
KANAMA BOZUKLUKLARI

Dr.Mustafa ÇETİN
Dedeman Hematoloji Bölümü
2007

Konular

- I. Kanamanın klinik bulguları
- II. Kanamaya neden olan hematolojik bozukluklar
 - Platelet bozuklukları
 - Koagulasyon faktör bozuklukları
- III. Labaratuvar anormalliklerine yaklaşım
 - Platelet Testleri
 - Koagulasyon testleri

Kanamalı lezyonlar



Peteşi

(Tipik Platelet bozuklukları)



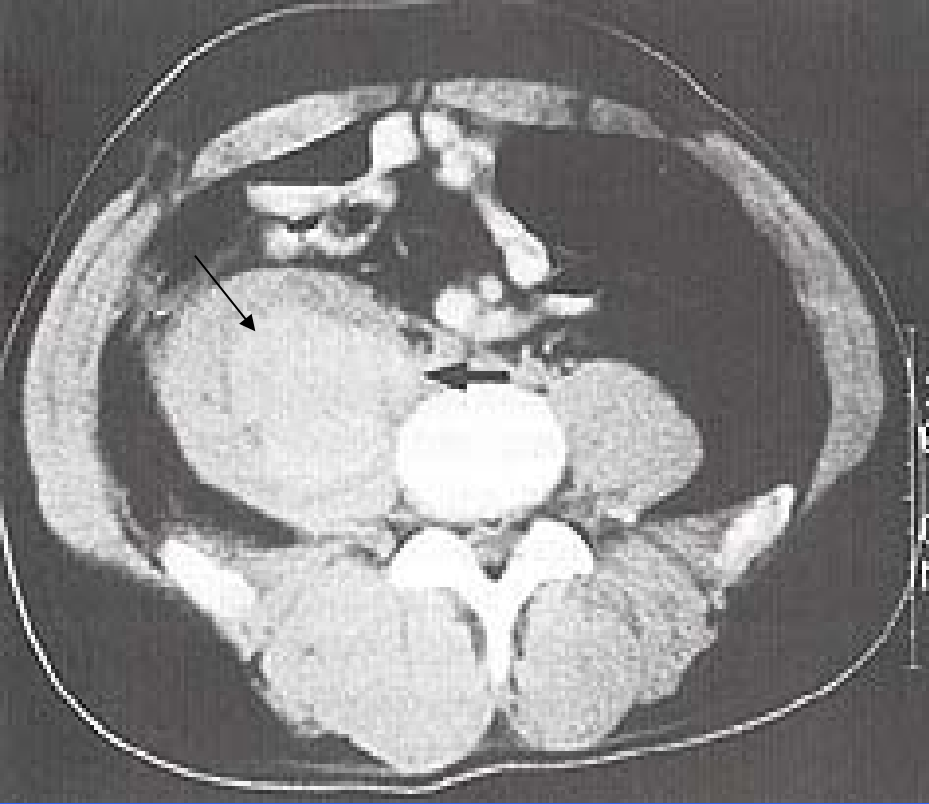
Ekimoz

(Platelet ve-veya koagulasyon bozuklukları)



Eklem ve batın içi kanamalar

(Tipik koagulasyon
bozukluğu)



CT- psoas kası büyük hematoma



Eklem içi kanaması

-
- ❑ Kanamaya neden olan hematolojik bozukluklar
 - Platelet Bozuklukları
 - Koagulasyon Faktör Bozuklukları
-

Kanama Bozukluklarının Klinik Özellikleri

	Platelet bozuklukları	Koagulasyon faktör bozuklukları
Kanama bölgesi	Cilt Mukoza (epistaksi, diş eti vajinal, GIS)	Yumuşak dokularda derin (eklemler, adale)
Peteşi	Var	Yok
Ekimoz ("çürükler")	Az, yüzeysel	Geniş, derin
Hemartroz / adale kanaması	Çok nadir	Yaygın
Kesilme ve çiziklerden sonra Kanama	Var	Yok
Travmadan sonra kanama	Genellikle hafif	Ertelenmiş (1-2 gün), genellikle şiddetli

Platelet Bozuklukları

Sınıflandırma

□ Kantitatif Bozukluklar (Trombositopeniler)

