

# 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

## KAMP NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

## İLGİLİ NOTLAR



TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

233

o Diffüz SSK

Klinik Bilimler 167. soru  
Tusdata Dahiliye Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 233

### 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
- 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**.
- 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