

NÖTROPENİYE YAKLAŞIM

BİR ÖNCEKİ KAN SAYIMI VAR

Nötropeni VAR

Nötropeni YOK

Fenotip Patolojik

Fenotip Normal

Altta Yatan Bir Hastalık Var mı?

YOK

VAR

- İlaça bağlı
- İnfeksiyonlara bağlı
- Otoimmün

- İnfeksiyonlar
- Maligniteler
- Metabolik hastalıklar
- Beslenme bozuklukları

Sık Enfeksiyon Geçirme Öyküsü Var

- Ağır Konjenital Nötropeni
- Retiküler Disgenezi
- Siklik Nötropeni
- T ve B Hücre Bozuklukları
- İnfantil Agranülositoz (Costmann Send.)

- Ig'ler
- Lenfosit Alt Grupları
- Kemik iliği aspirasyonu
- Moleküler Analiz

- Kronik Benign Nötropeni
- Familial Benign Nötropeni

- Anamnez
- Sedimentasyon
- Viral Seroloji
- ANA, C₃, C₄
- Coombs Direkt

- İnfeksiyon Markerları
- Viral Seroloji
- Tandem MS
- B₁₂, Folik Asit, Cu
- Fe, TDBK, Ferritin
- Kollajenöz Tetkikleri
- Kemik iliği aspirasyonu

BİR ÖNCEKİ KAN SAYIMI YOK

Fenotip Normal

Fenotip Patolojik

Altta yatan bir hastalık var mı?

YOK

VAR

Hastalık

Kalıtım

Klinik Özellikleri

<u>Hastalık</u>	<u>Kalıtım</u>	<u>Klinik Özellikleri</u>
Chediak – Higashi Send.	OR	Okulokutanöz Albinizm, Progresif nörolojik defektler, T lenfosit sitotoksitesitesi, defektif NK hücre aktivitesi, immün yetmezlik.
Hermansky – Pudlak Send.	OR	Okulokutanöz Albinizm, Nistagmus, Akciğer Fibrozu, T lenfosit sitotoksitesitesi, Kanama diyatezi, immün yetmezlik.
Griscelli Send.	OR	Okulokutanöz Albinizm, Gri saç, Açık ten, Deri ve saç tellerinde Melanin pigmentasyonu, Hepatosplenomegali, immün yetmezlik.
p14 Yetersizliği	OR	Okulokutanöz Albinizm, Kısa boy, T lenfosit sitotoksitesitesi, Artmış B Lenfosit sayısı, Azalmış IgM seviyeleri.
Schwachmann – Diamond Send.	OR	Ekzokrin Pankreas yetmezliği, Yağ malabsorpsiyonu, Büyüme gelişme geriliği, Kısa boy, Kondrodizplazi, Dental anomaliler.
Diskeratozis Congenita	XL	Tırnak distrofisi, Deride hiperpigmentasyon, Lökoplaki, Aplastik Anemi, T Lenfositlerde Sayıca ve işlevce azalma.
Kıkırdak Saç Hipoplazisi	OR	Ekstremit ve boy kısalığı, metafizyel kondroplazi, Hipoplastik saç, hücrel immün yetmezlik, T lenfositte azalma.
Cohen Send.	OR	Kısa boy, hipotoni, mikrosefali, mental retardasyon, retinopati, büyüme – gelişme geriliği.
Barth Send.	XL	Kısa boy, miyopati, dilate kardiyomiopati, büyüme – gelişme geriliği, anormal mitokondri yapısı.
WHIM Send.	OD	Deride papillom, Hipogammaglobulinemi, Tekrarlayan enfeksiyonlar, Miyelokateksi, CD ₄ T Lenf. Ve B Lenf.'de azalma.
Fanconi Aplastik Anemisi	OR	Mikrosefali, Radius veya Baş parmak yokluğu, deride hipo/hiperpigmentasyon, mental retardasyon, kromozom anomalileri.