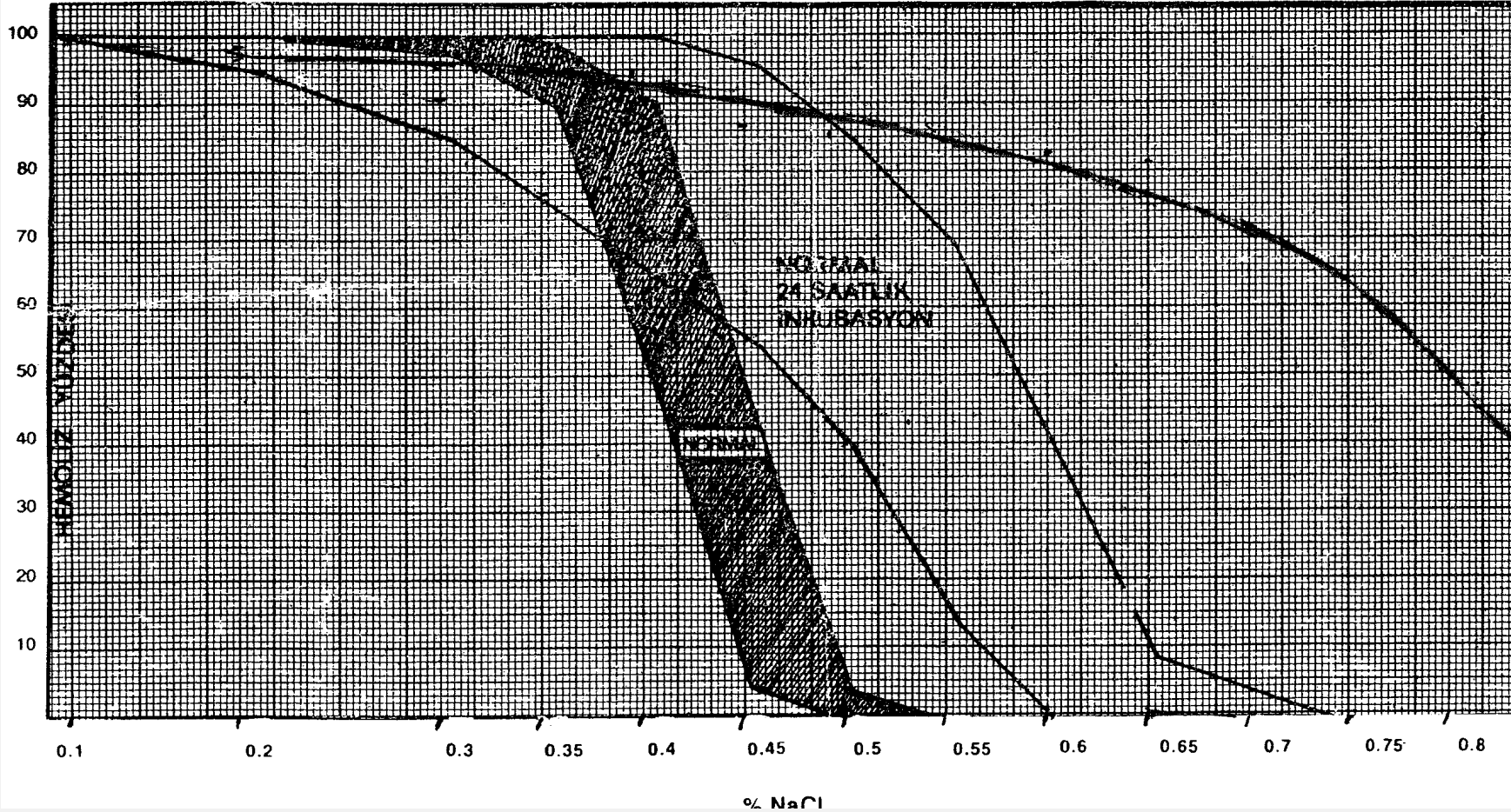


Tanı : Herediter sferositoz

İsim MEDİM DOĞAN Yaş Gönderen polk. Tarih 4.4.2000

Sonuç - Azalmıştır

OSMOTİK DİRENÇ EĞRİSİ



OLGU 8

VAKA H.P. 1

- 17 yaşında erkek hasta,
- Bel ve bacak ağrıları, hematüri yakınmaları ile hastaneye yatırıldı.
- F.M.: 2 sm splenomegali, subikter
- RBC: $3.9 \times 10^{12}/l$, Hb 12 g/dl, Hct 36
- MCV 92, MCH 30, MCHC 33 retik: 180 000
- L 7200, Plt 260 000,
- PNL 65, Ly 20, Mono 10, Eo 5
- Fe 110 TDBK 310, TS% 34 Bil 2.8 mg/dl
- Anizositoz, poikilositoz, polikromazi

VAKA H.P.2

Hemogramda hafif azalmış Hb ve Hct mevcut, MCV, MCH, MCHC normal

Retik artmış

hemoliz

Bilirubin artmış

Lökosit ve trombosit sayısı normal

Klinik bulgular ve anamnez bir hemoliz düşündürüyor

VAKA H.P. 3

Hb elektroforez ve oraklaşma testi

Ozmotik direnç (MCHC!!)

Enzim dozajı (hemoglobinüri?)

