

# Orijinal Soru: Temel Bilimler 98

98. Aşağıdakilerden hangisi ekstrahepatik biliyer obstrüksiyon nedenlerinden biri değildir?

- A) Safra taşları
- B) Pankreatik karsinom
- C) Primer biliyer kolanjit
- D) Konjenital biliyer atrezi
- E) Ampulla Vateri karsinomu

Doğru Cevap:C

## KAMP NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

## İLGİLİ NOTLAR



TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

81

### SAFRA YOLU HASTALIKLARI

#### NEONATAL KOLESTAZ

- Majör nedenleri doğumdan ilk 3 ay sonra ekstrahepatik safra yollarının komplet veya inkomplet daralması ile karakterize olan biliyer atrezi ve neonatal hepatittir.
- Biliyer atrezi erken çocukluk döneminde karaciğer yetmezliğinin ve karaciğer transplantasyonunun en sık nedenidir.

#### İNTRAHEPATİK SAFRA YOLU HASTALIKLARI

- Primer biliyer kolanjit (primer biliyer siroz) ve primer sklerozan kolanjit otoimmün kolanjiyopati olarak adlandırılır.

Temel Bilimler 98. soru

Tusdata Patoloji Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 081

#### Primer Biliyer Kolanjit (Primer Biliyer Siroz)

- **40-50 yaş kadınlarda** daha sık görülür.
- İntrahepatik safra kanalı yıkımı, portal inflamasyon ve skarlaşmaya bağlı siroz gelişimi ile karakterizedir.
- Çoğu hastada **anti-mitokondriyal antikorlar** pozitiftir.
- Sıklıkla birlikte olduğu hastalıklar, **Sjögren sendromu (%70)**, tiroid hastalıkları (%20), sklerodermadır (%5).
- Ana histolojik bulgusu, küçük ve **orta boy** safra kanallarında **non-süpüratif granülomatöz inflamasyondur**.
- Florid duktus reaksiyonu (lenfoplazmositik infiltrasyon + granülomatöz / non-granülomatöz inflamasyon) görülür.
- İntrahepatik safra kanalları ortadan kalkar ve son dönemde **biliyer siroz** oluşur.
- Siroz olmasına rağmen klinik tablo **hepatomegalidir**.
- Primer biliyer kolanjitte **hepatoselüler karsinom** riski **artmıştır**.

#### Primer Sklerozan Kolanjit

- **İntrahepatik ve ekstrahepatik safra yollarında inflamasyon**, obliteratif fibrozis ve safra kanallarında **segmental dilatasyonlarla** karakterizedir.
- **Orta yaşılarda ve erkeklerde** daha sıktr.
- En sık birlikte olduğu hastalıklar **inflamatuv var bağırsak hastlığı (Ülseratif kolit - %70)**, pankreatittir (%25).
- Anti SMA, ANA, RF ve **p-ANCA pozitiftir**.
- Tipik histolojik bulgusu **portal alanlarda soğan kabuğu tarzında periduktal fibrozistir**.
- Safra kanallarında obliterasyon, yer yer genişleme ve sonuçta **biliyer siroz** görülür.
- **Kolanjiyokarsinom** riski artmıştır.

### DOĞUMSAL SAFRA KANAL ANORMALLİKLERİ

#### Von Meyenburg Kompleksi

- Portal alanlarda bulunan **safra duktus mikrohamartomlarıdır**.
- Radyolojik olarak **metastaz** ile karışır.

#### Polistik Karaciğer Hastlığı

- Karaciğerde multipl diffüz kistlerin varlığıdır.
- Erişkin (OD) polistik böbrek hastlığına eşlik edebilir.

#### Konjenital Hepatik fibrozis

- Karaciğerde portal alanlar büyük, düzensiz ve fibrotiktir.
- Karaciğer düzensiz adalara bölünmüştür.
- Çocuk (OR) polistik böbrek hastlığına eşlik eder.

#### Caroli Hastlığı

- İntrahepatik safra duktuslarının **segmantal dilatasyonudur**.
- **Kolanjiyokarsinom** riski artmıştır.

#### Alagille Sendromu

- İntrahepatik safra kanalları doğumsal olarak **eksiktir**.
- Değişik yüz görünümleri, vertebral ve kardiyovasküler anomaliler eşlik edebilir.
- **Hepatosellüler karsinom** gelişebilir.

