

Orijinal Soru: Temel Bilimler 118

118. Penisilamini tolere edemeyen hastalar için kullanılabilir, penisilaminden daha az yan etkiye sahip bakır şelatörü aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Süksimer
- B) Trientin hidroklorür
- C) Deferasioks
- D) Dimerkaprol
- E) Unityol

Doğru Cevap: B

HIZLI TEKRAR NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

İLGİLİ NOTLAR

80

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ



TOKSİKOLOJİ

- **Kurşun zehirlenmesi bulguları...** Kemikte kalsifikasyonunda bozulma, ensefalopati, periferik nöropati, hipokrom mikrositer anemi, hipertansiyon
- **Arsenik zehirlenme bulguları...** Sağ ve tırnaklarda birikim, deformite, hemorajik gastroenterit, periferik nöropati (Guillain-Barré sendromunu andırır), cilt pigmentasyonu ve hiperkerato), nefeste sarımsak kokusu.
- **Dimerkaprol ...** Akut vakalarda kullanılır. Kronik kullanımda arsenik ve cıvanın SSS'ye dağılımını arttırdığı için önerilmez. Unithiol ve süksimer suda çözünen analogu ilaçlardır ve dimerkaprole göre yan etkileri daha azdır.
- **Süksimer...** Özellikle çocuklar da kurşun zehirlenmesinde kullanılır.
- **EDTA...** Esas kullanım endikasyonu kurşun ve kadmiyum zehirlenmesidir.

Ağır metal zehirlenmesi örnekleri

Zehirlenme Etkeni	Tedavi
Kurşun	EDTA, Süksimer, Dimerkaprol, Penisilamin
Arsenik	Dimerkaprol (ilk gün), Penisilamin, Süksimer
Cıva	Dimerkaprol, Penisilamin, Süksimer
Demir	Deferoksamin (IV), Deferasioks ve Defepiron (oral)

Temel Bilimler 118. soru
Tusdata Farmakoloji Hızlı Tekrar 1.
Fasikül Sayfa 080

Bakır	Penisilamin (Wilson hast.), Trientin
-------	--------------------------------------

Zehirlenmeler ve antidotlar

İlaç zehirlenmesi	Kullanılan antidotlar
Karbon monoksit	Oksijen
Tentürdiyot zehirlenmesi	Nişasta lokal antidot olarak kullanılır
Siyanür zehirlenmesi	Hidroksikobalamin / Amilnitrit / Tiyo sülfat
Methemoglobinemi	C vitamini, Metilen mavisi
Sülfonilüreeye bağlı hipoglisemi	Oktreatid
İlaça bağlı distoni	Benzotropin / difenhidramin
Na ⁺ kanal blokajı yapan ilaçlar	Sodyum bikarbonat
Valproik asit hiperamonyemisi	Karnitin
Kumarin, indanediion	K1 vitamini (Fitonadiion)