Coombs testi

istenebilir

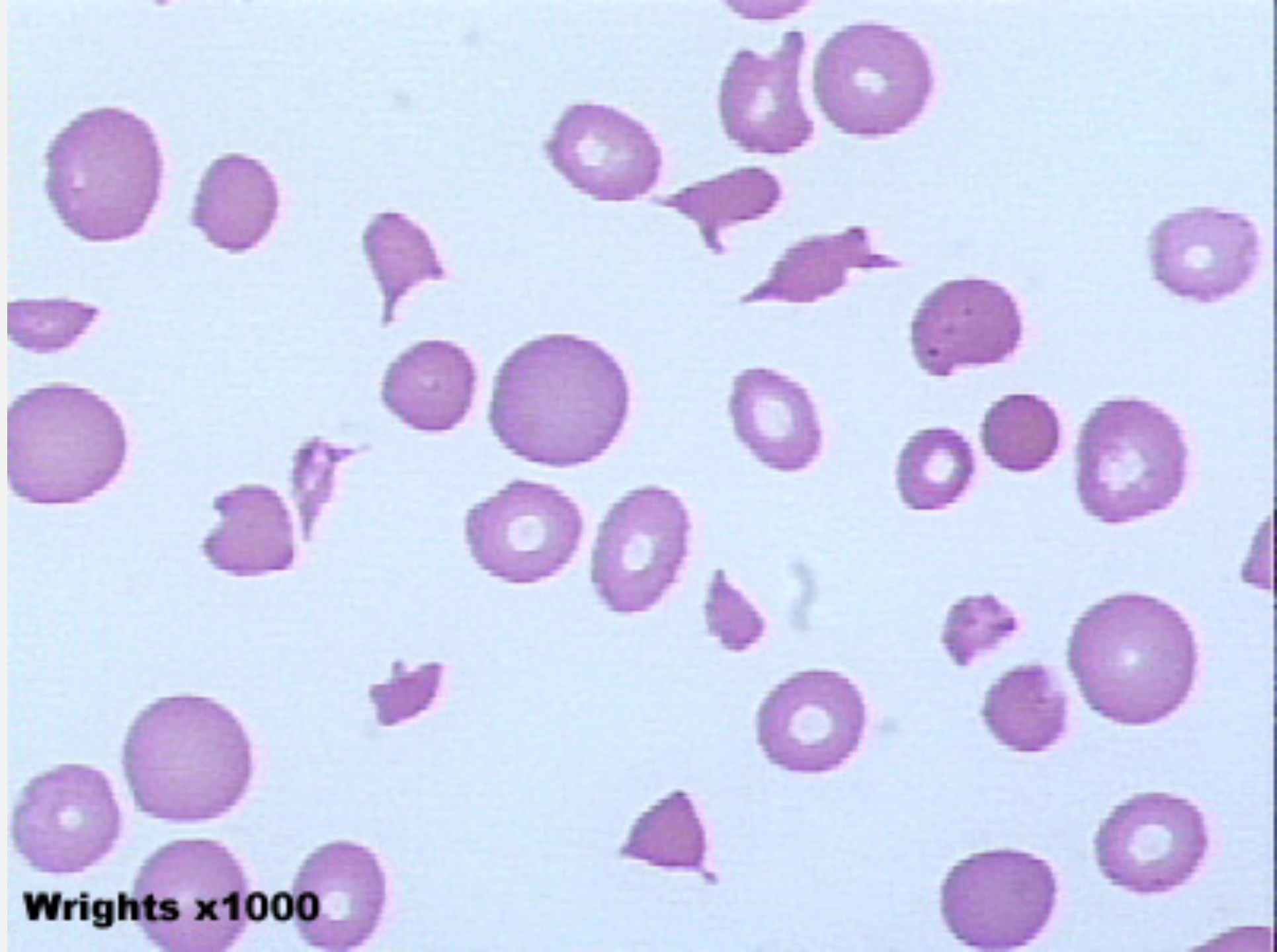
VAKA H.P.4

- Hb elektroforezde HbS % 30,
HbA % 66, HbF %1, HbA2 % 3
- Not: bir orak hücre anemisinde HbA % 50'nin altında ise HbS 'e başka bir hemoglobinopati eşlik ediyordur (örn:Talasemi)
- Hasta **heterozigot orak hücreli anemi**

OLGU 9

VAKA : E.B.

- 6 yaşında erkek çocuk,
- Göz aklarında sararma, solukluk ve koyu idrar çıkarma yakınması ile acil servise başvuruyor.
