

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 126

126.Kronik sarkoidozda görülen tipik cilt tutulumu aşağıdakilerden hangisidir?

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

Doğru Cevap:C

KAMP NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

İLGİLİ NOTLAR

156

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ



- **Tanı:**
 - ✓ **Direkt grafi:** İnterstiyel akciğer hastalıklarında **en yaygın görülen bulgu retiküler paterndir.** Fibrozisin ileri dönemlerinde **bal peteği (küçük kistik alanlar)** görünümü karakteristikdir.
 - ✓ **Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (HRCT):** İnterstiyel akciğer hastalıklarında **en iyi non-invaziv tanı yöntemi HRCT** dir.
 - ✓ **Solunum fonksiyon testi:** Total akciğer kapasitesinde azalma (TAK) ve rezidüel volümde (RV) azalma ile birlikte **restriktif patern** karakteristikdir (Hem FVC hem de FEV1 düşük).
 - ✓ **DLCo (Karbonmonoksit diffüzyon kapasitesi):** İnterstiyel akciğer hastalıklarının çoğu DLCo azalmıştır.
 - ✓ **Doku histolojisi:** İnterstiyel akciğer hastalıklarında kesin tanı **akciğer biyopsisi** ile konur.

İDİYOPATİK PULMONER FİBROZİS (IPF)

- Nedeni bilinmeyen (İdiyopatik) interstiyel pnömoninin **en sık** görülen şeklidir. **Orta ve ileri yaş erkek hastalarında** görülür.
- **Klinik: Bazallerde tutulum karakteristik**dir. Bazallerde retiküler opasiteler, traksiyon bronşektazi ile birlikte balpeteği görüntüüsü izlenir.
- **Tedavi:** Patogenezde gastroözofagyal reflüye bağlı mikroaspirasyonlar suğandığı için **reflü tedavisi** ile semptomatik iyileşme görülür. **Pirfenidon**, IPF tedavisinde kullanılan TGF-beta'yi inhibe ederek antifibrotik etki gösteren bir ilaçtır. Bir tirozin kinaz inhibitörü olan **nintedanib** de tedavide kullanılabilecek bir diğer ajandır. **İmmünsüpresif ajanlar etkisizdir.**

SARKOIDOZ

- **Nonkazefiye granulomlar** ile karakterize multisistemik tutulum yapan bir hastalıktır. Sarkoidoz **multisistemik tutulum** yapan bir hastalıktır. **En sık tutulan organ akciğerlerdir.**
- **Patofizioloji:** Karakteristik bulgusu **kazeifikasyon göstermeyen granülom**dur. Sarkoidozdaki granulomatöz lezyonlar tedavi ile ya da tedavisiz iyileşir. Ancak yaklaşık %20 hastada **hastalık kronik forma ileyler**. Kronik formda **akciğerde fibrozis** karakteristikdir.
- **Klinik**

Klinik Bilimler 126. soru
Tusdata Dahiliye Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 156

- ✓ **Deri**, sarkoidozda ikinci en sık tutulan yerdir. Sarkoidoz için spesifik deri lezyonu **lupus pernio'** dur (Yanaklarda mavi renkli lezyon). Lupus pernio, hastanın **kronik forma (akciğer fibrozisi ile giden)** ileyediğini gösterir.
- ✓ **En sık** görülen göz tutulumu anterior üveittir.
- ✓ Sarkoidozda **en sık** görülen hematolojik bulgu lenfopenidir. **Hiperkalsemi** görülebilir.
- ✓ **Nörosarkoidoz: Bazal beyin tutulumu** karakteristikdir En sık tutulan kraniyal sinir, nervus facialis (7. Kraniyal sinir) olup **hastalar yüz felci ile prezente olur**.

Pnömokonyozlar

- Toz hastalıklarıdır.
- **En tehlikeli** toz partikül Büyüklüğü **1-5 mikron** arasında olurlar.
- **İnterstisyel fibrozis** yaparlar.

Kömür İşçisi Pnömokonyozu

- Akciğerlerde kömür tozlarının birikmesi ile karakterizedir.
- Erken dönemde asemptomatiktir, basit maden işçisi pnömokonyozu evresinde kömür makülleri görülür, **sentoasiner amfizem** gelişebilir. Geç evrede ise progresif masif fibrozis ile sonuçlanır.
- Romatoid artrite birlikte olması **Kaplan sendromu** olarak adlandırılır.

Silikozis

- Dünyada **en sık görülen** pnömokonyozdur.
- **Kristalin** (kuartz, kristobalit, tridimit) ve **amorf** tipleri vardır. Kristalin daha tehlikelidir.
- Makrofajlar silika partiküller ile karşılaşınca IL-1 ve IL-18 sentezlerler. Bu kollajenöz nodüllerin gelişmesine neden olur.
- **TBC insidansını en fazla artıran** pnömokonyozdur.
- Grafide **yumurta kabuğu (egg shell)** kalsifikasyon görülebilir.
- Polarize ışıkta **çift kırcılık** görülür.
- **Akciğer kanser** riskini 2 kat artırr.
- **Taş işçilerinde** görülebilir.

Asbestozis

- **Serpentin (krizotil)** ve **amfibol** (amosit, krosidolit, tremolit, aktinolit, antofilit) liflerinden oluşur. Amfibol daha karsinojenik ve daha fibrojeniktir.
- Akciğerde **plevral plak (en sık), diffüz interstisyel fibrozis, mezotelyoma** ve akciğer kanseri yapabilir. Ayrıca larenks kanseri, kolon kanseri, over kanseri ile ilişkilidir.
- **Ferriginöz cisimler** görülebilir.
- Diğer pnömokonyozların aksine **alt lobları** tutar.
- Gemi sanayi ve yalıtım sanayide çalışanlarda siktir.

Berilyozis

- **Granüлом** yapan pnömokonyozdur.
- Maden ve imalat sanayide çalışanlarda görülür.
- Nodüler fibrozis yapar.

Sarkoidoz

- Nedeni bilinmeyen sistemik bir granülomatöz hastalıktır. CD 4 Th hücreler akciğerlerde artar.
- **Non-kazeifiye granülomlar** ile karakterizedir.
- Bu granünlarda **schaumann** (kalsifikasyon) ve **asteroid cisimler** (yıldızsı cisimler) görülür. Bu cisimler spesifik doañildiler.

Klinik Bilimler 126. soru

Tusdata Patoloji Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 043

- **En sık** deri bulgusu **eritema noduzum**dur. Diğer bir deri bulgusu ise **lupus pernio**'dur.
- Gözde **üveit** yapabilir. Sicca sendromuna (kuru göz) neden olabilir.
- Granünlardan D vitamini prekürsörleri salındığı için **hiperkalsemi** görülebilir.
- Parotid yaptığı için **fasial paraliziye** neden olabilir.