

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 133

133. Ülseratif pankolit tanısı ile izlenmekte olan 35 yaşındaki erkek hasta hâlsizlik, kaşıntı, sarılık, kilo kaybı yakınmaları ile polikliniğe başvuruyor. Yapılan tetkiklerde ALP'nin normalin üç katı, transaminazların iki katı yüksek olduğu tespit ediliyor.

Bu hastada en olası ön tanı ve istenmesi en uygun tetkik aşağıdakilerden hangisinde birlikte verilmiştir?

- A) Kolesistit - Ultrasonografi
- B) Koledokolithiazis - Ultrasonografi
- C) Primer sklerozan kolanjit – MR kolanjiyografi
- D) Otoimmün pankreatit - Kolanjiyografi
- E) Primer biliyer kolanjit – Karaciğer biyopsisi

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 edinin, referansları kontrol edebilirsiniz.)

İLGİLİ NOTLAR

696

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ



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 **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** hepatobiliyer hastalığı düşündürülen **en önemli** semptomdur.
 - **Yağ malabsorpsiyonu** 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 ayırımında önemlidir.**
 - Ekstrahepatik kolestatik hastalıklardan ayırımında 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

Klinik Bilimler 133. soru

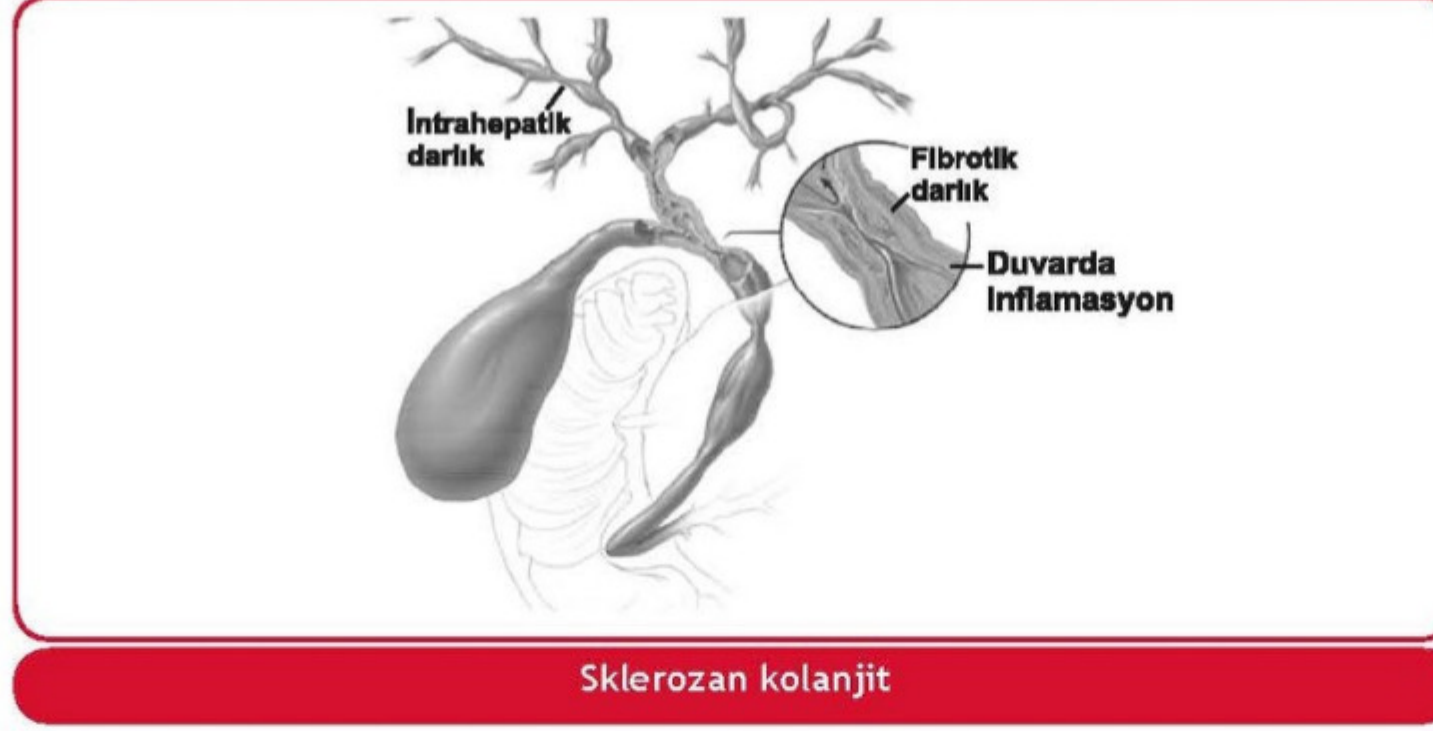
Tusdata Dahiliye Ders Notu 3. Fasikül Sayfa 696