- Hb 9.1 g/dl, Hct % 27,mcv 90, L. 12800, Plt 423 000, retik %22, RDW 21 yaymada polikromazi,nadir sferosit ve yenik (bite cell) eritr.+ T.bil 5, ind. Bil 4.8 mg, Coombs test (-),Haptoglobin 30 mg, Heinz body +



Wrights x1000

VAKA E.B. YORUM

Anamnezde çocuğun 1haftadır ÜSYE nedeniyle antibiotik, ağrı kesici ve C vitamini kullandığı anlaşılıyor.

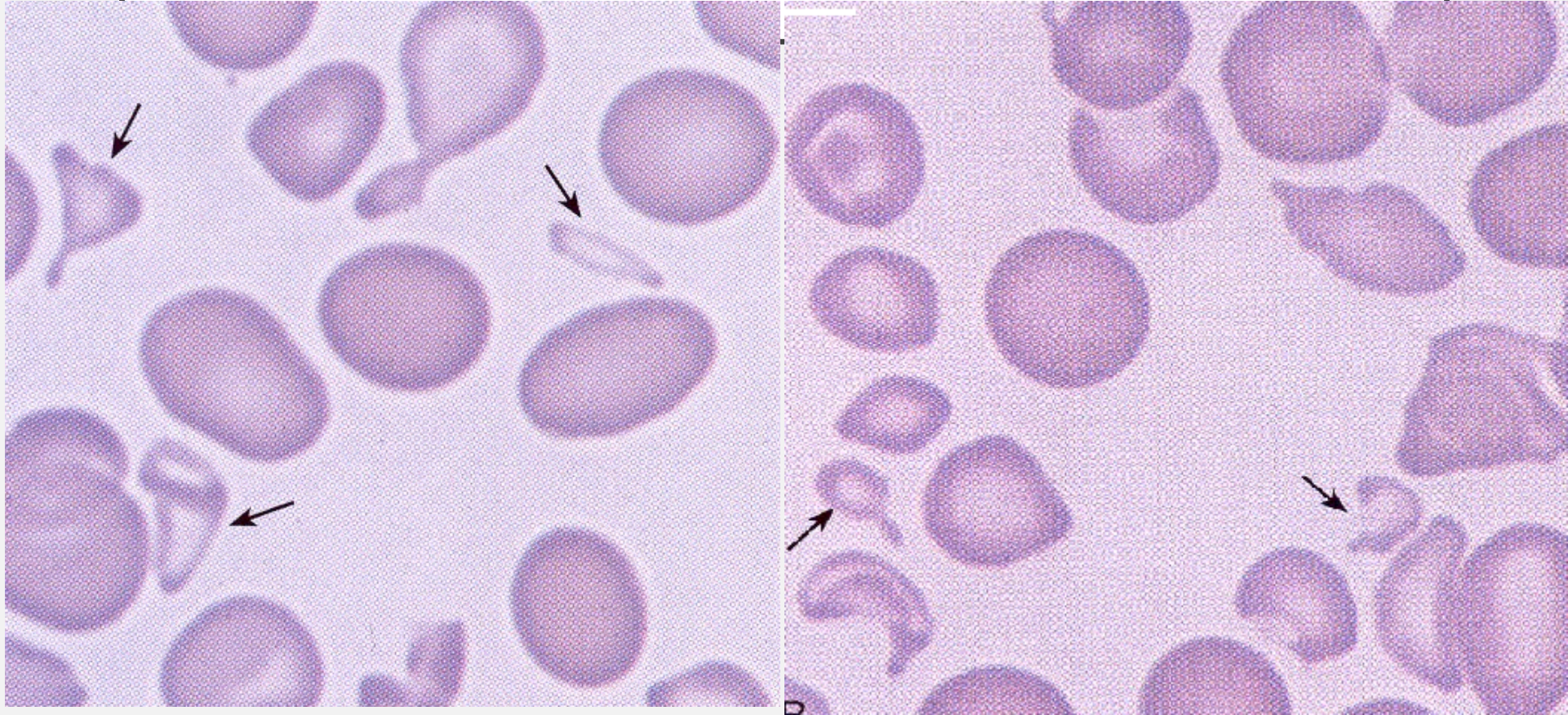
G6PD enzimi düşük bulunuyor, annede de enzim düzeyi düşük (heterozigot).

