

# Orijinal Soru: Klinik Bilimler 187

187. Periyodik ateş, aftöz stomatit, farenjit ve adenit (PFAPA) sendromu ile ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi yanlıştır?

- A) Atakların çoğu tek doz steroid uygulamasına yanıt verir.
- B) Ataklar, çoğu hastada büyüme ve gelişmeyi etkilemez.
- C) Düzenli olarak kullanılan metotreksat atak sıklığı ve şiddetini azaltır.
- D) Ataklar ortalama 5 gün sürer.
- E) Hastaların çoğunda tonsilloadenoidektomi sonrası ataklar kontrol altına alınır.

Doğru Cevap: C

## KAMP NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

## İLGİLİ NOTLAR



TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

247

### HİPERİMMÜNOGLOBÜLİN D SENDROMU

- Otozomal resesif geçişli, otoinflamatuar bir hastalıktır.
- Mevalonat kinaz (MVK) enzimini kodlayan kromozomdaki MVK genindeki mutasyonlar sonucu oluşur.

#### Klinik

- Başlama yaşı ortalama **6 aydır**. Hastaların %63'ünün ilk atakları **aşı sonrasıdır**.
- **Bebeklik döneminde başlayan ve tekrarlayan ateş** (3-7 gün sürer)
- **Lenfadenopati (servikal)**
- **Karın ağrısı**
- **Artralji ve artrit**
- **Morbiliform döküntü**
- **Tekrarlayan oral aft** ve genital ülserle karakterizedir.

#### Laboratuvar bulguları

- Akut faz reaktanlarında artma, **IgD yüksekliği (>100 mg/dL)**
- **İdrarda organik asit analizinde mevalonik asit artışı** saptanır.

#### Hiperimmüoglobülin D Sendromu

Bebeklik döneminde başlayan **tekrarlayan ateş**, servikal **lenfadenopati**, döküntüsü olan ve **kolşisine cevap vermeyen** hastalarda hiperimmüoglobulin D sendromu düşünülmelidir.

Klinik Bilimler 187. soru

Tusdata Pediatri Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 247

### PFAPA SENDROMU

- Diğer herediter otoinflamatuar hastalıkların aksine, henüz **etiyojisi belli değildir**.
- Tekrarlayan ateş sendromlarından çocuklarda **en sık** görülenidir.
- **2-5 yaşları arasında gelişir. 4-8 yılda kendiliğinden iyileşir.**
- Periyodik ateş (fever), aftöz stomatit, farenjit (pharyngitis), adenit (servikal) ile birlikte.
- Diğer bulguları baş ağrısı, karın ağrısı ve artraljidir.
- Hastaların büyük çoğunluğunda atak **tek doz oral prednizolona (1-2 mg/kg) tam yanıt verir ve atak bulguları bir günde kaybolur.**
- Ayırıcı tanıda atakların **düzenli (3-6 haftada bir) olması, negatif boğaz kültürü** önemli rol oynar.
- Atakları önlemek için **tonsillektomi, simetidin ya da kolşisin kullanımı** denenebilir.

## ASLA HELAL ETMİYORUZ

Bu eserin tüm hakları TUS-DATA A.Ş.'ye aittir. Yıllar boyunca verilen nice emek, zahmet, güncelleme telif ve yayın harcamaları ile bugünkü haline gelmiştir.

Bu eserin yasal olmayan yollarla (fotokopi, PDF vb.) edinilmesi iki açıdan daha yasak ve ahlak dışıdır.

1. Telif hukuku ve kanunlar açısından yasak ve cezaya tabidir.
2. Bütün inançlar açısından "yasak" ve "haram" dir. Kul hakkıdır ve TUSDATA ya da emeği geçen herhangi bir yazarımız, kul haklarını **hiçbir şekilde helal etmeyeceğini** ve bir çeşit "hırsızlık" yoluyla elde edilen yayının fayda etmemesini gönülden dilediklerini açıkça deklare etmektedir.

Bu esere **gerçekten ihtivacı olan öğrenci arkadaşlarımızın**; şubelerimize yazılı başvurması ve incelememiz durumunda, iyi niyetle ve cömertçe hediye etmeye hazır olduğumuzu da deklare ediyoruz.

Mülkiyet haklarına tecavüz ne kadar çirkinse; mülkiyet haklarına saygı da o kadar asil bir duruştur.

TUSDATA