

# Orijinal Soru: Klinik Bilimler 176

176.On dört yaşındaki kız hasta yaklaşık bir yıldan beri devam eden sırt ve baş ağrısı şikayetleriyle getiriliyor. Fizik muayenesinde sağ üst ekstremitede nabız alınamıyor ve kan basıncının yüksek olduğu saptanıyor. Laboratuvar incelemelerinde eritrosit sedimentasyon hızı ve C-reaktif protein yüksek saptanıyor.

Bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Takayasu arteriti
- B) Poliarteritis nodoza
- C) Granülomatöz polianjiitis
- D) Eozinofilik granülomatöz polianjiitis
- E) Mikroskopik polianjiitis

Doğru Cevap:A

## HIZLI TEKRAR NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

## İLGİLİ NOTLAR

74

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ



### Polimiyaljiya romatika vaka sunumunda verilecek ipuçları

- İleri yaş kadın hasta
- Ateş ve yüksek akut faz yanıtı
- Bilateral proksimal kas ağrısı

Klinik Bilimler 176. soru  
Tusdata Dahiliye Hızlı Tekrar Kampı  
1. Fasikül Sayfa 074

### Takayasu arteriti vaka sunumunda verilecek ipuçları

- Genç yaş kadın hasta
  - Ekstremiteler arası tansiyon - nabız farkı
  - Kolda kladikasyo
  - Nabızsızlık
- **Takayasu arteriti tanısında en uygun yöntem...** Anjiyografi (Diğer vaskülitlerde → öncelikle biyopsi)
  - **Takayasu arteritinde anjiyografik anomalilerin en sık görüldüğü damar segmenti...** Subklavian arter

### Poliarteritis nodosa vaka sunumunda verilecek ipuçları

- Orta yaş erkek hasta
  - Artrit, artralji, miyajji
  - HBV enfeksiyonu öyküsü
  - Hipertansiyon, hematüri, kreatinin yüksekliği
  - Karn ağrısı, GİS kanama, perforasyon
  - Düşük ayak (mononöritis multipleks)
  - Anjiyografide mikroanevrizma
- \*\*\*Pulmoner kapillerler (alveoler hemoraji) beklenmez  
\*\*\*Glomerülonefrit beklenmez
- **Sitoplazmik ANCA (cANCA)'nın hedef aldığı antijen...** Proteinaz-3
  - **Perinükleer ANCA (pANCA)'nın hedef aldığı antijen...** Miyeloperoksidaz

### ANCA pozitif hastalıklar

pANCA	cANCA
<ul style="list-style-type: none"><li>• Eozinofilik granülomatöz polianjiti</li><li>• Mikroskopik polianjiti</li><li>• Ülseratif kolit</li><li>• Primer sklerozan kolanjiti</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Granülomatöz polianjiti</li></ul>

- **ANCA pozitif vaskülitlerde biyopsi bulgusu...** İmmünkompleks görülmez (pauci-immune)
- **Pulmoner-renal sendrom yapan bazı hastalıklar...**
  - ✓ ANCA pozitif vaskülitler
  - ✓ SLE
  - ✓ Goodpasture sendromu

### Granülomatöz polianjitis vaka sunumunda verilecek ipuçları

- Kanlı burun akıntısı (üst solunum yolu tutulumu)
- Hemoptizi (alt solunum yolu tutulumu)
- Hematuri, hızlı ilerleyen GN (böbrek tutulumu)
- cANCA pozitifliği

### Granülomatöz polianjiti生活中 verilecek ipuçları

- Granülomatöz polianjiti生活中 tehdit eden tutulum varlığında tedavi yaklaşımı... Steroid + Siklofosfamid
- Granülomatöz polianjiti izole üst solunum yolu tutulumunda kullanılabilen antibiyotik... Ko-trimoksazol

