

TÜM TUS SORULARI 34. BASKI REFERANS TABLOSU AĞUSTOS 2024

	Aynı ya da çok benzer soru sayısı (ve soru numaraları)	Aynı bilgiyi bir farklı açıdan soran soru sayısı - ilk sütundakiler hariç - (ve soru numaraları)	TTS'deki açıklama ile yapılabilen soru sayısı - ilk iki sütundakiler hariç - (ve soru numaraları)
TTS ANATOMİ (7 soru)	2 soru (9, 186)	3 soru (1, 3, 6)	2 soru (3, 187)
TTS FİZYOLOJİ HİSTOLOJİ ve EMBRİYOLOJİ (19 soru)	3 soru (19, 20, 26)	2 soru (14, 89)	14 soru (16, 17, 18, 22, 23, 24, 25, 27, 28, 34, 39, 96, 98, 104)
TTS BİYOKİMYA (15 soru)	3 soru (32, 39, 45)	2 soru (30, 46)	10 soru (19, 29, 31, 33, 35, 36, 38, 42, 114, 174)
TTS MİKROBİYOLOJİ (42 soru)	10 soru (47, 48, 51, 52, 53, 54, 55, 102, 103, 167)	10 soru (50, 57, 58, 59, 60, 61, 62, 63, 64, 167)	22 soru (47, 48, 49, 50, 51, 52, 53, 54, 55, 56, 57, 58, 59, 60, 61, 62, 63, 64, 101, 102, 103, 167)
TTS PATOLOJİ (24 soru)	7 soru (68, 73, 77, 81, 113, 120, 173)	3 soru (67, 71, 80)	14 soru (63, 64, 69, 70, 72, 75, 76, 79, 105, 116, 126, 133, 153, 164)
TTS FARMAKOLOJİ (18 soru)	5 soru (25, 26, 39, 84, 95)	4 soru (96, 98, 99, 182)	9 soru (37, 85, 86, 88, 89, 91, 92, 100, 110)
TTS DAHİLİYE (46 soru)	12 soru (98, 105, 107, 111, 114, 115, 133, 134, 151, 159, 173, 181)	10 soru (34, 45, 75, 81, 82, 106, 109, 162, 179, 198)	24 soru (19, 22, 24, 63, 67, 68, 71, 74, 80, 95, 102, 104, 108, 112, 113, 117, 120, 122, 132, 139, 148, 149, 153, 154)
TTS PEDIATRİ (43 soru)	8 soru (32, 53, 71, 114, 115, 138, 149, 150)	19 soru (30, 38, 40, 45, 51, 51, 81, 120, 126, 139, 144, 146, 151, 153, 154, 159, 180, 181, 182, 184)	16 soru (19, 37, 61, 106, 107, 112, 118, 132, 137, 147, 152, 155, 156, 158, 163, 174)
TTS GENEL CERRAHİ (21 soru)	6 soru (74, 132, 134, 166, 173, 175)	9 soru (34, 80, 82, 108, 109, 116, 176, 178, 179)	6 soru (105, 111, 113, 117, 161, 171)
TTS KADIN DOĞUM (11 soru)	2 soru (196, 198)	1 soru (195)	8 soru (38, 117, 192, 193, 194, 197, 199, 200)
TTS KÜÇÜK STAJLAR (34 soru)	7 soru (6, 98, 105, 124, 125, 126, 186)	1 soru (5)	26 soru (42, 65, 67, 68, 69, 75, 81, 96, 120, 128, 129, 131, 133, 134, 135, 144, 145, 156, 160, 165, 174, 181, 182, 184, 185, 189)

