

**T.C.
MİLLÎ EĞİTİM BAKANLIĞI**

HEMŞİRELİK

**ÇOCUKTA KAN HASTALIKLARI VE
BAKIM**

Ankara, 2013

İÇİNDEKİLER

GİRİŞ	1
ÖĞRENME FAALİYETİ-1	3
1. ANEMİLER VE SINFLANDIRILMASI.....	3
1.1. Anemiler	6
1.2. Anemilerin Sınıflandırılması	9
1.2.1. Eritrositlerin veya Hemoglobinin Yetersiz Yapımına Bağlı Anemiler	12
1.2.2. Eritrositlerin Aşırı Yıkımına Bağlı Anemiler	19
1.2.3. Kan Kaybına Bağlı Anemiler	30
1.3. Anemilerde Hemşirelik Girişimleri ve Bakım	31
ÖLÇME VE DEĞERLENDİRME	33
ÖĞRENME FAALİYETİ-2	35
2. PIHTILAŞMA BOZUKLUKLARI	35
2.1. Edinilmiş Pıhtılaşma Bozuklukları	36
2.1.1. Vitamin K Eksikliği	36
2.1.2. Karaciğer Hastalığı	37
2.1.3. Yaygın Damar İçi Pıhtılaşma (Dissemine İntravasküler Koagülopati/DİK)	37
2.2. Konjenital Pıhtılaşma Bozuklukları	39
2.2.1. Hemofili A ve B.....	39
2.2.2. Von Willebrand Hastalığı.....	41
2.3. Trombotik Hastalıklar	42
2.3.1. Venöz tromboz	42
2.3.2. Arteriyel Tromboz	43
2.3.3. Antikoagulan ve Trombolitik Tedavi.....	45
2.3.4. Trombotik Hastalıklarda Hemşirelik Bakımı	46
2.4. Purpuralar	46
2.4.1. İdiopatik Trombositopenik Purpura (ITP).....	47
2.4.2. İdiopatik Trombositopenik Purpurada Hemşirelik Bakımı	49
ÖLÇME VE DEĞERLENDİRME	50
MODÜL DEĞERLENDİRME.....	51
CEVAP ANAHTARLARI.....	54
KAYNAKÇA	55

GİRİŞ

Sevgili Öğrenci,

Anemi; eritrosit sayısı veya hemoglobin düzeyinin sağlıklı kişilerdeki normal değerlerinin altına inmesidir.

Çocukluk çağında mental ve fizik gelişim üzerinde olumsuz etkisi olması nedeni ile anemi önemli bir sağlık sorunu olarak kabul edilmektedir. Gelişmiş ülkelerde 5 yaş altı çocukların % 12'si gelişmekte olan ülkelerde aynı yaş grubu çocukların % 5'i anemiktir.

Anemi, hematolojik ve non hematolojik birçok sisteme etkisi olan bir hastalıktır.. Anemi, başka organların işlev bozukluğunu daha da ağırlaştırabilen sık karşılaşılan bir komplikasyondur.

Kanın şekilli elemanlarındaki yapım ve yıkım kusurları, anemiden başka çok çeşitli kan hastalıklarının da nedenidir.

Bu öğrenme materyali ile çocuklarda anemiler ve pıhtılaşma bozukluklarıyla ilgili bilgiler edineceksiniz. Öğrendiğiniz bu bilgiler size meslek hayatınızda hastaya yaklaşımda ışık tutacaktır.

ÖĞRENME FAALİYETİ-1

AMAÇ

Anemileri sınıflandırabileceksiniz.

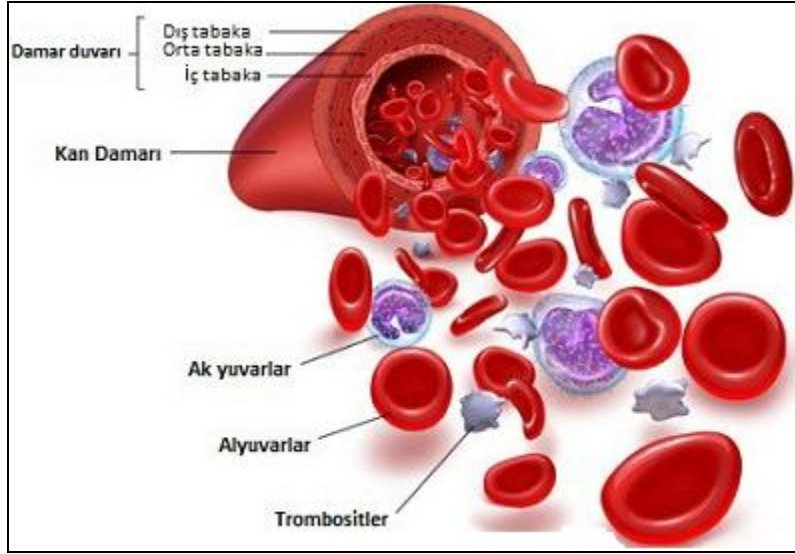
ARAŞTIRMA

- Anemi nedenleri ile bir sunu oluşturup sınıfta arkadaşlarınıza sununuz.
- Beslenme bozukluklarından kaynaklanan anemiler nelerdir? Araştırınız.
- Beslenme bozukluklarından kaynaklanan anemilerden korunmak için neler yapılır? Araştırınız. Topladığınız bilgileri öğretmeniniz ve arkadaşlarınızla paylaşınız.

1. ANEMİLER VE SINFLANDIRILMASI

Kan, kardiyovasküler sistem içerisinde dolaşan ve organizmada birçok yaşamsal fonksiyonu yerine getiren hayati sıvıdır. Tüm vücut ağırlığının yaklaşık %7-8'ini kan oluşturur.

Kan, şekilli elemanlar ve plazmadan oluşur. Kanın şekilli kısmı üç ana hücreli; (eritrosit, lökosit ve trombositler) elemandan oluşan kısımdır ve total kan volümünün %40-%45'ini oluşturur. Plazma ise toplam kan hacminin %55'ini oluşturan kısım olup içerisinde albümin globulin, pıhtılaşma faktörleri, enzimler, antikorlar, amino asitler, hormonlar, yağlar vb. elementler bulunur.

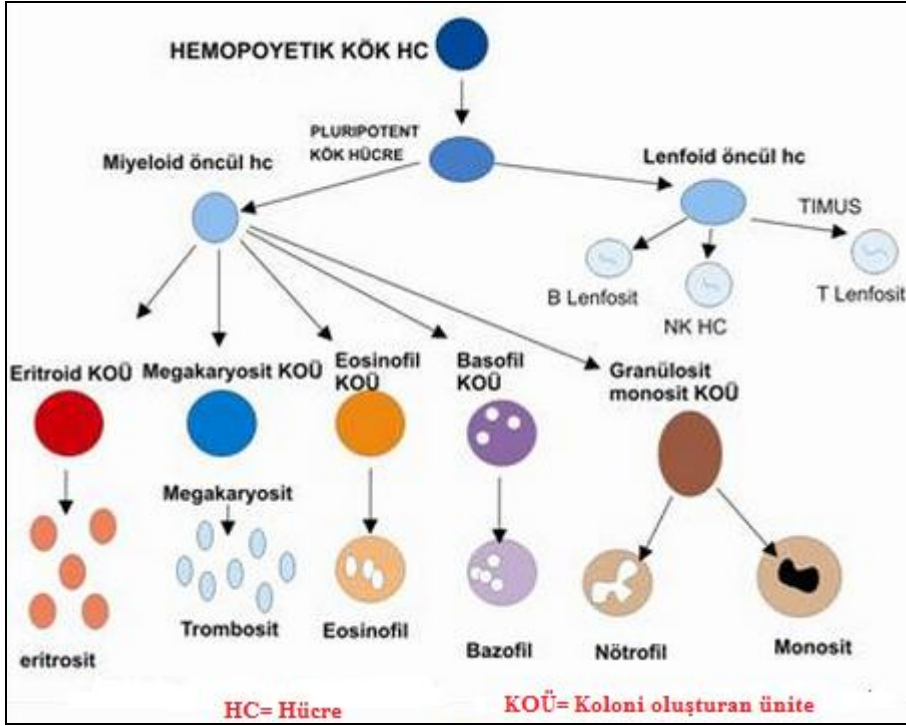


Resim 1.1: Kanın şekilli elemanları

Normalde kan elemanlarının yapımı ve yıkımı sürekli bir denge içindedir. Kanın şekilli elemanlarının büyük bir kısmının yaşam süresi çok kısadır. Beden hücrelerinin beslenmesinin devamlılığının sağlanabilmesi için bu hücrelerin devamlı yenilenmeleri gerekir. Bu sürece **hematopoezis** (kan yapımı) denir. Hematopoez, periferik kan hücrelerinin, kemik iliğinde üretilmesi işlemidir.

Kan yapımı, embriyo gelişiminin erken evrelerinde başlar. Embriyojenik yaşamın ilk haftalarında ilkel, çekirdekli alyuvarlar vitellüs kesesinde üretilir. Gebeliğin ikinci trimesteri sırasında dalakta, timus ve lenf düğümlerinde de az miktarda eritrosit yapımı olmakla beraber eritrositlerin üretildiği esas organ karaciğerdir. Gebeliğin son üç ayında ve doğumdan sonra ise alyuvarlar tümüyle kemik iliğinde yapılır.

Kandaki hücreler, kemik iliğinde bulunan öncül kan hücrelerinin farklılaşması ve olgunlaşması sonucunda ortaya çıkar ve işlev kazanırlar. Kemik iliğinde kendini yenileyebilen ve diğer hücrelere farklılaşabilen öncül kök hücreler bazı büyüme faktörleri ile önce miyeloid ve lenfoid öncül hücrelere yönelir, daha sonra olgun kan hücrelerini oluştururlar. Kemik iliği erişkin insanda kan yapımının en önemli yeridir. Normal bir erişkinde kemik iliği günde yaklaşık 500 milyar hücre üretir, gerektiğinde üretimi artırır.



Şema 1.1: Kan hücrelerinin oluşumu

Gebeliğin son günlerinde fetüste kan yapımı erişkine kıyasla 3/5 kez daha hızlıdır. Kemik iliği tümüyle kırmızı ilik ile doludur. Beş yaşına kadar bütün kemiklerin iliğinde eritrosit üretimi olmaktadır. Fakat yaklaşık 20 yaşından sonra humerus ve tibianın proksimal bölümleri dışında uzun kemiklerin iliği yağlı ilik durumuna geçer ve artık eritrosit üretimi yapmaz. Bu yaştan sonra eritrositler; sternum, kaburga ve kalça kemikleri gibi membranöz kemiklerin iliğinde gelişir.

Eritrositlerin üretimini etkileyen esas faktör eritropoetin hormonudur. Eritropoetin %90'ı böbreklerde %10'u da karaciğerde yapılır. Eritropoetin salgısı, arter kanındaki O₂ miktarına göre ayarlanır. Oksijeni düşük ortamda eritropoetin yapımı artar, kemik iliği aktive olur ve daha çok eritrosit yapılır.

Sağlıklı bir eritropoez için B₁₂ vitamini ve folik asite de ihtiyaç vardır. DNA temel yapı taşlarından olan bu vitaminler, özellikle eritrositlerin olgunlaşmalarında önemlidir. İkisinden biri olmayınca DNA sentezi azalır, olgunlaşma ve bölünme gerçekleşmez, sonuçta dayanıksız ve yaşam süresi kısa eritrositlerin oluşmasına neden olur.

Doğum öncesi, yenidoğan ve erken çocukluk dönemlerinde kan yapımı ve kan değerleri erişkin bir kişinin değerlerinden farklılık gösterir. Yetişkin bir insanın hemoglobini, hemoglobin A (HbA), fetüsteki hemoglobin hemoglobin F (HbF) olarak adlandırılır.

Yenidoğan döneminde eritrositlerin hacimleri büyük ve sayıları fazladır. Lökosit sayısı da yine erişkinlerden daha fazla olup ilk 6 yaşa kadar lenfositlerde de fazlalık vardır.

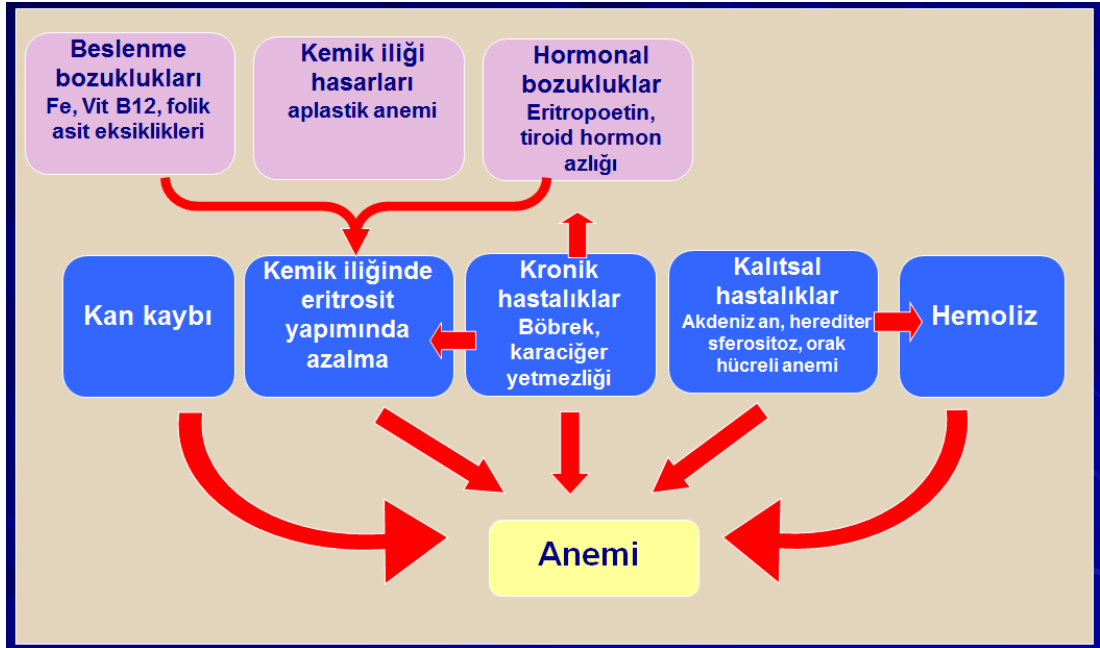
1.1. Anemiler

Vücutta etkili eritropoezis olabilmesi, vücuda yeteri miktarda Fe, B₁₂ vitamini, folik asit, protein, piridoksin (vitamin B₆) ve az miktarda bakır alınmasına ve bunların emilmesine bağlıdır. Bunların birinin eksikliği anemi gelişmesine neden olur.

Anemi, eritrosit kütlelerinin veya kan hemoglobinin ve hematokrit konsantrasyonunun azalması olarak tanımlanır. Normal hemoglobin ve hematokrit değerleri, yaşa ve cinsiyete göre değişir. Dünya Sağlık Örgütü'nün belirlediği ölçütlere göre erişkin erkekte Hb değerinin 13gr/dl, kadında 12gr/dl, hamilelerde 11gr/dl, 6 ay- 6 yaş arası çocuklarda 11 gr/dl, 6-14 yaş çocuklarda ise 12 gr/dl' nin altında olması anemi olarak tanımlanır.

Anemi genellikle kendisi bir hastalık değil, sıklıkla altta yatan bir hastalığın semptomu olarak kabul edilmektedir. Önemli olan anemiye neden olan hastalık veya durumun ortaya çıkarılması ve tedavi edilmesidir.

Anemide fizyolojik bozukluklar, hemoglobin düzeyi 7-8 gr/dl' nin altına düştüğünde gözlenir ve bu durum ağır anemi olarak değerlendirilir.



Şema 1.2: Çocuklarda anemi nedenleri

Aneminin sık görülen klinik bulguları; halsizlik, yorgunluk, cilt rengi ve müköz membranlarda solukluktur. Solukluk en iyi gözler, tırnak yatakları, avuç içi ve kulak kepçesine bakılarak anlaşılır. İleri evrede ve aneminin türüne göre çarpıntı hissi, baş ağrısı, sık enfeksiyon geçirme, yenmemesi gereken toprak, sıva, buz gibi maddeleri yeme isteği (pika), tırnaklarda bozukluk, iştahsızlık, tat alma duyusunda kayıp, dilde ağrı, ağız kenarlarında yaralar, tırnaklarda çizgilenme ve içe doğru çökme olabilir.

Dinleme ile kalpte üfürüm duyulur. Arter basıncı genellikle düşük, nabız yüksek olabilir. Eritrosit yıkımı olan çocuklarda sarılık, karaciğer ve/veya dalak büyüklüğü görülebilir. Kronik kalıtsal hemolitik anemilerde kemik ve eklem ağrıları, kemiklerde genişleme, kemik değişiklikleri ve lenf bezelerinde büyüme olabilir.



Resim 1.2: Anemide avuç içinde görülen solukluk

Anemik bebeklerde huzursuzluk, iştahsızlık, yutma güçlüğü, ağlarken morarıp kalma ve gelişmelerinde duraklama, gerileme gözlenir. Okul çağı çocuklarında ise özellikle demir eksikliği anemisinde okul başarısında düşme, anlama ve algılama güçlüğü, zekâ düzeyinde azalma görülebilir.

➤ **Anemili bir çocukta tanı için hastanın öyküsünde aşağıdaki durumların sorgulanması önemlidir:**

- **Yaş:** Aneminin başlama yaşı önemlidir. Beslenme yetersizliğine bağlı demir eksikliği anemisi daha çok bebekte 6. aydan sonra başlar. Yenidoğan bebekte anemi genellikle kanama, kan grubu uygunsuzluğu (ABO, Rh uyumsuzluğu), hemolitik anemi ve enfeksiyonlarla gelişir. Ağır anemi 4-6 aylıkken başlamışsa neden akdeniz anemisi (beta talasemi) hastalığı olabilir.
- **Cinsiyet:** Cinsiyet önemli olabilir. Ailenin sadece erkeklerinde görülen hemolitik anemiler, erkek cinsiyete bağlı bir genetik geçişi işaret eder. Örneğin bakla yedikten veya ilaç aldıktan sonra aniden eritrositlerin yıkılmasına neden olan glikoz-6-fosfat-dehidrogenaz enzim eksikliği böyle bir hastalıktır; kızlarda nadir görülür.
- **Aneminin başlama zamanı:** Bebeklikten beri var olan anemi, daha çok genetik geçişli, kalıtsal bir neden düşündürür.