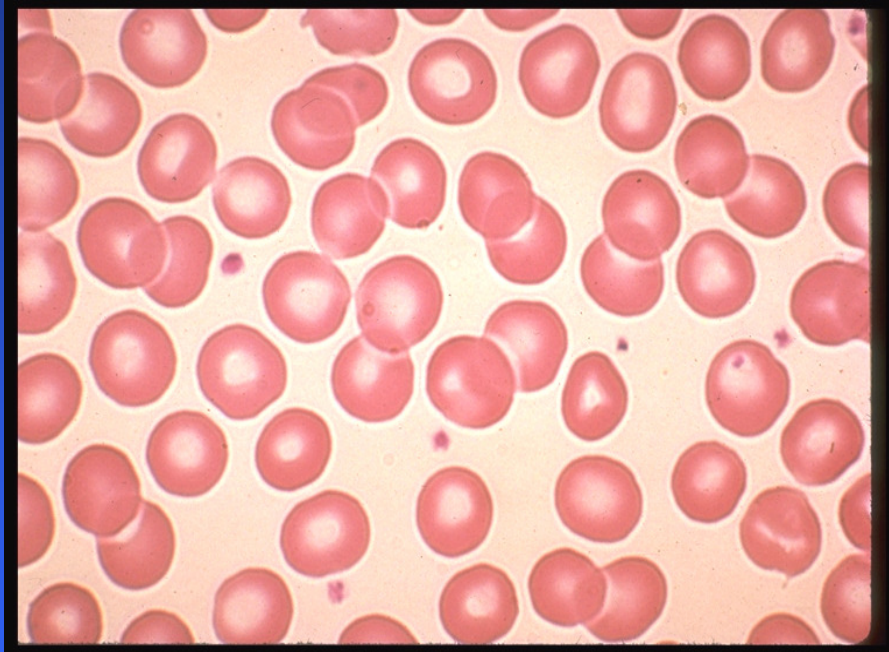
- Azalan üretim
 - » Aplazi,
 - » MDS,
 - » Lösemiler, Lenfomalar
 - » Multiple Myelom
- Artan yıkım
 - » TTP,ITP,
 - » İnefektif Hematopoez,
 - » Hipersplenizm

□ Kalitatif Bozukluklar (Trombositler N veya ↓↓)

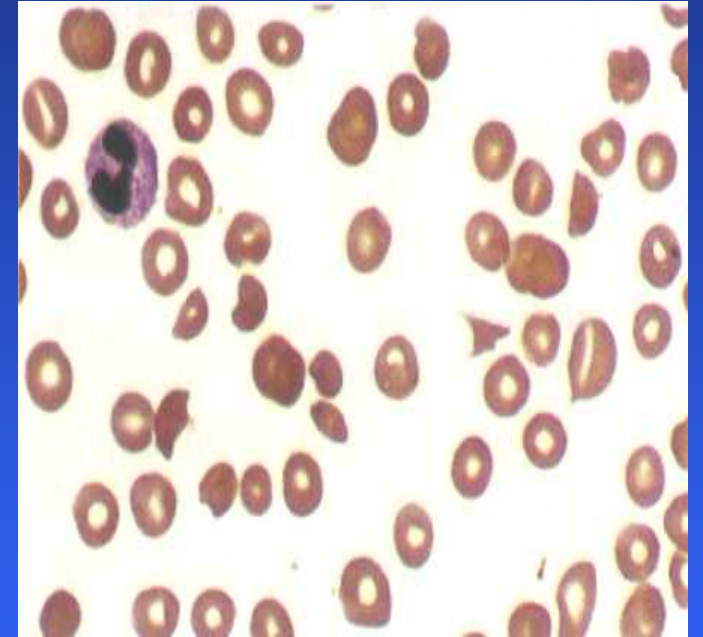
- Kalıtsal bozukluklar
 - » vWH,
 - » Glanzman Hastalığı
 - » B. Soluer Hastalığı
- Sonradan edinilen bozukluklar
 - » İlaçlar (aspirin,vs)
 - » Kronik böbrek yetmezliği
 - » Kardiyopulmoner by-pass