### Eozinofilik granülomatöz polianjitis vaka sunumunda verilecek ipuçları

- Astım, alerjik sinüzit öyküsü
  - Eozinofili
  - IgE yüksekliği
  - Akciğerde gezici ve yamalı infiltrat
- **Eozinofilik granülomatöz polianjiti en sık ölüm nedeni...** Kardiyak tutulum
  - **Eozinofilik granülomatöz polianjiti tedavisinde kullanılan anti IL-5 monoklonal antikor...** Mepolizumab
  - **Sadece cildi tutan (palpable purpura), visseral tutulum yapmayan vaskülit...** Kütanöz lökositoklastik vaskülit

### IgA vaskülit (Henoch Schönlein purpurası) vaka sunumunda verilecek ipuçları

- Çocuk / Genç hasta
  - Palpable purpura (özellikle alt ekstremitede)
  - Artrit
  - Hematuri (IgA nefriti)
  - Kanın ağrısı, GİS kanama
- **IgA ilişkili bazı hastalıklar...**
    - ✓ IgA nefriti
    - ✓ IgA vaskülit (Henoch Schönlein purpurası)
    - ✓ Çölyak hastalığı
    - ✓ Dermatitis herpetiformis
  - **Kryoglobulinemik vaskülitin en sık nedeni...** HCV
  - **Kryoglobulinemik vaskülitin triadı...**
    - ✓ Palpable purpura
    - ✓ Artrit
    - ✓ Glomerülonefrit (en sık MPGN tip 1)

- **Behçet hastalığında yaş ve cinsiyet...** 20-30 yaş, K=E
- **Behçet hastalığında damar tutulumu...** Her boyutta (büyük, orta, küçük) ve her damarda (arter-ven)
- **Behçet hastalığı ile ilişkili HLA...** HLA-B51
- **Behçet hastalığında en sık bulgu (olmazsa olmaz tanı kriteri)...** Oral ülser
- **Behçet hastalığında spesifik deri testi...** Pathergi testi
- **Behçet hastalığında tipik göz tutulumu...** Bilateral panuveit (aynı zamanda en korkulan komplikasyon)

### Romatolojik hastalıklar ve üveyit

- ✓ Behçet hastalığı → Bilateral panuveit
- ✓ Ankilozan spondilit → Unilateral anterior üveyit

- **Behçet hastalığında beklenmeyen damar tutulumu...** Emboli (trombozlar damara sıkıca yapışmaktadır)
- **Behçet hastalığında pulmoner emboli kliniği varlığında (dispne, öksürük, hemoptizi) mutlaka ekarte edilmesi gereken tutulum...** Pulmoner arter anevrizması