- **İdrar-gaita:** Damar içi eritrosit yıkımında idrar rengi koyulaşır. Mide-bağırsak sisteminde kanama varsa gaita rengi siyah olur veya kan görülür.
- **İlaç kullanımı:** İlaçlar kemik iliği yetmezliği, eritrositlerin erken yıkımı, salisilat alımına bağlı gizli kanama gibi nedenlerle anemiye yol açabilir.
- **Bitkisel ilaç kullanımı:** Bitkisel ilaçlar fazla alındığında toksik olabilir. Toksik maddeler kemik iliği yetmezliğine neden olup anemi yapabilir.
- **Toksik maddelere maruziyet:** Tarım ilaçları, böcek ilaçları, benzen gibi toksik maddeler kemik iliği yetmezliğine neden olup anemi yapabilir. Kurşunla teması anlamak amacıyla yaşanan çevre, boyaya maruziyet, yemek pişirme malzemeleri, ve kalaylanmamış kapların kullanım durumu araştırılmalıdır.
- **Enfeksiyon:** Enfeksiyona bağlı eritrositlerde baskılanma, kemik iliği yetmezliği veya erken yıkım olabilir. Hepatit, sıtma, tüberküloz gibi enfeksiyonların endemik olduğu bölgelere seyahat sorgulanmalıdır. Çünkü, aktif enfeksiyon sırasında hemoglobün değeri 1-1,5 gr/dl kadar düşebilir; uzun süreli, kronik enfeksiyonlarda ağır anemi görülebilir.
- **Kanamaya:** Kanamaya yatkınlık varsa kanamalar sonucu anemi ortaya çıkabilir. Bunun için deride kırmızı-mor benekler, morluklar, uzun süren kanamalar, uzamış veya fazla adet kanaması sorgulanmalıdır.
- **Eklemler ve deri:** Deri döküntüleri, eklemlerde şişlik, kızarıklık, ağrı, hareket kısıtlılığı romatizmal veya lösemi gibi hastalıklar açısından önemlidir.
- **Beslenme:** Ne tür yiyeceklerle beslendiği, mama alıyorsa demir destekli olup olmadığı, anne sütünü ne kadar süre aldığı, ek gıdalara başlama zamanı, verilen gıdaların içeriği, günde aldığı inek sütü miktarı önemlidir. Demir içeren gıdalar, vitamin, protein açısından alım eksikliği; toprak, siva, buz gibi yenmemesi gerekenleri yeme öyküsü demir eksikliği anemisi açısından araştırılmalıdır.
- **Kronik ishal:** Bağırsaklarda emilim bozukluğu ile demir, folat, B₁₂ vitamin eksikliği; ishal ile gizli kanama anemiye neden olabilir.
- **Parazitoz öyküsü:** Bağırsakta kanamaya neden olan kancalı parazitler ve emilimi bozan parazitler anemi nedeni olabilir.
- **Sistemik hastalıklar:** Sistemik hastalıklar anemiye neden olabilir.
- **Yenidoğan döneminde sarılık, fototerapi, kan değişimi öyküsü:** Eritrosit yıkımı ile giden kalıtsal hastalıklar açısından önemlidir.
- **Akraba evliliği:** Kalıtsal anemi nedenleri açısından önemlidir. Eğer talasemi taşıyıcılığı varsa akraba evlilikleri ile talasemi hastalığı riski artar.
- **Aile:** Ailede kansızlık, safra kesesi taşı, dalak büyüklüğü öyküsü konjenital hemolitik anemiler için destekleyici olabilir.
- **Göçmenlik:** Türkiye’de talasemi sendromları en sık Akdeniz, Ege Bölgesi ve Trakya’da görülmektedir. Bu bölgeler ile Balkan’lar ve Ege Adaları’ndan göç edenlerde talasemi riski daha yüksektir.

➤ **Anemili hastada ilk istenecek laboratuvar tetkikleri şunlardır:**

- Tam kan sayımı: Kan hücrelerinin (eritrosit, lökosit, trombosit) ve hemoglobin miktarının ölçülmesi işlemidir. Tam kan sayımında kullanılan kısaltmaların anlamı şöyledir:
 - **RBC** = Kırmızı kan hücresi
 - **WBC** = Beyaz kan hücresi
 - **Hgb** = Hemoglobin
 - **Htc** = Hematokrit
 - **MCV** = Eritrositlerin büyüklüğü
 - **MCH** = Eritrositlerin içerdiği hemoglobin miktarı
 - **MCHC** = Eritrosit hemoglobin yüzdesi
 - **RDW** = Eritrositlerin büyüklüklerindeki farklılık
 - **PLT** = Trombosit sayısı
 - **MPV** = Trombosit büyüklüğü
 - **PDW** = Trombosit dağılım genişliği
- Periferik kan yayma, formül lökosit
- Retikülosit sayımı

Öykü, fizik muayene ve laboratuvar tetkikleri ile anemi nedeni hakkında bir bilgi elde edilir. Eğer gerekirse daha sonra kesin tanı için ileri tetkikler istenir.

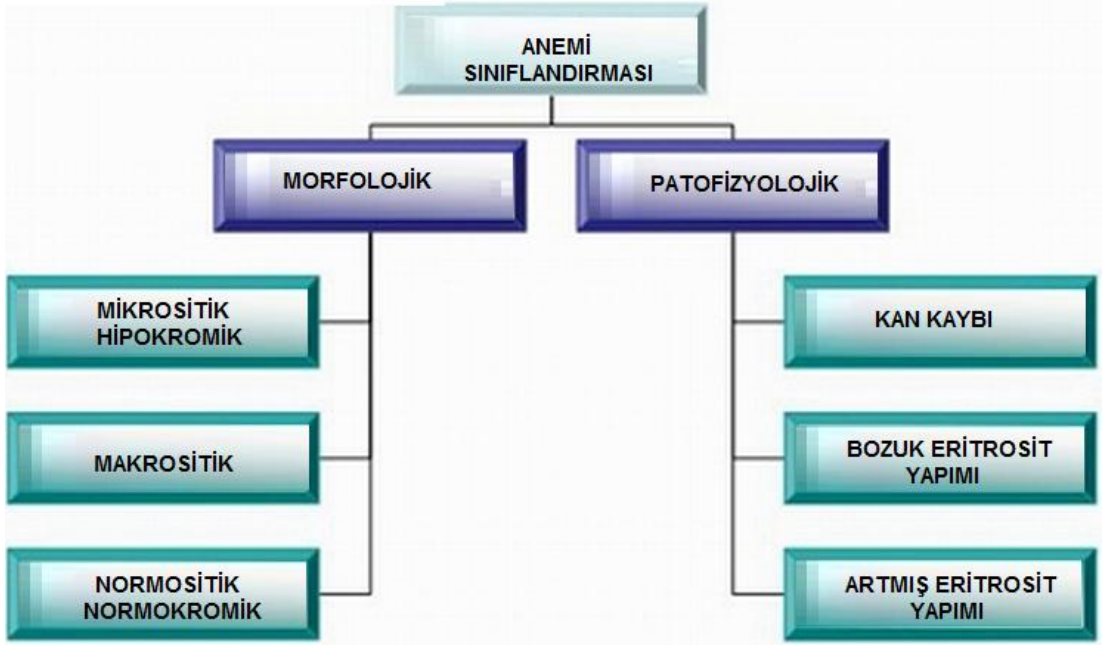
1.2. Anemilerin Sınıflandırılması

Anemiler, konjenital ya da edinsel olabilir. Temel nedenleri arasında eritrositlerin morfolojik ve fizyolojik fonksiyonlarında bozulma yer alır. Çocukluk çağı anemi nedenleri 3 büyük grupta toplanabilir.

➤ **Çocukluk çağı anemi nedenleri:**

- Eritrositlerin veya hemoglobinin yetersiz yapımına bağlı anemiler
- Eritrositlerin aşırı yıkımına bağlı anemiler. (hemolitik anemiler)
- Kan kaybına bağlı anemiler

Anemiler, eritrosit boyutları ve morfolojilerine göre de alt gruplara ayrılabilirler. Bu sınıflamada eritrosit MCV ve MCHC değerlerine göre anemiler mikrositik, normositik ve makrositik olarak gruplandırılırlar.



Şema 1.3: Anemilerin sınıflandırılması

Eritrositlerin veya Hemoglobinin Yetersiz Yapılma Bağlı Anemiler	Kemik iliğinde eritroid seri ana hücrelerinin sayısal yetersizliği	Saf eritrositer anemiler	<ul style="list-style-type: none"> ✦ Kongenital saf eritrositer anemiler ✦ Edinsel saf eritrositer anemiler
		Aplastik anemiler	<ul style="list-style-type: none"> ✦ Kongenital aplastik anemi ✦ Edinsel aplastik anemiler
	Normal sayıda eritroid seri ana hücresi olmasına karşın yetersiz yapım		<ul style="list-style-type: none"> ✦ Enfeksiyon ve bağ dokusu hastalıkları ile yaygın neoplazmalarda görülen anemiler ✦ Kronik böbrek hastalıkları anemileri ✦ Kongenital diseritopoetik anemiler ✦ Süt çocuğunun fizyolojik anemisi
	Spesifik faktörlerin yetersizliği	Megaloblastik anemiler	<ul style="list-style-type: none"> ✦ Folik asit eksikliği ✦ B12 vitamini eksikliği
		Mikrositer anemiler	<ul style="list-style-type: none"> ✦ Demir eksikliği ✦ B6 vitamini eksikliği ✦ Kurşun zehirlenmesi
Kemik iliği infiltrasyonu		<ul style="list-style-type: none"> ✦ Lösemiler ✦ Lenfomalar ✦ Nöroblastom 	
Eritrositlerin Aşırı Yıkılma Bağlı Anemiler (Hemolitik Anemiler)	Eritrosite özgü (intrinsek) bozukluklar	Yapısal bozukluklar	<ul style="list-style-type: none"> ✦ Herediter sferositoz ✦ Hemolitik eliptositoz ✦ Proksizmal gece hemoglobinurisi ✦ Piropoikilosis
		Enzim bozuklukları	<ul style="list-style-type: none"> ✦ Glukoz-6-fosfat dehidrogenaz eksikliği (favizm) ✦ Piruvat kinaz ve heksokinaz eksiklikleri
		Hemoglobin sentezinde bozukluk	<ul style="list-style-type: none"> ✦ Hemoglobin S,C,D,E hastalıkları (hemoglobinopatiler) ✦ Talasemiler
	Eritrosit dışı (ekstrensek) etmenler	İmmün nedenler	<p><i>Pasif olarak kazanılmış antikorlar (yenidoğanın hemolitik hastalığı)</i></p> <ul style="list-style-type: none"> ✦ Rh uyumsuzluğu ✦ ABO uyumsuzluğu ✦ Alt grup uyumsuzlukları <p><i>Aktif olarak antikor yapımı</i></p> <ul style="list-style-type: none"> ✦ İdiopatik otoimmün hemolitik anemi ✦ Semptomatik (lupus, lenfoma) ✦ İlaça bağlı (penisilin, metil dopa)
		İmmün olmayan nedenler	<ul style="list-style-type: none"> ✦ Toksik maddeler (arsenik, kurşun) ✦ Enfeksiyonlar (malarya, bakteri toksinleri)
Kan Kaybına Bağlı Anemiler	Akut kanamalar		
	Kronik kanamalar		

Tablo 1.1. Çocukluk çağı anemilerinde patofizyolojik sınıflandırma

1.2.1. Eritrositlerin veya Hemoglobinin Yetersiz Yapımına Bağlı Anemiler

Kemik iliğinin çeşitli nedenlerle baskılanması sonucu yeterli miktarda eritrosit üretilemez. Nedeni, kemik iliğinin yeterince çalışmaması, kemik iliği yetmezliği veya eritrositlerin olgunlaşmasında çok önemli rolü olan ve %90'ı böbrekten salınan eritropoetin sentezinde bozukluk olabilir. Enfeksiyon, ilaç veya kansere bağlı kemik iliği yetmezliği, kronik böbrek yetmezliği, hipotiroidi, romatizmal hastalıklarda bu tür anemi görülür.

1.2.1.1. Aplastik Anemi

Kan yapıcı kök hücrelerinin yetersizliği sonucu oluşan ve pansitopeni (eritrosit, lökosit ve trombositlerin yapılamaması) ile seyreden bir hastalıktır. Fonksiyonel kemik iliği yokluğu olarak tanımlanabilir.

Aplastik anemilerin yaklaşık yarısının nedeni bilinmemektedir. Edinsel veya kalıtsal olarak oluşabilir. Edinsel aplastik aneminin nedenleri; iyonize radyasyon, kimyasal maddeler, ilaçlar, viral enfeksiyonlardır.

Genellikle tüm kan hücrelerinin yapımı durduğu için anemi görülür. Hastada, yorgunluk, halsizlik ve dispne görülür. Hastanın genel görünümü kötüdür. Çocukların birçoğunda boy kısalığı ve deride koyu renkli pigmentasyon mevcuttur. Lökopeni nedeniyle enfeksiyonlara, trombositopeni nedeniyle kanamaya yatkınlık vardır.



Resim 1.3: Aplastik anemide derideki pigmentasyon

Tam kan sayımı, periferik yayma, kemik iliği aspirasyonu, sitolojik ve histolojik incelemelerle teşhis konur.

Aplastik anemilerin tedavisi, destek ve kalıcı tedavi olarak iki şekilde yapılır. Destek tedavi semptomları düzeltmeye yöneliktir. Semptomatik olarak kan transfüzyonu ve demir yükleme tedavisi yapılır. Enfeksiyonların tedavisi için antibiyotikler, kanamaya karşı konsantre trombosit transfüzyonları yapılır. Kalıcı tedavide uygun ilik bulunması hâlinde kemik iliği transplantasyonu ve immünosupresif tedavi yapılır.

İlaç ve transfüzyonlarla tedavi olan olguların hafif olanlarında uzun süreli iyileşme görülür, diğerlerinde yaşam süresi oldukça kısadır. Hiç tedavi yapılmayanlarda ortalama yaşam süresi 3-6 aydır.

1.2.1.2. Süt Çocuğunun Fizyolojik Anemisi

Doğumla beraber artan oksijen ihtiyacı eritropoezin baskılanmasına neden olur. Kemik iliğindeki eritroid hücrelerin oranı bir haftada %35'ten %15'e iner. İlk üç günden sonra periferik kandan normoblastlar kaybolur ve retikülosit sayısı da hızla azalır. Doğumdan sonra 6-8 hafta devam eden eritropoezdeki bu yavaşlama azalmış eritropoietin sentezine bağlıdır.

Erişkinde 120 gün olan eritrosit yaşam süresi yenidoğanlarda yaklaşık 90 gün olduğu için bu dönemde eritrosit yıkımı da devam etmekte ve büyüme nedeniyle kan volümündeki artış da kan sayımlarına etki edebilmektedir. Bir taraftan yapım azalması, bir taraftan da yıkım artışı ve büyüme nedeniyle hemoglobin düzeyi hızla azalarak 8.-12. haftalarda, ortalama 11.0-11.5 gr/dl'ye iner Alt sınırı 9.0 gr/dl olarak kabul edilen bu anemiye **süt çocuğunun fizyolojik anemisi** denir.

Erişkinlerden farklı olarak anne karnındaki bebekler, Fetalhemoglobine (HbF) sahiptirler. Doğumdan sonra Fetalhemoglobin parçalanır ve yerine Adulthemoglobin (HbA) yapılır. HbF'nin en belirgin özelliği, HbA'dan çok daha etkili oksijen taşımasıdır. HbA'nın giderek HbF'in yerini alması oksijen salınımını artırır ve dokulara yeterli oksijen taşınarak eritropoietin yanıtının baskılanmasına neden olur. Ancak ikinci aydan sonra hemoglobinin azalması ile oluşan hipoksi, eritropoietin sentezini uyararak eritropoezi tekrar başlatır. Eritropoezin hızlanması ile retikülositler artar ve hemoglobin yükselmeye başlar.

Fizyolojik anemilerde genellikle klinik belirtiler görülmez. Bazı durumlarda apne, taşipne, taşikardi, metabolik asidoz, beslenme bozukluğu ve yetersiz kilo alımı gibi spesifik olmayan bulgular vardır.

Yenidoğan döneminde değişik nedenlerle anemi ortaya çıkabileceğinden, fizyolojik anemi tanısı koyarken diğer anemi nedenleri de göz önüne alınmalı gereksiz tetkiklerden kaçınılmalıdır. Tanıda gebelik ve doğum anamnezi, soy geçmişi ve fizik muayene ile temel laboratuvar testleri önemlidir. Tam kan sayımında; Hb değerinin 6-10 gr/dl arasında olması, yaşa göre normokrom normositik bir aneminin saptanması, retikülosit sayısının düşük, Coombs testinin negatif, bilirubin düzeyinin normal olması, periferik yaymada lökosit ve eritrosit morfolojisinde bir patolojinin bulunmaması fizyolojik anemi tanısı koymak için yeterli sonuçlardır.

Bu tip anemiler ilaçla tedaviye cevap vermez. Hemoglobün deęerinin 7-8 gr/dl'nin altında olduęu ağır durumlarda, 5-10 ml/kg olmak üzere bir kaç defa kan transfüzyonu yapılabilir. Ancak fizyolojik anemi doğru tanınırsa, gereksiz tetkikler ve transfüzyon yapılmadan kendilięinden düzelir. Transfüzyonlarla aneminin düzeltilmesi, eritropoezin başlamasının gecikmesine neden olur.

1.2.1.3. Megaloblastik Anemi

Kemik ilięindeki hücrelerin ve periferik kandaki alyuvarların normalden büyük olması ile karakterize bir anemi tipidir. Vakaların %95'inden fazlasında folik asit ve B₁₂ vitamini eksiklięinden dolayı meydana gelir. Nadiren B, C, E vitaminlerinin eksiklikleri ve bu iki vitaminin doğumsal metabolizma bozuklukları da megaloblastik anemiye neden olur.

Folik asit ve B₁₂ vitamini, DNA sentezinde önemli rollere sahiptirler. Bu nedenle eksikliklerinde DNA sentezinde ve eritrosit gelişiminde bozukluklar oluşur. Eritrositler yeterince olgunlaşmadan, şekilleri düzensiz, normalden büyük ve zarları frajil(kırılğan) olarak dolaşıma katıldığından kolayca parçalanırlar. Sonuçta kemik ilięinde megaloblastik deęişiklikler, periferik kanda da makrositer anemi oluşur.

➤ **Megaloblastik aneminin çeşitli sebepleri vardır. Bunlar:**

- B₁₂ vitamini ve folik asitin diyet yoluyla yeterince alınmaması gibi nutrisyonel bozukluklar,
- Kronik karacięer hastalıkları,
- İntrensek faktör sentezinin azalması veya olmaması,
- İntestinal malabsorpsiyon, enterit, çölyak hastalığı gibi nedenlere baęlı olarak baęırsaklarda az veya arızalı emilimdir.

