

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 155

155. Psikiyatri bölümünde düşük vücut kitle indeksi, kilo alma korkusu ve besin alımını ciddi şekilde kısıtlama nedeniyle takip edilmekte olan hasta, endokrinoloji bölümüne konsülte ediliyor.

Bu hastada aşağıdaki laboratuvar bulgularından hangisinin görülmesi en olasıdır?

- A) LH düzeyinde artma
- B) FSH düzeyinde azalma
- C) TSH düzeyinde artma
- D) CRH düzeyinde azalma
- E) T3 düzeyinde artma

Doğru Cevap: B

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 edinip, referansları kontrol edebilirsiniz.)



TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

131

Delirium Tremens

- Alkol kesilmesi sonucu oluşan deliryumdur. **TUS**
- Alkolün GABAerjik etkinliğin ani kesilmesine bağlı nöronlarda hipereksitasyon vardır.
- **Tremor, terleme, taşikardi** gibi otonom sinir sisteminin hiperaktivasyonunu gösteren belirtiler gelişir.
- Tedavisinde **benzodiazepinler** (lorazepam, diazepam, klordiazepoksit), **sıvı** ve **vitamin desteği**, ajitasyon olursa **haloperidol** gibi antipsikotikler kullanılır. **TUS**
- Alkol bağımlılarında karaciğer disfonksiyonu ve beslenme bozuklukları nedeniyle kan şekeri düzensizlikleri sıktır.
- Delirium tremens tablosunda da **hipoglisemi** riski nedeniyle kan şekeri takip edilmelidir. **Tiamin** replasmanının iyi yapılması şartıyla **dekstroz** solüsyonları kullanılabilir.
- Alkol bağımlısı hastalarda uzun dönemde tiamin eksikliğini ağırlaştırabileceğinden bol karbonhidratlı diyetten kaçınılmalıdır.

Wernicke Korsakoff Sendromu

Wernicke Ensefalopatisi:

- ✓ Alkole bağlı ensefalopati tablosudur.
- ✓ Sebep **tiamin eksikliğidir. Akut** gelişimlidir.
- ✓ Tedaviyle tamamen geri dönüşümlüdür.
- ✓ **Ataksi, horizontal nistagmus, konfüzyon ve oftalmopleji** görülür.
- ✓ Günler veya haftalar içinde gerileyebilen bir tablodur.
- ✓ Tedavi edilmese Korsakoff sendromu gelişebilir.

Korsakoff Sendromu

- ✓ Alkole bağlı **kronik** amnestik bozukluktur.
- ✓ Sebep **tiamin eksikliğidir.**
- ✓ Hastaların yalnızca %20 kadarı iyileşir.
- ✓ Wernicke ensefalopatisine ek olarak **amnezi + konfobulasyon** **TUS** vardır.

Klinik Bilimler 155. soru

Tusdata Küçük Stajlar Ders Notu 1. Fasikül Sayfa 131

YEME BOZUKLUKLARI

Anoreksiya Nervosa

- Genellikle ergenlik çağında kızlarda görülür.
- Kendisini şişman hissedip diyet yaparak ileri derecede zayıflama temel özelliğidir.
- **Beden kitle indeksi belirgin biçimde düşüktür.** Beklenen sağlıklı değerlerin altındadır.
- Vücut ağırlığı ve biçimi ile aşırı zihinsel uğraş, kilo almaktan aşırı korkma, zayıf olmaya karşı şiddetli arzu görülür.
- Kadınlarda **amenore** çok sık görülür. Ancak DSM 5'te tanı kriterleri arasından çıkarılmıştır.

Klinik Belirtileri

- ✓ Hastaların **beden imgesi bozulabilmekte** ve kişi, aşırı zayıf olmasına karşın, kendinin çok şişman olduğuna inanmaktadır.
- ✓ İki alt tipi vardır:
- ✓ **Kısıtlayıcı tip:** Yalnızca aşırı kısıtlanmış rejim uygularlar.

İLGİLİ NOTLAR

notumuzda bu yemek bozukluğunun anoreksiya nervosa olduğunu söylemiş, amenore görülebileceğini belirtmişiz. Endokrin konsültasyonunda hipofizer amenore yani gonadotropinlerde (FSH ve LH) da azalma çıkmıştır...

