

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 126

126.Kronik sarkoidozda görülen tipik cilt tutulumu aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Lupus vulgaris
- B) Kelebek raş
- C) Lupus pernio
- D) Akrokeratoz paraneoplastika
- E) Heliotropik erüpsiyon

Doğru Cevap:C

DERS NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

(Bu referanslar; soru kitabı Tüm Tus Soruları, Kamp notlarımız ya da non spesifik slaytlardan DEĞİL, sadece güncel ders notlarımızdan verilmiştir. Bu notları şubelerimizde kolayca edinip, referansları kontrol edebilirsiniz.)



TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

171

✓ Tedavi:

- Antijenler ile temas kesmek en önemli tedavi yöntemidir.
- Akut form kendiliğinden düzeldiği için medikal tedaviye gerek yoktur **Özellikle kronik** formda kortikosteroidler kullanılabilir

SARKOIDOZ

- ✓ **Nonkazeifiye granulomlar** ile karakterize inflamatuvar bir hastalıktır. Sarkoidoz **multisistemik tutulum** yapan bir hastalıktır. Spesifik tanı için en az 2 organ tutulumu olması gerekmektedir. **En sık tutulan organ akciğerlerdir.** Diğer sık tutulan organlar; karaciğer, deri ve gözdür.
- ✓ Hastalık kadınlarda erkeklerden biraz daha fazla görülür. Yaşam boyu İki defa pik yapar biri 18 yaş, diğeri 60 yaş civarındadır.
- ✓ **Etiyoloji:** Kesin nedeni bilinmemektedir. Ancak genetik olarak yatkın kişilerde **enfeksiyöz ya da non-enfeksiyöz (berilyum gibi) çevresel ajanlara** bağlı gelişen inflamatuvar yanıtın hastalığın patogenezinin sorumlu olduğu düşünülmektedir.
- ✓ **Patofizyoloji:** Karakteristik bulgusu **kazeifikasyon göstermeyen granülom**dur. Bronkoalveolar lavaj sıvısında özellikle **T helper hücrelerde** ve aktive monositlerde artış tipiktir. Sarkoidozdaki granümatöz lezyonlar tedavi ile ya da tedavisiz iyileşir. Ancak yaklaşık %20 hastada **hastalık kronik forma ilerler.**



Sarkoidozda granülom oluşumunda rol oynayan majör sitokin **TNF-alfa**'dır

✓ Klinik:

- Sarkoidozda klinik prezentasyon asemptomatik klinikten, tutulan organın yetmezliğine kadar değişir. Yaklaşık %30 hasta **asemptomatiktir.** En sık görülen başvuru semptomu yaklaşık 2-4 haftadır devam eden öksürük ve nefes darlığıdır. Diğer sık görülen semptomlar göz ve deri tutulumu ile ilgilidir.
- **Akciğerler**, sarkoidozda >%90 oranında tutulur. Akciğer tutulumunu göstermek için **en sık** kullanılan yöntem akciğer grafisidir. Akciğer grafisinde **en sık görülen bulgu bilateral lenfadenopati** dir. Sarkoidozda akciğer tutulumu genelde **üst loblarda**

Klinik Bilimler 126. soru

Tusdata Dahiliye Ders Notu Fasikül 2 1. Fasikül Sayfa 171

- **Deri**, sarkoidozda ikinci en sık tutulan yerdir. **En sık** görülen deri lezyonu **makulopapüller döküntüdür.** Sarkoidoz için spesifik deri lezyonu **lupus pernio'** dur. Lupus pernio mavi renklidir ve özellikle yanaklarda görülür. Lupus pernio, hastanın kronik forma (akciğer fibrozisi ile giden) ilerlediğini gösterir. Bir sarkoidoz alt tipi olan löfgren sendromunda **eritama nodosum** izlenir.

- **Göz tutulumu**, irksal olarak değişir. **En sık** görülen göz tutulumu anterior üveittir. Retinit ve göz yaşı bezlerinin tutulmasına bağlı kuru göz görülebilir.
- **Karaciğerde**, granümatöz hepatite neden olabilir. Hastalarda **alkalen fosfataz** yüksekliği karakteristiktir.
- **Kemik iliği tutulumu**, nedeniyle lenfopeni, anemi gözlenebilir. Sarkoidozda **en sık** görülen hematolojik bulgu lenfopenidir.
- **Hiperkalsemi** sarkoidozlu hastalarda görülebilir. Granulomlarda, aktive vitamin D yapımındaki artışa bağlıdır. Ayrıca hastalarda hiperkalsemi olmadan da **hiperkalsüri** izlenebilir.
- **Nörosarkoidoz:** Nörosarkoidozda **bazal beyin tutulumu** karakteristiktir (Kraniyal sinir tutulumu, bazilar menenjit, hipotalamohipofizer tutulum ve miyelopati). En sık tutulan kraniyal sinir nervus facialis (7. Kraniyal sinir) olup **hastalar yüz felci ile prezente olur.** Bir diğer nörosarkoidoz tutulumu **optik nörit** tir.