Megaloblastik anemiler; folik asit eksiklięi anemisi ve B₁₂ vitamini eksiklięi anemisi (pernisiyöz anemi) olmak üzere iki grup altında görülür.

➤ **Folik asit eksiklięi anemisi**

Folik asit, eritrosit üretimi ve olgunlaşmasını saęlayan DNA sentezi için gereklidir. Folik asit eksiklięi, anemiye neden olur. Kadınlarda erkeklerden daha fazla görülür. Hamile kadınlarda fetüsün büyümesi ve süt salınımı, folata olan gereksinimi artırır. Folat(folik asit) eksiklięi preterm ve düşük doğum aęırlıklı bebek doğurma riskini artırır. Annenin yeterli folat almasının bebek açısından en önemli yararı, nöral tüp defektlerinin engellenmesidir. Folik asit eksiklięinin sık görülen dört nedeni vardır. Bunlar:

- **Alım eksiklięi:** Yetersiz beslenme, pişirme hataları, yaşlılık, alkolizm, hiperalimentasyon, hemodiyaliz, prematüre yenidoęan, sentetik diyetle beslenme, keçi sütü ile beslenme, malnütrüsyon, vb.
- **Emilim bozukluğu:** Çölyak, baęırsak rezeksiyonu, ince baęırsak hastalıkları vb.

- **Folik asit alımını ve kullanımını engelleyen ilaçlar:** Oral kontraseptifler, bazı antikonvülsan ilaçlar, geniş spektrumlu antibiyotikler, fenobarbitoller, vb.
- **Gereksinin artışı:** Gebelik, prematürelilik, gelişme çağı, kronik hemolitik anemi, hipertiroid, maling haslalıklar, enfeksiyon, siroz, vb.

Folat eksikliği, megaloblastik anemi ve atrofik glossit (kırmızı ve ağrılı dil) nedenidir, ancak megaloblastik anemideki nörolojik belirtiler oluşmaz. Hastalarda folat eksikliğine yol açan hastalığa veya klinik duruma ait belirtiler saptanır. Tedavide folik asit replasmanı ve temelde yatan nedene göre hastalığın tedavisi yapılır.

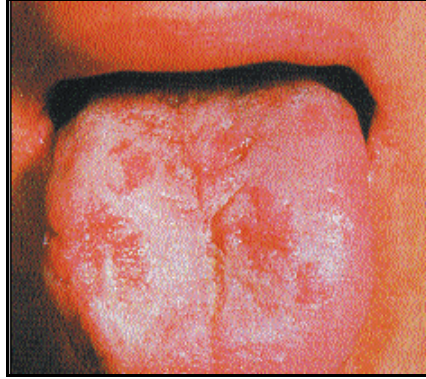
➤ **Pernisyöz anemi (B₁₂-vitamini eksikliği)**

Megaloblastik anemiler için bir prototip olan pernisyöz anemi, entrensek faktör (IF) eksikliği sonucu B₁₂ vitamini emiliminin bozulduğu bir hastalıktır. IF eksikliği, kalıtsal bir bozukluk olup genellikle yaşamın ilk 2 yılında ortaya çıkabileceği gibi ergenlik veya erişkin dönemde de ortaya çıkabilir.

Pernisyöz aneminin konjenital ve erişkin olmak üzere iki tipi vardır. Konjenital formunda sadece IF eksikliği varken erişkin tipinde diğer mide sekresyonları da azalmıştır. Bunun nedeni, atrofik gastrik mukozanın normal mide salgısını yetersiz salgılamasıdır. Mide bezlerinin paryatel hücrelerinden glukoprotein (intrensek faktör) salgılanır. İntrensek faktör, B₁₂ vitaminine bağlanarak bağırsaktan emilimini sağlar. B₁₂ vitamini bağırsaklardan emildikten sonra karaciğerde depo edilir. Emilim bozukluklarında ve mide - bağırsak ameliyatı geçirenlerde glukoprotein salgılanması azalır, buna bağlı olarak anemi ortaya çıkar.

Diyetteki eksiklik ve emilim bozukluğundan başka pernisyöz aneminin bir üçüncü nedeni ise taşıma sorunlarıdır. B₁₂ vitamini ileumdan emildikten sonra serumda transkobalamin II'ye bağlanır ve bu şekilde diğer dokulara taşınır. Transkobalamin II, B₁₂ vitaminin en önemli taşıma sistemidir. Bu maddenin yokluğunda, yaşamın çok erken dönemlerinde büyüme gelişme geriliği, kusma ve ishallere kendini gösteren, kemik iliğindeki hücrelerin tümünün kaybına kadar giden tehlikeli bir tablo ortaya çıkar.

Pernisyöz anemi sinsi başlar. Hastada solukluk, limon sarısı görünüm, halsizlik, çabuk yorulma, iştahsızlık, kilo kaybı, dilde ve ağızda yanma, ağrı, tat alma duyusunda değişiklik, atrofik glossit, ağız kenarlarında çatlaklar, aralıklı veya devamlı ishal görülür. Nadiren enfeksiyonla ilişkisiz ateş görülür.



Resim 1.4: Pernisyöz anemide atrofik glossit

Aile öyküsünde aynı şekilde etkilenmiş veya kaybedilmiş bir kardeş ve annede B₁₂ vitamin eksikliği bulunur. B₁₂ vitamin eksikliği olan bebeklerde gelişme geriliği görülür. Baş tutma, oturma ve dönme gibi motor becerilerde geri kalırlar, kas güçsüzlüğü, refleks kaybı ve anormal el kol hareketleri meydana gelir. Daha büyük çocuklarda ellerde ve ayaklarda his kaybı, yürüme ve ellerin kullanılmasında zorluklar, denge bozukluğu, konfüzyondan demansa kadar değişen düşünce süreçlerinde bozulmalar görülür.

Tanıda kanın şekli elemanlarındaki değişiklikler yardımcı olur. Hemoglobin azalır, MCV yaşa göre artar, MCHC normaldir, RDW artmıştır. Periferik yaymada alyuvarlar büyük, birbirinden farklı ve şekilleri bozulmuştur. Lökosit sayısı azalır, trombosit sayısı orta derecede düşüktür. Kemik iliğinde tüm hücreler normalden büyüktür (megaloblastosis) ve serum vitamin B₁₂ düzeyleri normalin altındadır. Serumda IF antikörlerinin bulunması pernisyöz anemi tanısı için önemli bir bulgudur.

İnsanda her gün eritrosit olgunlaşması için, günlük B₁₂ vitamini gereksinimi 1-3 mikrogram kadardır. Ancak IF yoksa ya da bağırsakta emilim bozursa ne kadar B₁₂ vitamini alınırsa alınsın hasta bunu kullanamaz. Bu nedenle B₁₂ vitamin eksikliğinde diyet ayarlaması yapılmaz, B₁₂ vitamini replasman tedavisi yapılır. Günde 1000 mikrogram B₁₂ içeren amp. I.M. yoldan verilir. İlk 3-5 günden sonra bir ay boyunca haftada bir ve takiben ömür boyu ayda bir I.M. 1 ampul B₁₂ enjeksiyonu yapılır.

1.2.1.4. Demir Eksikliği Anemisi

Demir eksikliği anemisi; alınan demirin emilememesi, yetersiz demir alınması ya da fazla kaybı sonucu gelişen mikrositik, hipokromik tipte kronik anemi şeklidir. Hastalık yaşamın her döneminde görülmekle birlikte küçük çocuklarda ve kadınlarda daha sık görülür. Esas neden alınan demir miktarı ile gereksinim arasındaki dengesizlikten kaynaklanmaktadır. Çocuklarda hızlı büyüme, kadınlarda gebelik ve menstruasyon durumları demir eksikliğini ortaya çıkaran fizyolojik nedenlerdir.

Dünya Sağlık Örgütü'nün araştırmasına göre demir eksikliği; bebeklerin %20-25' ini, 4 yaşına kadar olan çocukların %43' ünü ve 5-12 yaş arasındaki çocukların %37' sini etkilemektedir.

Demir, oksijen transportu ve kullanılmasında görev alan hemoglobin üretimi için gereklidir. Günlük demir ihtiyacı yetişkin erkeklerde 10 mg, kadınlarda ise 15-20 mg'dır. Yetişkin bir vücutta toplam demir miktarı yaklaşık 3-5 gramdır. Bunun çoğu eritrosit yapısındaki hemoglobinde bulunur, geri kalan kısmı ise karaciğer, dalak, kemik iliği, kaslar, böbrek, pankreas ve omurilikte depolanır. Vücutta demir yetersiz olduğunda önce kemik iliğindeki demir azalır ve kanda RDW artar. Sonra demir transportu azalır ve bu durum, serum demir düzeyinin azalması ile kendini gösterir. En son olarak da eritropoez etkilenerek MCV ve MCH'nin düştüğü hipokrom mikrositer anemi gelişir.

Demir eksikliğinin en sık nedeni kronik kan kayıplarıdır. Kan kaybının nedenleri peptik ülser, özefagus varisleri, hemoroid gibi gastrointestinal hastalıklardır. Hemofili ve diğer herediter koagülasyon defekti olan hastalarda da kanamalara bağlı olarak demir eksikliği anemisi gelişmektedir. Diyetle yetersiz demir alımı (malnutrisyon, süt çocukluğu döneminde inek sütü verilmesi veya demir içermeyen formül mamalar ile besleme), artmış demir ihtiyacı (büyüme çağı, hipermenore, hamilelik, laktasyon) ve demir emilim bozukluğu (gastrektomi, malabsorbsiyon) diğer demir eksikliği nedenlerindedir. Ayrıca perinatal dönemde fetomaternal hemoraji, plasental zedelenme, ikizden ikize kanama gibi nedenler; Meckel divertikülü, intestinal duplikasyon, hiatus hernisi gibi konjenital anomaliler; parazit enfestasyonlarından kancalı kurt enfeksiyonları da demir eksikliğine yol açmaktadır.

Demirin, insan organizmasında yaygın olarak kullanılması nedeni ile eksiklik durumlarında tüm sistemler etkilenmekte ve pek çok sistemik belirtiler ve klinik bulgular ortaya çıkmaktadır. Çocuklardaki demir eksikliğinin klinik bulguları erişkinlerden farklılık göstermektedir. Bebek ve çocuklarda zekâ gelişimi ve koordinasyon bozulur, dikkat ve algılama azalır, bağışıklık sistemi bozulur ve enfeksiyonlara duyarlılık artar.

Demir eksikliği genellikle kolay fark edilemez. Ancak ilerlemiş olgularda, aneminin genel belirtileri olan çarpıntı, baş dönmesi, efor dispnesi, iştahsızlık ve soğuk intoleransı görülür. Demir eksikliğinin spesifik bulguları; tırnaklarda kolay kırılma, uzunlamasına kabarık çizgiler, düzleşme ve çukurlaşma, dil papillalarında düzleşme, dilde yanma, ağız köşelerinde ülserasyon ve fissürler, yutma güçlüğü, gastrik yakınmalar gözlenir. Bazı hastalarda besleyici değeri olmayan toprak, kum, boya gibi maddelerin yenilmesi ile seyreden bir yeme bozukluğu olan pika görülür.



Resim 1.5: Demir eksikliği anemisinde tırnaklardaki belirtiler

Demir eksikliği anemisinin tanısı iyi alınan bir öykü, fizik inceleme, tam kan sayımı, eritrosit indeks değerleri, periferik kan yayması ve serum demir bağlama kapasitesi ile konulabilir.

Demir eksikliği anemisinin tedavisinde temel hedef, demir malabsorbsiyonunu ya da azalmış demir alımının altında yatan nedeni tedavi etmektir. Demirden zengin besinler (karaciğer, dalak, etler, kuru baklagiller, soya fasulyesi, yumurta, kuru üzüm, kayısı, yeşil yapraklı sebzeler, ıspanak, fındık, fıstık, susam, tahin ve pekmez) verilir. Demir emilimini bozan süt, çay gibi gıdaların tüketimi kısıtlanır.

Demir tedavisi oral ve parenteral yol ile yapılır. Oral demir tedavisinde hemoglobin normale döndükten sonra vücut demir depolarının tam olarak dolması için en az 3 ay veya daha uzun süre tedaviye devam edilir.

➤ **Oral demir tedavisi alan hastalara şu bilgiler mutlaka verilmelidir:**

- Oral demir tedavisi bazı hastalarda bulantı, kusma, bağırsak hareketlerinde değişme, karın ağrısı gibi yan etkilere neden olmaktadır.
- Demir preparatları yemeklerden bir saat önce ya da yemeklerden iki saat sonra alınmalıdır.
- Süt ve sütü yiyecekler demir emilimini azaltır.
- Demir emilimini artırmak için portakal, limon suyu, çilek, gibi C vitamini içeren gıdaların tüketimi artırılmalıdır.
- Konstipasyonu önlemek için lifli gıdalar bolca tüketilmelidir.
- Likit demir ilaçları dişlerin rengini bozabileceği için ilaç alımından sonra ağız suyla çalkalanmalı ve dişler fırçalanmalıdır.
- Demir preparatları dışkının rengini koyulaştırır.

Hasta tedaviyi tolere edemediği ya da tedaviye yanıtızsız kaldığı durumlarda ve malabsorpsiyon varsa, parenteral demir tedavisine geçilir. Parenteral olarak kullanılan preparatlar intramüsküler ve intravenöz olarak uygulanabilirler. Çok ender durumlarda çocuklarda tek başına demir tedavisi yerine ağır anemiye düzeltmek için kan transfüzyonları yapılır. Çocuklarda hemoglobinin 4-5 g/dl ve altında olması, kalp yetmezliği bulgularının ortaya çıkması durumlarında yıkanmış eritrosit süspansiyonu 5-10 ml/kg 3-4 saat içinde verilmektedir.

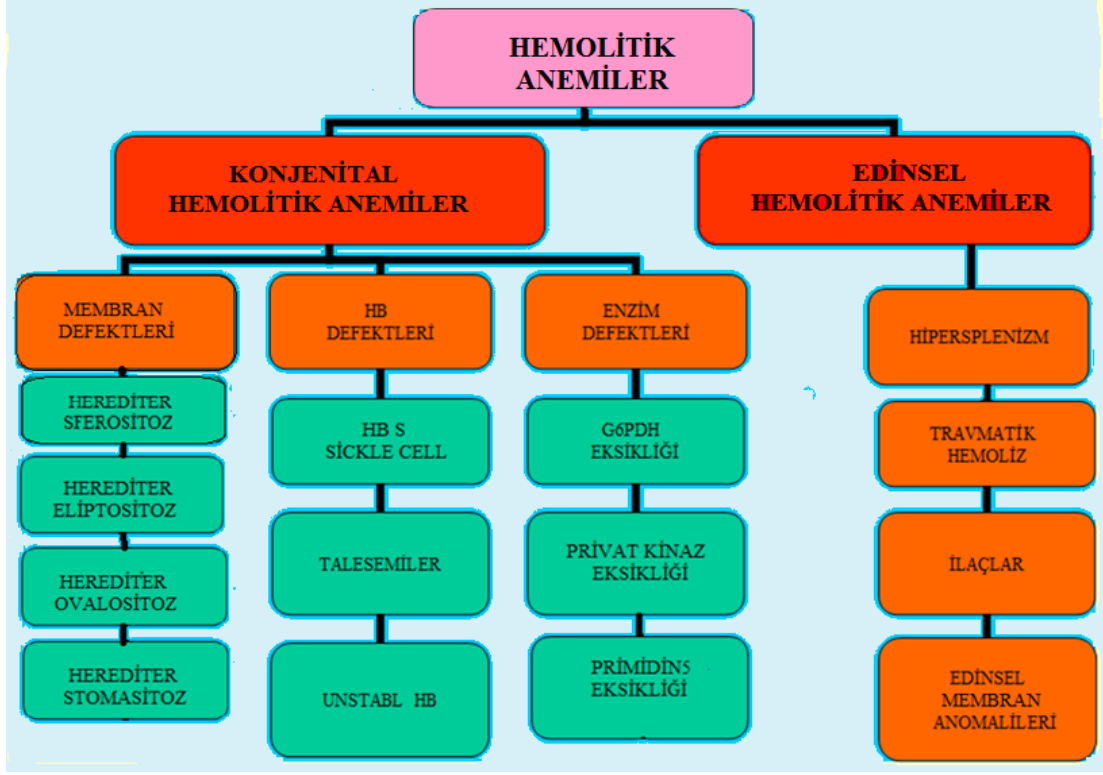
1.2.2. Eritrositlerin Aşırı Yıkımına Bağlı Anemiler

Eritrosit zarında bozukluk, eritrositte enzim eksikliği gibi eritrosite ait nedenlerle veya eritrosit dışı immün ve immün olmayan nedenlerden dolayı gelişebilir.

1.2.2.1. Hemolitik Anemiler

Hemolitik anemi, eritrositlerin yıkımına bağlı gelişen anemidir. Eritrositlerin normal ömürlerini tamamlamadan yıkıma uğrayarak dolaşımdan uzaklaşması sonucunda dolaşımdaki eritrosit miktarı azalır ve anemi ortaya çıkar. Eritrositlerin sayısının azalması, kullanıma hazır oksijen miktarının azalmasına ve renal hipoksiye neden olur. Renal hipoksi böbreklerden eritropoetin salgılanmasını stimüle eder ve böylece kemik iliğinde eritrositlerin yapımı ve salınımı hızlanır. Sonuçta zamanından önce dolaşıma katılan olgunlaşmamış eritrositlerin ömrü kısa olur. Parçalanmış eritrositlerden açığa çıkan Hb, RES (retikulo endotelial sistem) hücreleri tarafından indirek bilüribine çevrilir ve serum indirek bilüribin düzeyi artar.