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.

- Safra yolları **duvar kalınlaşmasına bağlı daralmıştır**.
- Safra yollarında **darlıklar** ve **genişlemelerle** karakterizedir.
- HLA-B8, DR3, DQ2 ve DRw52A doku tipleriyle ilişkilidir.



Klinik

- ✓ Genelde 30-45 yaş arasında görülür. Erkeklerde 2 kat siktir.

Klinik Bilimler 133. soru
Tusdata Genel Cerrahi Ders Notu 2. Fasikül Sayfa 732

- ✓ **Ülseratif kolitli hastada, KCFT'de bozulma olursa, sklerozan kolanjit** akla gelmelidir. Sklerozan kolanjite kolanjiyokarsinom gelişme olasılığı da artar.
- ✓ Hastaların %80'inde, perinükleer antinötrofil sitoplazmik antikorlar (pANCA) yükselir.

Tanı

- ✓ **Görüntüleme ve sfinkterotomi + drenaj amacı ile ERCP yapılır.** Safra yollarında yaygın **genişlemeler ve darlıklar** vardır. Bu görüntüye **tespih dizilişi** denir. Hepatik kanal bifurkasyonu en sık tutulan bölgedir.
- ✓ Kesin tanı karaciğer biyopsisi ile konur. **Patolojik incelemede safra yollarında mukoza normal; submukozada yoğun fibrozis vardır.** Karaciğer biyopsisinde soğan zarı şeklinde konsantrik **periduktal fibrozisin** gösterilmesi önemlidir.
- ✓ **PTK sıklıkla başarısızdır,** çünkü proksimal kanallar fibroze ve genellikle dilate değildir.

Tedavi

- ✓ **Komplikasyonsuz hastalar steroid** verilerek izlenir. **Stenoz ve obstrüksiyon için biliyer diversiyon ameliyatları** yapılır. Yaygın tutulumda son şans **karaciğer transplantasyonudur.**

KOLEDOK KİSTLERİ

- **Tip 1:** Koledokun fuziform dilatasyonu (en sık tip %80-90)
- **1a:** Kistik dilatasyon, **1b:** fokal segmenter dilatasyon, **1c:** füziform dilatasyon
- **Tip 2:** Koledokta divertikül
- **Tip 3:** İntraduodenal koledokta koledokosel
- **Tip 4a:** İntra ve ekstrahepatik kanallarda yaygın kistik dilatasyonlar
- **Tip 4b:** Sadece ekstrahepatik kanallarda yaygın kistik dilatasyonlar

- PSK sıklıkla inflamatuvar bağırsak hastalığı (**ülseratif kolit**) ile birlikte görülür. **Orta yaşlarda** ve **erkeklerde** daha siktir.