- **Tıkanma sarılıklarında** bağırsaklara bilirubin geçemeyeceği için ürobilinojen ve sterkobilinojen oluşamaz, gaita rengi ağırlı ve idrarda ürobilinojen kaybolur.
- Bilirubin düzeyi 2.5 mg/dl'nin üzerinde ise skleralarda ve cilte sarılık görülür.
- Serum bilirubin düzeyi karaciğerde **hasarın derecesi ve prognoz** ile ilişkilidir.

**Hiperbilirubinemİ ayırcı tanısı:**

Yükselen bilirubin fraksiyonu hiperbilirubinemilere yaklaşımda çok değerlidir ve ayırcı tanıda kullanılır.

 **İndirekt veya unkonjuge bilirubin hakimiyeti: Prehepatik** olaylarda yükselir.

- **Aşırı bilirubin oluşması:** Hemolitik anemiler(retikülositoz)
- **Karaciğerde indirekt bilirubin alımının ve/veya konjugasyonun azalması:** Gilbert ve Crigler-Najjar sendromları
- **Hem direkt hem indirekt bilirubin yüksekliği: Hepatik** olaylarda yükselir.
  - Hepatik hasar (tüm hepatitler)
- **Direkt veya konjuge bilirubin hakimiyeti: Posthepatik** olaylarda yükselir (kolestaz).
  - **İntra veya ekstra hepatic safra yollarında akımın azalması** (taş, tümör, bası vb.)
  - **Karaciğerde konjuge edilen bilirubinin ekskresyonunun bozulması:** Dubin-Johnson ve Rotor sendromları



- İndirekt bilirubin hakimiyetinde öncelikle **tam kan sayımı ve retikülosit düzeyi** bakılmalıdır.
- Direkt bilirubin hakimiyetinde öncelikle **kolestaz enzimleri** bakılmalıdır.
- Direkt bilirubin hakimiyetinde ilk tercih edilecek radyolojik inceleme üst abdominal **ultrasonografidir**.

 **İdrarda bilirubin:**

- **Direkt bilirubin** idrara geçer ve serumdaki direkt bilirubin artışını gösterir.
- İndirekt bilirubin idrara **geçemez**.

 **İdrarda ürobilinojen:** Ürobilinojen idrarla atılır ve normalde idrarda bulunur.

- Hastada direkt bilirubin yüksek olduğu halde idrarda ürobilinojen yok ise **safra yolu obstrüksiyonu** düşünülür.

**Temel Bilimler 98. soru**

Tusdata Dahiliye Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 247

**Kolestaz**

**Tanım:** Safranın hepatosit tarafından intrakanaliküler mesafe salınımından, duodenuma boşalıncaya kadar herhangi bir bölgede staza uğraması **kolestaz** olarak tanımlanır.

- Kolestazda öncelikle direkt bilirubin fraksiyonu artar.

**Sınıflama:** Patolojinin karaciğer içi veya karaciğer dışı safra yollarında olmasına bağlı olarak kolestaz iki gruba ayrılır, **ayrımında USG** yardımcı olabilir.

- **İntrahepatik;** viral hepatit, alkolik hepatit, ilaçlar, primer biliyer kolanjit, **primer sklerozan kolanjit**, infiltratif hastalıklar (tüberküloz, amiloidoz, lenfoma, sarkoidoz) konjestif hepatopati, iskemik hepatit, gebelik, total parenteral nütrisyon, paraneoplastik sendromlarda görülebilir.
- **Ekstrahepatik;** koledokolitiazis (**en sık**), postoperatif safra yolu darlıklar, **primer sklerozan kolanjit**, kronik pankreatit, Mirizzi sendromu, parazitler (Ascaris, Fasciola) veya tümörlerde (safra kesesi, safra yolu, ampulla, pankreas tümörleri veya metastaz) görülebilir.

**Klinik ve laboratuvar:** Kolestaz ile giden hastalıklarda klinik olarak **kaşıntı ve sarılık** tipiktir.

- Ciddi biliyer obstrüksiyon varsa **gaita renginde açılma (akolik gaita)** görülebilir. **İdrarda ürobilinojen kaybolur**.
- Uzamiş kolestaz **yağ ve ADEK vitaminlerinde emilim bozukluğu** ile malabsorbsiyon bulgularına yol açabilir.
- Yine safranın karaciğerdeki toksik etkisi nedeniyle uzamiş sarılık karaciğerde dejenerasyon ve fibrozise bağlı olarak **sekonder biliyer siroz** gelişebilir.