Branş branş orijinal soru ile TTS 34. Baskı alt alta kanıtlı referanslar için:



www.tusdata.com



Meditercih 2024 Ağustos

Sonbahar 2024 Pediatri Tüm TUS Soruları Referansları

Soru	Pediatri	Açıklama
19. Stres karşısında katekolaminlerin sentezini sağlayan kromaffin hücreler adrenal bezin hangi bölgesinde bulunur? A) Zona fasiküla B) Zona retikülaris C) Zona glomerüloza D) Medulla E) Subkapsüler bölge	Sayfa 574 soru 3	Açıklamada geçen bilgiler ile soru net olarak yapılabilir.
30. Hiperürisemi, laktik asidoz, hiperlipidemi ve açlık durumunda hipoglisemi ile karakterize bir hastada aşağıdaki enzimlerden hangisinin eksikliği <u>en olasıdır</u>? A) Glukoz-6 fosfataz B) Asit maltaz C) Amilo alfa (1→6) glukozidaz D) Lizozomal alfa (1→4) glukozidaz E) Glikojen fosforilaz	Sayfa 483 soru 2	Aynı bilgiyi farklı şekilde sorgulayan soru mevcut.
32. Termde ve normal doğmuş 2 günlük erkek bebek beslenme güçlüğü, kusma ve sürekli uyku hâli nedeniyle getiriliyor. Hastada ensefalopati ve respiratuvar alkaloz tespit ediliyor. Laboratuvar incelemesi sonucunda serum amonyak yüksekliği, serum üre düşüklüğü ve idrarda glutamin ve orotik asit düzeylerinin yüksekliği rapor ediliyor. Bu bebekte aşağıdaki enzimlerden hangisinin eksikliği <u>en olasıdır</u>? A) Arjinaz B) Arjininosüksinat liyaz C) Arjininosüksinat sentetaz D) Karbomoil fosfat sentetaz E) Ornitin transkarbamoilaz	Sayfa 467 soru 7	Benzer vakalar ve aynı cevap daha önce de soruldu.
37. Dolajımda taşıyıcı proteinlere bağlanmadan serbest olarak taşınan hormonların yarılanma ömrü oldukça kısadır. Buna göre, aşağıdakilerden hangisinin yarılanma ömrü diğerlerine göre daha uzundur? A) IGF-1 B) ACTH C) TSH D) İnsülin E) Büyüme hormonu	Sayfa 408 soru 14	Açıklamadaki bilgi ile soru yapılabilir.
38. Adrenal bezde aşağıdaki enzimlerden hangisinin eksikliği mineralokortikoid, glukokortikoid ve androjen hormonlarının sentezini bozar? A) 21-alfa-hidroksilaz B) 11-beta-hidroksilaz C) 3-beta-hidroksisteroid dehidrogenaz D) 5-alfa-redüktaz E) 17-alfa-hidroksilaz	Sayfa 431 soru 7	Daha önce vaka olarak sorulmuştu, şimdi spot bilgi.
40. On iki aylık erkek bebek gribal enfeksiyonunu takiben durumu ağırlaşarak kusma ve ishal nedeniyle getiriliyor. Fizik muayenesinde hepatomegali, sarılık ve batında serbest mayı olduğu saptanıyor. Laboratuvar tetkikinde kanama bozukluğu tespit ediliyor. Metabolik bir hastalığı olduğu düşünülen hastanın ileri tetkiklerinde plazma tirozin, fenilalanin ve metionin düzeylerinde artışın yanında idrarda artmış 5-ALA ekskresyonu saptanıyor. Bu hastada aşağıdaki enzimlerden hangisinin eksikliği <u>en olasıdır</u>? A) Fumarilasetoasetat hidrolaz B) Tirozin aminotransferaz C) Homogentisat oksidaz D) p-hidroksifenilpirüvat hidrokilaz E) Tirozinaz	Sayfa 450 soru 19	Daha önce de benzer vaka sorusu ile aynı hastalık sorulmuştu, bu sefer enzimini bizden istediler.
45. Aşağıdaki koenzimlerden hangisi için reaksiyon tipi ve eksikliğinde gelişen klinik tablo doğru olarak eşleştirilmiştir? A) Tiamin – Hidroksilasyon reaksiyonu – Pellegra B) Biotin – Açıl grubu transferi – Nöral tüp defekti C) Folik asit – Aldehit grubu transferi – Beriberi D) Riboflavin – Deaminasyonu reaksiyonu – Depresyon E) Kobalamin – Metil grubu transferi – Pernisiyöz anemi	Sayfa 129-130-131-132-133-134	Bire bir aynı olmasada benzer sorular var, özellikle aynı konuyu farklı şekillerde soran sorular mevcut. Açıklamalarda soruyu cevaplayan net bilgi var.

