

# Orijinal Soru: Klinik Bilimler 165

165. Üç yaşındaki kız çocuk göz çevresinde ve dudaklarda şişlik, solunum sıkıntısı yakınmalarıyla getiriliyor. Anjiyoödem düşünülen çocuğun fizik muayenesinde ürtikerinin olmadığı görülüyor.

Bu çocukta olası tanı için ilk istenecek tetkik aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Serum C4 düzeyi
- B) Serum triptaz düzeyi
- C) Serum histamin düzeyi
- D) Total IgE düzeyi
- E) İnhaler alerjen paneli

Doğru Cevap:A

## DERS NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

(Bu referanslar; soru kitabı Tüm Tus Soruları, Kamp notlarımız ya da non spesifik slaytlardan DEĞİL, sadece güncel ders notlarımızdan verilmiştir. Bu notları şubelerimizde kolayca edininip, referansları kontrol edebilirsiniz.)

## İLGİLİ NOTLAR

Hereditör anjiyoödem kliniğini ve tanısında C4 bakmamız gerektiğini eksiksiz olarak anlatmışız

698

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ



### Tedavi

- Antijenin uzaklaştırılması
- Antihistaminikler
- Ciddi vakalarda glukokortikoidler
- Yaygın ürtiker olan vakalarda 1/1000'lik IM adrenalin 0,01 mg/kg, maksimum 0,5 mg
- Kronik ürtikerde antihistaminik yanıtı iyi değilse **Montelukast** veya **Omalizumab** kullanılabilir.
- **Soğuk ürtikerde** siproheptadin kullanılır.

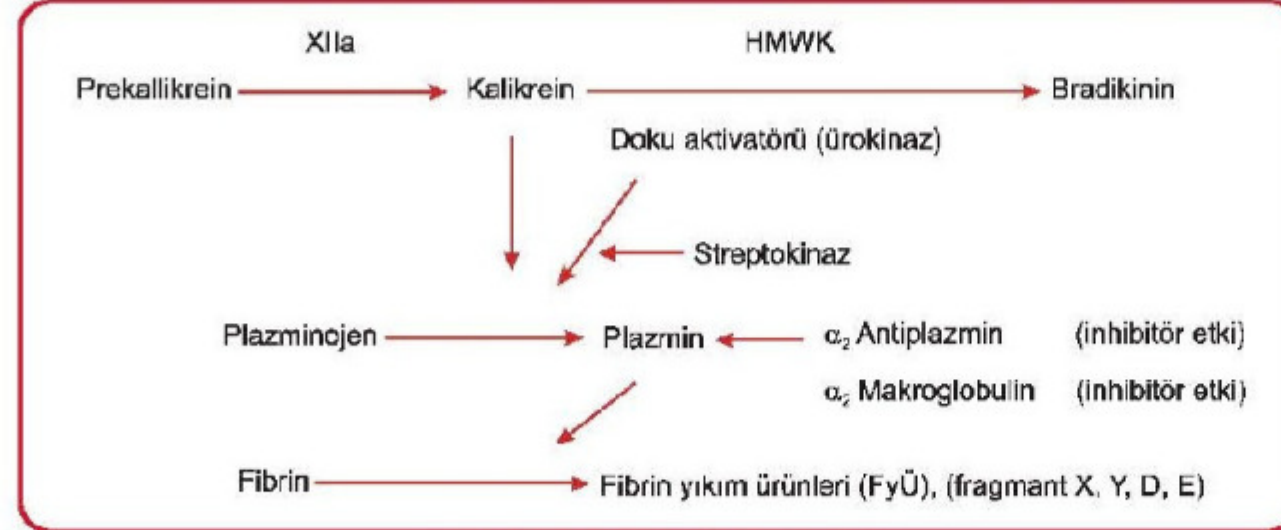
Klinik Bilimler 165. soru  
Tusdata Pediatri Ders Notu 2. Fasikül Sayfa 698

### HEREDİTER ANJİYOÖDEM

- Nedeni C1 esteraz inhibitör eksikliğidir.
- Bu inhibitör, komplemanın klasik yoldan aktivasyonunu engeller.
- Ayrıca FXII'yi inhibe ederek fibrinolizi durdurur.
- **Tip 1 (%85):** C1 inhibitörü yapılamaz. OD geçer.
- **Tip 2 (%15):** C1 inhibitörü yapılır ama disfonksiyoneldir.

### Hereditör anjiyoödem patogenezi

- Her ne kadar kompleman sisteminin aktivasyonu hereditör anjiyoödemde A'de atakların başlamasına veya şiddetine katkıda bulunuyor olabilsede, anjiyoödemde neden olan vasküler permeabilite artışı, kontak sistemin veya kallikrein-kinin yolunun ürünleriyle ilişkilidir. C1 inhibitör plazma kallikreini ve pıhtılaşma faktörü FXIIa'nın inhibisyonunu sağlayarak, kontak sistemi önemli ölçüde kontrol eder. Bu inhibisyon bradikinin oluşumunu baskılar. C1 inhibitör eksikliğinde fibrinoliz inhibe olamadığı için aşırı bradikinin sentezi anjiyoödem ana sebebidir.
- **Anjiyoödem ataklarından sorumlu temel mediatör bradikininidir.**
- **Vasküler endotel hücrelerinde bulunan B2 reseptörlerine bağlanarak vasküler permeabilite artışına ve dolayısıyla ödeme yol açar.**



### Fibrinoliz ve kinin sistemi

- Deri altı dokusunu, orofarenksi, larinks, gastrointestinal traktusu ve genital bölgeyi primer olarak ilgilendiren, tekrarlayan ödem epizodları ile karakterizedir. Hastalığın belirtileri ilk 10 yıl içinde çıkar.
- Klinikte tekrarlayıcı yüz ve ekstremitelerde şişlikleri, akut, çevresi sınırlı ödem (72 saatte kendiliğinden geçer), bağırsak duvarı ödeme bağlı kolik tarzında tekrarlayıcı karın ağrısı, kusma, ishal, ses kısıklığı, stridor gibi belirtiler görülebilir. Kaşıntı ve kızamık genellikle yoktur.
- Amiloidoz, sinirsel sağırılık, bacak ağrısı, eritema marginatum olabilir.

### Tanı

- C4 ve C2 azalmıştır. C4 hem ataklarda hem de ataklar arasında düşer. O nedenle tarama testi olarak kullanılır. alpha-2 Globülin azalır.

Bu soru hakkında daha fazla referansımızı görmek için [www.tusdata.com](http://www.tusdata.com)'u ziyaret ediniz.