

# Orijinal Soru: Klinik Bilimler 181

181. On iki yaşındaki kız çocuk bir aydır devam eden aralıklı baş ağrısı, son günlerde olan bulanık ve alanın yarısını görme yakınmalarıyla getiriliyor. Boy kısalığı olan çocukta pubertenin başlamadığı saptanıyor. Beyin tomografisinde hipofiz bölgesinde kalsifikasyon ve kistik alanlar içeren kitle tespit ediliyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Astrositom
- B) Kraniofarenjiyom
- C) Medülloblastom
- D) Retinoblastom
- E) Rabdomiyosarkom

Doğru Cevap: B

## KAMP NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

### PEDİATRİK ENDOKRİNOLOJİ

#### HİPOFİZ VE HİPOTALAMUS BEZİ

##### HİPOPİTUITARİZM

Hipopituitarizm, hipofiz hormonlarının bir veya birkaçının yetersizliği ile oluşur.

##### ÇOKLU ÖN HİPOFİZ HORMON EKSİKLİĞİ

Konjenital ve edinsel nedenlerle ortaya çıkabilir.

Klinik Bilimler 181. soru  
Tusdata Pediatri Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 200

**Panhipopituitarizm düşünülmesi gereken en olası tanı:** Hipoglisemiye, hipotiroidi ve/veya mikropenis (LH ve FSH eksikliği) ve inmemiş testis eşlik ediyorsa öncelikle düşünülmelidir.

**Kraniofaringiomada** en sık büyüme hormonu ve gonadotropin salınımı bozulur.

##### İZOLE BÜYÜME HORMONU (GH) EKSİKLİĞİ

İzole büyüme hormonu eksikliğinin en sık nedeni idiyopattir.

##### GH eksikliğinin klinik bulguları:

- Doğum boyu normaldir (orantılı patolojik boy kısalığı görülür).
- Büyüme geriliği ( 12-18. aydan sonra; prepubertal dönemde <5 cm ) , puberte gecikir.
- Gövdesel yağlanma, **bebek yüzü görünümü**
- Yenidoğan döneminde **hipoglisemi, mikropenis ve uzamış sarılık** görülebilir
- **Zeka genellikle normaldir.**
- **Takvim yaşı > Kemik yaşı > Boy yaşı**

##### Tanı

- **Bazal büyüme hormonu ölçümünün tanısız bir değeri yoktur.**
- **Kesin tanı** egzersiz, insülin, arjinin, L-Dopa, glukagon, propranolol ve klonidin gibi **uyarı testlerinden en az iki tanesine yetersiz büyüme hormonu yanıtı** (<10 ng/ml) ile konur.

**Büyüme Hormonu Duyarsızlığı; Laron Sendromu (IGF-1 eksikliği ; GH reseptör direnci )**

#### DİABETES İNSİPIDUS (Dİ)

Arjinin Vazopressin (AVP) sentez-salınımında bozukluk (**Santral**) veya böbrek toplayıcı kanallarında AVP-hassas epitel hücrelerinde hormona cevabın bozulması nedeniyle (**Nefrojenik**) ortaya çıkar.

**Polidipsi/poliüri** belirleyici şikayetlerdir ve hastalar çoğunlukla **dehidratasyon** tablosu ile başvurur.

- **Santral Dİ**
  - Genetik
    - ✓ Wolfram sendromu
  - Edinsel (tümörler; histiositoz, lenfositik hipofizit, kemoterapi)

## İLGİLİ NOTLAR

**kritik bir**  
yazarsınız ki nota...  
Size güvenip bu notu  
okuyanlar soruya  
**anında doğru**  
ve  
ederler. İşte bu  
dua  
eğer... d