- **Aktif kömür faydasız...** alkoller, siyanid, salisilat, ca kanal blokörü
- **Diyaliz uygun olmayanlar...** Digoksin, antidepressanlar, opioid analjezikler, benzodiazepinler, antipsikotikler, amfetaminler, ca kanal blokörleri, propranolol, metoprolol
- **Diyaliz uygun olanlar...** lityum, metanol, etilenglikol, metformin, salisilat, fenobarbital, teofilin, karbamazepin, valproik asit
- **Anti-CD20...** KLL tedavisi (Ritüksimab, Ofatumumab, Obinutuzumab), Non Hodgkin lenfoma tedavisi (Ibritumomab, Tositumomab), Multipl skleroz tedavisi (Ocrelizumab)
- **Anti-VEGF...** Kolorektal kanser tedavisi (Bevasizumab, ramucirumab, aflibersept, ziv-aflibersept, regorafenib), sunitinib, sorafenib, pozapanib, lenvatinib, aksitinib ranibizumab
- **Anti-EGFR...** Erlotinib, Gefitinib, Osimertinib, Afatinib, Setuksimab, Paritumumab, Nesitumumab
- **Anti-Bcr-Abl...** KML tedavisi (İmatinib, Dasatinib, Bosutinib, Nilotinib, Ponatinib)
- **Anti-TNFalfa...** Etanersept, İnfliksımab, Adalimumab, Golimumab, Sertolizumab
- **Anti-IL6...** Romatoid artrit tedavisi (Tocilizumab, Sarilumab), Castleman hastalığı (Siltuksımab)
- **Anti-IL2...** Basiliksımab, Daklizumab (organ rejeksiyonu)
- **Anti-α4β7 integrin...** Vedolizumab (Chron), Natalizumab (Chron ve multipl skleroz)
- **Anti-IL5...** Astım tedavisi (Mepolizumab, Reslizumab, Benralizumab)
- **Anti-IL-17...** Psöriyazis tedavisi (İksekizumab, Secukinumab, Brodalumab)
- **BRAF serin threonin kinaz...** Metastatik melanom tedavisi (Vemurafenib, Dabrafenib)
- **Mitajen aktive edici protein kinaz (MEK) inhibitörleri...** Metastatik melanom tedavisi (Cobimetinib, Trametinib)
- **Anti-PD1...** Metastatik melanom tedavisi (Nivolumab, Pembrolizumab)
- **Anti-PDL1...** Avelumab, Durvalumab, Atezolizumab
- **Anti-IL1...** GUT tedavisi (Anakinra, canakinumab, Rilonasept)
- **B. anthracis (Şarbon) antikorü...** Raksibacumab, Obiltoksaksımab
- **Her2 Neu inhibitörleri...** Trastuzumab, Pertuzumab, Lapatinib
- **ALK (anaplastik lenfoma kinaz) inhibitörleri...** Alektinib, Seritinib, Krizotinib
- **PD-4 (fosfodiesteraz4) inhibitörleri...** Apremilast (psöriyazis), Roflumilast (KOAH tedavisi)

Tabloda söylediğimiz yetmezmiş gibi ayrıca konusu içinde tekrar ediyoruz. **Bilim ve öğretme aşkı** bu demek değil midir?

- Wilson hastalığında laboratuvar bulguları...
 - ✓ AST > ALT
 - ✓ Bakır parametreleri:
 - Serüloplazmin **düşük** (tarama testi)
 - Serüloplazmine bağlı bakır **düşük**
 - Serum serbest bakır **yüksek**
 - 24 saatlik idrarda bakır **yüksek**

Temel Bilimler 118. soru
Tusdata Dahiliye Hızlı Tekrar 1.
Fasikül Sayfa 091

- Wilson hastalığının tedavisinde kullanılan ilaçlar...
 - ✓ Çinko (bakırın emilimini engeller)
 - ✓ D-penisilamin ve trientin (bakırın şelatörleridir)
- HFE geninde C282Y homozigot mutasyon sonucunda hepcidin sentezinin azalmasına bağlı gelişen ve bağırsaktan demir emiliminde artış olan hastalık... Primer hemokromatoz
- Primer hemokromatozda klinik bulgular...
 - ✓ Artrit (özellikle 2. ve 3. MKF eklemleri tutar)
 - ✓ Kronik KC hastalığı → Siroz → HCC
 - ✓ Restriktif kardiyomyopati, Dilate kardiyomyopati
 - ✓ Endokrinopati (diyabet, hipotiroidi, hipogonadizm ...)
 - ✓ Pigmentasyon artışı
- Primer hemokromatoziste en iyi tarama yöntemi... Ferritin + transferrin satürasyonu (her ikisi de yüksek)
- Hemokromatozis tanısında altın standart yöntem... Genetik inceleme (C282Y homozigot mutasyonu)
- Serum ferritin düzeyi yüksek (>1000 µg/L) ve/veya karaciğer fonksiyon testi bozukluğu olan hemokromatozis tanılı hastalarda en uygun yaklaşım... Karaciğer biyopsisi yapılır (çünkü bu hastalarda ciddi fibrozis gelişmiş olabilir).
- Primer hemokromatoz tedavide ilk tercih... Flebotomi
- Hemokromatozisli hastada flebotomiye iyi yanıt vermeyen bulgular...
 - ✓ Artropati
 - ✓ Hipogonadizm

