

# Orijinal Soru: Klinik Bilimler 132

132. Primer sklerozan kolanjıt tanılı 40 yaşındaki erkek hasta iki haftadır devam eden ve zaman zaman kanlı olan günde 4-5 kez sulu dışkılama tarif ediyor. Dışkıda parazit görülmeyen ve dışkı kültüründe herhangi bir patojen mikroorganizma saptanmayan hastanın rektosigmoidoskopisi normal bulunuyor.

**İshali devam eden hastada bu aşamada yapılması gereken en uygun inceleme aşağıdakilerden hangisidir?**

- A) Bilgisayarlı tomografi
- B) Manyetik rezonans enterografi
- C) Kolonoskopi
- D) Kapsül endoskopi
- E) Çift balon enteroskopi

Doğru Cevap:C

## KAMP NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

262

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ



### Primer Biliyer Kolanjitis (Siroz)

#### Tanım ve genel özellikler:

- Orta ve küçük boy **intrahepatik** safra kanallarının progresif hasarı ile karakterize otoimmün hastalıktır.
- Primer biliyer siroz/kolanjitis (PBK) asıl olarak **kadınları** (% 90) etkiler ve genellikle **orta yaşı** bulgu verir.

#### Patoloji:

- **Orta ve küçük boy intrahepatik** safra kanallarında **lenfositik infiltrasyon** ve **granülomatöz hasar** vardır (florid duct lesions) ve periportal fibrozis ile sonuçlanır.
- Fibrozis ilerleyerek siroza dönüşür.

#### Klinik:

- Safra akımının bozulmasına bağlı kolestaz vardır.
- Erken dönemde **yorgunluk** en sık semptomdur.
- **Kaşıntı** hepatobilier hastalığı düşündüren en önemli semptomdur.
- **Yağ malabsorbsiyonu** ve **kilo kaybı** meydana gelebilir.
- Hastaların bir kısmında **ksantom** ve **ksantelazma** bulunur.
- En sık **Sjögren sendromu** (keratokonjunktivitis sikka) eşlik eder. Diğer birçok otoimmün hastalık ve bulgu da birlikte görülebilir.

#### Tanı:

- Kolestaz enzimleri ve direkt bilirubin **artmıştır**.
- **Bilirubin düzeyi** прогноз tayininde en önemli belirleyicidir.
- **Serum Ig M düzeyleri** artmıştır.
- **Antimitokondriyal antikorlar (AMA)** hastaların büyük çoğunluğunda pozitiftir.
- Kolesterol düzeyleri artmıştır.
- USG'de safra yolları **normaldir**. **Ekstrahepatik kolestaz yapan patolojilerden ayırmada önemlidir**.
- PBK'de MRCP ve ERCP'de de safra yollarında **patoloji beklenmez**.
- **Kesin tanı**, KC biyopsisinde intrahepatik safra yolu hasarının gösterilmesi ile konur.

#### Tedavi:

- **Ursodeoksikolik asit**, tedavide **ilk tercihtir**. Hastalığın gidişini yavaşlatır, semptomları azaltabilir. Ursodeoksikolik asit tedavisine cevap vermeyen hastalarda **obetikolik asit** önerilmektedir.

Klinik Bilimler 132. soru  
Tusdata Dahiliye Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 262

### Primer Sklerozan Kolanjite (SKY)

#### Genel özellikler

- **İntra** ve **ekstrahepatik** safra yollarının **ilerleyici inflamasyon, fibrozis ve obstrüksiyonu** ile giden bir patolojisidir.
- En sık birlikte olduğu patoloji **ülseratif kolitti**.
- **Erkeklerde** 2-3 kat daha sık görülür.
- Hastalar non-spesifik semptomlar, kolestaz semptomları, tekrarlayan kolanjıt atakları veya sekonder biliyer siroza bağlı bulgularla başvurabilir.

#### Tanı

- Kolestaz (ALP, GGT, bilirubin) belirteçlerini pozitifliği ile birlikte MRCP/ERCP ile konur.
- Görüntülemede safra yollarında **tesbih dizisi** görünümü (darlık ve genişleme) tipiktir.
- **p-ANCA** pozitifliği görülebilir.

#### Tedavi

- Kolestaza bağlı semptom ve bulgular için destek tedavisi yapılır (Kolestiramin vb).
- **Ursodeoksikolik asit** medikal tedavide kullanılabilir ancak hastalığın progresyonunu yavaşlatmaz.
- İmmünsupresif tedavilerin yeri yoktur.