Tanı G-6-PD enzimopatisi

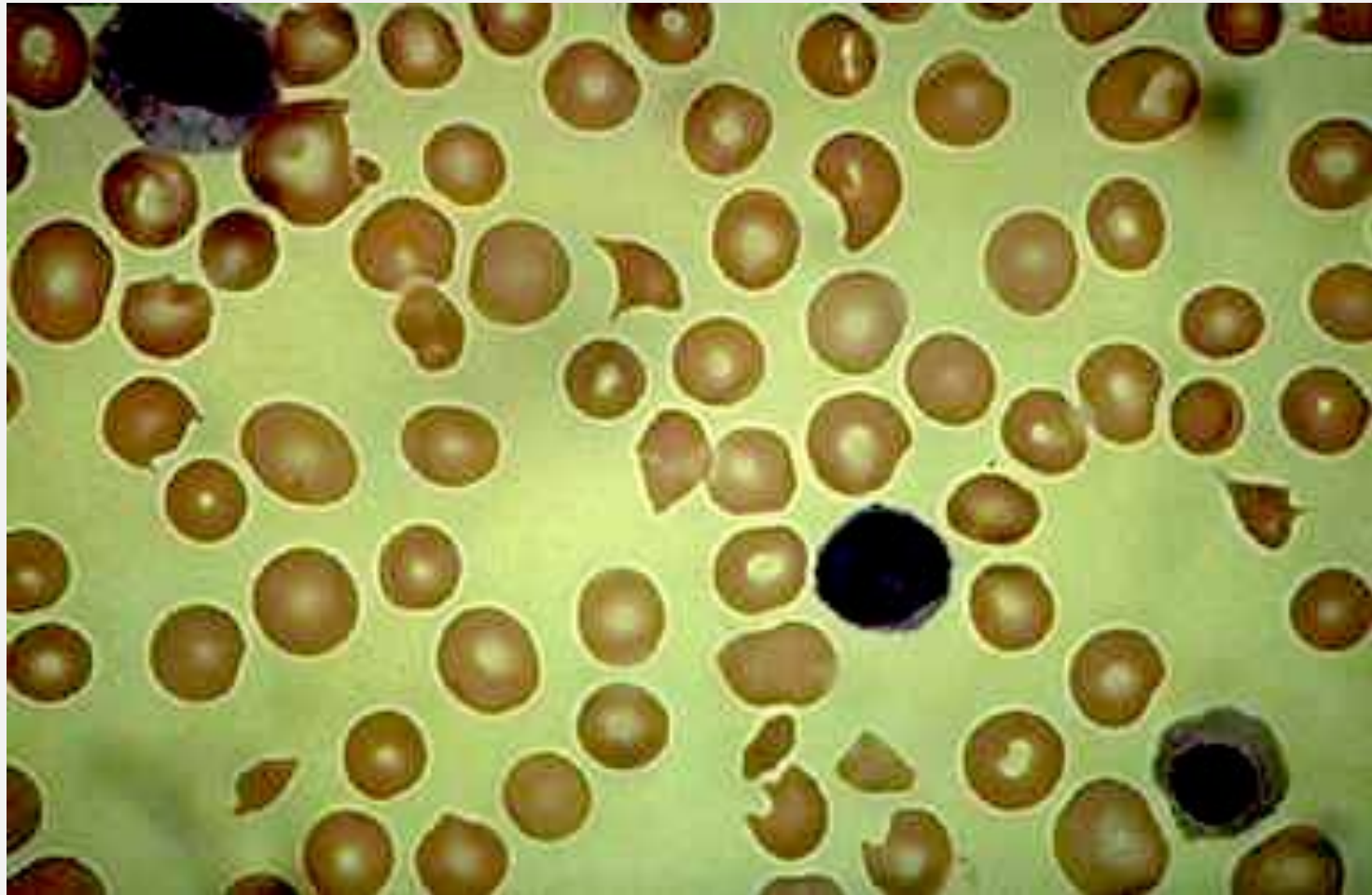
HEMOLİTİK ANEMİLER

- 1. Hemoglobin defektleri
 - kalitatif, kantitatif (talasemi)
- 2. Eritrosit zarı defektleri
 - sferositoz, eliptositoz
- 3. Eritrosit enzim defektleri
 - G-6-PD, PK, heksokinaz
- 4. Edinsel (ekstrakorpüsküler) defektler
 - immün, fiziksel, enfeksiyöz

HEMOLİTİK ANEMİDE ERİTROSİTLER



Lökoeritroblastoz



HEMOLİTİK ANEMİLERDE TESTLER

- Retikülosit sayısı
- Coombs testi, direkt ve indirekt
- Eritrosit morfolojisi
- Ozmotik direnç
- Hemoglobin elektroforezi
- Eritrosit enzimleri
- Haptoglobin

RETİKÜLOSİT ARTMIŞ: HEMOLİZ, KANAMA

- **MCV düşük:** Talasemi major
- **MCV normal:** Hemolitik anemilerin çoğu
- **MCV artmış:** Retikülositoza bağlı

Hemolitik anemi: ikter, safra taşı, hepatosplenomegali, idrarda ürobilinojen

OLGU 10

VAKA T.M.

10 yařındaki erkek ocuęunda spor yapacaęı iin istenen kan sayımında anemi saptanarak hastaneye sevk ediliyor

RBC 6.10×10^{12} , Hb 10.5 Hct %38, MCV 59, MCH 17, MCHC 28

L 5500, PNL 62, ly 26, mono 9, eo 3

Retikülosit: 110 000

Thr : 380 000

Fe: 140, TDBK 300, TS % 46

VAKA T.M. 2



**Hb elektroforezde Hb A %
90, HbA2 5.1**



HbF % 4.9



Tanı: Beta talasemi minor

OLGU 11

VAKA A.T. 1

4 yaşında erkek
çocuğu halsizlik,
efor dispnesi,
yorgunluk,
iřtahsızlık
yakınmaları var