- Dışkıda redüktan madde varsa, disakkaridaz eksikliği vardır ve laktoz içeriği düşük olan yoğurt veya süt formülleri tercih edilir.
- Çok hızlı bir şekilde kilo alımını amaçlayan tedavi yaklaşımı, fatal olabilen “**refeeding sendromuna**” yol açabilir.
- **Refeeding sendromunda**, aşırı karbonhidratlar uygulanmasına bağlı serum insülin seviyesindeki yükselme ve hücre kullanımı hipokalemi, hipofosfatemi ve hipomagnezemiye neden olur. Refeeding sendromunun en belirgin özelliği, beslenmeye başlamanın 1. haftasında hücresel fosfat alımından sonra şiddetli hipofosfateminin gelişmesidir. Serum fosfat seviyelerinin ≤ 0.5 mmol/L olması, zayıflık, rabdomiyoliz, nötrofil fonksiyon bozukluğu, kardiyorespiratuar yetmezlik, aritmi, nöbet, bilinç değişikliği ve ani ölüme neden olabilir. Bu nedenle malnutrisyonlu çocukların beslenmesi sırasında fosfat seviyesi yakından izlenmelidir ve düşüklük saptanması durumunda desteklenmelidir. Ayrıca refeeding sırasında laktik asidoz, ensefalopati meydana gelirse akla tiamin eksikliği gelmelidir. Tiamin eksikliği ani ölüme de neden olabilir. Bunun yanında refeeding sendromunda hiperglisemi de ortaya çıkabilir ve hiperglisemiye bağlı hipotansiyon, ketoasidoz, koma ortaya çıkabilir.

Çocukluk çağında ciddi malnutrisyonda 10 basamaklı tedavi planı

	Stabilizasyon		Rehabilitasyon
	1-2. gün	3-7. gün	2-6. hafta
Hipoglisemiye önle/tedavi et	→		
Hipotermiyi önle/tedavi et	→		
Dehidratasyonu önle/tedavi et	→		
Elektrolit bozukluklarını düzelt			→
Enfeksiyonu tedavi et		→	
Mikronütrient eksikliklerini düzelt		Demir yok →	Demir ekle →
Dikkatli bir şekilde beslemeye başla		→	
Kaybedilen kiloyu yerine koy (catch-up)			→
Sevgi, ilgi ve alaka göster, oyun oynat			→
Taburculuk ve takip için hazırlan			→

Protein-Enerji Malnutrisyonunda en sık ölüm nedenleri

- Elektrolit dengesizliği ile birlikte ağır dehidratasyon,

Klinik Bilimler 155. soru

Tusdata Pediatri Ders Notu 1. Fasikül Sayfa 169

Malnutrisyonda endokrinolojik değişiklikler

- GH, ACTH, kortizol yüksek, IGF, insülin, gonadotropinler ve T3 düşüktür.
- Malnutrisyonda lenfoid dokular (Tümör, tonsil ve dalak) atrofiye uğramıştır, T hücreleri azalmış, C3 düşük olabilir.
- Uygunsuz ADH nedeni ile su tutulumu olur, dilüsyonel hiponatremi vardır.
- Hiperaldosteronizm nedeni ile potasyum atılımı artmıştır.

Pediatric notumuz bir soruyu daha affetmedi ve net referans oldu. Gonadotropinlerde düşüklük olduğunu açıkça yazmışız, FSH ve LH'nın bir gonadotropin olduğunu bilmek kalıyor geriye :)

Hipogonadotropik Amenore (FSH < 5 IU/ML): (E-92, N-95, E-02, E-03)

- Olguların çoğu akkiz nedenlerle gelişmektedir ve sekonder amenore ile gelmektedirler. Hastaların seksüel gelişimleri geri ve gonadotropin seviyeleri düşüktür. Hipotalamohipofizer kaynaklı olabilirler (E-93, E-96, E-04).

Fizyolojik (Yapısal) Gecikme

- ☑ Hipogonadotropik amenorenin **en sık** karşılaşılan sebebidir. GnRH pulsatil sisteminin gecikmeli olgunlaşmasına bağlıdır.

Kallmann Sendromu

- ☑ Bu hastalarda **konjenital olarak GnRH yoktur. İkinci sıklıktaki hipotalamik primer amenore nedenidir.** Koku alma defekti (**anosmi**) ile birlikte bulunmaktadır. Seksüel infantilizm vardır, çoğunlukla sporadiktir ancak **genetik geçiş de gösterebilir** (N-99). Pulsatil GnRH tedavisine yanıt verirler ve ovulasyon indüksiyonunda en fizyolojik yaklaşımdır. Fertilite arzusu olmayanlarda östrojen ve progesteron verilmelidir.

SSS Tümörleri

- ☑ En sık primer amenoreye yol açan SSS tümörü **kraniofarinjomalardır** (E-08). Bunun yanı sıra **germinomlar, tüberküler veya sarkoid granülomlar** ve **dermoid kist** de amenoreye yol açabilir.