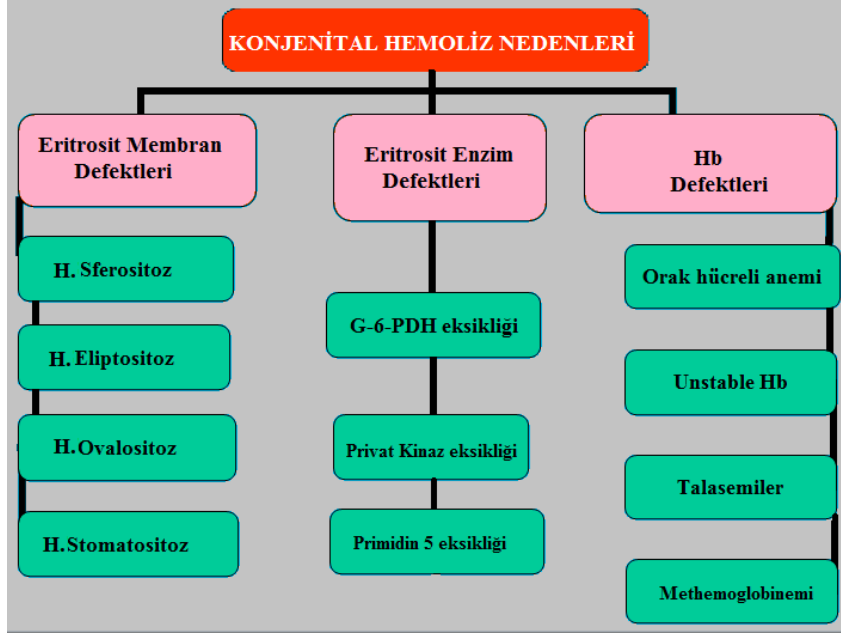
Hemolitik anemiler konjenital veya edinilmiş nedenlere bağlı olarak görülebilir. Bu sınıflandırma aşağıda şema ile gösterilmiştir.



Şema 1.4: Hemolitik anemilerin sınıflandırılması

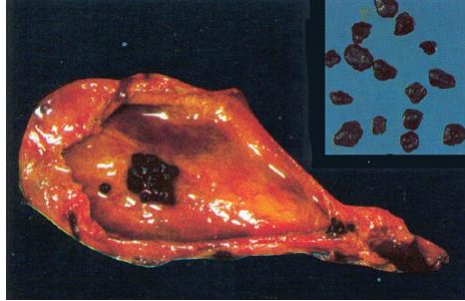
Eritrositlerin yaşam süresi ise ortalama 120 gündür. Eritrositlerin erken yıkımına **hemoliz** denir. Hemoliz, damar içinde olabileceği gibi damar dışında da gerçekleşebilir. Damar içi hemolizde eritrositler dolaşımında parçalanır ve eritrosit içeriği plazmaya karışır. Daha sık görülen damar dışı hemolizde ise eritrositler makrofajlar tarafından karaciğer, dalak ve RES te fagositoza uğrarlar.

Kalıtısal hemolitik anemilerde alyuvarların yapılış biçimini kontrol eden genlerde bir bozukluk vardır. Alyuvarlardaki sorunun kaynağı hemoglobin, hücre zarı ya da alyuvarların ömrünü sağlıklı sürdürebilmesini sağlayan enzimler olabilir. Konjenital hemoliz nedenleri aşağıda şema ile gösterilmiştir.



Şema 1.5: Konjenital hemoliz nedenleri

Kalıtısal hemolitik anemilerde; sarılık, splenomegali, kolelitiazis, tipik bulgulardır. Hemolitik anemilerin safra taşı, tipik olarak siyah pigment taşıdır. Eritrositlerin ani yıkımına bağlı hemolitik-aplastik krizler olur. Ayrıca idrar renginde koyulaşma, ağrı, baş dönmesi, kan basıncında düşme, kronik bacak ülserleri, kemik anormallikleri olabilir.



Resim 1.6: Hemolitik anemide safra kesesinde bilirubin taşları

Edinsel hemolitik anemilerde vücut normal alyuvarlar üretir. Ancak bazı faktörler veya hastalıklar, hücreleri erken yıkıma uğratar. Bunlara örnek olarak bağışıklık sistemi hastalıkları, enfeksiyonlar, ilaçlar ya da kan nakline karşı oluşan reaksiyonlar sayılabilir.

Edinsel hemolitik anemiler akut olarak gelişirse klinik tablo çok ağır seyreder. Sırt ağrısı, karın ağrısı, baş ağrısı, solukluk, sarılık, taşikardi, halsizlik, bulantı, kusma, titreme ile yükselen ateş, şok ve komaya kadar uzanan klinik belirtiler olabilir.

- Tıbbi öykü, aile öyküsü, fizik muayene ve laboratuvar testleri ile hemolitik anemi tanısı konur. Hemolitik anemilerde laboratuvar bulguları şöyledir:
 - Retikülositoz vardır.
 - LDH yükselir.
 - İndirekt bilirubin yükselir.
 - Haptogloblin (hemoglobini taşımakla görevli alfa-2 globülin grubundan serum proteini) düşer.
 - Hemopeksin düşer.
 - Serumda methemalbuminemi ve serbest Hb bulunabilir.
 - İdrarda hemosiderinüri, hemoglobinüri, methemalbuminüri olabilir.
 - Ortalama eritrosit hacmi ve ortalama eritrosit hemoglobin konsantrasyonu normal veya artmıştır.

Hemolitik anemi tedavisinde amaç; eritrosit yıkımının azaltılması ya da durdurulması, eritrosit sayısını istenilen düzeyde tutmak ve hemolitik anemiye yol açan nedeni tedavi etmektir.

Hemolitik anemi tedavisinde; kan nakilleri, ilaçlar, plazmaferez, cerrahi girişimler, kan veya ilik kök hücre nakilleri ve yaşam tarzı değişiklikleri yer alır. Genel durumları kötüleşmedikçe, hafif hemolitik anemisi olanlarda tedaviye gereksinim olmayabilir. Şiddetli hemolitik anemide ise genellikle sürekli tedavi gerektirir. Eğer uygun şekilde tedavi edilmezse hemolitik anemi ölümcül olabilir.

Tedavi, hemolitik aneminin tipine, nedenine ve ağırlığına göre değişir. Kalıtsal hemolitik anemide ömür boyu sürecek sürekli bir tedavi, edinsel hemolitik anemide ise sebebe yönelik tedavi yapılır. Hastaların aktiviteleri kısıtlanır, yatak istirahati uygulanır, nazal O₂ verilir, hemodinamik bozuklukları düzeltmek amacıyla eritrosit transfüzyonu yapılır, günde 1-2 mg folik asit verilir.

Hemolitik anemi çeşitleri aşağıda açıklanmıştır.

➤ **Hereditör sferositoz**

Otozomal dominant geçen kalıtsal hemolitik anemidir. Eritrositlerin membran proteinlerinde bir bozukluk sonucunda morfolojik olarak bikonkav disk şeklinden sferosit denilen küre şeklini almaları ve defektif eritrositlerin dalakta hemolizi ile karakterize genetik bir hastalıktır.

Yenidoğan döneminde anemi ve kan değişimine yol açacak kadar hiperbilirubinemiye neden olabilir. Daha sonraki yaşlarda erişkin çağına kadar belirtiler asemptomatik olabilir veya anemi, solukluk, hiperbilirubinemi, halsizlik ve egzersiz intoleransı şeklinde görülebilir. Süt çocukluğu döneminden sonra splenomegali belirgin hale gelir. Safra yolları taşlarına ait belirtiler 4-5 yaşında ortaya çıkar. Kemik iliği hiperplazisi nedeniyle enfeksiyon durumlarında sekonder olarak aplastik ve hemolitik krizler görülür. En sık görülen hemolitik krizdir. Hayatı tehdit edici değildir, genellikle 10-14 günde kendiliğinden düzelir. Aplastik kriz, nadir görülür, fakat ağır anemiye neden olduğu için tehlikelidir. Hastalar aplastik kriz sırasında kaybedilebilir. Yaklaşık 2 hafta süren bu dönemde yapılan kan transfüzyonları hayat kurtarıcı olabilir.

Hb düzeyi genelde 10 gr/dl üzerinde ve retikülosit oranı %10 altında olan hastalar izlenmelidir. Ancak artan hematopoezis sonucu folik asit eksikliđinin önlenmesi amacı ile 1 mg/gün dozla folik asit desteđi verilmelidir. Daha derin anemi ve yüksek retikülositozu olanlara, sık aplastik krize yakalananlara splenektomi önerilir.

➤ **Glukoz-6-Fosfat Dehidrogenaz Eksikliđi (G6PDH)**

Eritrosit enzim eksiklikleri içinde G6PDH enzim eksikliđi dünyada en sık görülenidir. İki şekilde görülür:

- **Akut Hemolitik Ataklarla Seyreden Tip:** Oksidan özelliđi olan maddenin alınımından 24-48 saat sonra hemoliz gelişir. Hemoliz hızı ve derinliđi alınan maddenin cinsine, miktarına ve eritrositlerin içindeki enzim aktivitesinin miktarına bađlıdır. Bakla yendikten sonra ortaya çıkan hemoliz tablosuna **favizm** adı verilir. Bakla polenlerinin solunması sonucu veya annenin yediđi baklaya bađlı intrauterin hemoliz olabilir. Hafif anemi ve retikülositoz ile atlatılabildiđi gibi yaygın damar içi hemoliz, hemoglobüri, böbrek yetmezliđi, kalp yetmezliđi ve ölüm tablosu gelişebilir.

Yenidođan döneminde 3. ve 4. günden sonra oluřan ani derin aneminin ve kan deđişimine gidecek kadar ağır hiperbilirubineminin geliřtiđi durumlarda G6PDH eksikliđi düşünölmelidir. Sarılık ataklara çođu kez eşlik eder. Aralarda sarılık görülmez. Splenomegali bulunmaz.

- **Kronik Hemoliz ve Ani Ataklarla Seyreden Tip:** Akut ataklarla seyreden tipin aksine enzim aktivitesi bařından itibaren çok düşük olduđundan günlük streslere bile dayanabilme gücü yoktur ve sürekli hemoliz vardır. Oksidan stresin arttıđı durumlarda bu hastalarda da akut hemolitik krizler ortaya çıkar. Ataklar arasında sarılık vardır.

Glukoz-6-fosfat dehidrogenaz eksikliđinin tedavisi için derin anemide kan transfüzyonu yapılır. Oksidan ajan biliniyorsa alımı durdurulur ve günlük 1 mg folik asit desteđi yapılır.

➤ **Piruvat kinaz eksikliđi**

Otozomal resesif geçiř özelliđi vardır. G6PDH eksikliđinden sonra en sık karřılařılan eritrosit enzimopatimidir. Kronik hafif veya řiddetli hemolitik anemi řeklinde seyredebilir. Hgb 4-10g/dl arasında seyreder. Yenidođan döneminde derin anemi ve kan deđişimine gidecek kadar ağır hiperbilirubinemiye neden olabilir. G6PDH eksikliđinde olmayan splenomegali piruvat kinaz eksikliđinde bulunabilir. Safra tařlarına sık rastlanır. Anemiye retikülositoz eşlik eder, otohemoliz artar.

Tedavide 1 mg/gün dozunda folik asit desteđi, semptomatik olan derin anemide kan transfüzyonu yapılır. Gerekirse splenektomi yapılabilir.

➤ **Primidin 5 nükleotidaz eksikliği**

Otozomal resesif geçiş özelliği vardır. Kalıtsal eritrosit enzim anormallikleri arasında 3. sırada yer alır. Orta derecede (7-10 gr/dl) normokrom normositik bir anemi ile karakterizedir. Retikülositoz, hiperbilirubinemi, anisositoz, bazı vakalarda safra taşı görülebilir.

Tedavi için folik asit desteği, nadiren transfüzyon, bazı vakalarda splenektomi yapılır.

➤ **Orak hücreli anemiler (sickle cell anemi)**

Hastalık tam olmayan otosomal dominant geçiş gösterir. 11. kromozom üzerindeki beta globin zincirinin 6. amino asidi glutamik asitin valinle yer değiştirmesi sonucunda anormal bir hemoglobin olan HbS oluşur. HbS hipoksik ortamlarda HbA'dan daha az çözünürlüğe sahiptir. HbS oksijensiz ortamda kalınca eritrositler içinde kristaller oluşur. Bu kristaller çökerek çubuk şeklini alır ve eritrositlerin şeklini bozar. Bikonkav olan yapı orak şeklini alır. Orak hücreler kısa sürede parçalanarak bir hemolitik anemi meydana getirirler. Oraklaşmış eritrositler küçük damarlardan geçerken dolaşımın yavaşlamasına veya tıkanmalara sebep olur. Oraklaşma daha çok dehidratasyon, enfeksiyon ve anoksi durumlarında artar.

Hastalığın klinik bulguları birden fazla sistemi ilgilendirir. Hematolojik testlerde anemi bulguları, lökosit ve trombositlerde artma ve hemoglobin elektroforez testinde hemoglobin S görülür. Hastalarda aneminin yanında damar tıkanmalarına bağlı krizler görülür. Genellikle 5 yaşından küçük çocuklarda el ve ayak parmaklarında ağrılı şişmeler, karaciğer, dalak ve lenf nodlarında büyüme nedeniyle ağrılı abdominal krizler görülür. Karaciğer içinde ani kan birikmesi sonucunda bazı hastalarda ani ve ağrılı karaciğer büyümesi ve sarılık meydana gelir. Kronik anemiye bağlı olarak birçok hastada kalp işlev bozukluğu, kalp büyümesi, taşikardi bulguları görülür.

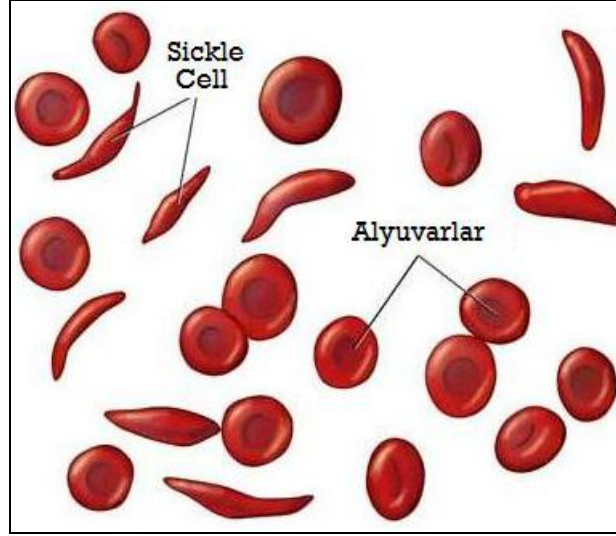
Çoğunlukla 5-24 ay arasındaki çocuklarda ani başlayan karın ağrısı ile birlikte dalakta hızlı bir büyüme, bulantı ve kusma meydana gelir. Dalak içinde oraklaşma ve damarlarda tıkanma sonucu dalak zamanla işlevini yitirir. Hemoglobin çok hızlı düşer ve acil olarak kan verilmezse hasta kaybedilebilir.

Beyin damarlarında tıkanıklık sonucu konvülsiyonlar, baş dönmesi, bilinç bulanıklığı, konuşma bozukluğu, zekâ geriliği ve körlük gibi nörolojik bulgular ortaya çıkabilir. Bu durum en sık 5-10 yaşlarındaki çocuklarda görülür.

Akciğer damarlarında tıkanmaya bağlı göğüs ağrıları, solunum sıkıntısı ve ateş meydana gelir. Böbrek kanlanması bozulması hematüri ve böbrek fonksiyon bozukluklarına bağlı kronik böbrek yetmezliğine neden olur.

Doğum ağırlığı normal olmasına karşın 2-6 yaşına kadar boy ve kiloda ciddi gerilik ortaya çıkar. Ağırlık boydan daha fazla etkilenir. Cinsel gelişmede gecikme ve erkeklerde üreme bozuklukları da sık rastlananlar arasındadır.

Orak hücreli anemide, perinatal tanı amniosentez veya korion villüs biyopsisi ile yenidoğan döneminde ise tam kan sayımı, periferik yaymada oraklaşmış eritrositlerin görülmesi ve hemoglobin elektroforezi ile konur.



Resim 1.7: Periferik yaymada eritrositlerin görünümü

Orak hücreli anemide tedavi genelde semptom ve komplikasyonlara yönelik olarak yapılır. Temelde kemik iliği transplantasyonu, kemoterapi ve uzun süreli eritrosit transfüzyonu şeklinde üç tedavi yöntemi uygulanmaktadır. Dalakta birikmenin tekrarlaması halinde dalağın çıkartılması yoluna gidilir. Cerrahi öncesinde ya da semptomatik anemide eritrosit transfüzyonu yapılır. Çocuklarda hastalık teşhis edildikten sonra ilk 3 aydan itibaren en az 5 yaşına kadar antibiyotik profilaksisi uygulanır. Bütün hastalar Streptococcus pneumoniae, Haemophilus influenzae tip B, hepatit B ve influenzaya karşı aşılanır. Folik asit başlanır. Ağrılara karşı analjezikler verilir, ağır hipoksi durumlarında oksijen tedavisi uygulanır.

Hastalığın teşhisi genellikle 1-2 yaşlarında yapılabildiğinden bu çocuklar çabuk kaybedilmektedir. Ölüm nedenleri; enfeksiyon, organ yetmezliği ve yaşamsal öneme sahip organları besleyen damarlarda tıkanmaya bağlıdır. Eğer hastalık erken teşhis edilip antibiyotik profilaksisi yapılırsa ve aile hastalık hakkında bilgilendirilirse hastalar 40-45 yaşlarına kadar yaşayabilir.

➤ **Talasemiler**

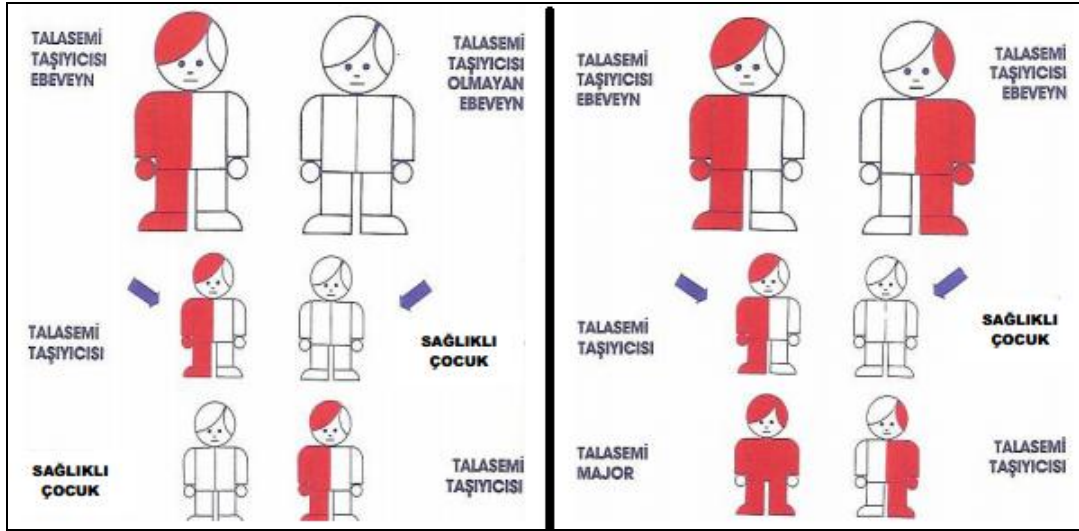
İnsan hemoglobininin yapısında bulunan alfa ve beta globin zincirlerinin yapıım bozukluğu sonucu oluşan genetik ve kalıtsal bir hastalıktır. Bu hastalık globin genlerinde ortaya çıkan mutasyonlar sonucu meydana gelir. Talasemide hemoglobin yapısındaki bozukluk sonucu eritrositler hızla yıkılır ve bunun sonucunda anemi ortaya çıkar. Bu hastalık akdeniz ülkelerinde yaygın olduğu için, akdeniz anemisi olarak da bilinir.