Platelet Bozuklukları

Trombositopeni



Normal
Trombositler



Trombositopeni
TTP vakası

Platelet Bozuklukları

Kalıtsal Bozukluklar

	Glanzman Trombastenisi	Bernard-Soluer Sendromu	Trombosit Depo Havuzu Hast* (GRİ PLT SEND)
Kalıtım	Otozomal Resesif	Otozomal Resesif	Otozomal Dominant
Bozukluk	Fibrinojen resptörü GPIIb-IIa eksik	vWF reseptörü GPIb-IX eksik	PLT granülleri eksik
Kanama Zamanı	Uzun	Uzun	Uzun
ADP&Kollagen&Epinefrin ile agregasyon	olmaz	normal	olmaz
Ristosetin ile agregasyon	normal	olmaz	normal

* Hermansky Pudlak Sendromu ve Chediak Higashi sendromu (Albinizm, plt fonksiyon bzk) ve Wiskott-Aldrich sendromu (radius başı yokluğu ve trombositopeni) Trombosit Depo Havuzu Hastalığı ile birlikte.

Platelet Bozuklukları

Edinsel Trombositopeniler

❑ Non İmmün Trombositopeniler

- DIC
- Mikroanjiyopatik hemolitik anemi

❑ İmmün Trombositopeniler

- İdiyopatik
- İlaç kaynaklı
- Kolajen vasküler hastalık
- Lenfoproliferatif hastalık
- Sarkoidoz

Platelet Bozuklukları

Akut ve Kronik ITP'nin özellikleri

Özellikler	Akut ITP	Kronik ITP
Pik yaşı	(2-6 yaş)	(20-40yaş)
Kadın:erkek	1:1	3:1
Önce bir enfeksiyon	Yaygın	Nadir
Platelet sayısı	<20,000	<50,000
Süre	2-6 hafta	Uzun dönem
Spontan remisyon	Yaygın	Yaygın değil

Platelet Bozuklukları

ITP'nin başlangıç tedavisi

Platelet sayısı (her µl için)	Belirtiler	Tedavi
>50,000	Hiçbiri	
20-50,000	Kanamasız Kanama	Hiçbiri Glikokortikositler IVIG
<20,000	Kanamasız Kanama	Glikokortikositler Glikokortikositler IVIG Hastanede tedavi

Koagulasyon Faktör Bozuklukları

□ Kalıtsal

kanama bozuklukları

- Hemophilia A ve B
- Von-W hastalığı
- Diğer faktör eksiklikleri

□ Kazanılmış

kanama bozuklukları

- Karaciğer hastalığı
- K vitamini eksikliği
- Aşırı doz warfarin
- DIC

Koagulasyon Faktör Bozuklukları

Hemofililer

Özellik	Hemofili A	Hemofili B
Eksik faktör	Faktör VIII	Faktör IX
Kalıtım	X'e bağlı resesif	X'e bağlı resesif
İnsidansı	Erkeklerde 1/10,000	Erkeklerde 1/50,000
Faktör seviyesi	<1% → Ağır-Şiddetli ve ani kanama 1-5% → Orta – Hafif yaralanmalı kanama 5-25% → hafif – cerrahi ya da travmalı	

Kanama şiddeti her iki hastalıktada Faktör seviyesi ile ilişkilidir

Koagulasyon Faktör Bozuklukları

Hemofililer

Klinik belirtiler (hemofili A ve B ayırdedilemezdir.)

Hemartroz (en yaygın)

Sabit eklemler

Yumuşak doku hematomları (adale gibi)

Adale atrofisi

Kısa tendonlar

Diğer kanama bölgeleri

Üriner bölge

CNS, boyun (hayati tehlike içerebilir)

Diş, cerrahi operasyonlardan sonra uzamış kanama

Tedavide: Plazma ürünleri ve rekombinant faktörler kullanılabilir

Koagulasyon Faktör Bozuklukları

Hemartroz (akut)