Lök.: 11400, RBC:
1.7x10¹², Hb:8.3,



Hct % 24, MCV 69
MCH 21, MCHC 29



Plt: 172 000



Serum Fe 92, TDBK
310 , TS % 33

VAKA A.T. 2

Hb A % 66

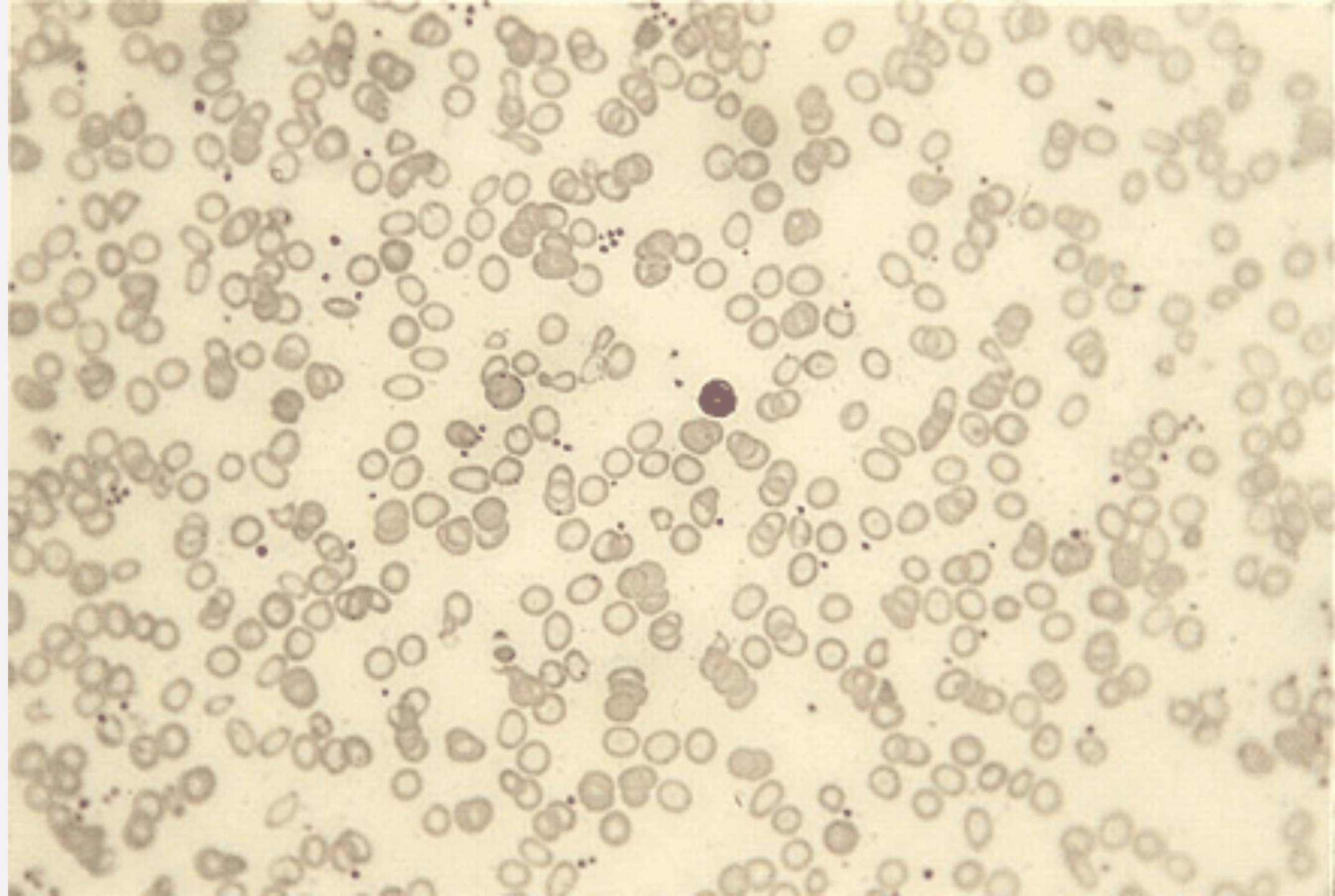
HbA2 %1

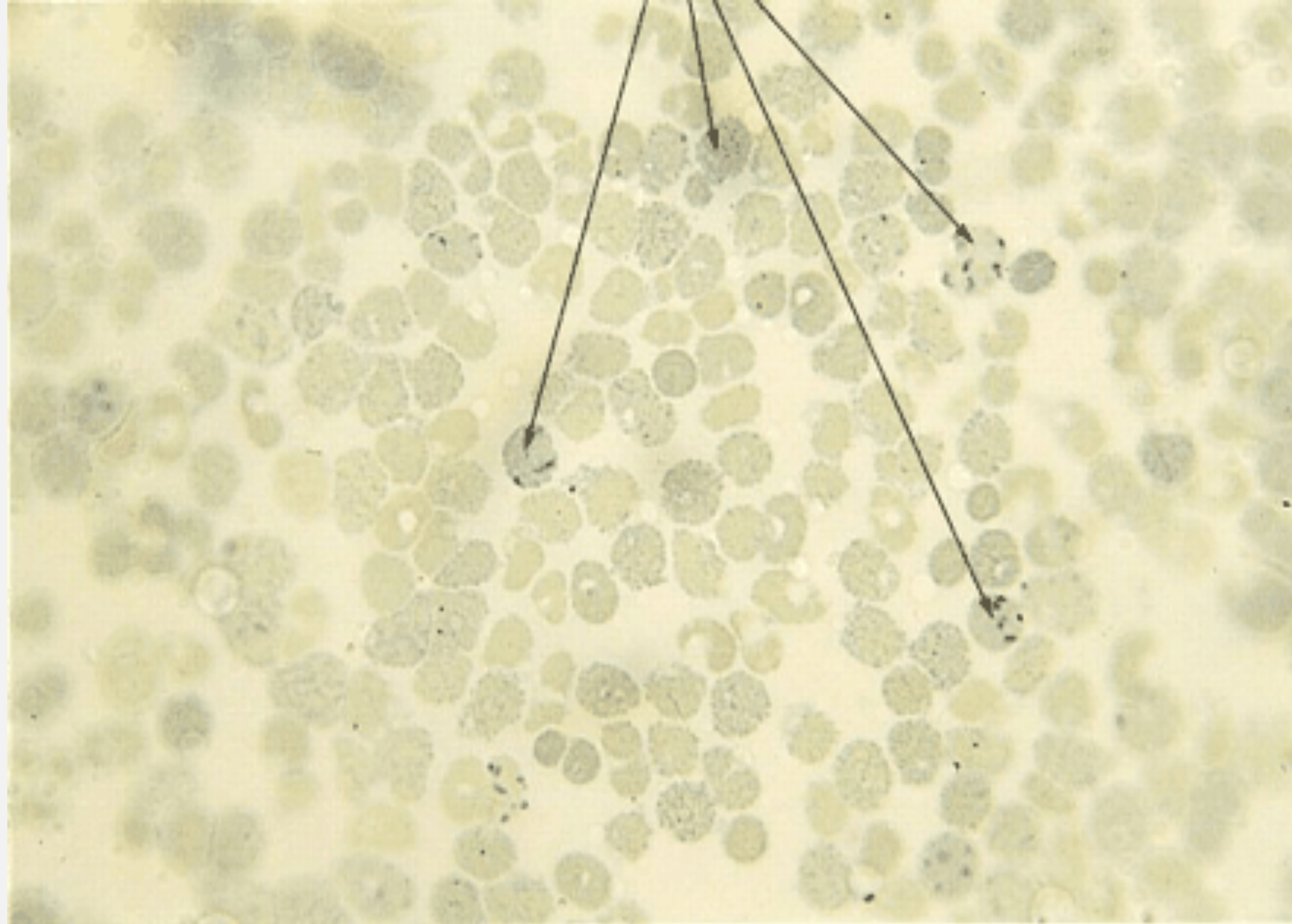