Talasemi minör (taşıyıcı tip), talasemi intermedia (hafif hastalık tipi) ve talasemi major (hasta tip) olmak üzere hastalığın üç ayrı tipi vardır.

➤ **Talasemi tipleri:**

• **Talasemi Minör (Taşıyıcı Tip)**

Eğer her iki ebeveyn talasemi taşıyıcı ise her gebelikte %25 olasılıkla normal, %50 olasılıkla talasemi taşıyıcısı, %25 olasılıkla talasemi majör (hasta) çocuk doğabilir. Eğer ebeveynlerden biri talasemi taşıyıcısı ise doğacak her çocuk %50 ihtimalle taşıyıcı olabilir. Bu nedenle anne ve babaların çocuk sahibi olmadan önce talasemi taşıyıcısı olup olmadıklarını bilmeleri önemlidir. Talasemi taşıyıcılarının büyük çoğunluğu bu hastalığı taşıdıklarını bilmezler. Taşıyıcılık bulaşıcı olmadığı gibi evlenmeye de engel değildir.



Resim 1.8: Talasemide kalıtım

Talasemi taşıyıcılarında hafif derecede anemi olabilir. Bu durum özellikle demir eksikliği anemisi ile karıştırılır ve bu yüzden gereksiz uzun süreli demir tedavisi yapılabilir. Bu tedavi yüksek olan vücut demirini artırarak zararlı etki yapabilir. İki aylık demir tedavisine rağmen anemisi düzelmeyen kişilerde mutlaka talasemi araştırması yapılmalıdır.

Talasemi taşıyıcılığı bir hastalık değildir ve herhangi bir tedavi gerektirmez. Bu bireylerin fizik muayeneleri normaldir ve tamamen sağlıklı görünürler. Genellikle rutin kan testlerinde hafif düşük Hgb, düşük MCV ve normal RDW değerleri ile tanınırlar. Bireylerdeki tek bulgu hipokromik ve mikrositik anemidir. Kişiler zaman zaman halsizlikten yakınır, böyle durumlarda çinko ve folik asit desteği verilir.

Tam kan sayımı ve hemoglobin elektroforezi ile tanı konur.

• **Talasemi İntermedia**

Taşıyıcılar gibi tamamen sağlıklı olmayan, hastalık belirtileri genellikle ileri yaşlarda başlayan, kan gereksinimleri daha az olan hastalığın hafif formudur.

Talasemi intermedia, klinik ve laboratuvar olarak çok heterojen bir gruptur. Ağır formları talasemi majore benzer, zaman zaman transfüzyon gerekir; hafif formları ise taşıyıcılara benzer, hiçbir zaman transfüzyon almadan yaşamlarını sürdürürler. Şikâyetler 2-4 yaşlarında belirgin olur.

Genelde hastalar, 7-10 gr Hb düzeylerini korur ve transfüzyona ihtiyaç duymazlar. Eğer Hb 7 gr'ın altına düşerse eritrosit ve folik asit desteği verilir. Bu hastalar demirden zengin yiyeceklerden uzak tutulmalı; kalp, endokrin ve kemik metabolizması izlemleri rutin olarak yapılmalıdır. Sarılık, dalak-karaciğer büyüklüğü, büyüme geriliği olabilir.

Talasemi major hastaları gibi tedavi edilirse yaşama şansları daha fazladır. Kronik kan nakline bağlı fazla demirin vücuttan atılmasını ve aşırı demir yüklenmesini azaltmaya yönelik yapılan tedavisiye (şelasyon) daha geç yaşlarda ihtiyaç duyulur. Bazı durumlarda splenektomi gerekebilir.

- **Talasemi Major**

Hastalığın ağır izleyen biçimdir ve bir diğer adı da Cooley anemisidir. Anne ve baba taşıyıcıdır, çocuğa geçen iki globin geni de bozuktur. Beta zincir sentezi değişik derecelerde azalır. Bunu telafi etmek için artan alfa zincirleri hücre içinde çökerek kristalleşir. Bu oluşumlar eritrositlerin zamanından önce parçalanmasına neden olur. Kemik iliğinde artmış ama yetersiz ve etkisiz kan yapımı mevcuttur. Eritrositlerin ömrü kısalmış, çoğunlukla dalakta göllenip birikir. Dalak fazla çalışıp bozuk eritrositleri, lökositleri ve trombositleri kandan uzaklaştırır.

Genellikle bebek 6 aylık olduğunda ağır, ilerleyici bir hemolitik anemi ortaya çıkar ve hayatın ilk 4-12 ayında tanı konur. Erken dönemden itibaren büyüme ve gelişme geriliği, kızlarda adet görememe, erkeklerde ergenlik gecikmesi, bacaklarda yaralar olur. Deride bronzlaşma, sık sık ateşlenme, halsizlik, solgunluk, iştahsızlık, huzursuzluk vardır. Karaciğer ve dalak büyümesi sonucu karın şişkindir. Bilirübinde artış nedeniyle safra kesesi taşları oluşur. İskelet sisteminde değişiklikler, kemiklerde incelmeye ve kolay kırılmalar görülür. Yüz ve kafa kemiklerindeki değişiklikler tipik bir yüz görünümüne yol açar. Alın, elmacık ve üst çene kemikleri öne çıkıklık, burun kökü basıktır. Üst dişler görünür durumda, baş büyük ve dört köşe şeklindedir.

Laboratuvar bulgularında kanda lökosit ve trombositler azalmıştır. Periferik kan yaymasında büyüklükleri ve şekilleri farklı, parçalanmış, çekirdekli alyuvarlar ve hedef hücreleri görülür. Kesin tanı hemoglobin elektroferesi ile konur.



Resim 1.9: Talasemi majörde karakteristik yüz ve 18 yaşında erkek görünümü

➤ **Hastaların tedavileri boyunca gelişebilecek komplikasyonlar şunlardır:**

- Şiddetli anemiye ya da demir birikimine bağlı kalp yetmezliği,
- Hepatit,
- Karaciğer sirozu ve yetmezliği,
- Kan ürünlerine karşı gelişen allerjik reaksiyonlar,
- Tiroid bezi ve böbrek üstü bezine bağlı yetmezlikler,
- Kemiklerde ilik alanının genişlemesi, beslenme bozuklukları ve seks hormonlarında azalmaya bağlı kemik erimesi ve kırılmalarıdır.

Eğer tedavi edilmezse talasemi hastaların %80'i ilk 10 yıl içerisinde kaybedilirler. Ancak güncel tedavi yöntemleri ile yaşam süreleri çoğunlukla 40 yaşını aşar. Bu hastalar hayatları boyunca düzenli tedavi görmek zorundadır. Hemoglobini 10-11 gr/dl arasında tutmak amacıyla ortalama 3-4 haftada bir kan transfüzyonlarına ihtiyaçları vardır. Anemiyi düzeltmek amacıyla yapılan eritrosit transfüzyonları çocuğun yaşamını uzatırken, vücutta demir birikmesine yol açar ve çeşitli organların fonksiyonunu bozar. Bu nedenle hastalara vücutta biriken fazla demirin idrarla atılımını sağlamak amacıyla şelasyon tedavisi yapılır.

Dalağın fazla çalışıp eritrosit gereksinimini artırdığı durumlarda aşırı büyümüş dalak ameliyatla alınır. Dalağın çıkarılması kan ihtiyacını azaltır ancak kesin çözüm değildir. Dalak ameliyatı öncesinde pnömokok, meningokok ve İnfluenza aşılı, sonrasında da depo penisilin ile koruma tedavisi yapılır. Safra taşları varsa safra kesesi cerrahi olarak çıkartılır.

Hastalığın erken dönemlerinde genellikle 3 yaşından önce ve organ fonksiyonları bozulmadan doku grubu uyumlu kardeş vericiden yapılan ilik nakli, tedavi edici bir yöntemdir.

Henüz kan nakilleri fazla yapılmaya başlamadan erken yaşta, doku grupları uygun kök hücre vericisi olması halinde, kök hücre nakli ile bu hastalar %70-80 tam olarak sağlıklarına kavuşabilmektedir.

➤ **Bu tür kalıtsal hastalıklardan korunmada en etkili yöntemler şunlardır:**

- **Toplum eğitimi:** Toplum beta talasemi konusunda eğitilmeli ve akraba evliliklerinin riskleri açısından bilgilendirilmelidir.
- **Taşıyıcıların tespiti:** Özellikle taşıyıcılığın yüksek oranda görüldüğü bölgelerde hasta ve taşıyıcı bireylerin tüm akrabalarının kan tetkiki ile taranması ve evlenecek çiftlerin taşıyıcılık açısından değerlendirilmesi çok önemlidir.
- **Genetik danışma:** Eşlerin ikisinin de taşıyıcı olması durumunda eşlere danışmanlık verilmeli, genetik tanı merkezlerine yönlendirilmeli ve gebelik öncesinde gerekli tetkikler tamamlanmalıdır (örnek mutasyon analizi).
- **Prenatal (doğum öncesi) tanı:** İki taşıyıcının evliliği söz konusu ise çiftler mutlaka her gebeliğin erken döneminde (ilk 2 ay) doktora başvurmalı ve gerekli tetkikleri yaptırmalıdır.

➤ **Otoimmün Hemolitik Anemi**

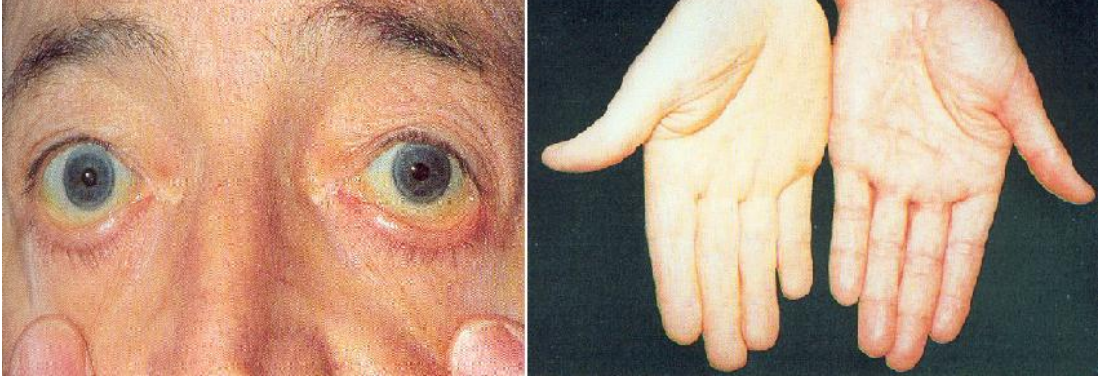
Otoimmün hemolitik anemi, hastanın kendi eritrositlerine karşı antikor üretmesi ve bu antikorların eritrosit antijeniyle birleşip eritrositlerin yıkılmasına yol açması sonucu oluşan anemidir. IgG ve IgM tipinde iki grup antikor tarafından oluşturulabilir. Her iki grupta da olayın oluşumuna bir neden yok ise primer (idyopatik), bir hastalığın parçası olarak ortaya çıkıyorsa sekonder olarak nitelendirilir.

Kazanılmış otoimmün hemolitik anemilerin büyük çoğunluğu IgG antikorlarına bağlıdır. Bu durum ya otoimmün bir hastalık ya da bazı ilaçların verilmesinden sonra gelişebilir.

Primer otoimmün hemolitik anemi genellikle 40 yaşın üzerinde, aniden meydana çıkan ağır bir ekstresek hemolitik anemi tipidir. Bütün yaş gruplarında görülebilmekle birlikte en sık erişkin bayanlarda görülür.

Hastada solukluk, ateş, abdominal ağrı, hafif sarılık ve halsizlik görülür. Anemi bulgularının yanı sıra sarılık ve splenomegali vardır. Laboratuvar bulgularında; sedimentasyon hızı çok artmıştır. Direkt Coombs testi (eritrosit üzerinde antikorların yer aldığını gösterir.)daima pozitifdir. Antikor çok fazla olunca endirekt coombs testi (serumda eritrosit antijenlerine özgü antikorların varlığını gösterir) de pozitif olur.

Tedavi, hemoliz hızını azaltmaya yöneliktir. Bu nedenle hastaya steroidler verilir. Bu hastalarda kan transfüzyonu, özellikle başlangıçta çok dikkatli yapılır. Eğer İndirekt Coombs testi pozitif ve zorunlu ise kan transfüzyonu yapılır. Çünkü serumlarında bulunan panaglutininler, verilecek her çeşit eritrositi hemolize uğratar. Uygun kan bulunamadığı zamanlarda AB Rh (+) kanın serumu ile O Rh (-) kanın eritrositleri karıştırılarak verilebilir. Tıbbi tedaviye cevap vermeyen vakalara splenektomi yapılır.



Resim 1.10: Otoimmün hemolitik anemide sklera ve palmar deride normalle karşılaştırmalı sarılık

1.2.3. Kan Kaybına Bağlı Anemiler

Normal şartlarda vücut damarlarında bir zedelenme olması durumunda önce kanama meydana gelir. Daha sonra vücut koruma mekanizmaları devreye girer ve kanamanın durdurulması sağlanır. Bu sistemin herhangi bir yerindeki problemde kanama durdurulamaz.

Kan kaybına bağlı anemiler; travma, doğum, ameliyat sonrası kanama ve oral antikoagülan ilaçların verilmesinden sonra görülen kanamalar sonucu gelişir. Akut veya kronik kan kayıpları anemiye neden olabilir.

➤ **Kan kaybına bağlı anemiler:**

- **Akut kan kayıpları:** Özefagus varis kanamaları, travmatik kanamalar, stres ülseri, idiyopatik trombositopenik purpura (ITP), hemofili, gibi hastalıklara bağlıdır. Hızlı gelişen kanamalarda plazma birkaç gün içinde yerine konur. Ancak bu durumda eritrosit konsantrasyonu azalmış olur. Yeni bir kanama olmazsa eritrosit sayısının normale dönmesi 3-6 haftayı alır. Bu arada eritrosit sayısındaki azalmaya bağlı olarak anemi oluşur.
- **Kronik kan kayıpları** Bağırsak parazitleri, ülser, inek sütü intoleransı ve polip gibi nedenlerle olabilir. Kronik kan kayıplarında; kanamayla hızlı bir şekilde demir kaybedildiğinden, Hb sentezi için gerekli olan demir aynı hızla bağırsaklardan absorbe edilemez. Üretilen eritrositler normalden çok daha az miktarda Hb içerirler. Bunun sonucunda mikrositik, hipokromik anemi meydana gelir.

1.3. Anemilerde Hemşirelik Girişimleri ve Bakım

Çok sayıda olan anemi nedenleri, her hastanın gereksinimlerine göre farklı hemşirelik girişimleri gerektirir.

➤ **Aneminin nedenleri:**

- Özellikle çocuk hastalarda aile ile işbirliği yapılır. Aileye hastalık, verilen ilaçlar ve etkileri, hijyen kuralları, enfeksiyonlardan korunma, aktivite, dinlenme ve beslenme konularında eğitim yapılır. Aile ile birlikte çocuğun psikolojik olarak desteklenmesi sağlanır.
- Tedavinin temel amacı olarak anemiye neden olan faktör ortadan kaldırılmaya çalışılır. Hemşire, öykü alarak ve gözlem yaparak tanıya yardımcı olmalıdır.
- Hayati fonksiyonlar günlük olarak dikkatle izlenmelidir. Aneminin en önemli komplikasyonu konjestif kalp yetmezliğidir. Bu nedenle anemik hastaların konjestif kalp yetmezliği belirtileri açısından değerlendirilmeleri önemlidir. Hasta için uygun olan aktiviteler öncelik sırasına konarak aktivite ile istirahatının dengelemesine yardımcı olunmalıdır.
- Oksijen yetersizliği belirtileri; nabız ve solunum hızının artması, kan basıncının yükselmesi ve nefes darlığı görüldüğünde tıbbi desteğin sağlanması için hemen doktora haber verilmelidir. Gerekli ise hastaya kan nakli, ilaç tedavisi ve O₂ tedavisi gibi akut girişimler uygulanır, transfüzyon yapılan hastalar olası reaksiyon yönünden yakın takip edilir.
- Hastanın ilaçları zamanında ve dozunda verilmeli, yan etkileri bakımından kontrol edilmelidir.
- Özellikle beslenme kaynaklı gelişen anemilerde, anemiye düzelterek ve hastaları sağlığına kavuşturabilecek diyet ve yaşam tarzı değişiklikleri yapılır. Diyetinde protein, demir, B₁₂ ve folik asit içeren besinlerin önemi anlatılır. Özellikle ıspanak, lahanaya, marul, karaciğer, yağsız kırmızı et, kepek ekmeği, yumurta, yeşil fasulye, havuç, kayısı ve üzüm gibi besinlerin bol tüketilmesi önerilir.
- Demir eksikliği anemisi olan hastaların eğitimi çok önemlidir. Hastaya yüksek miktarda demir içeren gıdalar; kırmızı et, karaciğer, tavuk ciğeri, fasulye, yeşil yapraklı sebzeler, üzüm ve pekmez gibi gıdaları tüketmesi önerilir. Beraberinde C vitamini alınmasının demir absorpsiyonunu arttıracığı belirtilir.
- Hemokromatozisli hastalara normalden fazla demir almamaları, aşırı karaciğer ve alkol tüketmemeleri önerilir.
- Ailesinde pernisiyöz anemi öyküsü olan hastalar, belirtiler açısından değerlendirilmelidir. Hastalığın erken saptanması hastalık gelişimini önlememle beraber tedavisi ve belirtilerin düzelmesini sağlayabilir. Bu hastalar, ağrı ve ısı duyusunda azalma ve periferik nöropati nedeniyle yanıklar ve travmaya karşı korunmalıdır.