#### Prognоз

- Hastalarda **kolanjiyokanser** ve **safra kesesi kanseri** görülme sıklığı artmıştır.

## İLGİLİ NOTLAR

Bu soruda **verdiğimiz referansların birleştirilmesi ve basit bir analiz yapılması** sonucunda doğru cevaba rahatlıkla ulaşılmaktadır.

**Klinik Bilimler 132. soru**  
**Tusdata Dahiliye Kamp Notu 1.**  
**Fasikül Sayfa 277**

- Periferik yamada akantositoz ve ince bağırsak biyopsisinde enterositler içinde yağ damlacıklarının görüldüğü malabsorbsiyon... Abetalipoproteinemi
- Eklem tutulumu, periferik lenfadenopati, kardiyak ve nörolojik bozukluk ile seyreden; ince bağırsak biyopsisinde lamina propria PAS (+) makrofaj görülen malabsorbsiyon... Whipple hastalığı
- Distal ince bağırsaklarda ve kolonda yerlesen intestinal flora bakterilerinin anatomik veya fonksiyonel nedenlerle proksimal ince bağırsakta yoğunlaşması... Aşırı bakteri çoğalması
- Aşırı bakteriyel çoğalma normal/yüksek olabilen besin ögesi... Folat (diğer birçok besin ögesi/vitamin düşüktür)
- Aşırı bakteriyel çoğalma tanısında altın standart test... Jejunum aspirat materyali kültürü
- Aşırı bakteriyel çoğalma tedavisinde ilk tercih antibiyotik... Rifaksimın

**Lenfanjiktazi vaka sorusunda verilecek ipuçları**

- Protein kaybı, hipoproteinemi, ödem
- Hipokolesterolemi
- Lenfopeni
- Biyopside aşın dilate lenfatik kanallar

**Laktoz intoleransı (disakkaridaz eksikliği) vaka sorusunda verilecek ipuçları**

- Süt ve süt ürünleri tüketimi ile karin ağrısı, gaz ve ishal
- Osmotik ishal bulguları
- H2 solunum testi (+)

- Protein kaybettiren enteropatiyi, hipoalbuminemi yapan diğer nedenlerden ayıran bulgu... Hipoalbuminemi + Hipoglobulinemi
- Crohn hastalığı (CH) patogenezinde en önemli rolü

**Klinik Bilimler 132. soru**  
**Tusdata Dahiliye Kamp Notu 1.**  
**Fasikül Sayfa 277**

- ÜK'de bağırsak tutulum özellikleri...
  - Sadece kolon (terminal ileum → backwash ileitis)
  - Sadece mukoza/submukoza
  - Atlamasız (arada sağlam mukoza yok)
- CH'de bağırsak tutulum özellikleri...
  - Tüm GIS
  - Intranemal

**Klinik Bilimler 132. soru**  
**Tusdata Dahiliye Kamp Notu 1.**  
**Fasikül Sayfa 277**

- ÜK de en sık klinik bulgu... Karin ishalı
- CH'de en sık klinik bulgu... Ishal ve karin ağrısı
  - ÜK'de CH'ye göre daha sık görülen intestinal bulgu... Toksik megakolon
  - CH'de ÜK'ye göre daha sık görülen intestinal bulgular...
    - Perianal tutulum
    - Fistül
    - Striktür
    - Malabsorbsiyon

- ÜK'de patolojik bulgular... Psödopolip, kript absesi

- CH'de patolojik bulgular... Non kazefili granülom

- ÜK ile ilişkili antikor... pANCA

- CH ile ilişkili antikor... ASCA

- ÜK'de radyolojik bulgular... Kurgun boru manzarası (hastrasyon kaybı, kolon kısalması)

- CH'de radyolojik bulgular...

- ✓ Segmenter değişiklikler

- ✓ Fistül

- ✓ Daralma 'ip belirtisi'

- ✓ Kaldırılmış taşı görüntüyü

- Sadece CH'de görülen, ÜK'de beklenmeyen ekstraintestinal tablolar...

- ✓ Safra taşı (colesterol taşı)

- ✓ Vitamin eksiklikleri, osteomalazi

- ✓ Üriner sisteme kalsiyum-okzalat taşları

- ÜK'de hastalık aktivitesinden bağımsız olan ekstraintestinal bulgular...