HbF %1

VAKA A.T. 3

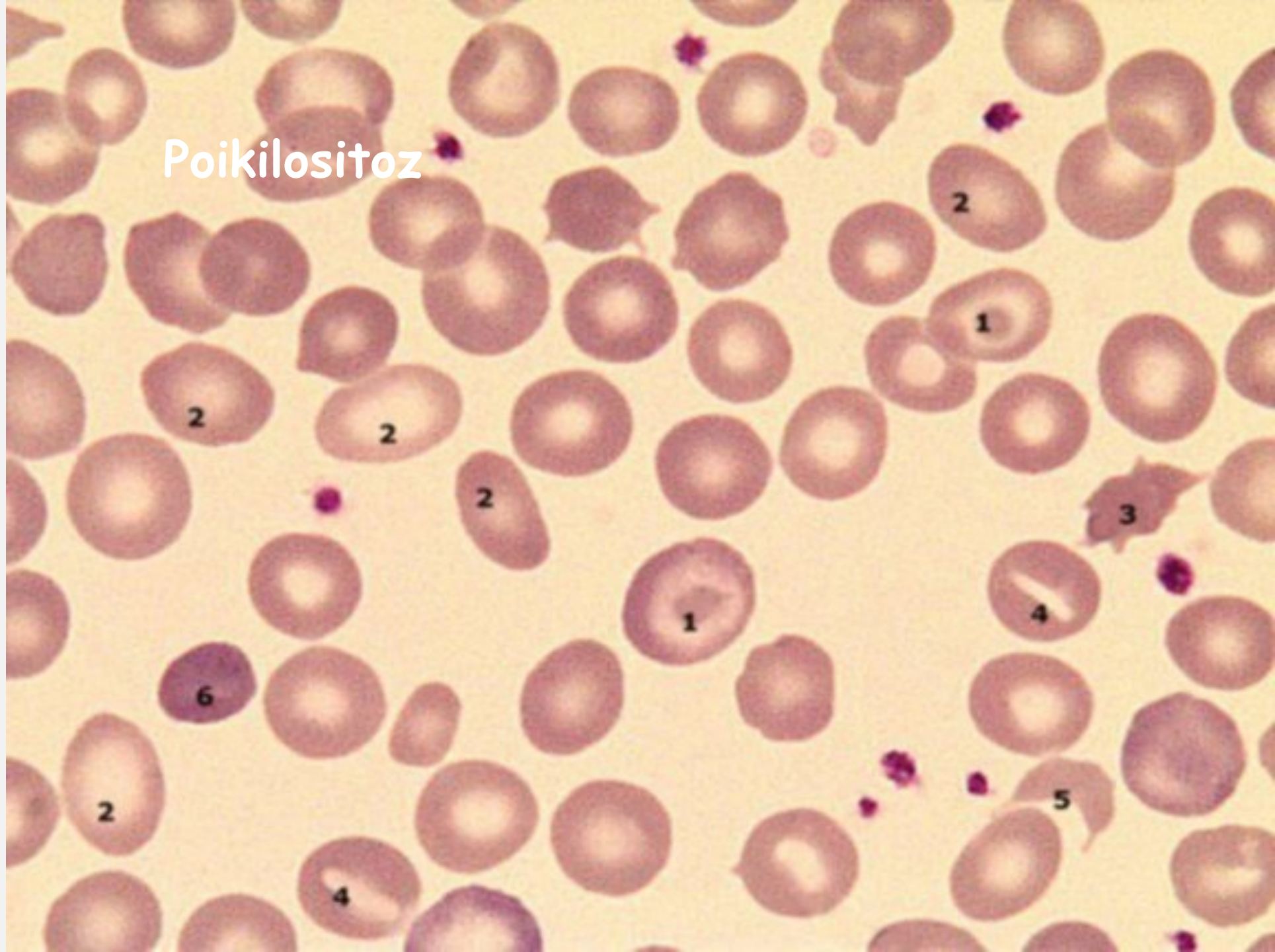
- Hb Barts (γ_4) % 8
- HbH (β_4) % 24

Tanı ağır HbH hastalığı (alfa talasemi)





Poikilositoz



MCV DÜŞÜK ANEMİLERDE ERİTROSİT PARAMETRELERİ VE AYIRICI TANI

	Demir eksikliği	Talasemi minör
• MCV	Düşük	Çok düşük
• RBC	Düşük/normal	Yüksek/normal
• MI	> 13	< 13
• RDW	Yüksek	Normal

Demir eksikliği arandıktan sonra:

• Hb A2	Normal	Artmış
---------	--------	--------