Hipofizer Lezyonlar**Boş Sella Sendromu**

- Konjenital sellar diyafram defektine bağlı olarak subaraknoid aralığın hipofizer fossaya uzanmasıdır. Hipofizer cerrahi, radyoterapi, infarkt veya tümör sonucunda da gelişebilir. **Beraberinde amenore olabilir.**

Sheehan Sendromu

- Postpartum atoni kanaması sonucu gelişen **derin hipotansiyon ve hipovolemik şoka bağlı akut hipofizer nekrozdur** (N-12). Postpartum amenore vardır ve genellikle **ilk görülen bulgu laktasyonun olmamasıdır** (N-14). Baş ağrısı ve görme alanında daralma gibi görme bozuklukları eşlik edebilir. **Aksiller ve pubik kıllar dökülür, panhipopitüitarizm gelişir** (N-96). **En sık rastlanılan eksiklikler büyüme hormonu ve gonadotropinlerde olur.** Ayrıca **hipotiroidizmde** izlenir.

Hand Schüller Christian Hastalığı

- Langerhans hücre tipli histiositozudur.

Enfeksiyonlar (tüberküloz, sarkoidoz, ensefalit)**Diyabetik Vaskülit****Orak Hücreli Anemi****Pitüiter Adenom****Hipotalamik GnRH Salınımının Bozulması**

- ☑ GnRH salınımında bozukluk vardır. GnRH pulsatilitesindeki azalma çok hafifse luteal faz bozukluğu daha belirginse anovulasyon, şiddetli ise amenore ortaya çıkar.

Klinik Bilimler 155. soru

Tusdata Kadın Hast. ve Doğum Ders Notu 1. Fasikül Sayfa 091

Anoreksia Nervosa - Bulimia

- Bu hastalarda hipogonadotropik amenoreye ek olarak; **sıcak-soğuk intoleransı, lanugo tüylenme, hipotansiyon, bradikardi, hipotiroidi (T₃ düşük, revers T₃ yüksek) osteopeni ve diabetes insipidus** da görülebilir. Bozulmuş A vitamini metabolizması nedeniyle **serum karoten seviyeleri yükselir** ve bunun sonucunda **ciltte sararma** olur. Hipoglisemi ve elektrolit imbalansına bağlı %9 mortal seyreden ciddi bir durumdur.

- Olgularda FSH, LH ve estradiol sürekli düşük, **kortizol seviyesi ise yüksektir (E-09)**. Anemi, hipoalbuminemi ve hiperkolesterolemi görülür.
- **Anoreksia nervosa tanı kriterleri:**
 - Vücut ağırlığının ciddi boyutta düşük olması
 - Şişmanlamaktan aşırı korkma
 - Vücut imajını algılamada değişiklik; zayıf olmasına rağmen kendini şişman görme
- Bulumiada ise amenoreye ek olarak, **dişlerin dökülmesi, parotis bezinin hipertrofisi, hipokalemi ve metabolik alkaloz** görülebilir.

Stres

- **En sık görülen akkiz nedendir.** Endojen opiatların ve CRH'nin artmasına bağlı GnRH pulsatilitesi azalır ve amenore ortaya çıkar.

Aşırı Egzersiz (Bayan Atlet Sendromu)

- Akut kilo kaybına benzer bir mekanizma ile hipogonadotropik hipogonadizme neden olur.

Hiperprolaktinemi**Hipotiroidi****Cushing Sendromu****Kronik Hastalıklar, Neoplazi, Marihuana Kullanımı, Malabsorbsiyon, Obezite**

- Endorfin, kortizol, insülin ve IGF'deki değişiklikler GnRH pulsatilitesinde değişime neden olur. Amenoreden çok anovulasyonla beraber düzensiz kanama şeklinde görülür.

GnRH Reseptör Mutasyonu**FSH Eksikliği****Normogonadotropik Amenore (FSH 5-20 IU/ML): (N-94)**

- Bu tipte amenoreye sebep olan durumlar genellikle **anatomik anomaliler** ile ilgili bozukluklardır. Östrojen, progesteron ve gonadotropinler normal seviyelerde, sekonder seksüel karakterler normal gelişimini tamamlamış durumdadır.