51. Menenjit tanısıyla hastaneye yatırılan beş günlük bebekten alınan beyin omurilik sıvısının Gram boyalı incelemesinde gram pozitif kısa baciller tespit ediliyor.		
Temel Aşağıdaki mikroorganizmalardan hangisinin bu hastada etken olması en olasıdır? A) Streptococcus agalactiae B) Neisseria meningitidis C) Listeria monocytogenes D) Haemophilus influenzae E) Escherichia coli	Sayfa 78	Aynı soru vaka şeklinde değil spot olarak sorulmuş. Açıklamayla soru cevaplanabiliyor.
53. Beta talasemi majör nedeni ile aylık eritrosit transfüzyonlarıyla takip edilmekte olan iki yaşındaki erkek çocuk, üç haftadır devam eden ateş, günde 6-8 kere dışkılama ile karakterize ishal ve aralıklı kusma nedeniyle getiriliyor. Fizik muayenede çocuğun uykuya meyilli, mukozalarının kuru, vücut sıcaklığının 38,7 °C olduğu tespit edilerek hastaneye yatırılıyor. Rutin gaita kültüründe 24 saatlik inkübasyon sonunda patojen üremezken kan kültürü şişesi 28 saatte pozitif sinyal veriyor, Gram boyalı inceleme sonucuna göre gram negatif basil ürettiği bildiriliyor. Kan kültüründen MacConkey agar besiyerlerine yapılan pasajda, laktozu fermente etmeyen, küçük, S tipi koloniler izole ediliyor. Oksidaz negatif ve oda sıcaklığında hareketli olduğu tespit edilen bu bakterinin aşağıdakilerden hangisi olması en olasıdır? A) Yersinia enterocolitica B) Shigella dysenteriae C) Campylobacter jejuni D) Enteroinvaziv Escherichia coli E) Clostridium difficile	Sayfa 538 soru 59	Daha önce de benzer vaka ile aynı bilgi sorulmuştu.
61. Konjenital toksoplazmoz ile ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi doğrudur? A) Üçüncü trimesterde fetüse geçiş riski diğer dönemlere göre daha düşüktür. B) Annenin birinci trimesterde edindiği enfeksiyonlarda fetüste bulgular daha hafiftir. C) Annenin gebelik öncesi hastalığı geçirmiş olması riski artırır. D) Üçüncü trimesterde enfekte olan bebeklerin çoğu semptomatik doğar. E) Konjenital toksoplazmozda beyinde kalsifikasyonlar saptanabilir.	Sayfa 80	Aynı konuyu farklı açılardan soran soru var, açıklama ile doğru cevap kolaylıkla bulunabiliyor.
71. İdrarında kan şikâyeti ile nefroloji polikliniğine yönlendirilen 12 yaşındaki hastanın arteriyel kan basıncı 150/92 mmHg olarak saptanıyor. Laboratuvar incelemesinde hastanın serum kompleman 3 değeri normalin altında olup kreatinin değeri 2,7 mg/dL, BUN değeri ise yüksek olarak tespit ediliyor. ANA ve ANCA testleri negatif olan hastanın böbrek biyopsi incelemesinde glomerüllerde diffüz ve global şekilde endokapiller eksüdatif proliferasyon izleniyor. İmmüno Floresan incelemede kapiller bazal membranlarda ve mezangial alanlarda C3 ile 3+ kaba granüler boyanma dikkati çekiyor. Elektron mikroskopik incelemede subepitelyal hörgüş şeklinde dens depozitler saptanıyor. Bu hastada en olası klinik sendrom ve tanı aşağıdakilerden hangisinde birlikte verilmiştir? A) Nefrotik sendrom – C3 nefropatisi B) Nefritik sendrom – IgA nefropatisi C) Nefritik sendrom – Membranoproliferatif glomerülonefrit D) Nefrotik sendrom – Diffüz proliferatif glomerülonefrit E) Nefritik sendrom – Poststreptokoksik glomerülonefrit	Sayfa 598 soru 1	Daha önce de benzer vaka ile aynı tanı pediatrie sorulmuştu.
81. Burun tıkanıklığı ve burun kanaması şikâyeti olan 25 yaşındaki erkek hastanın muayenesinde nazofarenkste kitle saptanıyor. Alınan biyopside sinsityal adalar oluşturan, yuvarlak-oval veziküler nükleuslu, belirgin nükleollü, geniş sitoplazmalı iri atipik epitelial hücrelerden oluşan tümöral doku ve tümör adalarını infiltrate eden matür lenfositler görülüyor. Bu tümörün gelişiminde rol oynayan en olası etiyolojik faktör aşağıdakilerden hangisidir? A) Herpes simpleks virus B) Epstein-Barr virus C) İnsan immün yetmezlik virusu D) İnsan papilloma virusu E) Varicella-zoster virus	Sayfa 552 soru 1	Daha önce spot bilgi sorusu olarak gelmişti, şimdi vaka.
6. Aşağıdakilerin hangisinde EKG’de QRS voltajının düşük olması beklenmez? A) KOAH B) Hipertrofik kardiyomiyopati C) Perikardiyal efüzyon D) Kardiyak amiloidoz E) Obezite	Sayfa 486	Açıklamayla kolaylıkla yapılıyor

