

BALIKESİR ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI A.D.
ÇOCUK ENDOKRİNOLOJİSİ B.D.



OTOİMMUN POLİGLANDULER SENDROMLAR (OPS)

Doç. Dr. Ali Ataş

Poliglandüler otoimmün sendromlar iki veya daha çok, organ spesifik otoimmün hastalığın bir arada bulunması ile karakterizedir.

- Bir organ spesifik otoimmün hastalığı olan kişide yaşamı boyunca diğer otoimmün endokrin organ hastalığı %25 oranında görülmektedir.

Tip I, Tip II ve Tip III olarak 3 gruba ayrılmaktadır.

OPS Tip I

- **Adrenal yetmezlik** (3 ay veya daha uzun süren)
- **Hipoparatiroidizm**
- **Mukokutanöz kandidiyazis**
en az ikisinin varlığında bu tanı konur.

Bu sendrom **APECED** (otoimmün poliendokrinopati-kandidiyazis ve ektodermal distrofi) veya **Whitaker** sendromu olarak da isimlendirilmektedir.

OPS Tip I

- **AIRE**(autoimmune regulator gen 21q22.3'de lokalize) gen mutasyonu sorumlu tutulmaktadır.
- OR geiş söz konusudur.
- Tip 1 OPS genellikle sü ocuęu döneminde **hipoparatiroidi** veya **mukokutanöz kandidiyazis** ile başlangı gösterir.
- Tip 1 de kız, erkek oranında fark yoktur.

Kandida antijenine karşı selektif T hücre yanıtsızlığı sonucu mukokutanöz kadidiyazis gelişir.

OPS Tip II

- **Adrenal yetmezlik veya adrenalitisin serolojik** göstergeleri ile birlikte, **otoimmün tiroid** hastalığı (**Schimdt Sendromu**) ve/veya **tip 1 diabetes mellitus** (**Carpenter Senromu**) varlığında bu tanı konur.

Schimdt Sendromu:

Otoimmün addison + otoimmün tiroid hastalığı

Carpenter Sendromu:

Otoimmün addison + Tip 1 Diabetes mellitus

OPS Tip III

- Adrenal hastalık olmaksızın otoimmün tiroid hastalığının diğer endokrin veya endokrin dışı spesifik otoimmün (*pernisiyöz anemi, vitiligo vb*) hastalıklarla birlikteliğidir.

Doç. Dr. Ali A. S.

- Tip II ve tip III ise genellikle çocukluktan sonra yařamın ilk 10 yılının sonuca veya ikinci 10 yılında başlayabilir.
- Tip I'de kız, erkek oranında fark olmamasına rağmen, tip II ve III sıklıkla kızlarda (yaklaşık 3 kat) görülür.

Doç. Dr. İsmail ATAŞ