Otoimmün hepatit (OİH) vaka sorusunda verilecek ipuçları

- Genç kadın hasta
- Karaciğer fonksiyon testlerinde bozukluk
- Ekstrahepatik bulgular (akne, hirsütizm, amenore vb)
- Otoantikör pozitifliği
 - ✓ Tip 1 OİH: ANA, ASMA (anti düz kas antikor)
 - ✓ Tip 2 OİH: Anti LKM-1
- Otoimmün hepatit tedavisinde tercih edilen tedavi... Kortikosteroid ± Azatioprin
- Liver-Kidney mikrozomal (LKM) antikorlar...
 - ✓ Anti LKM-1 → OİH 2, HCV (bazen)
 - ✓ Anti LKM-2 → İlaç ilişkili hepatit
 - ✓ Anti LKM-3 → HDV

Primer biliyer kolanjit (siroz) vaka sorusunda verilecek ipuçları

- Orta yaş kadın hasta
- Kaşıntı
- Kolestaz bulguları
- USG, MRCP bulguları normal
- Antimitokondriyal antikor (AMA) pozitifliği
- Primer biliyer kolanjite en sık eşlik eden hastalık... Sjögren sendromu
- Primer biliyer kolanjit tedavisinde ilk tercih ilaç... Ürsodeoksikolik asit (hastalığın seyrini yavaşlatır)

Primer sklerozan kolanjit vaka sorusunda verilecek ipuçları

- Orta yaş erkek hasta
- Sarılık
- Kolestaz bulguları
- MRCP/ERCP'de safra yollarında tesbih dizisi görünümü (darlık ve genişleme)
- pANCA pozitifliği
- Primer sklerozan kolanjite en sık eşlik eden hastalık... Ülseratif kolit
- Primer sklerozan kolanjit seyrinde görülen kanserler... Kolanjiyosellüler kanser, safra kesesi kanseri
- Karaciğer hastalıkları ve yükselen Ig tipleri...
 - ✓ Alkolik hepatit - IgA
 - ✓ Otoimmün hepatit - IgG
 - ✓ Primer biliyer kolanjit - IgM

SORULAR

9. Aşağıdakilerden hangisi makroveziküler karaciğer yağlanması yol açan nedenlerden biri **değildir**?

- A) Total parenteral nutrisyon
- B) Obezite
- C) Amiodaron kullanımı
- D) Gebeliğin akut yağlı karaciğeri
- E) Diabetes mellitus

Doğru cevap: D

10. Elli yedi yaşındaki erkek hasta, 1 yıldır giderek artan halsizlik ve yorgunluk şikâyetleriyle başvuruyor. Laboratuvar incelemelerinde ALT 175 U/L, AST 160 U/L ve açlık kan şekeri 150 mg/dL saptanıyor. Hastanın, 6 aydır metakarpofalangeal eklemlerinde ağrı ile şişlik olduğu ve impotans yakınması bulunduğu öğreniliyor. Fizik muayenede karaciğer midklaviküler hatta kot altında 4-5 cm kadar palpe ediliyor.

Bu hastada aşağıdaki incelemelerden **öncelikle** hangisi istenmelidir?

- A) Transferrin satürasyonu ve ferritin
- B) Manyetik rezonans kolanjiyopankreatografi
- C) Serum alfa-1 antitripsin düzeyi
- D) Antinükleer antikor düzeyi
- E) 24 saatlik idrarda bakır düzeyi

Doğru cevap: A

- Konjenital hepatik fibrozisin en sık birliktelik gösterdiği renal hastalık...OR polikistik böbrek hastalığı
- Reye Sendromuna neden olan durumlar... Varisella, influenza ve salisilat kullanımı
- Reye sendromunda sarılık...GörüMEZ (Fakat ALT, AST, INR çok yüksektir)
- Reye sendromunda hipoglisemi...Sıktır
- Reye sendromunda karaciğer biyopsisinde görülenler... İnflamasyon ve nekroz olmadan mikroveziküler yağlanma
- Reye sendromu ile en çok karışan metabolik hastalık... Yağ asidi oksidasyon defekti
- Reye sendromunda en sık ölüm nedeni...Beyin ödemi
- Wilson hastalığına neden olan mutasyon...ATP7B (13. Kromozomda)
- Wilson hastalığında hücre içinde ilk etkilenen organel... Mitokondri
- Çocuklarda Wilson hastalığında ilk etkilenen organ... Karaciğer
- Wilson hastalığında nörolojik bulgular... Tremor, dizantri, distoni, parkinsonizm, koreiform hareketler, okul başarısında azalma
- Wilsonda görülen hemolitik anemide direkt coombs... Negatiftir
- Kayser-Fleischer halkası etkin tedavi ile...Kaybolur
- Wilson hastalığının taranması için kullanılan tetkikler... Serum seruloplazmin (düşüklüğü) ve idrar bakır (yüksekliği)
- Serum seruloplazminde düşüklük yapan hastalıklar...
 - Wilson hastalığı
 - Wilson taşıyıcıları (ATP7B heterozigot mut.)
 - Menkes hastalığı /Oksipital horn endromu
 - Çölyak hastalığı
 - Otoimmün hepatit
 - Bakır eksikliği
 - Konjenital glikolizasyon defekti tipları
- Wilsonda kesin tanı... KC biyopsisi (Kuru karaciğer bakır düzeyi)
- Wilson hastalığında tedavide ilk kullanılacak ilaç... D-