Klinik	7. Akut anterior miyokard enfarktüsü tanısı ile primer perkütan girişim sonrası koroner yoğun bakım ünitesinde takip edilmekte olan 57 yaşındaki erkek hasta, yatışının üçüncü gününde yeni başlayan nefes darlığı tarif ediyor. Arteriyel kan basıncı 80/50 mmHg ölçülüyor. Fizik muayenesinde S2 sertleşmesi, sol sternal kenarda pansistolik üfürüm duyuluyor ve thrill alınıyor. Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? A) Akut ciddi mitral yetmezliği B) Akut serbest duvar rüptürü C) Akut perikardit D) Akut ventriküler septal rüptür E) Akut aort yetmezliği	Sayfa 246-247-250	Açıklamayla kolaylıkla yapılıyor
Klinik	12. Aşağıdaki tanı amaçlı kullanılan dinamik test ve endokrin hastalık eşleştirmelerinden hangisi yanlıştır? A) İnsülin tolerans testi – Büyüme hormonu eksikliği B) Kısa ACTH uyarı testi – Addison hastalığı C) Deksametazon supresyon testi – Cushing sendromu D) Glukagon uyarı testi – Büyüme hormonu eksikliği E) Metirapon uyarı testi – Hipogonadizm	Sayfa 428 soru 13	Açıklamayla kolaylıkla yapılıyor
Klinik	14. Hemolitik anemili bir hastada, etiyojiden bağımsız olarak aşağıdaki laboratuvar bulgularından hangisinin saptanması en az olasıdır? A) Artmış haptoglobin düzeyi B) Polikromazi C) Artmış LDH düzeyi D) Artmış retikülosit sayısı E) Artmış indirekt bilirubin düzeyi	Sayfa 518 soru 3	Daha önce de benzeri sorulmuştu.
Klinik	15. Aşağıdaki sitogenetik anomalilerden hangisinin eşlik ettiği akut miyeloid lösemi subtipinde dissemine intravasküler koagülasyon (DİK) sıklıkla gözlenir? A) t(8;21) B) inv(16) C) t(16;16) D) t(15;17) E) del5q	Sayfa 558 soru 13	Daha önce de benzeri sorulmuştu.
Klinik	18. Kırk yaşındaki erkek hasta, 10 yıldır zaman zaman ortaya çıkan nefes darlığı, hırıltı ve öksürük yakınmaları ile başvuruyor. Öyküsünden yakınmalarının yıl boyu sürdüğü, beraberinde burun kaşıntısı ve tıkanıklığının olduğu öğreniliyor. Bu hasta için en olası tanı ve bu tanıyı destekleyen en uygun muayene bulgusu aşağıdakilerden hangisinde birlikte verilmiştir? A) Astım – Ronküs B) Bronşiyolit – Bronşiyal ses C) Amfizem – Çomak parmak D) Bronşiektazi – Ral E) Kronik bronşit – Ral	Sayfa 373-377-382	Açıklamayla kolaylıkla yapılıyor
Klinik	20. Kırk sekiz yaşındaki kadın hasta ağız ve göz kuruluğu şikâyetleri ile başvuruyor. Fizik muayenesinde psöriazis benzeri ve fotosensitif cilt lezyonları saptanıyor. Yapılan cilt biyopsisi subakut kutanöz lupus lezyonları ile uyumlu bulunuyor. Hastanın ANA testi 1/320 benekli olarak saptanıyor. Bu hastada aşağıdaki otoantikokorlardan hangisinin saptanması en olasıdır? A) Anti-Jo1 B) Anti-Sm C) Anti-Ro D) Anti-PCNA E) Anti-Sentromer	Sayfa 1 soru 2	Daha önce de benzer bilgiyi farklı vaka ile bizden isteyen soru mevcut.
Klinik	26. Yirmi sekiz yaşındaki kadın hasta 6 aydır devam eden tırnak değişiklikleri nedeniyle başvuruyor. Dermatolojik muayenede el ve ayak tırnaklarında onikoliz, yağ damlası görünümünde sarı diskolorasyon ve tırnak plağı üzerinde milimetrik boyutta çok sayıda çukurcuk tespit ediliyor. Tırnak yüzeyi ve subungual bölgeden alınan kazıntı örneğinin potasyum hidroksit ile mikroskopik incelemesinde fungal mikroorganizmaya rastlanmıyor. Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? A) Liken planus B) Psöriazis C) Lupus eritematozus D) Tinea unguium E) Darier hastalığı	Sayfa 631 soru 12	Aynı tanı daha önce de farklı vaka ile farklı açıdan sorulmuştu.