Koagulasyon Faktör Bozuklukları

Hemofili A Tedavisi Rekombinant faktör VIII

□ Hafif kanama

Amaç %30 aktivite

Doz :1-2 gün (15U/kg), her 8 yada 12 saatte bir

- Hemartroz,
- orofarijel ya da diş, epistaksi,
- hematuri

□ Ciddi kanama

Amaç %80-100 aktivite

Doz :7-14 gün (50U/kg), her 8 yada 12 saatte bir

- CNS travma, hemoraji, lumbar ponksiyon
- Cerrahi
- Retroperitoneal hemoraje
- GI kanama

Koagulasyon Faktör Bozuklukları

Hemofili B Tedavisi Rekombinant insan faktörü IX

□ Doz

- Başlangıç dozu: 100U/kg
- Devam eden sürede : her 24 saatte bir 50 u/kg

Koagulasyon Faktör Bozuklukları

Von Willebrand Hastalığı: Klinik özellikler

❑ von Willebrand faktör

- Endotelyumda ve megakaryositelerde sentezlenir.
- Faktör VIII'in taşıyıcısı
- Plateletlerin sabendotelyuma adhezyonu için gereklidir
- Plateletler arası köprüde rol oynar

❑ Kalıtım - otozomal dominant

❑ İnsidans - 1/10,000

Koagulasyon Faktör Bozuklukları

Von Willebrand Hastalığı: Klinik özellikler

- ❑ KLİNİK OLAY MUKOKUTANÖZ KANAMADIR.
- ❑ HEM PLATELET TİKAÇ OLUŞUMU SORUNLUDUR VE HEM DE RELATİF F:VIII EKSİKLİĞİ SONUCU KOAGULASYON TIKACI BOZUKLUĞU VARDIR.
 - Platelet tıkaç eksikliği sonucu KZ ve agregasyon tesleri (ristosetin ve ADP) bozulur.
 - Koagülasyon bozukluğu kendini aPTT uzunluğu ile gösterir.

Koagulasyon Faktör Bozuklukları

Von Willebrand Hastalığı: tedavi

❑ Kriyopresipitat

- Fibrinojen, faktör VIII ve VWF kaynağı

❑ DDAVP (deamino-8-arjinin vasopresin)

- ↑ Endotelyumda segrasyonları uyararak plazmadaki VWF seviyelerinin yükselmesi

❑ Faktör VIII konsantresi

Koagulasyon Faktör Bozuklukları

Yaygın Damar İçi Pıhtılaşması (DIC)