Temel Bilimler 118. soru
Tusdata Pediatri Hızlı Tekrar 1.
Fasikül Sayfa 028

- D-penisilaminin tolere edemeyen çocuklarda ilk tercih ilaç...Trientin
- Fulminan KC yetmezliği ile başvuran Wilson hastasında tedavi...KC nakli
- Alfa 1 antitripsin eksikliğinde KC biyopsisi özelliği... PAS(+) boyanan inklüzyon cisimcikleri
- Biyopsi materyalinde PAS (+) boyanma olan 3 hastalık...
 - Mikrovellüs inklüzyon hastalığı,
 - Whipple hastalığı,
 - Alfa 1 antitripsin eksikliği

42. AKUT VIRAL HEPATİTLER ve 43. PANKREAS HASTALIKLARI

- HBV enfeksiyonunda en erken antijeni... HBsAg
- HBV enfeksiyonunda en erken antikor... Anti-HBc IgM
- HBsAg (+), Anti-HBc IgM (+)... Akut HBV olabilir
- HBsAg (+), Anti-HBc IgM (-)... Akut HBV olamaz
- Anti-HBs (+), Anti-HBc IgG (-)... Aşılı
- Anti-HBs (+), Anti-HBc IgG (+)... Hastalık geçirmiş, immün
- Hepatosellüler karsinom etiyojisi... HCV, HBV
- Enfekte anneden yenidoğana doğumdan sonra... İlk 24 saatte aşı + HBIG
- Kronikleşme ihtimali en yüksek hepatit...Anneden bebeğe geçen HBV
- Kontamine iğne batması... İlk 48 saatte (ilk yedi gün içinde) aşı + HBIG
- HDV (virüsoid) enfeksiyonu serolojisi
 - Ko-enfeksiyon ► Anti-HBc IgM ve anti-HDV IgM (+)
 - Süperenfeksiyon ► Anti-HBc IgG ve anti-HDV IgM (+)
- Çocuklarda akut karaciğer yetmezliği tanısı için gerekenler...
 - <8 hafta sürede gelişmiş olacak
 - K vit ile düzelmeyen >1,5 INR ve hepatik ensefalopati
 - INR >2
- Çocuklarda akut fulminan karaciğer yetmezliğinin en sık görülen nedeni... Asetaminofen intoksikasyonu
- Asetaminofenin KC'de bıraktığı hasar...Sentrilobüler nekroz
- Fulminan hepatite neden olabilen metabolik hastalıklar...
 - Galaktozemi
 - Tirozinemi
 - Respiratuar zincir defektleri (Mitokondrial hastalıklar)
 - Fruktoz intoleransı
 - Hemokromatozis
- Fulminan hepatik yetmezlikte kötü prognoz göstergeleri...
 - <1 yaş
 - INR>4
 - Evre IV ensefalopati
 - Amonyak >200
 - Aplastik anemi gelişmesi
 - Multiorgan yetmezliği
- Çocuklarda en sık karaciğer nakli endikasyonu... Ekstrahepatik bilier atrezi.
- Adolesanlarda kronik hepatitin en sık rastlanan formu... Kronik persistan hepatitdir.
- Kronik persistan hepatitin en sık nedeni...Akut viral hepatitlerdir(HBV)
- İdiyopatik otoimmün kronik aktif hepatitli hastalarda en sık rastlanan antikor... Antinükleer antikor (ANA %80)