

TANINIZ NEDİR?

Olgu 1:

2 yaşındaki erkek hasta (G.T.), yürüyememe, hırıltılı solunum yakınmaları ile yatırıldı. Öyküsünde 3.5 kg olarak miadında doğduğu, anne ve babanın 1.derecede akraba olduğu, yürüyememe nedeni ile 1 yaşın-dan beri başvurdukları hekimler tarafından Aktif Rikets tanısı konarak aralıklı dönemlerde 15 ampul D-vit 3 600.000 Ü (oral)+ Calsium preparatları kullanıldığı önerildi.

FM: Ağ. 10kg, Boy 79cm, Baş Ç. 46cm, Göğüs Ç. 43cm, Ateş 37°C, Nabız 110/dak, TA 100/70 mm Hg, ön fontanel 1x1cm açık. Göğüste konsto-kondral genişleme, el ve ayak bileklerinde genişleme, her iki akciğerde yaygın kreptan raller, torakal bölgede gibosite saptandı. Diğer sistem bakıları normaldi.

Önemli laboratuvar ve röntgen bulguları: Ca=8 mg/dl, P= 2.01 mg/dl (N 1. 8 mg/dl), Alk. Fosfataz=1500 Ü/L Parathormon=3 ng/ml (N: 0-0.9), KCFT ve Böbrek fonksiyon testleri normal sınırlarda bulundu. El-Bilek grafisinde metafizlerde belirgin düzensizlik, kemik yaşında gerilik (Şekil-1). Alt extremitate grafilerinde osteoporoz ve 0 -Bein deformitesi. Üst extremitate grafilerinde, patolojik kırıklar saptandı. Akciğer grafisinde belirgin bilateral bronkopnömonik infiltrasyon vardı.

Olgu 2:

9 yaşındaki kız hasta, 2 yaşından beri aralıklarla olan burun ve dişeti kanamaları, peteşi ve ekimozları nedeni ile izlenmektedir.

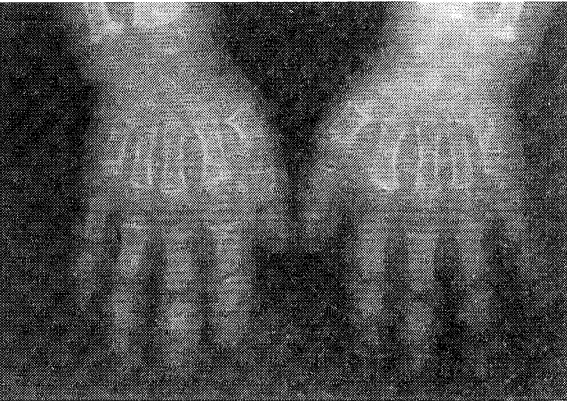
Anne ve baba, dayı-hala çocuklarıdır.

Baba, 8 yaşında iken İTP tanısıyla splenektomi olmuş, halen aralıklarla kanamaları sürmektedir. 3.5 yıl önce motorsikletten düşen baba kısıp, uyluk ve testis içine olan kanamalar nedeniyle hastaneye uzun süre hastanede yatmıştır. Babanın dayısının oğlu da 10 yıldır İTP tanısıyla izlenmektedir.

Hb: % 8gr / dl, BK: 5600 / mm³, Hct: %25'dir. Periferik yaymada trombositler nadir, tekli, bazı başvurularında ikili üçlü ve iri olarak saptanmıştır. Trombosit sayısı değişik başvurularda 18000-25000-50000/mm³ gibi farklı sonuçlar vermiştir.

Kemik iliği incelemesinde; Genç megakaryositlerde artma ile birlikte olgun megakaryositler de vardır. Kanama zamanı uzun, protrombin zamanı ve parsiyel tromboplastin zamanı normaldir.

Ayırıcı tanıda ne yapılmalıdır?



Tedavi nasıl olmalıdır?

Cevaplar 76.ncı sayfadadır.