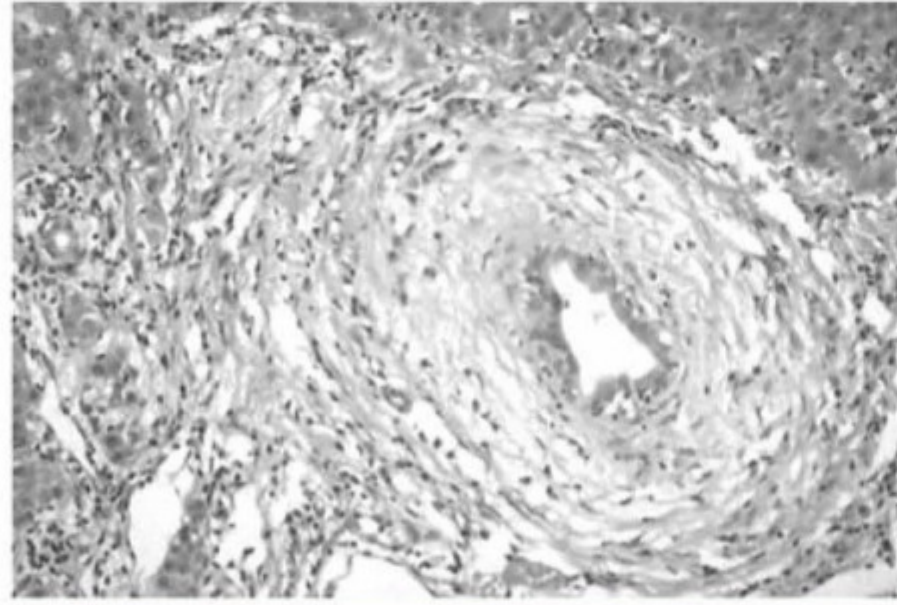
PSK'nin İlişkili Olduğu Durumlar

1. İnflamatuvar bağırsak hastalığı (%70)
2. Pankreatit (% ≤25)

- Kronik karaciğer hastalığı, ensefalopati görülebilir. Ortalama survi 6 yıldır.
- **Kolanjiokarsinom** riski artmıştır (%10-15 olguda).

Histoloji

- Portal alanlarda **soğan kabuğu tarzında periduktal fibrozis**
- Safra kanallarında obliterasyon
- Arada kalan safra kanallarında yer yer genişleme.
- Sonuçta biliyer siroz gelişir.



Primer Sklerozan Kolanjit
Biyopside soğan kabuğu manzarası

Doğumsal Safra Yolu Anomalileri

- **Koledok Kisti**
Konjenital safra yolu dilatasyonudur. Kızlarda daha çok görülür. Taş, stenoz, pankreatite neden olabilir. Safra duktus kanseri gelişebilir. Bir kısmı **Caroli** hastalığı ile ilişkilidir.
- **Fibropolikistik Karaciğer Hastalığı**
 - Safra yollarının konjenital malformasyonlarıdır. İnsidental olarak saptanabilirler. Bazen karaciğer yetmezliği olmadan hepatomegali ve portal hipertansiyon ile bulgu verebilirler. **OR polikistik böbrek** ile ilişkilidir.
 - o **Von Meyenburg Kompleksi:** Küçük safra duktus hamartomlarıdır.
 - o **Tek veya çok intrahepatik-ekstrahepatik Biliyer Kist:** İzole olabilirler ve kolanjite neden olabilirler (Caroli hastalığı). Konjenital hepatik fibrozis ile birlikte olursa Caroli sendromu olarak adlandırılır.
 - o **Konjenital Hepatik fibrozis:** Karaciğer parankimi fibröz bantlar ile ayrılmıştır. Gerçek siroz değildir ancak portal hipertansiyona neden olabilir.

Caroli hastalığı, Von Meyenburg kompleksi, biliyer kist ve konjenital hepatik fibrozis fibropolikistik karaciğer hastalığı olarak adlandırılır. Fibropolikistik karaciğer hastalığında kolanjiokarsinom riski artmıştır.