## HİPOTALAMUS VE HİPOFİZ HASTALIKLARI

### HİPOTALAMUS HASTALIKLARI

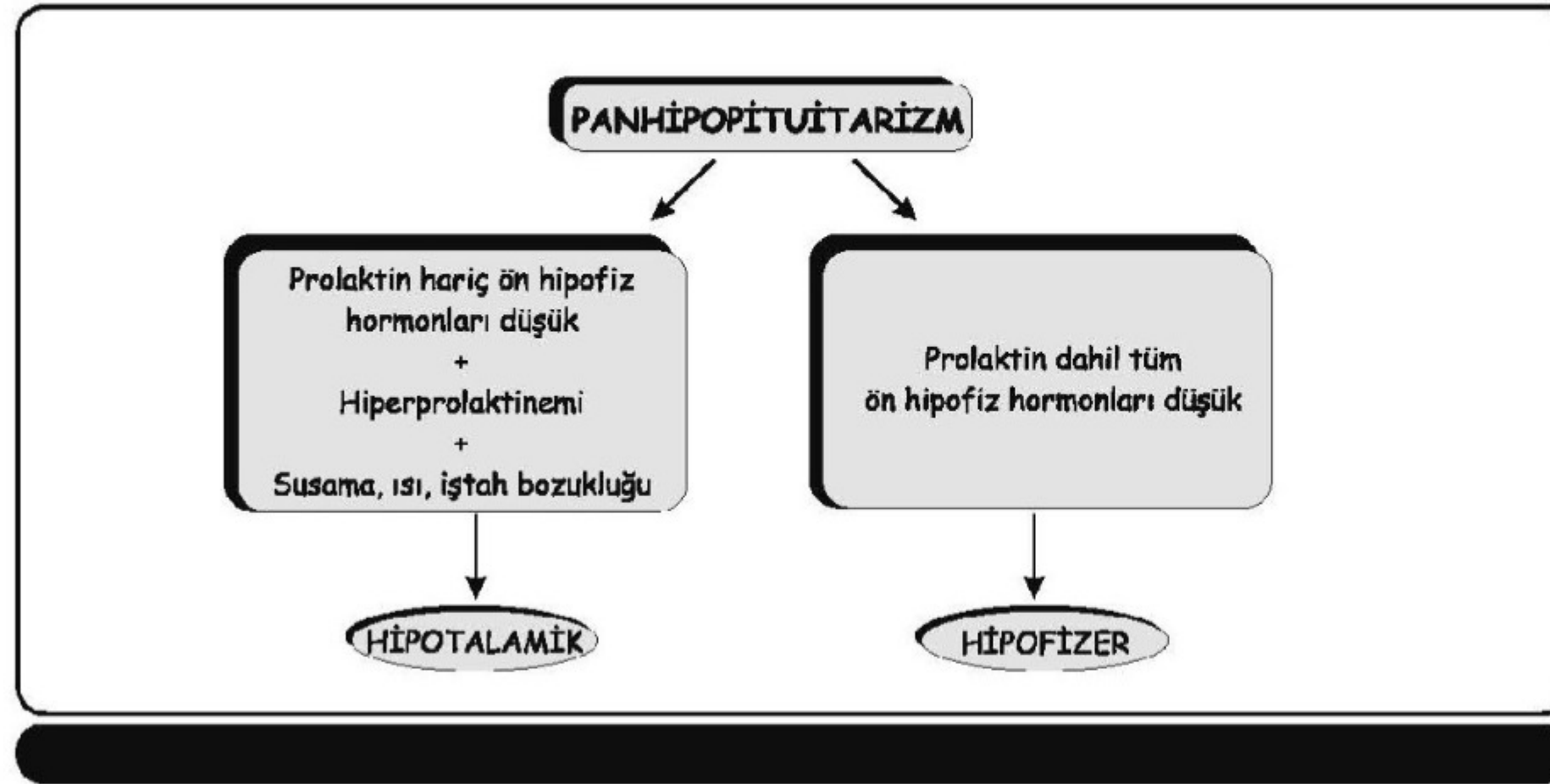
- ✓ Hipotalamus hastalıklarını genellikle **bu bölgenin tümörleri** oluşturur.
- ✓ Klinik bulgular;
  - **Tümöre bağlı nörolojik değişiklikler** (baş ağrısı, görme alanı defektleri gibi),
  - **Ön hipofiz hormonlarındaki anormallikler** (hipopitüitarizm)
  - **Hipotalamik fonksiyon bozuklukları** (ısı, iştah, susama ve davranış değişiklikleri)
- ✓ **Hipotalamus Tümörleri**
  - Hipotalamusu en fazla etkileyen tümörler **hipofiz tümörleridir**.
  - Hipotalamusun **en sık primer tümörü** ise **kraniofarenjiomadır**.
- ✓ **Kallman Sendromu (İzole GnRH eksikliği):**

Klinik Bilimler 181. soru  
Tusdata Dahiliye Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 159

- ✓ **Kraniofarenjioma**
  - Özellikle çocuk ve genç erişkinlerde görülen bir tümördür.
  - **Nörolojik bulgular** ve **bası belirtileri** sıklıkla.
  - Hipofiz yetmezliği (boy uzamasında yetersizlik, puberte gecikmesi-duraklaması vb) yanı sıra hipotalamus fonksiyon bozuklukları görülebilir.
  - Direkt grafilerde **suprasellar kistik kalsifik kitle** görülebilir.

### HİPOPİTÜİTARİZM

- ✓ Bir veya daha fazla **ön hipofiz hormon sekresyonunda azalma** olmasına **hipopitüitarizm** adı verilir.
- ✓ Tüm ön hipofiz hormonlarında eksiklik varsa **panhipopitüitarizm** denir.