- Çocukla ilgili tüm güvenlik tedbirleri (hemofilide kanamanın önlenmesi gibi) alınmalıdır. Hastaların enfeksiyonlara karşı korunması amacıyla gerekli tüm aseptik tedbirlerin alınması sağlanır.
- Splenektomi yapılan anemili hastalara, pnömokok enfeksiyonlarına karşı profilaktik aşı yapılmasının gerekliliği ve önemi anlatılmalıdır.
- Orak hücreli anemi hastalığının kalıtsal olması nedeniyle genetik danışmanlık tek korunma yöntemidir. Hastaya ve ailesine krizlerden kaçınma yolları; örneğin, hipoksi gelişmesi riskini azaltmak için yüksek yerlere çıkmaması, yeterli sıvı alımın sağlanması ve enfeksiyonları hızla tedavi etmesi öğretilmelidir,
- Hastaya ve ailesine özellikle laboratuvar bulguları stabil hale gelinceye kadar mutlaka kontrollerine düzenli olarak gelmesi gerektiği anlatılmalıdır.

ÖLÇME VE DEĞERLENDİRME

Aşağıdaki soruları dikkatlice okuyunuz ve doğru seçeneği işaretleyiniz.

- Embriyojenik yaşamın ilk haftalarında ilkel, çekirdekli alyuvarlar nerede üretilir?
A) Plasentada
B) Amnion kesesinde
C) Allantois kesesinde
D) Vitellüs kesesinde
E) Umbilikal kortta
- Dünya Sağlık Örgütünün belirlediği ölçütlere göre 6 ay- 6 yaş arası çocuklarda Hb değeri kaçın altında olursa anemi olarak değerlendirilir?
A) 13gr/dl
B) 12gr/dl
C) 11.5 gr/dl
D) 11gr/dl
E) 7.0 gr/dl
- B₁₂ vitamini eksikliğine bağlı gelişen anemi türü aşağıdakilerden hangisidir?
A) Orak hücreli anemi
B) Pernisiyöz anemi
C) Hemolitik anemi
D) Talasemi
E) Aplastik anemi
- Kan yapıcı kök hücrelerinin yetersizliği sonucu eritrosit, lokosit ve trombositlerin yapılamaması sonucu oluşan anemi türü aşağıdakilerden hangisidir?
A) Pernisiyöz anemi
B) Megaloblastik anemi
C) Aplastik anemi
D) Hemolitik anemi
E) Orak hücreli anemi
- Plazma total kanın yüzde kaçını oluşturur?
A) 25
B) 30
C) 40
D) 45
E) 55
- Aşağıdakilerden hangisi demir eksikliği anemisinin etyolojilerinden **değildir**?
A) Kronik kan kaybı
B) Kan tranfüzyonu
C) Diyetle yetersiz demir alımı
D) Artmış demir ihtiyacı
E) Demir emilim bozukluğu

7. Folik asit eksikliđinin en sık grlen nedenleri aŐađıdakilerden hangisidir?
A) Beslenme yetersizliđi
B) Malabsorbsiyon sendromları
C) Folik asit alımını ve kullanımını engelleyen ilaçlar
D) Gereksinim artışı
E) Hepsi
8. AŐađıdakilerden hangisi talasemi majrn zelliklerinden **deđildir**?
A) Hastalıđın en hafif Őeklidir
B) TaŐıyıcı anne babadan alınan birer anormal gen talasemiye neden olur
C) st diŐler grnr durumda, baŐ byk ve drt kŐe Őeklindedir
D) Kan nakli ve Őelasyon uygulanır
E) Kesin tam hemogloblin elektroferesi ile konur
9. Labaratuvar bulgularında Direkt Coomb's testinin daima pozitif olduđu anemi tr aŐađıdakilerden hangisidir?
A) Orak hcreli anemi
B) Talesemi minr
C) Otoimmn hemolitik anemi
D) Aplastik anemi
E) Pernisyz anemi
10. AŐađıdakilerden hangisi akut kan kaybı nedeniyle oluŐan anemiye yol **açmaz**?
A) Bađırsak parazitleri
B) zefagus varis kanamaları
C) Hemofili
D) Travmatik kanamalar
E) İdiyopatik trombositopenik purpura

DEĐERLENDİRME

Cevaplarınızı cevap anahtarıyla karŐılaŐtırınız. YanlıŐ cevap verdiđiniz ya da cevap verirken tereddt ettiđiniz sorularla ilgili konuları faaliyete geri dnerek tekrarlayınız. Cevaplarınızın tm dođru ise bir sonraki đrenme faaliyetine geçiniz

ÖĞRENME FAALİYETİ-2

AMAÇ

Pıhtılaşma bozukluklarında hemşirelik bakımı yapabileceksiniz.

ARAŞTIRMA

- Pıhtılaşma bozukluğu olan bir hastaya yapılacak hemşirelik girişimleri neler olabilir? Araştırınız. Edindiğiniz bilgileri sınıfta arkadaşlarınızla paylaşınız.

2. PIHTILAŞMA BOZUKLUKLARI

Normal hemostatik mekanizmalar damar endoteli, trombositler ve pıhtılaşma faktörlerinden oluşmaktadır. Kanamaya eğilim artışı trombosit, koagülasyon ya da damar bozukluğu nedeni ile ortaya çıkar.

Hasarlanmış kan damarlarının duvarlarında pıhtı oluşumu ve kan kaybının önlenmesine **hemostaz** denir. Kan ve dokuların pıhtılaşmasını etkileyen 50 den fazla önemli madde bulunur. Bunların bazıları pıhtılaşmayı sağlar, diğerleri pıhtılaşmayı inhibe eder. Pıhtılaşmayı sağlayanlara **prokoagülan**, pıhtılaşmayı inhibe edenlere ise **antikoagülan** denir.

Hemostaz, damarların kontraksiyonu, trombosit tıkaçı oluşması, fibrin ağı (pıhtı) oluşması ve fibrinoliz (fibrin ağının çözülmesi) olmak üzere dört basamakta gerçekleşir. Trombosit tıkaçı oluşumuna kadarki olaylar primer hemostaz, fibrin ağı (pıhtı) oluşması da sekonder hemostaz olarak tanımlanır.

Hemostazın herhangi bir fazında bozulma, kişide kanamanın uzaması ve hatta durmaması ile sonuçlanır. Bu durum, kanama diyatezi olarak tanımlanır. Bir kişide kanama diyatezi olup olmadığının incelenmesi için çeşitli testler kullanılmaktadır.

- **Kanama diyatezi tanısı için kullanılan testlerden bazıları şunlardır:**
 - Kanama zamanı (KZ) tayini
 - Kapiller frajilite testi (turnike testi)
 - Pıhtılaşma zamanı tayini
 - Protrombin zamanı (PZ) tayini
 - Aktive edilmiş kısmi tromboplastin zamanı (APTZ) tayini
 - Pıhtı retraksiyon zamanı tayini
 - Fibrinojen, faktör II, V, VII, VIII, IX, X, XIII gibi pıhtılaşma faktörlerinin düzey tayini

➤ **Yenidoğanda pıhtılaşma sistemi daha büyük çocuklara ve erişkinlere göre daha az gelişmiştir. Şöyle ki;**

- Kan damarları daha kırılmandır.
- Endotel hücrelerinde vazodilatör ve antiagregan etkisi bulunan madde yapımı daha fazladır.
- Trombosit yapışması daha fazladır.
- Trombositlerin bir araya gelmesinde bozukluk vardır.
- Trombosit aktivasyonu fazladır.
- Trombin oluşumunda ve oluşumun engellenmesinde gecikmeler vardır.
- Pıhtılaşma proteinlerinin kandan temizlenmesinde gecikme vardır.
- Vitamin K ya bağılı pıhtılaşma faktörleri azalmıştır.
- Pıhtı erimesi bozuktur.
- Pıhtı oluşumunu engelleyen protein C, protein S, anti trombin III ve heparin kofaktör II doğuştan eksiktir.

Pıhtılaşma işleminde plazma proteinleri, özellikle beta-globulinler rol oynar. Gerektiğinde pıhtılaşma süreci, dışarıdan verilen maddeler ile engellenebilir. Örneğin; heparin, fibrin oluşumunu önler. Pıhtılaşma faktörlerinden II, VII, IX ve X karaciğerde sentezlenir. Bunların sentezi için K vitaminine gereksinim vardır.

2.1. Edinilmiş Pıhtılaşma Bozuklukları

Pıhtılaşma faktörlerinin edinilmiş kusurları, ağır karaciğer hastalığından, K vitamini emilimini önleyen sindirim sistemi bozukluklarından ya da antikoagulan ilaçların kullanılmasından dolayı herhangi bir yaşta gelişebilir. Yaygın damar içi pıhtılaşma (Dissemine İntravascular Coagulation = DIC) karmaşık ve ciddi bir edinilmiş bozukluktur.

2.1.1. Vitamin K Eksikliği

Yenidoğanlarda ve nadiren antibiyotiklerle tedavi edilen erişkinlerde meydana gelir. Vitamin K, uygun pıhtı oluşumunda F II, F VII, F IX ve F X'u yapmak için karaciğere gereklidir. Eksikliğinden en çok etkilenen protein protrombin (F II)'dir. Vitamin K'ya bağılı diğer pıhtılaşma faktörleri Protein C ve Protein S'dir.

Normal miadında yenidoğanda II, VII, IX ve X numaralı pıhtılaşma faktörleri erişkinlere göre daha düşük miktarlardadır. Yaşamın ilk günlerinde bu faktörlerin miktarı daha da düşerek 3. günde en düşük düzeylerine iner. Bunun nedeni; yenidoğanda intestinal floranın işlev kazanmamış olması ve vücutta depolanan K vitamini miktarının düşük olmasıdır. İnek sütündeki K vitamini anne sütüne göre 4 kat daha fazladır. Anne sütü ile beslenen ve doğumda K vitamini takviyesi yapılmayan yenidoğanda hemorajik hastalık tablosu gelişir. Bu tablo, yaşamın 2.-4. günleri arasında mide ve bağırsaktan kanama, göbekten kanama veya iç organlara kanama şeklinde bulgu verir. Tedavide K vitamini kullanılır. Hastalığa engel olmak için tüm yenidoğanlara koruma amacıyla K vitamini yapılmalıdır.

Annenin aldığı bazı pıhtılaşma önleyici ilaçlar veya epilepsi ilaçları da yenidoğanda Faktör II, IX ve X miktarlarını azaltabilir. Çölyak hastalığı, kistik fibroz, safra kanalı atrezisi gibi ağır ishal, kusma, bağırsaktan emilim bozukluğu ile seyreden hastalıklar, akut ve kronik karaciğer hastalıkları ve uzun süre antibiyotik kullanımı da K vitamini eksikliğine neden olur. Bu nedenle meydana gelen kanamaların tedavisi için K vitamini takviyesi yapılır.

İleri yaşlarda az alım, absorpsiyon kusuru, K vitamini etkisini azaltan ilaçların alınması sonucu vücut içine ya da dışına kanamalar olabilir. Genelde doğumdan 2-6 gün sonra görülen kanama enjeksiyon yerleri, dış eti kanaması, deride kolayca morarma, göbük ya da gastrointestinal sistemde meydana gelebilir. Koyu melena özelliğinde dışkı, kanlı kusma, burun kanaması ve kanlı idrar görülür.

Karaciğerde faktör II, VII, IX, X sentezi bozulur. Buna bağlı olarak laboratuvar bulgularında APTZ uzun, kanama zamanı ve trombositler normaldir. Yeni doğanlarda pıhtılaşma zamanı uzun, erişkinlerde normal sınırlardadır.

Tedavide K vitamini replasman tedavisi uygulanır. 24 saat içinde tam düzelme sağlanabilir.

2.1.2. Karaciğer Hastalığı

Karaciğer, prokoagulan ve antikoagulan özellikteki pıhtılaşma faktörlerinin birçoğunu ve fibrinolitik proteinleri sentezlemektedir. Bu nedenle, karaciğer hastalıklarında trombin oluşumu bozulabilmekte, stabil olmayan fibrin plakları oluşabilmektedir. Siroz, tümör, hepatit gibi hastalıklara bağlı olarak karaciğer fonksiyonlarının bozulması sonucu hemostaz ve koagülasyonu sürdürmek için gerekli olan bu faktörler sentezlenemez.

K vitamini yeterli düzeydeyken bile pıhtılaşma faktörlerinin yapımını engelleyen geçici bir karaciğer problemi, yenidoğanda kanamalı hastalık meydana getirebilir. Karaciğerin enfeksiyonu, oksijensiz veya kansız kalması gibi durumlar olayı başlatabilir. Prematüre bebeklerde daha sık görülen bu durumda, akciğer ve beyin gibi hayati organlarda kanama meydana gelebilir. Bu durum K vitaminine cevap vermez, ölüm riski yüksektir. Bu tabloda K vitaminine bağlı faktörler, F V ve fibrinojen azalmıştır. Hastalık sadece taze donmuş plazma ve kriyopresipitat ile tedavi edilebilir.

Hastalarda protrombin zamanı, trombosit sayımı ve plazma fibrinojen düzey tayini, parsiyel tromboplastin zamanı, trombin zamanı gibi incelemelerle hemostaz anomalilerine tanı konur.

2.1.3. Yaygın Damar İçi Pıhtılaşma (Dissemine İntravasküler Koagülopati/DİK)

DİK, bir hastalık olmayıp, altta yatan başka bir ciddi hastalığın belirtisidir. DİK yaşamı tehdit eden ciddi bir durumdur. Damar içinde trombositlerin ve pıhtılaşma faktörlerinin tüketilmesi sonucunda normal hemostatik mekanizma bozulur. Sistemik hastalıklarda sekonder olarak prokoagulan maddeler aktive olur, yaygın pıhtılaşmaya yol açar.

Ađır enfeksiyon, obstetrik aciller, yaygın travma gibi bir ok durumda dolaşıma katılan endotoksin gibi maddeler veya yaygın endotel hasarı nedeni ile hemostatik sistem uygunsuz aktive olur.Sonuçta küçük damarlarda trombüsler oluşur, tromboz ve iskemi belirtileri ortaya çıkar. Kontrolsüz trombüsler oluşurken fibrinolitik sistemde aktive olur.Zamanla koagülasyon faktörleri ile trombositlerin azalması ve fibrinoliz nedeniyle cilt ve mukoz membranlarda kanamalar başlar.

➤ **DİK'in laboratuvar bulgularında;**

- Trombosit sayısı düşüktür.
- PT ve APTT uzamıştır.
- Fibrinojen; düşük, fibrin yıkım ürünleri yükselmiştir.
- F V, VIII ve XIII azalmıştır.
- Periferik yaymada mikroanjiyopatik hemolize bađlı parçalanmış eritrositler görülür.

Yanıklar, büyük cerrahi girişimler, travma, kanser, amniotik sıvı veya yağ embolisi, enfeksiyonlar (bakteriyel, viral, protozoal), doğum sonrası böbrek yetmezliđi, ağır karaciđer yetmezliđi, doğum kontrol hapı kullanımı, dev hemanjiom, siroz, sıcak arpması, uygunsuz kan nakli, ilaç alerjisi gibi durumlar DİK' in oluşumuna yol açabilir.

DİK tanısı olan hastada, mukoz membranlarda, damardan iđne yapılan bölgede, gastrointestinal ya da üriner sistemde kanama olabilir. Kanama sıklıkla deri içine ya da yakın zamanda kullanılmış girişim yerinde olabilir. Bu kanamalar ok az olabildiđi gibi bol miktarda da olabilir. Trombozlar veya kanamalar nedeniyle birçok organda fonksiyon bozuklukları görülür. Örneđin; böbrek yetmezliđi, pulmoner ve multifaktoral merkezi sinir sistemi infarktüsleri olabilir. Bu nedenle hastalığın belirti ve bulguları etkilenen organa bađlıdır.

Yaygın damar içi pıhtılaşmasında temel tedavi altta yatan hastalığın tedavisi şeklindedir. Bunun dışında taze donmuş plazma, trombosit ve eritrosit süspansiyonu antitrombin III, heparin gibi maddelerle destek tedavisi yapılır.

2.1.3.1. Hemşirelik Bakımı

➤ **DİK riski olan hastaların bakımı**

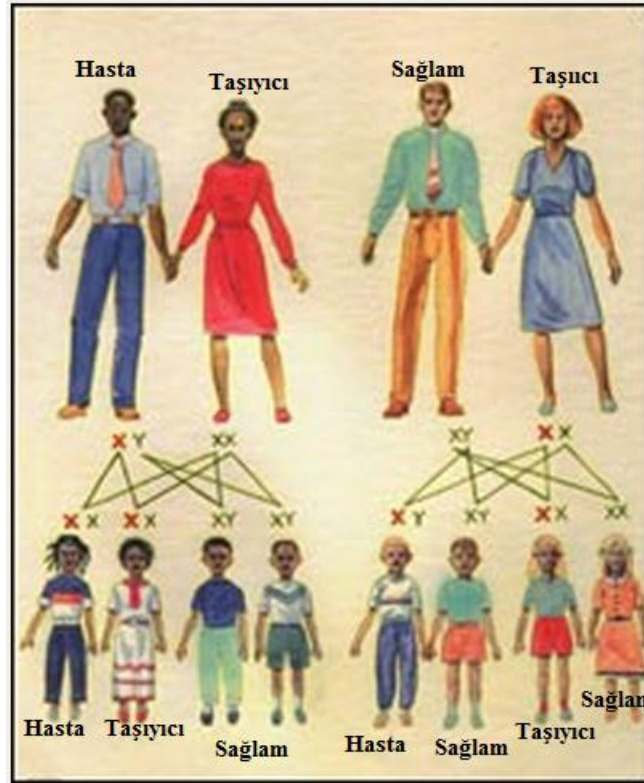
- Hemşireler, DİK riski olan hastaları yakından izlemelidir. DİK'in en sık nedeni sepsis ve lösemidir.Bu hastalarda açık ve gizli kanamaların erken saptanması ok önemlidir. Bu nedenle hastalar kanama ya da trombüs yönünden yakından gözlemlenir.
- Cilt kanama belirtileri yönünden deđerlendirilir.
- Basın bölgelerine cilt bakımı yapılır.
- Enjeksiyon yapılmış ise enjeksiyon bölgesine 5-10 dakika basın uygulanır.
- Enjeksiyondan sonra ilk bir saat içinde her 15 dakikada bir iđne giriş bölgesi hematom yönünden kontrol edilir.
- Gerekirse hekim istemine göre kan ürünleri verilir.

2.2. Konjenital Pıhtılaşma Bozuklukları

Konjenital pıhtılaşma bozuklukları içinde en sık görülenler hemofililerdir. Hemofililer konjenital pıhtılaşma bozukluklarının yaklaşık % 95' ini oluşturur.

2.2.1. Hemofili A ve B

En sık görülen pıhtılaşma faktörü eksikliği hemofili A ve B dir. X kromozomuna bağlı resesiv kalıtımla geçerler. Hemofili A, F VIII' in; hemofili B, F IX' un kalıtsal eksikliği nedeniyle meydana gelir. Hastalık erkeklerde görülür, kadınlar genellikle taşıyıcıdır, ama bazı durumlarda hasta da olabilirler.