Koagulasyon ve fibrinoliz'in aktivasyonu Tetikleme Nedenleri

❑ Sepsis

❑ Travma

- Kafa yaralanmaları
- Yağ embolisi

❑ Maligniteler

❑ Vasküler bozukluklar

❑ Doğum komplikasyonları

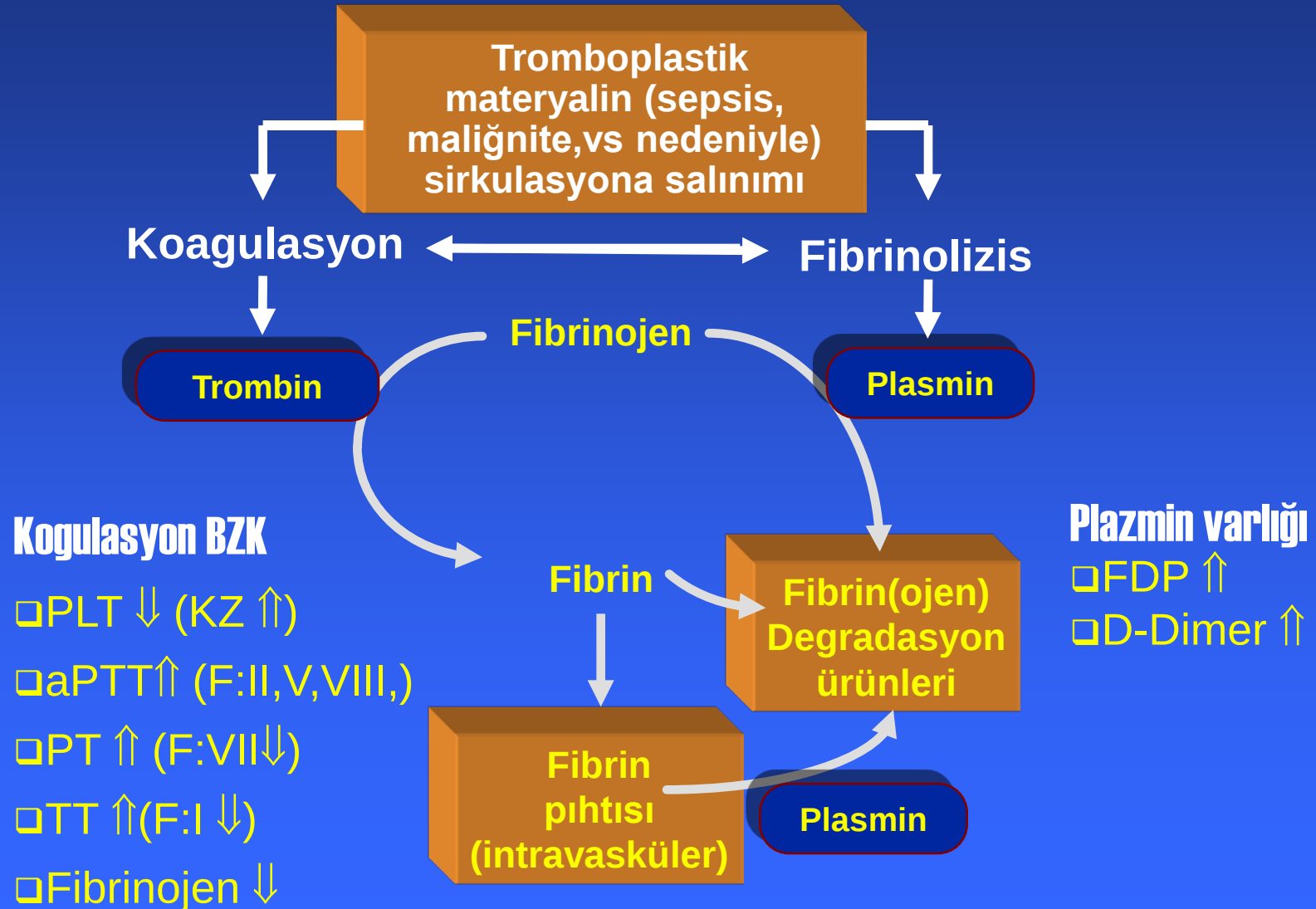
- Amniyotik sıvı embolisi
- Plasenta abrupsiyonu

❑ Toksiklere karşı reaksiyonlar
(Yılan zehiri, ilaçlar gibi)

❑ Immunolojik bozukluklar

- Şiddetli allerjik reaksiyon
- Naklin kabul edilmemesi

DIC'in Patogenezi (Tüketim Koagulapatisi)



Koagulasyon Faktör Bozuklukları

Yaygın Damar İçi Pıhtılaşması; Tedavi

- ❑ Altta yatan bozukluğun tedavisi
- ❑ Heparinle antikoagulasyon
- ❑ Platelet transfüzyonu
- ❑ Taze dondurulmuş plazma
- ❑ Koagulasyon inhibitör konsantresi (ATIII)

KANAMA DİYATEZİ ŞÜPHEİ OLAN BİR HASTADA DOĞRU TANIYA ULAŞABİLMEK İÇİN ÖYKÜ ALMAK ÇOK ÖNEMLİDİR !

- ☐ Yakınmaları Nelerdir ?
- ☐ Yaş, Cinsiyet
- ☐ Eşlik Eden Hastalıklar
- ☐ Kullandığı İlaçlar
- ☐ Kanamalar Ne Zaman Başladı ?
- ☐ Kanamalar Hangi Organ ya da Sistem ile İlgili ?
- ☐ Daha Evvel Cerrahi İşlem ya da Travmaya maruz Kaldığında Kanama Oldu mu ?
- ☐ Kanama Erken mi ? Geç mi ? Ne Kadar Sürdü ?
- ☐ Bayanlarda Adet Öyküsü
- ☐ Ailede Kanamalı Hastalık Var mı ? Kimlerde Var ?

