

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

KAMP NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR



TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

293

☑ Tedavi:

- En iyi metod tekrarlayan **flebotomiler**dir.
- Flebotomi ile **artropati ve hipogonadizm geri dönmez**, siroz gelişmiş ise **HCC riski azalmaz**.
- Flebotomi yapılamayan hastalarda demir bağlayan şelatör ajanlar (**deferoksamin ve deferasiroks**) kullanılır.

İMMÜNOLOJİK KARACİĞER HASTALIKLARI

Otoimmün Hepatit

☑ Klinik

- **Genç kadınlarda** sık görülür.
- Hastalar asemptomatik karaciğer enzim yüksekliği, kronik hepatit bulguları veya nadiren **akut hepatit** kliniği ile başvurabilirler.
- Ekstrahepatik bulgular olarak; **akne, anoreksia, hirsutizm, amenore, artralji**, makülopapüler döküntü, eritema nodozum, kolit, perikardit, plörit ve sikka sendromu eşlik edebilir.

☑ Laboratuvar ve Tanı

- Sıklıkla hafif-orta ALT ve AST yüksekliği ve poliklonal hipergamaglobulinemi (**IgG yüksekliği**) görülür.
- **Tip 1 ve Tip 2** olmak üzere iki ana gruba ayrılır:
 - ✓ **En sık** tip 1 otoimmün hepatit görülür.
 - ✓ **Antinükleer antikor (ANA)** ve **anti-düz kas antikor (ASMA)** pozitifliği tip 1 otoimmün hepatit ile ilişkilidir
 - ✓ **Anti-LKM1 (liver kidney mikrozomal antikor)** ve **Anti-LC1 (liver cytosol)** ise tip 2'de görülür. (LKM-2 ilaç ilişkili, LKM-3 HDV ilişkilidir).
 - ✓ Anti-LKM1 bazen **HCV** seyrinde de görülebilir.
- Biyopside **lenfosit ve plazma hücre artışı** ile giden interface hepatit vardır.
- Viral hepatit ve diğer nedenlerin ekarte edildiği vakalarda **klinik bulgular, otoantikor pozitifliği, IgG yüksekliği ve biyopsi bulguları** birleştirilerek tanı konulur.

☑ Tedavi

- Birinci tercih **kortikosteroid** tedavisidir.
- Diğer ilaç ve diğer tedaviler tedavisinde semptomatik olarak

Klinik Bilimler 135. soru

Tusdata Dahiliye Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 293

Primer Biliyer Kolanjitis (Siroz)

☑ Tanım ve genel özellikleri:

- Orta ve küçük boy **intrahepatik** safra kanallarının progresif hasarı ile karakterize otoimmün bir hastalıktır.
- Primer biliyer siroz/kolanjitis (PBK) asıl olarak **kadınları** (% 90) etkiler ve genellikle **orta yaşta** klinik bulgu verir.

☑ Patoloji:

- **Orta ve küçük boy intrahepatik** safra kanallarında **lenfositik infiltrasyon** ve **granüloamatöz hasar** vardır (florid duct lesions) ve periportal fibrozis ile sonuçlanır.
- Fibrozis ilerleyerek siroza dönüşür.

İLGİLİ NOTLAR

☑ Klinik:

- Safra akımının bozulmasına bağlı kolestaz vardır.
- Erken dönemde **yorgunluk en sık** semptomdur.
- **Kaşıntı** hepatobiliyer hastalığı düşündüren **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 pozitifdir.
- Kolesterol düzeyleri artmıştır.
- USG'de safra yolları **normal** beklenir. **Ekstrahepatik kolestaz yapan patolojilerden ayırırda önemlidir.**
- 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 **obetikolik asit** önerilmektedir.
- **Kolestiramin**: Kaşıntı tedavisinde kullanılır.
- İmmüsupresif 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 kolit**dir.
- **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.
- Görüntüleme safra yollarında **tesbih dizisi** görünümü (darlık ve genişleme) tipiktir.
- **p-ANCA** pozitifliği görülebilir.

☑ Tedavi

- Kolestaza bağlı semptom ve bulgular için destek tedavisi yapılır (Kolestiramin vb).
- **Ursodeoksikolik asit** medikal tedavide kullanılabilir ancak hastalığın progresyonunu yavaşlatmaz.
- İmmüsupresif tedavilerin yeri yoktur.

☑ Prognoz

- Hastalarda **kolanjiyokanser** ve **safra kesesi kanseri** görülme sıklığı artmıştır.