Müller Agenezi (Rokitansky-Küster-Mayer-Hauser Sendromu) (A-18)

- ☑ Olguların karyotipi 46,XX'dir ve ovaryan fonksiyonları normaldir. Ancak primer amenoreli olan bu hastalarda **tuba, uterus ve vajen üst kısmı gelişmemiş** olup ince bant şeklindedir. Pubik kıllanma, meme gelişimi ve hormonal profil ise normaldir.
- ☑ Nedeni kesin olarak bilinmemekle beraber, Müllerian kanal gelişimi için gerekli HOX geninde ve AMH geninde mutasyon olduğu düşünülmektedir.
- ☑ İzole veya diğer anomalilerle birlikte olabilir. Hastaların %40'ında **çift toplayıcı kanal**, %15'inde **pelvik veya atnalı böbrek** ve **renal agenezi**, %5-12'sinde ise **iskelet anomalileri** yer alır. Bireylerde **anormal galaktoz metabolizması** da bulunmaktadır. Bazı vakalarda işitme anormallikleride eşlik edebilir.

Biz de Pediatriden aşağı kalmamışız Hatta daha yukarıdayız :) Referansımız çok net.

Prematür adrenarş:

- Aksiller ve/veya pubik kıllanmanın kızlarda 8 erkeklerde 9 yaşından önce başlamasıdır.
- Seksüel matürasyonun diğer bulguları yoktur. Kızlarda daha sık görülür.
- Adrenal androjenler olan DHEA, DHEA-S seviyesi artmıştır.
- Düşük doğum ağırlıklı bebeklerde sık görülür.
- Selim bir klinik tablo olarak düşünülse de, bu çocuklarda ilerleyen yıllarda **polikistik over sendromu** ve **metabolik sendrom** insidansında artış görülür.
- Tedaviye gerek yoktur.

PUBERTE TARDA (GECİKMİŞ PUBERTE)

- On üç yaşındaki bir kızda ve 14 yaşındaki bir erkekte henüz puberte bulgularının olmaması veya meme gelişiminden sonra 5 yıl içinde menarş olmaması gecikmiş puberte olarak tanımlanır.

Klinik Bilimler 155. soru

Tusdata Pediatri Ders Notu 3. Fasikül Sayfa 744

Sık nedeni **konstitüsyonel büyüme**

Hipogonadizmin etiyolojik sınıflaması	
HİPOGONADOTROPİK HİPOGONADİZM	HİPERGONADOTROPİK HİPOGONADİZM KIZLARDA
I. Hipotalamik A. Genetik defektler 1. Kallman sendromu ve diğer gen defektleri 2. Kalıtsal sendromlar: Prader-Willi, Bardet- Biedl sendromu B. Edinsel defektler (geri dönüşümlü) 1. Anoreksiya nervosa 2. İlaç kullanımı 3. Malnütrisyon 4. Kronik hastalıklar (özellikle Crohn hastalığı) 5. Hiperprolaktinemi	I. Genetik A. FSH ve LH direnci B. Steroidogenik yolda defekt C. 46,XX gonadal disgenezi D. Turner sendromu ve varyantları (en sık) E. Noonan sendromu (PTPN-11 geni) F. SF-1 gen mutasyonu G. Galaktozemi H. Frajil X sendromu I. Bloom sendromu J. Werner sendromu K. Ataksi-telenjektazi L. Fankoni anemisi II. Edinsel A. Kemoterapi B. Radyasyon C. Otoimmün ovaryen yetmezlik (OPS tip 1 ve 2)
HİPOGONADOTROPİK HİPOGONADİZM	ERKEKLERDE
II. Hipofizer A. Genetik defektler 1. Gonadotropin eksikliği B. Edinsel defektler 1. Hipofiz tümörleri 2. Hipofiz infarktı 3. İnfiltratif hastalıklar (histiositoz, sarkoidoz) 4. Hemosideroz ve hemokromatoz 5. Radyasyon	I. Genetik A. FSH ve LH direnci B. Steroidogenik yolda defekt C. Gonad disgenezi D. Klinefelter sendromu ve varyantları (en sık) E. Noonan sendromu (PTPN-11 geni) F. Kistik fibrozis II. Edinsel A. Kriptorşidizm B. Radyasyon C. Kemoterapi D. Enfeksiyon (kabakulak) E. İnfarkt (testis torsiyonu) F. Travma



Hipotiroidide, hem erken hem geç puberte görülebilir.

Tedavi:

- Kısa süreli olarak kızlarda östrojen, erkeklerde testosteron kullanımı, yapısal gecikmede önerilir.
- Devamlı hipogonadizmde ise puberte indüksiyonu için erkeklere ayda bir testosteron enjeksiyonu, kızlara transdermal yada oral etinil östradiol tedavisi verilir.

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