

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 216

216.TGF-β reseptörlerindeki patolojiye bağlı olarak bifid uv ula, yarık damak/dudak, hipertelorizm, yaygın aort anevrizmaları ve aort diseksiyonu gelişiminin aşağıdakilerden hangisinde görülmesi en olasıdır ?

- A) Ankilozan spondilit
- B) Ehlers-Danlos sendromu
- C) Turner sendromu
- D) Loey-Dietz sendromu
- E) Osteogenezis imperfekta

Doğru Cevap:D

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.)



TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

249

- Kawasaki hastalığında etiyoloji bilinmemektedir. Ancak T lenfositlerin bilinmeyen bir antijene karşı gecikmiş hipersensitivitesi olduğu düşünülmektedir. Bu T lenfositler B lenfositleri uyarak antikor oluşmasına neden olurlar.
- **Endotel ve düz kas hücrelerine karşı gelişen antikorlar saptanır** ve olasılıkla bir viral enfeksiyonu takiben gelişir.
- Hastalığın akut fazında, **ateş, konjonktival ve oral eritem, erezyon, el ve ayaklarda ödem, avuç içi ve ayak tabanında eritem, deri döküntüleri ve büyümüş servikal lenf nodu saptanır.**
- Başta mikroskobik polianjiit gibi küçük damarlarda vaskülit ve perivaskülit izlenirse de inflamasyon intimada yoğunlaşmıştır. Sonrasında koroner arter gibi daha büyük arterler etkilenir ve tablo PAN'a benzer.

MI yapan vaskülitler: PAN (kardiyolojide geçmekte), Takayasu, Kawasaki

Tromboanjitis Obliterans (Buerger Hastalığı)

- Sıklıkla **tibial ve radial arterleri** tutar.
- Orta boy damarların iyileşme ve alevlenme dönemleri içeren vaskülitidir.
- **Hastalık komşu ven ve siniri de tutabilir. 25-50 yaşları arası, sigara içeren erkeklerde** görülmesi tipiktir. Zaman içinde ekstremitelerde vasküler yetersizliğe ve gangrene neden olur.
- Olgularda damar lümeninde tromboz ve duvarda akut ve kronik inflamasyon tipiktir. Trombüs takiben organize ve rekanalize olur.
- Trombüste çevresinde **granülom** izlenen mikroapseler görülür. Son aşamada fibröz doku gelişimi izlenir.
- Raynaud fenomeni veya süperfisyel venlerde tekrarlayan epizodlar halinde thromboflebit gelişimi görülür. Kludukasyo görülür. Hastalığın erken döneminde sigara bırakılırsa dramatik düzelmeye izlenir.

Behçet Hastalığı

- Oral aftöz ülserler, genital ülserler ve oküler inflamasyon yapan nadiren santral sinir sistemini de tutan bir sistemik Th 17'lerin rol oynadığı bir vaskülitir.
- **Hem küçük damarları hem orta ve büyük çaplı arterleri tutar** (Dahiliyede tüm damarları tutabilir olarak geçmektedir).
- Steroidlere yanıt verir.

ANEVRİZMA VE DİSEKSİYONLAR

- Arter ve venlerin lokalize anormal dilatasyonlarıdır. Sıklıkla arterlerde, özellikle de aortada izlenir. Temel neden damar duvarındaki zayıflamadır.
- Arter ya da damarın tüm katmanları anevrizma duvarında izleniyorsa **gerçek anevrizma**

Klinik Bilimler 216. soru
Tusdata Patoloji Ders Notu(Ortak Not) 1. Fasikül Sayfa 249

Anevrizmaların oluşma mekanizmaları:

1- Damar duvarındaki bağ dokunun kalitesinin azalması:

- a. **Marfan sendromunda** fibrillin eksikliğinden dolayı damar duvarı elastikleşir ve anevrizma oluşur.
- b. **Loeys-Dietz sendromunda** TGF-β reseptörleri, TGF-β yolağında intrasellüler sinyal molekülü (SMAD3) ve hatta TGF-β3'ün kendisinde mutasyonlardan kaynaklanabilir. Bu Elastin, tip 1 ve 3 kollajende anomalilere neden olur.
- c. **Ehlers-Danlos** sendromunda vasküler formlarında tip 3 kollajen bozuktur.
- d. **Vitamin C eksikliğinde** kollajen sentezi bozulur.

İLGİLİ NOTLAR

ÖSYM'nin soruları bizim notlardan hazırladığını düşünüyoruz bazen... Sizce de haksız mıyız?