

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 135

135. Kırk beş yaşındaki kadın hasta kaşıntı ve hâlsizlik yakınmalarıyla başvuruyor. Yapılan tetkiklerde serum aminotransferaz düzeyleri hafif yüksek iken ALP ve GGT testleri normalin üst sınırına göre 5-6 kat yüksek saptanıyor. Etiyolojiye yönelik testlerde AMA pozitif saptanan hastada yapılan karaciğer biyopsisinde interlobüler safra kanallarında hasar, duktopeni, florid kanal lezyonları ve erken evrede fibrozis saptanıyor.

Bu hasta ile ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi doğrudur?

- A) Osteopeni riski normal popülasyonla benzerdir.
- B) Kan lipid düzeylerinin normal ya da düşük olması beklenir.
- C) Ursodeoksikolik asit birinci basamak tedavidir.
- D) Obetikalik asit tedavisi sağ kalım avantajı sağlamaktadır.
- E) Erken dönemde karaciğer nakli yapılmalıdır.

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 edininip, referansları kontrol edebilirsiniz.)

İLGİLİ NOTLAR

Notumuz da öyle iş bitirici ki... Aynen sorudaki verileri karşılayacak şekilde... Bu not kendi konusundan yıllar boyu hiçbir soru kaçırmaz...

212

TUS HAZ

Klinik Bilimler 135. soru
Tusdata Dahiliye Ders Notu Fasikül 3 1. Fasikül Sayfa 212

Primer Biliyer Kolanjit (Siroz)

- ☑ **Tanım ve genel özellikleri:**
 - Orta ve küçük boy **intrahepatik** safra kanallarının progresif hasarı ile karakterize otoimmün bir hastalıktır.
 - Primer biliyer siroz/kolanjit (PBK) asıl olarak **kadınları** (% 90) etkiler ve genellikle **orta yaşta** klinik bulgu verir.
- ☑ **Patoloji:**
 - **Orta ve küçük boy intrahepatik** safra kanallarında **lenfositik infiltrasyon** ve **granümatöz hasar** vardır (florid duct lesions) ve periportal fibrozis ile sonuçlanır.
 - Fibrozis ilerleyerek siroza dönüşür.
- ☑ **Klinik:**
 - Safra akımının bozulmasına bağlı kolestaz vardır.
 - Erken dönemde **yorgunluk en sık** semptomdur.
 - **Kaşıntı** hepatobilyer hastalığı düşündürdüğü **en önemli** semptomdur.
 - **Yağ malabsorbsiyonu** ve **kilo kaybı** meydana gelebilir.
 - Hastaların bir kısmında **ksantom** ve **ksantelazma** bulunur.
 - En sık **Sjögren sendromu** (keratokonjunktivitis sikka) eşlik eder. Diğer birçok otoimmün hastalık ve bulgu da birlikte görülebilir.
- ☑ **Tanı:**
 - Kolestaz enzimleri ve direkt bilirubin **artmıştır**.
 - **Bilirubin düzeyi** prognoz tayininde en önemli belirleyicidir.
 - **Serum Ig M düzeyleri** artmıştır.
 - **Antimitokondriyal antikorlar (AMA)** hastaların büyük çoğunluğunda pozitiftir.
 - Kolesterol düzeyleri artmıştır.
 - USG'de safra yolları **normal** beklenir. **Ekstrahepatik kolestaz yapan patolojilerden ayırimda önemlidir.**
 - Ekstrahepatik kolestatik hastalıklardan ayırimda MRCP ve ERCP yararlı olabilir. PBK'de MRCP ve ERCP'de de safra yollarında **patoloji beklenmez.**
 - **Kesin tanı**, KC biyopsisinde intrahepatik safra yolu hasarının gösterilmesi ile konur.
- ☑ **Tedavi:**
 - **Ursodeoksikolik asit**, tedavide **ilk tercihtir**. Hastalığın gidişini yavaşlatır, semptomları azaltabilir. Ursodeoksikolik asit tedavisine cevap vermeyen hastalarda **obetikalik asit** önerilmektedir.
 - **Kolestiramin**: Kaşıntı tedavisinde kullanılır.
 - İmmünespresif tedavilerin yeri yoktur.

Primer Sklerozan Kolanjit (PSK)

- ☑ **Genel özellikler**
 - **İntra ve ekstrahepatik** safra yollarının **ilerleyici inflamasyon, fibrozis ve obstrüksiyonu** ile giden bir patolojisidir.
 - En sık birlikte olduğu patoloji **ülseratif kolittir**.
 - **Erkeklerde** 2-3 kat daha sık görülür.
 - Hastalar non-spesifik semptomlar, kolestaz semptomları, tekrarlayan kolanjit atakları veya sekonder biliyer siroza bağlı bulgularla başvurabilir.
- ☑ **Tanı:**
 - Kolestaz (ALP, GGT, bilirubin) belirteçlerini pozitifliği ile birlikte MRCP/ERCP ile konur.
 - Görüntülemelerde safra yollarında **tesbih dizisi** görünümü (darlık ve genişleme) tipiktir.
 - **p-ANCA** pozitifliği görülebilir.
- ☑ **Tedavi:**
 - Kolestaza bağlı semptom ve bulgular için destek tedavisi yapılır.
 - **Ursodeoksikolik asit** medikal tedavide kullanılabilir ancak hastalığın progresyonunu yavaşlatmaz.
 - Hastalarda **kolanjiyokanser** ve **safra kesesi kanseri** görülme sıklığı artmıştır.

Bu soru hakkında daha fazla referansımızı görmek için www.tusdata.com'u ziyaret ediniz.