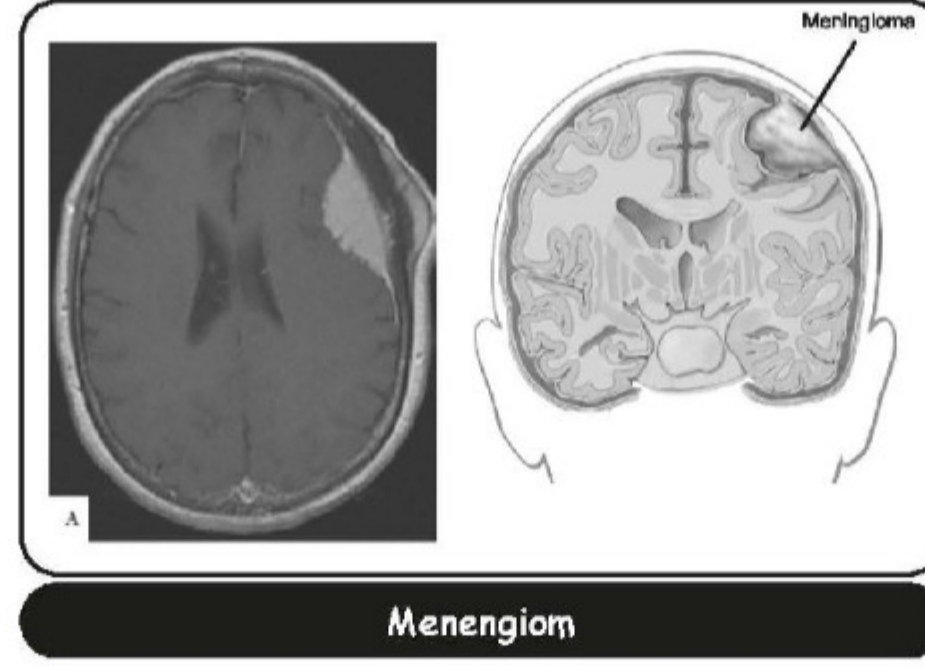


**kritik bir**  
yazarsınız ki nota...  
Size güvenip bu notu  
okuyanlar soruya  
**anında doğru**  
ve  
ederler. İşte bu  
dua  
eğer...  
d



**MENENGIOM (GRADE 1)**

- ☑ Araknoid granülasyondan çıkan ve yavaş büyüyen **benign** yapıda tümörlerdir.
- ☑ Venöz sinüslerin etrafından çıkarlar ve en sık **parasagittal** yerleşirler.
- ☑ Bazen multipl olabilirler (**tip 2 nörofibromatozis**).
- ☑ Hemen üstündeki kemikte **hiperostoz yapar ve kemiğin tarafında şişlik olur.**
- ☑ Histolojik olarak girdap benzeri yapılar ve **psammom cisimcikleri** bulunur.
- ☑ Menengioma **progesteron** reseptörü içerebilir.
- ☑ Hamilelik ve hormon tedavisi hızlı büyümeye neden olabilir.

**METASTAZLAR**

- ☑ Tüm santral sinir sistemi tümörlerinin %50'si metastazlardır.
- ☑ **En sık** metastaz **akciğer** kanseri, **ikinci sırada meme** kanseri metastazıdır.
- ☑ Sıklıkla orta serebral arter dağılımındadırlar.
- ☑ Prostat beyne metastaz **YAPMAZ**, duraya metastaz yapar.

**KOROİD PLEKSUS PAPİLLOMU**

- ☑ Daima normal koroid pleksus yapısı gösterir ve BOS salgısı yaptığından **hidrosefaliye neden** olabilir.
- ☑ Çocuklarda en sık lateral ventrikülde; erişkinde ise 4. ventrikülde görülür.

**PRİMER BEYİN LENFOMASI**

- ☑ **İmmünsüpresifler ve AIDS hastalarında** görülür.

Klinik Bilimler 181. soru  
Tusdata Küçük Stajlar Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 054

da pozitifdir.

**KRANİOFARİNJİOMA**

- ☑ **Sellar-suprasellar** yerleşimli tümörlerdir.
- ☑ **Rathke** poşundan köken alırlar.
- ☑ Yaklaşık yarısı **kalsifikasyon** ve tamamına yakını **kistik alan** içerir.

**GERM HÜCRELİ TÜMÖRLER**

- ☑ **En sık pineal ve suprasellar bölgede** görülür.

**HEMANJİOBLASTOM**

- ☑ Polistemiye neden olur.
- ☑ Van-Hippel-Lindau sendromu ile birlikte.
- ☑ Erişkinlerin **en sık primer serebellar tümörüdür.**

**AKUSTİK SCHWANNOMA**

- ☑ Benign yapıdadır.
- ☑ Köşe tümörlerinin % **90'ı akustik schwannoma (en sık) ve meningiomdur.**
- ☑ Semptomlar köşede yer alan nörovasküler yapılarıdaki (**CN 5-6-7-8-9-10-11**) basıya bağlıdır.
- ☑ En erken 8. kranial sinir bulguları verir. Sonra yüzde uyuşma (5. KS), daha sonra mimik kaslarında zayıflık (7.KS) bulguları görülür.