Trombosit bozuklukları ile ilgili testler

Trombosit sayısı ↓
($<150.000 \text{ mm}^3$)



Kanama zamanı ↑
(<7 dakika)

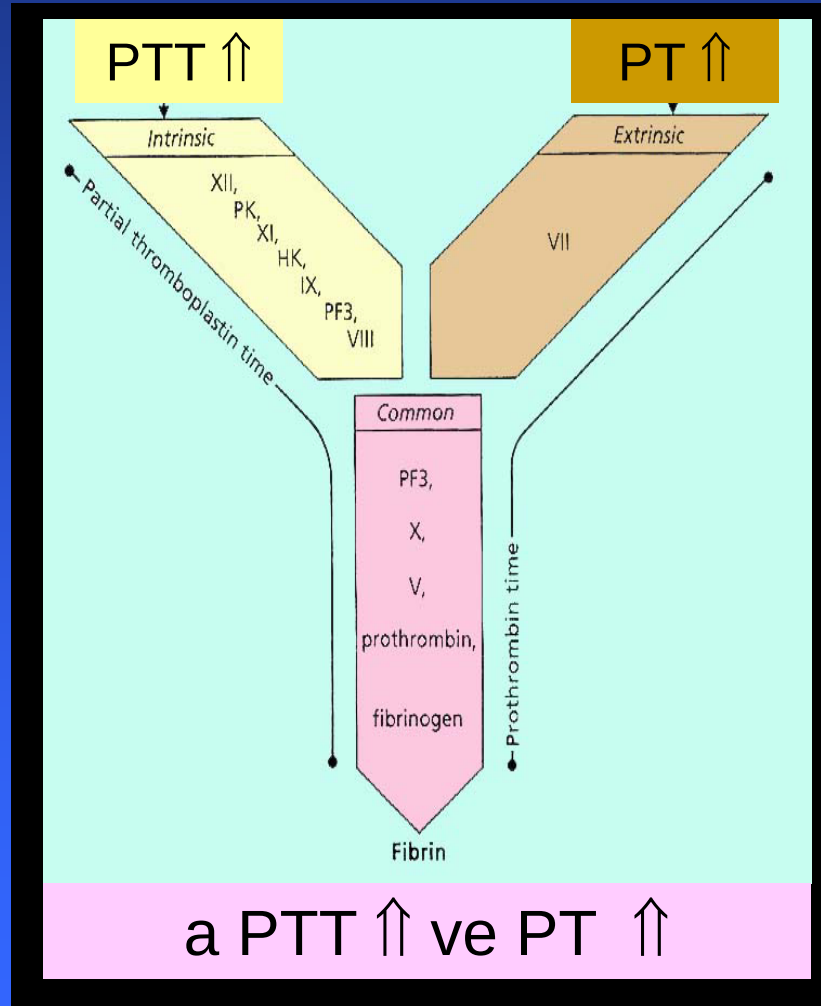
Agrregasyon Testlerinde
Bozulma

Koagulasyon Yöntemlerinin Labaratuvar Değerlendirilmesi

Normal PT
Uzamış PTT
Uzamış TT

?

**Faktör: I
(Fibrinojen) eksikliği**



Normal PT
Normal PTT

?

Faktör XIII eksikliği

Pıhtı Erime zamanı ↓

Kanamalı Hastaya Yaklaşım?

YAKINMALAR

TARAMA TESTLERİ

TANI

**TROMBOSİT ve DAMAR
YAPISI
ile İLGİLİ SORUNLAR
(PRİMER HEMOSTAZ
BOZUKLUKLARI)**

**Cilt ve mukoza
kanamaları,
hipermenore
(Erken kanama)**

**Trombosit sayısı,
PY, in vivo ya da
in vitro kanama
zamanları**

**Trombosit
agregasyon testleri,
vWF:Ag, RiCof Akt**

**PIHTILAŞMA SİSTEMİ
ya da
FİBRİNOLİZ ile İLGİLİ
SORUNLAR
(SEKONDER HEMOSTAZ
BOZUKLUKLARI)**

**Ayrıca kas, eklem,
derin doku
kanamaları, iç organ
kanamaları
(Geç kanama)**

**PTZ, APTT,
(Trombin zamanı,
Fibrinojen)**

Faktör düzeyleri