- ✓ Primer sklerozan kolanjit

- ✓ Üveit

- ✓ Sakroileit, Ankirozan spondilit

- ✓ Piyoderma gangrenozum

- ÜK tanısı olan bir hastada kolestaz/kolanjit gelişmesi halinde en olası tanı... Primer sklerozan kolanjit

- ÜK'de ateş, taşikardi, karın ağrısı, karında distansiyon gelişmesi halinde en olası tanı ve ilk yapılacak tetkik... Toksik megakolon → Direk grafi (kolonda > 6 cm genişleme)

- Toksik megakolon şüphesinde kontraendike olan radyolojik tetkikler... Baryumlu grafi, kolonoskopi

- ÜK ve kolon kanseri taraması...

- ✓ Pankolit → 8-10 yıl sonra kolonoskopi

- ✓ Sol kolit → 15 yıl sonra kolonoskopi

- İnflamatuar bağırsak hastalığı ayırcı tanısı, hastalık aktivitesi ve tedavi izleminde kullanılan gaita belirteci... Kalprotektin

**Ülseratif kolit tedavisi**

	5-ASA	Steroid	Azatioprin	Siklosporin	Anti-TNF
Akut	+	+	-	+	+
İdame	+	-	+	+	+

- Dirençli inflamatuar bağırsak hastalıklarının tedavisinde kullanılan anti-integrin monoklonal antikorlar... Vedolizumab, natalizumab

- Natalizumabın korkulan yan etkisi... Progresif multifokal lökoensefalopati

- Dirençli inflamatuar bağırsak hastalıklarının tedavisinde kullanılan anti-IL12/23 monoklonal antikor... Ustekinumab

- CH tedavisinde kullanılmış ÜK'de etkisi olmayan tedaviler... Antibiyotikler ve elemental diyet

## PRIMER SKLEROZAN KOLANJİT

- **Ülseratif kolit (hastaların 2/3'ü)**, Crohn hastalığı, riedel struma, retroperitoneal fibrozis, porfir ile ilişkilidir. Safra yolu taşıları, akut kolanjit, önceki safra cerrahisi veya toksik madde'lere sekonder olarak sekonder sklezozan kolanjit de gelişebilir. Safra yollarında **darlıklar ve genişlemelerle karakterizedir**.
- Tekrarlayan **sağ üst kadran ağrısı ve sarılık** ile gelirler. Biliyer siroz ve komplikasyonları, portal hipertansiyona ilerleyebilir.
- **Ülseratif kolitli hasta KCFT'de bozulma** Sklezozan kolanjit akla gelmelidir. **Kolanjiyokarsinom** gelişme olasılığı artar. **Perinükleer antinötrofil sitoplazmik antikorların (pANCA) yükselmesi %80** hasta'da görülür. Safra yollarında yaygın **genişlemeler ve darlıklar** vardır. Bu görüntüye "**tespit dizilişi**" denir. Hepatik kanal bifurkasyon en sık tutulan bölgedir.
- Kesin tanı karaciğer biyopsisi ile konur. Patolojik incelemede safra yollarında mukoza normal; submukozada yoğun fibrozis vardır. Karaciğer biyopsisinde soğan zarı şeklinde konsantrik periduktal fibrozu gösterilmesi önemlidir.
- PTK sıkılıkla başarısızdır, çünkü proksimal kanallar fiboze ve genellikle dilate değildir.
- Komplikasyonlu hastalar **steroid** verilerek izlenir. Stenoz ve obstrüksiyon için biliyer diversiyon ameliyatları yapılır. Yaygın tutulumda son şans **karaciğer transplantasyonudur**.

## KOLEDOK KİSTLERİ

- **Tip I** → Koledoğun fuziform dilatasyonu (en sık tip %80-90)
- **Tip II** → Koledokta divertikül
- **Tip III** → İnaduodenal koledokta koledokosel
- **Tip IVa** → İtra ve ekstrahepatik kanallarda yaygın kistik dilatasyonlar
- **Tip IVb** → Sadece ekstrahepatik kanallarda yaygın kistik dilatasyonlar
- **Tip V** → Yaygın intrahepatik duktal dilatasyonlar (**Caroli Hastalığı**)
- **%50 hasta** **Caroli hastalığı izole sol lobdadır**. Tek lobda sınırlı ise rezeksiyon denenebilir. Karaciğer transplantasyonu da gerekebilir.
- **Klasik triad** → Karın ağrısı, kitle ve sarılık görülür.
- Eğer tanı konmazsa **kolanjit ve pankreatit** gelişebilir. Kolanjit siroz ve portal hipertansiyona ilerleyebilir. **Kolanjiyoselüler karsinom** için risk faktörüdür.