Resim 2.1: Hemofilide genetik geçiş

Hemofilinin klinik şekli A ve B tipinde birbirinin aynısıdır. Faktör düzeyi %1'den küçük olan hastalar ağır hemofili olarak kabul edilir. Bu hastaların aile öyküleri pozitifdir ve klinik bulgular 12-18 aylıkken başlar. Faktör düzeyleri %1-5 arasında olanlar orta derece hemofili hastası olarak kabul edilir, ilk belirtiler 2-5 yaş arasında görülür. Hafif hemofili hastalarında ise faktör düzeyi %5'in üzerindedir ve klinik bulgular büyük bir travma veya cerrahi sırasında kanama ile ortaya çıkar.

Tüm ağır hemofili hastalarında eklem içine kendiliğinden kanama görülebilir. Yenidoğan bebeklerde, doğum sırasında kafa içine kanama görülebilir. Vakum veya forseps ile doğum bu hastalar için risk oluşturur. Sünnnet sonrası kanama hemofilide tipik bir klinik tablo olarak kabul edilmesine rağmen ağır hemofili hastalarının yarısından azında kanama görülür. Bu nedenle sünnnet sonrası kanama olmaması hemofili olmadığını düşündürmemeli.

Hemofilide, en sık eklem ve kas içine kanamalar görülür. Beyin, gastrointestinal sistem, idrar yolları ve karın içi kanamaları da olabilir. En sık etkilenen eklemler; diz, dirsek ve ayak bileği eklemleridir. Eğer bir eklemden birden fazla kanama meydana gelirse o eklem hedef eklem olarak adlandırılır. Kanama olduğunda eklem şiş ve ağrılıdır, bu durumda eklem bükük pozisyonda tutulması tercih edilir. Eklem kanamalarına doğru müdahale edilmezse eklemden kronik hemofilik artropati denilen durum meydana gelir.

Hemofilide görülen diğer belirtiler; kas içinde hematoma, intrakraniyal ve ekstrakraniyal kanama, epistaksis, dişeti kanaması, hematüri gibi şiddetli ve tekrarlayan kanamalardır.

Hemofili hastalarının bazıları erişkin yaşa ulaşınca kadar sakat kalmaktadır. Hematomlar, periferik sinir basısı sonucu ağrı gelişmesine neden olur. Hemofili hastalarında ameliyat sonrası gelişen kanamalar öldürücü olabilir.

Hemofili Von Willebrand hastalığı, trombosit işlev bozuklukları, F V, VII, XI ve fibrinojen eksiklikleri ile karıştırılabilir.

Hastalıktan şüphelenildiğinde ilk yapılacak testler pıhtılaşma zamanı ve APTT testidir. Bu testlerde pıhtılaşma zamanında uzama bulunması durumunda faktör düzeylerine bakılır.

Hemofilinin tedavisi eksik olan faktörün yerine konması ile gerçekleştirilir. Eksikliğin derecesine, kanamanın yeri ve şiddetine göre seçilecek ilaç ve doz da değişir. Yerine koyma tedavisi, hastanın kilosuna göre hesaplanarak uygulanabilir.

Tedavi süresi ağrının ortadan kalkmasına ve eklem hareketlerinin düzelmesine bağlıdır. Yumuşak doku kanamalarında kan geri emilene kadar tedaviye devam edilir. Büyük cerrahilerden sonra kanamanın kontrol edilmesi ve yara iyileşmesinin kolaylaştırılması amacıyla faktör verilmesine 10-14 gün devam edilir.

Eklem kanamalarında faktör verilmesine ek olarak kesin istirahat, eklem yüksekte tutulması ve buz uygulaması gibi önlemler de alınmalıdır. Ağrı ve şişlik geçmez eklem hareket ettirilmeli ve isometrik egzersizlere başlanmalıdır. Ağrı kesici olarak aspirin veya steroid olmayan antiinflamatuar ilaçlar kullanılmamalıdır. En sık ölüme yol açan kanama kafa içine olan kanamadır.

Hastalığın doğum öncesi tanınması çok önemlidir. Bu durumda gebelik sonlandırılabilir veya bebeğe anne karnındayken faktör verilebilir. Bebeğin kanından 16. haftadan önce faktör tayini yapılamaz.

Hemofil A hastalarının yaklaşık %25'inde inhibitör (faktör VIII'e karşı gelişen antikorlar) gelişir.

2.2.1.1. Hemofili Hastalığında Hemşirelik Bakımı

Hemofili tanısı, genellikle çocukluk çağında konur. Hemofilisi olan küçük çocukların evde ve başka yerlerde yaralanma ve kanamaya neden olabilecek şeylere karşı aşırı korunması gerekir. Bu nedenle bu çocukların hastalığın getirdiği risk ve kısıtlamalar ile baş edebilmesi için yakın desteğe gereksinimleri vardır. Ancak bu çocukların kendi sorumluluklarını almaları, kendine yeterli hale gelmeleri ve hastalıkları ile sağlıklı bir biçimde yaşamlarını sürebilmeleri için eğitime gereksinimleri vardır.

➤ Hemofili Hastalarının Bakımı

- Hasta ve aile bireyelerine, hemofilisi olan bireyin, aspirin ve diğer antitrombotik ilaçları kullanmaması, kas içi enjeksiyon yaptırmaması, alkol almaması gerektiği konusunda bilgi verilir.
- Diş çektireceklerinde, hekime durumları hakkında bilgi vermeleri gerektiği açıklanır.
- Diş çekilmesi kanamalara neden olacağından, önlem olarak ağız sağlığına özen göstermelerinin önemi anlatılır.
- Hastalara yanlarında hemofili tanısı olduğunu belirten kimlik taşımalarını önerilir.
- Burun kanamalarında tampon kullanılarak basınç uygulanmaması, uygulandığında kanamanın tekrar devam edeceği anlatılır.
- Eklemlerdeki hemotom nedeniyle hastalar ağrıdan yakınır ve sıcak uygulamanın rahatlık sağladığını ifade ederler. Ancak sıcak uygulama kanamaya neden olabileceğinden soğuk uygulama yapmaları gerektiği hasta ve yakınlarına anlatılır.
- Kanama sırasında hastaların yakından izlenmesi gerekir. Ameliyat sonrası insizyon yeri sık sık kontrol edilir, yaşam bulguları izlenir.

2.2.2. Von Willebrand Hastalığı

Von Willebrand hastalığı (VWH) hasar görmüş damar cidarına trombositlerin yapışmasını sağlayan bir madde olan Von Willebrand faktörünün (VWF) eksikliği nedeniyle ortaya çıkan bir hastalıktır. Hastalık, ilgili faktörün doğuştan eksikliği ile meydana gelebileceği gibi işlevinin bozukluğu nedeniyle de ortaya çıkabilir.

Bu hastalıkta cilt ve mukoza kanamaları, cerrahi sonrası veya travma sonrası kanamalar, epistaksis, diş eti kanamaları ve gastrointestinal kanamalar görülür.



Resim 2.2: Von Willebrand faktör eksikliğinde cilt kanamaları

Laboratuvar bulgularında; kanama zamanı uzamış, pıhtılaşma zamanı normal, F VIII ve Von Willebrand faktör eksikliği mevcuttur.

Bu hastaların bir kısmına yanlışlıkla hemofili A tanısı konur.

2.3. Trombotik Hastalıklar

Damar sistemi içinde anormal bir pıhtı oluşmasına tromboz denir. Pıhtılaşma sisteminin fizyolojik işlevinde bir aşırıya kaçma ve kanama- pıhtılaşma arasındaki dengenin bozulması sonucu tromboz meydana gelerek damar sisteminin tıkanmasına neden olabilir.

- Bir kişide veya ailesinde aşağıdaki durumların olması tromboz oluşmasına yatkınlığı gösterir.
 - Ailede tromboz öyküsü bulunması
 - Tekrarlayan spontan düşüklükler
 - Nadir vücut bölgelerinde tromboz oluşması
 - Erken yaşta tromboz oluşması
 - Antikoagulan tedaviye direnç
 - Kumarinle nekroz meydana gelmesi
 - Tekrarlayan spontan trombozlar
 - Gebelik sırasında tromboz
 - Göçeden yüzeysel tromboflebit

2.3.1. Venöz tromboz

Venöz tromboz, toplardamarlar içerisinde tromboz oluşumuna verilen isimdir. Oluşan pıhtı toplardamar içerisinde kan akışını engelleyerek bölgesel şişme ve ağrıya yol açar. Venöz tromboz, kan akımının yavaş olduğu yerlerde veya bu akımın durduğu bölgelerde meydana gelir. En sık bacak, baldır ve kalçadaki derinde venlerde meydana geldiğinden derin ven trombozu olarak da adlandırılır. Damar hasarı olsun veya olmasın pıhtılaşma sisteminin harekete geçmesi ile oluşur. Kan dolaşımında ciddi bir tıkanıklık meydana getirir. En önemli sonucu **tromboembolidir**. Pıhtıdan kopan parçalar başka organların damarlarını da tıkayabilir.

Venöz tromboza yatkınlık oluşturan durumlar aşağıdaki tabloda verilmiştir.

VENÖZ TROMBOZA YATKINLIK OLUŞTURAN DURUMLAR		
EDİNİLMİŞ		KONJENİTAL
Travma	<ul style="list-style-type: none">✚ Kan alınması✚ İntravenöz kateterler✚ Cerrahi veya kaza ile olan travmalar	Antitrombin III eksikliği
Isı hasarı (yanıklar)		Protein C eksikliği
Enfeksiyonlar		Protein S eksikliği
Ağır sıvı kaybı		Plazminojen eksikliği
Şok		Disfibrinojenemi
Hareketsizlik		F XII eksikliği
Kanser		Heparin kofaktör II eksikliği
Doğum kontrol hapları		
Gebelik		
Syanotik kalp hastalığı		
Nefrotik sendrom		
Karaciğer hastalığı		
Diabetik anne çocuğu		
Sistemik lupus eritematosus	<ul style="list-style-type: none">✚ Antikardiyolipin antikorları✚ Lupus antikoagulan	
Kanı koyulaştırıcı hastalıklar	<ul style="list-style-type: none">✚ Polisitemia vera✚ Kronik myeloid lösemi✚ Esansiyel trombositoz✚ Paroksizmal noktürnal hemoglobinüri✚ Hiperlökositoz (akut lösemi)✚ Orak hücre hastalığı	
K vitaminine bağımlı faktörlerin infüzyonu		

Tedavide yüzeysel tromboflebitlerde ağrı kesiciler, sıcak kompresler uygulanır. Etkilenen uzvun yüksekte tutularak istirahat ettirilir. Derin ven trombozunda ise 7-10 gün tam doz heparin tedavisi kullanılır. Akciğer embolisinde tromboz eritici tedavi verilir. Tıbbi tedavi başarısız olursa cerrahi olarak pıhtı çıkartılır.

2.3.2. Arteriyel Tromboz

Sıklıkla damar cidarında bir hasar meydana gelmesiyle ve kan akımının hızlı olduğu yerlerde oluşur. En ciddi sonuç damarın tıkanmasıdır.

Arteriyel pıhtının oluştuğu durumlar aşağıdaki tabloda verilmiştir:

Arteriyel Pıhtının Oluştığı Durumlar			
Edinilmiş	Damar hasarı	Travma	
		Damar hastalığı	<ul style="list-style-type: none"> ✚ Enfeksiyon ✚ Periarteritis nodosa ✚ Sistemik lupus eritematosus ✚ Şok ✚ Trombotik trombositopenik purpura ✚ Hemolitik üremik sendrom ✚ Orak hücre hastalığı, hemoglobin SC hastalığı ✚ Nefrotik sendrom ✚ Diabet ✚ Kan yağlarının artması
	Kalp hastalığı		
Edinilmiş	Kanı koyulaştırıcı hastalıklar	<ul style="list-style-type: none"> ✚ Polisitemia vera ✚ Kronik myeloid lösemi ✚ Esansiyel trombositoz ✚ Paroksizmal nokturnal hemoglobinüri ✚ Hiperlökositoz (akut lösemi) ✚ Orak hücre hastalığı 	
Konjenital/kalıtımsal	Homosistinüri		
	Marfan sendromu		
	Ailevi hiperkolesterolemi		
	Mitral valve prolapsus		

Tedavide cerrahi trombektomi, embolaktomi uygulanır. Cerrahi yaklaşım mümkün değilse o zaman heparin ve pıhtı eritici ilaçlar kullanılır. Ek olarak trombosit işlevini engelleyen aspirin gibi ilaçlar verilir.

2.3.3. Antikoagulan ve Trombolitik Tedavi

Antikoagulan tedavinin amacı; dolaşımın yavaş olduğu venler içinde trombus oluşumunu veya önceden var olan trombusun büyümesini önlemektir. Bu nedenle, bacaklardaki derin ven trombozlarının önlenmesi ve tedavisinde yaygın olarak kullanılırlar. Kan akışının daha hızlı olduğu damarlarda trombuslar çok az miktarda fibrin ve bol miktarda trombositten oluştuğu için, arterlerdeki trombus oluşumunun önlenmesinde antikoagulanların rolü daha azdır.

Antikoagulan tedavi tromboflebitli, tekrar eden embolisi ya da kalp yetmezliği nedeniyle sürekli bacak ödemi olan ya da kalça kırığı nedeniyle uzun süre yatağa bağımlı kalacak hastalarda endikedir.

Trombolitik tedavinin amacı, oluşmuş bir trombusun erken evrede eritilmesini sağlamaktır. Protrombin yapımını önleyen ilaçlar kumarin türevleri veya indandion türevleri olarak bilinir ve ağızdan kullanılırlar. Teşekkül etmiş olan trombine tesir ederek onu eriten antikoagulan ilaçların başında heparin gelir.

Heparin, kandaki antitrombin III (AIII)'ü aktif duruma getirerek antikoagulan etki yapar. Protrombinin trombine dönüşmesini engeller. Heparinin antitromboplastin etkisi de vardır. Klinik olarak, tromboembolizmin korunması ve tedavisinde kullanılmaktadır. Heparin sindirim kanalından emilmez, bu nedenle damar içine verilmesi gerekmektedir. Tromboz tedavisinde İV bolusu takiben sürekli infüzyon ile profilaktik tedavide ise subkütan olarak günde 2-3 kez uygulanır. İzlenmesi APTT ile yapılır. Heparin tedavisinin en önemli komplikasyonu kanamadır.

Düşük molekül ağırlıklı heparinlerin, heparine göre kanama yan etkileri daha az, yarı ömürleri uzundur. İV ve İM preparatları vardır. Etkisi derhal görülür ancak çabuk geçer. Tedavi sırasında protrombin zamanı sık sık kontrol edilerek ilacın dozu ona göre ayarlanır.

Oral antikoagulanlar, K vitaminine bağı pıhtılaşma faktörlerini inhibe ederek etki gösterir. Oral antikoagulanlar ağızdan verilirler. Oral antikoagulan tedavisi için başlıca endikasyon, derin ven trombozudur. Absorpsiyonları ve hepatik metabolizma hızları bireyler arasında değişkenlik gösterdiğinden doz, elde edilen cevaba göre bireyselleştirilir. En sık kullanılan oral antikoagulan warfarindir. Warfarin tedavisi alan hastaların izlenmesi çok önemlidir. Çünkü birçok ilaçtan etkilenir. 10 mg'lık yükleme dozunu takiben INR 2-3 arasında olacak şekilde idame dozu ayarlanır. Laboratuar takibi PT veya INR ile yapılır. En önemli yan etkisi kanamadır. Warfarin intoksikasyonunda antidot olarak K vitamini verilir. Taze donmuş plazma da uygulanabilir. Gebelikte kullanımı kontrendikedir. Protein C eksikliğinde cilt nekrozuna neden olabilir.

Antitrombotik ilaçlar, Trombositlerin aktivasyonunu engelleyerek, onların birbiri ile yapışmalarını (agregasyonu) ve damar endoteline yapışmalarını (adezyonu) önleyen ilaçlardır. Bu ilaçlar kanama zamanını uzatırlar. İlacın etkilerini izlemek için kullanılan test, kanama zamanıdır.

Trombolitik tedavi, kan damarları içindeki tehlikeli pıhtıların eritilerek damarların açılması için kullanılan bir tedavi şeklidir. Trombolitikler primer olarak miyokart infarktüsünde kullanılır. Derin ven trombozlu hastalarda, trombolitik tedavi uzun dönemde yararlı olmamakla birlikte, kısa dönemde pıhtı eritmede oldukça yararlıdır.

Trombolitik tedavi sırasında, hemoraji riski (intraserebral kanama dâhil) fazladır. Trombolitik ilaçlara bağlı kanamanın tedavisi için, taze dondurulmuş plazma veya tam kan verilerek, dolaşan kanda azalan faktörler yerine konur.

2.3.4. Trombotik Hastalıklarda Hemşirelik Bakımı

➤ Trombotik Hastalıklarda Hemşirelik Bakımı

- Trombotik sorunu olan hastalar hastaneye yatırıldığında kapsamlı değerlendirilmesi yapılır, sağlık öyküsü alınır.
- Derin ven trombozu ve pulmoner emboliye ilişkin ön belirtiler yönünden sık sık değerlendirilir.
- Stazı önlemek için elastik çorap giydirilir.
- Genelde bu hastalara profilaktik antikoagülan tedavisi uygulanır. Antikoagülan tedavi uygulandığında, hemşire kanama açısından hastanın cildini, dişetlerini, idrar ve dışkıyı kontrol etmelidir.
- Hasta, hastaneden çıkmadan önce antikoagülan tedavi (ilaç dozları, zamanı, yan etkileri) ve derin ven trombozunun (DVT) önlenmesi konularında bilgilendirilmelidir.
- Trombotik sorunu olan hastalar dolaşımı etkileyerek staz oluşmasını sağlayan aktivitelerden kaçınılmalıdır (örneğin, immobilizasyon ve ayak ayak üstüne atarak oturma).
- Sık sık egzersiz yapmalı, hareketli olmalıdır (özellikle araba, otobüs ve uçak ile uzun yolculuklar sırasında).
- Hastaların hareketsiz kalmamaları sağlanır.
- Trombofili tanısı olan bireyler, trombozis riskini artıran faktörlerden sakınmalıdır. Örneğin, sigara içme gibi

2.4. Purpuralar

Kılcal damar duvarlarından kan sızmasına bağlı olarak deri ve mukozalar üzerinde, başlangıçta kırmızı, daha sonra morumsu renk alan peteşi ve ekimoz oluşmasıyla belirgin kanama bozukluğuna **purpura** denir. Trombosit hastalıkları, vasküler bozukluklar, koagülasyon bozuklukları ve enfeksiyonlar purpuraların sebepleri arasındadır.