İLGİLİ NOTLAR

Bu sorunun geleceğini biliyorduk, özellikle dikkat çekmek için **BOLD** yazdık.

- **Deri lezyonları:** %25 olguda izlenir. Lezyonlar sıklıkla, kulak, dudak ve burundadır. Klasik non-kazeöz granülomlar tarzındadır. **Eritema nodosum (en sık deri bulgusudur, diğer bir deri bulgusu Lupus Pernio'dur)** görülebilir.
- **Göz, lakrimal gland ve tükürük bezlerinin tutulumu:** %20 olguda izlenir. Tüm etkilediği bezleri, bilateral büyütürse **Mikulicz sendromu** gelişir (Bak. Sjögren). Tek ya da iki taraflı olabilen **iritis veya iridosiklitis** formunda göz tutulumu tipiktir. Koroidit, retinit ve optik sinir tutulumu gelişebilir.
- **Dalak:** Makroskobik olarak normaldir. %20 olguda granülomlar saptanır.
- **Karaciğer:** Sıklıkla **portal bölgede mikroskobik granülomlar bulunur.** %20 olguda izlenirse de bunların ancak 1/3'ünde hepatomegali ve karaciğer fonksiyon bozukluğu saptanır.
- Hiperkalsemi ve hiperürisemi izlenebilir.
- **Poliarterit** görülebilir.
- %70 olguda iyileşme, %20 olguda kalıcı akciğer disfonksiyonu veya görme bozuklukları, geri kalan %10-15 olguda progressif fulminan fibrozis ve kor pulmonale gelişir.
- Sadece hiler lenf nodu tutulumu var, akciğer tutulumu yoksa en iyi prognoz, akciğer tutulumu var, hiler LAP yoksa fibrotik akciğer hastalığı gelişmesi beklenir.
- **Löfgren Sendromu:** Bilateral hiler lenfadenopati, ateş, eritema nodozum, artralji.
- **Heerfordt Sendromu:** Üveit, parotid, ateş.
- En sık kraniyal sinir tutulumu **fasial paralizidir.** Fasial paralizi olmasının nedeni parotiddir.
- Sarkoidozda **hiperkalseminin nedeni granülomlardan D vitamini prekürsörleri** salınmasıdır.

Hipersensitivite Pnömonileri

- Aşırı duyarlılık reaksiyonudur. İnhalasyonla alınan organik antijenlere verilen yanıttır. Bronşiyal astıma benzer ama reaksiyon bronşta değil alveolde bulunur. Bu nedenle **allerjik alveolit** olarakta adlandırılır.
- Bronkoalveoler lavajda proinflatuvar kemokinler, artmış CD 4 ve CD 8 T lenfositler saptanır. Çoğu hastada serumda etkene karşı antikörler bulunur. Damar duvarında kompleman ve immunoglobulinler görülebilir. Histopatolojide lenfosit, plazma hücresi ve makrofajlardan zengin (eozinofiller nadir) interstisyel pnömoni ve non-nekrotizan granülomlar görülür.
- Meslek hastalığı olarak ortaya çıkabilir. **Akut reaksiyon** şeklinde başlayabilir, antijene maruz kalmayı takiben 4-8 saat içinde ateş, öksürük, dispne ve yapısal şikayetler gelişir.
- T hücre aracılı granümatöz inflamasyon nedeniyle **tip IV hipersensitivite** kabul edilir. Ancak Rubin patolojide bu hastalık tip I, III, IV hipersensitivite olarak geçmektedir.

Sürfaktan fonksiyon Bozuklukları

- Sürfaktan trafiğini veya sekresyonunu sağlayan genler bozuktur.
- **ATP-binding cassette protein member 3 (ABCA3):** Sürfaktan disfonksiyonlarında **en sık** mutasyona uğrayan genidir. OD geçer ve yaşamın ilk aylarında ölümle sonuçlanır, çok az bir kısmı ileri yaşlarda görülür ve interstisyel akciğer hastalığına neden olur. Elektron mikroskop incelemede tip 2 pnömositlerde elektron dens merkezi olan küçük sürfaktan lamellerinin bulunması karakteristiktir.
- **Sürfaktan protein C:** Sürfaktan disfonksiyonlarında 2. sık gen mutasyonudur. Bir kısmı OD, bir kısmı sporadiktir.
- **Sürfaktan protein B:** En az mutasyonu gösterilen genidir. Doğumdan sonra hızla gelişen akciğer yetmezliği ve ölümle karakterizedir.