**45. VASKÜLTİLER**

- P-ANCA (Antinötrofik sitoplazmik antikor) neye karşı olmuş bir antikordur... Miyeloperoksida zara karşı
- C-ANCA neye karşı olmuş bir antikordur... Proteinaz 3 enzimine karşı
- Hangi damar vaskülitinde ANCA pozitif olur... Küçük damar vaskülitleri
- ANCA pozitif (Tip 2 hipersensitivite) vaskülitler nelerdir...
  - Wegener granülomatozis (Granülomatöz polianjitis)
  - c-ANCA
  - Mikroskopik polianjitis - p-ANCA
  - Churg-sauss sendromu - p-ANCA
- ANCA pozitif başka hastalık var mı...
  - Ülseratif kolit
  - Primer sklerozan kolanjit
  - Romatoid artrit
- Poliarteritis Nodoza (PAN) kimde sık görülür... Orta yaş
- PAN'ın klasik tutulumu nasıldır... Ortalı boy ve küçük arterlerde transmural ve atlamalı tutulum yapar.
- PAN'ın karakteristik damar duvarı bulgusu nedir... Aynı ya da farklı damarlar üzerinde lezyonların atlamalı ve her döneminin bir arada bulunması, daha sonra transmural tutulum yapması.
- Klasik PAN nereye tutmaz...
  - Akciğerleri
- PAN en sık nereye tutar... Böbrek (En sık ölüm nedenidir)
- PAN ile ilişkili serolojik özellik nedir... p-ANCA negatif, %30 HBV (Hepatit B Virüsü) antijen pozitifliği
- Wegener Granülomatozinin (Granülomatozis polianjiti) özellikleri nelerdir...
  - 40 yaş civarı erkeklerde daha siktir.
  - c-ANCA pozitiftir.
  - Küçük arter ve venleri tutan nekrotizan ve/veya granülomatöz vaskülitler.
  - Üst-alt solunum yollarında nekrotizan granülom
  - Akciğer tutulumu (granülomatöz vaskülit)
  - Fokal nekrotizan, sıklıkla kresentik glomerülonefrit
- Lökositoklastik vaskülitin (Mikroskopik PAN) özellikleri nelerdir...
  - Klasik PAN'a göre daha küçük arteriyol ve venül tutulumu görülür
  - Tüm lezyonlar aynı evrededir.
  - Çoğuunda lezyonlar deri ile sınırlıdır ve palpabl purpura ile karakterizedir
  - Fibrinoid nekroz
  - Lökositoklazi (lökosit parçalanması) ve polimorf infiltrasyonu
  - Ekstravaze eritrositler görülür
  - Ig (özellikle IgA) birikimi
  - p-ANCA pozitiftir
  - Prototipi Henoch-Schönlein purpurasıdır.

**Klinik Bilimler 176. soru**  
Tusdata Patoloji Hızlı Tekrar Kampı 1.  
Fasikül Sayfa 043

- Takayasu Arteritinin (Nabızsızlık Hastalığı) özellikleri nelerdir...
  - Genç kadınarda aort ve aorttan çıkan ana arterleri, kimi zaman ise pulmoner arteri tutan, bir kronik granülomatöz vaskülitdir
  - Genç kadınlarında iki üst ekstremitete arasında basınç ve nabız farkı ve iskemik kalp hastalığı yapan hastalık
- Kawasaki Hastalığı (Mukokutanöz Lenf Nodu Sendromu)
  - Infantlar ve erken çocukluk çağının akut febril bir hastalığıdır.
  - Koroner arter vaskülitleri ve iskemik kalp hastalığı görülebilir
  - Endotel ve düz kas hücrelerine karşı gelişen antikorlar saptanır
  - Hastalıkın akut fazında, ateş, konjonktival ve oral eritem, erezyon, el ve ayaklarda ödem, avuç içi ve ayak tabanında eritem, deri döküntüleri ve büyümüş servikal lenf nodu saptanır.
- Tromboanjitis Obliterans (Buerger Hastalığı)
  - Sıklıkla orta boy tibial ve radial arterleri tutar
  - Hastalık komşu ven ve siniri de tutabilir.
  - 25-50 yaşları arası, sigara içeren erkeklerde görülmlesi tipiktir
  - Trombüste gevresinde granülom izlenen mikroapseler görülür.
  - Sigara bırakılırsa dramatik düzelme, bırakılmazsa gangren görülebilir
- Granülomlarla giden vaskülitler...
  - Wegener granülomatozisi
  - Churg Straus sendromu
  - Temporal Arterit
  - Takayasu
  - Tromboanjitis obliterans
- MI yapabilen vaskülitler nelerdir...
  - PAN
  - Takayasu
  - Kawasaki
- Aort anevrizmasının en önemli 2 nedeni...
  - Ateroskleroz
  - Hipertansiyondur
- Sifiliz anevrizmasının özelliği nedir... Tersiyer sifilizde, aortun vazo vazorumunda plazma hücrelerinden zengin inflamasyon ve obliteratif endarterit
- Aort Disseksiyonu en önemli nedeni...
  - İleri yaş
  - Hipertansiyon
  - Predispozan faktör kistik medial nekroz