Trombositler, kanın en küçük hücresel elemanlarıdır. Kemik iliğinde megakaryosit adı verilen dev hücreler tarafından yapılırlar. Kanama bölgelerinde birbirlerine yapışarak bir tıkaç oluşturup kanamanın durdurulmasında rol oynarlar. Normalde 1 mm³kanda 150.000-450.000/mm³ trombosit vardır. Üçte biri dalakta, üçte ikisi dolaşımda bulunur. Normal dolaşımdaki ömürleri 7-10 gündür.

Trombositlerin sayısal azlığı ve fonksiyon bozuklukları kanamaların ortaya çıkmasına neden olur. Kanama tipik olarak deri ve muköz membranları ilgilendirir ve peteşi ve ekimoz şeklinde gerçekleşir. Burun kanaması, idrar yollarından kanama, adet kanamaları veya sindirim sistemi kanamaları da görülebilir. Nadir olarak da kafa içine kanamalar meydana gelebilir.

Trombosit sayısının $150.000/mm^3$ 'ün altında olmasına **trombositopeni** denir. Trombosit sayısı azaldığında birbirlerine yapışmaları ve yeterli bir tıkaç oluşturmaları zorlaşır, buna bağlı olarak hafif darbelerden sonra bile kanamalar uzun sürer.

Trombosit sayısı $50.000/mm^3$ altına düşmedikçe genellikle klinik bir belirti vermez. Bu değerin altında olduğunda darbelerden sonra çabuk morarmalar meydana gelebilir. Trombosit sayısı $30.000/mm^3$ altına indiğinde kendiliğinden diş eti ve burun kanamaları, kadın hastalarda uzamış adet kanamaları görülebilir. Trombosit sayısı $10.000/mm^3$ ün altına düştüğünde, ciltte peteşi veya ekimoz şeklinde kendiliğinden kanamalar görülebilir.



Resim 2.3: Peteşi ve purpura

2.4.1. İdiopatik Trombositopenik Purpura (ITP)

Trombositlere karşı antikor gelişmesi ve bunun sonucunda trombositlerin, başta dalak ve bir kısmı da karaciğerde olmak üzere fagosite edilmesiyle karakterize otoimmün bir hastalıktır. ITP her yaşta görülmesine karşın, çocuklarda ve genç kadınlarda daha çok görülmektedir.

Nedeni tam olarak bilinmemektedir. Vücut kendi trombositlerine karşı bağışıklık sistemi tarafından Ig yapısında antikorlar üretmektedir. Bu antikorlar trombositlerin üzerine bağlanır ve trombositlerin parçalanmasına neden olur.

İTP, trombositopeni, trombosit ömründe kısalma, plazmada antitrombosit antikorlarının bulunması, kemik iliğinde trombosit üreten megakaryosit hücrelerdeki artış ile karakterize bir sendromdur.

İTP'nin akut ve kronik olmak üzere iki şekli vardır. Akut İTP, 2-6 yaş arası çocuklarda daha sık görülür. 2 yaşın altındaki çocuklarda ani başlangıç, daha ağır seyir, tedaviye yetersiz cevap ve kronikleşme görülür. Her iki cins de hastalıktan eşit derecede etkilenir.



Resim 2.4: Çocukta akut idiyopatik trombositopenik purpura

Kronik İTP, erişkinlerde daha sıktır ve trombositopeninin diğer nedenleri elimine edildikten sonra tanılanmaktadır. Başka hastalıkların seyrinde de (sistemik lupus eritematozus-SLE, lenfoma, hepatit ve HIV virüsü ile oluşan enfeksiyonlar gibi) kronik İTP ortaya çıkabilir.

İTP'de kanama bulguları dışında muayenede pek özellik saptanamaz. Birçok hastada belirti, bulgu yoktur ve trombositopeni tesadüfen saptanır. Peteşi, purpura ve yaygın ekimozlar şeklindeki deri kanamaları ile karakterizedir. Diş etlerinden ve burundan kanamalar sıktır. Göz zarlarında, ağız içinde, yumuşak damakta da kanamalar olabilir. Genç kızlarda uzamış ve fazla adet kanamaları (menoraji) görülebilir. Sindirim sistemi kanamaları nadirdir. Hastalarda genellikle 1-3 hafta önce geçirilmiş viral veya bakteriyel enfeksiyon öyküsü vardır. Suçiçeği veya canlı kızamık aşısından sonra da bu tip belirtiler meydana gelebilir.



Resim 2.5: İTP de göz kanaması

Laboratuvar bulgularında; trombosit sayısı belirgin düzeyde azalmış, ortalama trombosit hacmi (MPV) sıklıkla artmıştır. Periferik kan yaymasında dev trombositler görülebilir. Kanamanın derecesine göre değişen kansızlık ortaya çıkar. Kemik iliğinde trombosit üreten megakaryositlerde sayıca artış görülür. Kanama zamanı uzamıştır, PT ve APTT değerleri normaldir.

Öykü, fizik muayene bulguları, kan sayımı ve periferik yaymanın incelenmesi ile İTP ön tanısı konulabilir. Kesin tanı için diğer trombositopeni yapan hastalıkların (kemik iliğini tutan kanserler, dalağı büyüten hastalıklar, hepatit ve benzeri) olmadığını gösterilmesi gerekir. Başka bir hastalık bulunamayan bir kişide kanda trombositler düşük, kemik iliğinde anormal hücreler görülmemesi ve megakaryositlerin bulunması ile İTP tanısı konur.

İTP’de klinik seyir hastalığın başlama yaşına göre değişiklik gösterir. Çocukluk yaşında görülen İTP spesifik tedavi yapılsın ya da yapılmaz birkaç hafta içinde kendiliğinden iyileşmektedir. Muköz membran kanama bulguları olmayan, hafif çürükleri olan ve trombosit sayısı $35000/\text{mm}^3$ ün üzerinde olan hastalarda tedavi gerekmez. Temas sporlarından uzak durması önerilir. Adet gören kızlarda uygun ilaçlarla adet kanaması durdurulur.

İTP’de tedavinin hedefi, bağışıklık sisteminin baskılanarak trombositlere karşı antikor gelişiminin engellenmesi ve dalakta trombositlerin parçalanmasının durdurulmasıdır. Bu amaçla tedavi gerektiren olgularda steroidler, yüksek doz intravenöz gamaglobülin, bu ikisinin birlikte verilmesi, Anti-Rh D immüngobülin, bazı kemoterapi ilaçları, immün baskılayıcı ajanlar ve anti CD20 immünglobülin (rituximab) kullanılabilir. Kafa içine kanama ve aktif nörolojik bulguları olan olgularda trombosit transfüzyonları yapılır.

Ağır ve tıbbi tedaviye cevap vermeyen akut İTP ile tedaviye yıllarca cevap vermeyen ve kanama bulguları olan kronik İTP olgularında dalak cerrahi olarak çıkartılır.

2.4.2. İdiyopatik Trombositopenik Purpurada Hemşirelik Bakımı

➤ İdiyopatik Trombositopenik Purpurada Hemşirelik Bakımı

- Hastanın rutin yaşam bulguları izlenir.
- İdrar, dışkı, deri ve mukoz membranlar kanama açısından belli aralıklarla kontrol edilir.
- Kanamayı uyarmaması için kas içi enjeksiyon ve rektal ilaç uygulaması yapılmaz.
- Muköz membranlar ve deri bütünlüğünü sağlamak amacıyla vücut hijyeni sağlanır.
- Kabız olmaması için diyeti hakkında bilgi verilir.
- Sert diş fırçası yerine kılları yumuşak olan diş fırçası kullanılması, diş aralarını iplik ile temizlememesi önerilir.
- Erkeklerin traş olurken jilet ile traş olmamaları, elektrikli traş makinası kullanmaları önerilir.
- Hastaya kendisini travmalardan koruması, sık sık trombosit sayımı yaptırması, tedavisi dışında doktoruna sormadan ilaç almaması öğütlenir.
- Dolgu, diş çekimi, diş taşı temizliği gibi işlemlerde aşırı kanama olabileceğinden işlem öncesi mutlaka doktora danışması öğütlenir.
- Viral enfeksiyonlar trombosit değerlerinde düşmeye yol açabileceğinden bulaşıcı hastalığı olan kişiler ile yakın temastan kaçınması önerilir.
- Herhangi bir cerrahi girişim yapılması gerektiğinde mutlaka İTP hastası olduğunu belirtmesi gerektiği öğütlenir.

ÖLÇME VE DEĞERLENDİRME

Aşağıdaki soruları dikkatlice okuyunuz ve doğru seçeneği işaretleyiniz.

1. Kanın pıhtılaşması için gerekli olan protein hangisidir?
A) Albümin B) Globülin C) Plazma
B) D) Fibrinojen E) Hepsi
2. Aşağıdakilerden hangisi trombositopenik hastaları korumak için alınan önlemlerdendir?
A) Sert diş fırçası yerine kılları yumuşak olan diş fırçası kullanılması, diş aralarını iplik ile temizlememesi
B) Hastanın travmalardan korunması, jilet yerine traş makinesi kullanılması.
C) Konstipasyonun önlenmesi, gerekirse laksatif verilmesi.
D) Aspirin içeren ilaçlar ve trombosit fonksiyonlarını engelleyen ilaçların verilmemesi.
E) Hepsi
3. Aşağıdakilerden hangisi dissemine intravasküler koagülopatinin hemşirelik bakımında **yer almaz**?
A) Hastalar kanama ya da trombüs yönünden yakından gözlemlenir.
B) Cilt kanama belirtileri yönünden değerlendirilir.
C) Enjeksiyon bölgesine basınç uygulanmaz.
D) Basınç bölgelerine cilt bakımı yapılır.
E) Hekim istemine göre kan ürünleri verilmişse takip edilir.
4. Trombositlere karşı antikor gelişmesi ve bunun sonucunda trombositlerin başta dalak ve bir kısmı da karaciğerde olmak üzere fagosite edilmesiyle karakterize otoümmün hastalık aşağıdakilerden hangidir?
A) Dissemine intravasküler koagülopati
B) İdiopatik trombositopenik purpura
C) Lenfoma
D) Von Willebrand hastalığı
E) Venöz tromboz
5. Aşağıdakilerden hangisi yenidoğanın pıhtılaşma sistemindeki farklılıklardan **değildir**?
A) Protein C, Protein S, Anti Trombin III ve heparin kofaktör II doğuştan fazladır.
B) Pıhtı erimesi bozuktur
C) Trombosit yapışması daha fazladır
D) Kan damarları daha kırılmandır.
E) Vitamin K ya bağlı pıhtılaşma faktörleri azalmıştır

DEĞERLENDİRME

Cevaplarınızı cevap anahtarıyla karşılaştırınız. Yanlış cevap verdiğiniz ya da cevap verirken tereddüt ettiğiniz sorularla ilgili konuları faaliyete geri dönerek tekrarlayınız. Cevaplarınızın tümü doğru ise modül değerlendirmeye geçiniz.

MODÜL DEĞERLENDİRME

Aşağıdaki soruları dikkatlice okuyunuz ve doğru seçeneği işaretleyiniz.

1. Kan yapıcı kök hücrelerinin yetersizliği sonucu oluşan ve pansitopeni ile seyreden hastalık aşağıdakilerden hangisidir?
A) Megaloblastik anemi
B) Folik asit eksikliği anemisi
C) Aplastik anemi
D) Pernisyöz anemi
E) Demir eksikliği anemisi
2. Aşağıdakilerden hangisi talasemi majorun tedavisi için doğrudur?
A) Tedaviye gerek yoktur
B) Kan nakli ve şelasyon uygulanır
C) İlaç tedavisi yapılır
D) Diyet uygulanır
E) Koruyucu aşı yapılmaz
3. Kanın şekilli elemanları total kan volümünün yüzde kaçını oluştururlar?
A) % 65-70
B) % 50-55
C) % 40-45
D) % 30-35
E) % 20-25
4. Dünya Sağlık Örgütünün belirlediği ölçütlere göre erişkin kadın ve erkekte normal hemoglobin değeri aşağıdakilerden hangisinde doğru verilmiştir?
A) Kadın 11 gr/dl, erkek 12 gr/dl
B) Kadın 12 gr/dl, erkek 13 gr/dl
C) Kadın 13 gr/dl, erkek 16 gr/dl
D) Kadın 12 gr/dl, erkek 12,5 gr/dl
E) Kadın 13 gr/dl, erkek 12 gr/dl
5. Pernisyöz anemi ile ilgili aşağıda verilen bilgilerden hangisi **yanlıştır**?
A) Entrensek faktör (IF) eksikliği sonucu B₁₂ vitamini emilimi bozulur.
B) B₁₂ vitaminini bağırsakta emildikten sonra transkobalamin II'ye bağlanarak taşınır.
C) Transkobalamin II yokluğunda, bebeklerde gelişme geriliği görülür.
D) Serumda IF antikorlarının bulunması tanı için önemli bir bulgudur
E) Pernisyöz anemi eritrositlerin aşırı yıkımı sonucu gelişir.
6. Oral demir tedavisinde depolar dolsa bile tedaviye en az kaç ay devam edilir?
A) 1 ay
B) 2 ay
C) 3 ay
D) 4 ay
E) 5 ay

7. Aşağıdakilerden hangisi kalıtsal hemolitik anemi çeşidi değildir?
- A) Hipersplenizm
 - B) Orak hücreli anemi
 - C) Talasemi
 - D) Herediter sferositoz
 - E) G-6-PDH eksikliği
8. Periferik kan hücrelerinin, kemik iliğinde üretilmesi işlemine ne denir?
- A) Hematoloji
 - B) Hemolitik
 - C) Hemoliz
 - D) Hemotopoezis
 - E) Hemostaz
9. Aşağıdakilerden hangisi aneminin nedenidir?
- A) Fazla kan kaybı
 - B) Eritrosit yapım eksikliği ve anomalileri
 - C) Eritrositlerin aşırı yıkımı
 - D) Kalıtsal hastalıklar
 - E) Hepsi
10. Pika eğilimi en çok aşağıdaki hangi durumda görülür?
- A) Demir eksikliği anemisinde
 - B) Hemolitik anemide
 - C) Megaloblastik anemide
 - D) Hemorajik krizde
 - E) Aplastik krizde
11. Aşağıdakilerden hangileri plazma proteinleridir?
- A) Albumin, globulin, lökosit
 - B) Globulin, fibronojen, trombosit
 - C) Globulin, lökosit, trombosit
 - D) Albumin, globulin ve fibronojen
 - E) Fibronojen, trombosit, lökosit
12. Pıhtılaşmayı sağlayan maddelere ne denir?
- A) Antikoagülan
 - B) Prokoagülan
 - C) Hemostaz
 - D) Aglütinojen
 - E) Aglütinasyon
13. Aşağıdakilerden hangisi hemostazın aşamalarından değildir?
- A) Kanama diyatezi
 - B) Damarların kontraksiyonu
 - C) Trombosit tıkaçı oluşması
 - D) Fibrin ağı oluşması
 - E) Fibrinoliz

14. Aşağıdakilerden hangisi konjenital pıhtılaşma bozukluğudur?
- A) Vitamin K eksikliği
 - B) Karaciğer hastalığı
 - C) Dissemine intravasküler koagülopati
 - D) Von Willebrand hastalığı
 - E) Arteriyel tromboz
15. Aşağıdakilerden hangisi idiyopatik trombositopenik purpura(ITP) özelliklerindedir?
- A) Trombositlere karşı antikorlar gelişir, otoimmün bir hastalıktır
 - B) Her yaşta görülmesine karşı çocuklarda ve genç kadınlarda daha çok görülmektedir
 - C) Akut ve kronik olmak üzere iki şekli vardır.
 - D) Kolaylıkla berelenme, menstrasyonda fazla kan kaybı olması, ekimoz, mukoza kanaması ve epistaksis görülür
 - E) Hepsi

DEĞERLENDİRME

Cevaplarınızı cevap anahtarıyla karşılaştırınız. Yanlış cevap verdiğiniz ya da cevap verirken tereddüt ettiğiniz sorularla ilgili konuları faaliyete geri dönerek tekrarlayınız. Cevaplarınızın tümü doğru ise bir sonraki modüle geçmek için öğretmeninize başvurunuz.

CEVAP ANAHTARLARI

ÖĞRENME FAALİYETİ- 1'İN CEVAP ANAHTARI

1	D
2	D
3	B
4	C
5	E
6	B
7	E
8	A
9	C
10	A

ÖĞRENME FAALİYETİ- 2'NİN CEVAP ANAHTARI

1	D
2	E
3	C
4	B
5	A

MODÜL DEĞERLENDİRMENİN CEVAP ANAHTARI

1	C
2	B
3	C
4	B
5	E
6	C
7	A
8	D
9	E
10	A
11	D
12	B
13	A
14	D
15	E

KAYNAKÇA

- ALTINIŞIK, Mustafa, **Eritrosit Yapımı ve Yıkımındaki Anormallikler, Eritrosit İndeksleri**, ADÜTF Biyokimya AD, 2007.
- DEMİR, Leyla, **Çocuk Sağlığı Hastalıkları ve Bakımı**, Ankara, 2010.
- KALENDERER, Önder, Dilek, TURAN, Ayşen, ÖZEL, **Dâhiliye Hastalıkları Hemşirelik Bakım Rehberi, Sağlık Bakanlığı Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi**, 2011.
- KOCATÜRK, Utkan, **Tıp Terimleri El Sözlüğü, Semih Ofset**, Ankara, 2006.
- SOYCAN, Lebriz, Yüksel, **Süt Çocuğu ve Prematürede Fizyolojik Anemi ve Demir Eksikliği Anemisi Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Sürekli Tıp Eğitimi Etkinlikleri Anemiler Sempozyumu**, İstanbul, 2001.
- SOYSAL, Teoman, **Megaloblastik Anemiler, İ.U. Cerrahpaşaa Tıp Fakültesi Sürekli Tıp Eğitimi Etkinlikleri Anemiler Sempozyumu**, İstanbul, 2001.
- TANYER, Şengül **Çocuk Sağlığı Hastalıkları ve Bakım**, Ankara, 2010.
- YAKUT, Ayten, Nesrin, DOĞRUDEL, Nejat, AKGÜN, **Çocuk Sağlığı ve Gelişimi, Açıköğretim Fakültesi Yayınları**, Eskişehir, 1993.
- <http://sakur.uludag.edu.tr/dosya/FR-HYE-04-416-02.pdf>
- http://www.thd.org.tr/thd_halk/?sayfa=cocuklarda_anemi
- <http://www.ttb.org.tr/STED/sted1199/st11992.html>