

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 167

167.Çocukluk çağında, parmak uçlarından nekroz ile başlayan dijital ülserin aşağıdaki hastalıkların hangisinde görülmesi en olasıdır?

- A) Progresif sistemik skleroz
- B) Mevalonat kinaz eksikliği
- C) TNF reseptörü ile ilişkili sendrom
- D) Kriyoprinopatiler
- E) Blau sendromu

Doğru Cevap:A

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

636

TUS

Klinik Bilimler 167. soru
Tusdata Dahiliye Ders Notu 3. Fasikül Sayfa 636

Sınırlı SSK ve diffüz SSK'de klinik tutulumların sıklığı

	Sınırlı SSK (%)	Diffüz SSK (%)
Cilt tutulumu	90*	100
Raynaud fenomeni	99	98
Özofageal tutulum	90	80
İskemik parmak ülserleri	50	25
İnterstisyel akciğer hastalığı	35	65
Pulmoner arteriyel hipertansiyon	15	15
Miyopati	11	23
Kardiyak tutulum	9	12
Skleroderma renal krizi	2	15

*Hastaların %10'unda SSK sine skleroderma görülür.

Cilt bulguları

- **Bilateral simetrik cilt kalınlaşması** SSK'nin en belirgin bulgusudur
- SSK'deki cilt tutulumunun **kronolojik sırası**; ödematöz faz, endürafif / fibrotik faz, atrofik faz
- Tutulum; parmaklardan başlar, proksimale doğru bilateral ve simetrik ilerler.
- Diğer bazı bulgular;
 - o Telenjektaziler
 - o Kutanöz kalsifikasyonlar
 - o Maske yüz, mikrostomi
 - o Parmak uçlarında ağrılı ülserler
 - o Kapilleroskopide anormal damarsal yumaklar

Raynaud fenomeni

- Genellikle hastalığın **ilk bulgusudur**.
- Ataklar genellikle soğuk, emosyonel stres vb ile tetiklenir.
- Klasik olarak birbirini takip eden 3 fazı vardır:
 - o Soğukluk / solukluk (Beyaz) - Vazokonstriksiyon
 - o Siyanoz (Mor) - İskemi
 - o Hiperemi (Kırmızı) - Reperfüzyon
- **İzole (primer) Raynaud fenomeni** genellikle progresif seyirli değildir ve benign bir durumdur.
- SSK ile ilişkili (**sekonder**) **Raynaud fenomeni** ise progresiftir; dijital ülser ve parmak kaybı ile sonuçlanır.

Raynaud fenomeninin sınıflandırılması

	Primer	Sekonder
Altta yatan hastalık/durum	Yok	Var
Hastanın yaşı	Genç	Orta-İleri
Cinsiyet	K > E	Değişken
ANA pozitifliği, ESH yüksekliği	Yok	Var
Aile öyküsü	Var	Yok
Atakların karakteri-Tutulum	Simetrik	Asimetrik
Parmakta iskemik değişiklikler	Yok	Var
Kapilleroskopi	Normal	Anormal
Antisentromer antikor pozitifliği	Yok	Var
Sklerodaktili	Yok	Var

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