Klinik	32. Yirmi sekiz yaşındaki erkek hasta depremden 8 saat sonra enkazdan çıkarılıyor. Her iki alt ekstremitesi beton altında kalan hastanın bilincinin açık olduğu görülüyor. Yaygın vücut ağrısı tarifleyen hastanın sistolik kan basıncı 140 mmHg, nabızı 120/dakika ve SpO₂ %97 olarak ölçülüyor. Ağrı kesici uygulanan ve sıvı replasmanına başlanan hastanın EKG'sinde QRS genişlemesi tespit ediliyor. Hastanın bu durumuna neden olabilecek <u>en olası</u> elektrolit bozukluğu aşağıdakilerden hangisidir? A) Hiperkalemi B) Hipokalemi C) Hiperkalsemi D) Hipernatremi E) Hipomagnezemi	Sayfa 289	Açıklamayla kolaylıkla yapılıyor
Klinik	37. Aşağıdaki immün yetmezliklerin hangisinde BCG aşısının yapılması kontrendike <u>değildir</u>? A) IL-12 eksikliği B) Fagosit işlev kusurları C) Persistan kompleman, properdin ve faktör B eksiklikleri D) IgA eksikliği, IgG subgrup eksiklikleri E) X'e bağlı agamaglobulinemi	Sayfa 355	Açıklamayla kolaylıkla yapılıyor
Klinik	38. · Aynı cinsten arkadaş grubuna dahil olmak ister. · Özellikle cinsiyet ile ilgili fiziksel ve fizyolojik değişimlere duyarlıdır. · Kendi özel alanını yaratmak ister. · Bağımsızlığı ile ilgili kuralları sınamaya meyillidir. Tanımlanan özelliklerin aşağıdaki gelişimsel evrelerden hangisine ait olması <u>en olasıdır</u>? A) Prepubertal B) Erken adölesan C) Orta adölesan D) Geç adölesan E) Erken erişkin	Sayfa 442	Aynı soru başka bir şekilde sorulmuş. Başka bir sorunun açıklamasıyla da soru kolayca yapılıyor.
Klinik	39. Yirmi sekiz yaşındaki anneden preeklampsi nedeniyle sezaryenle 27 haftalık ve 800 g olarak doğan bebeğe yaşamın ilk günü respiratuvar distres sendromu tanısı ile intratrakeal sürfaktan uygulanıyor. Takibinde nazal CPAP ile izleme devam edilen ve oksijen ihtiyacı azalan bebeğin postnatal üçüncü gününde taşikardi, takipne, hipotansiyon, geniş nabız basıncı ve oksijen ihtiyacında artış saptandığı için çekilen akciğer grafisinde bronkovasküler belirginleşme ve kalp gölgesinde belirgin büyüklük dikkati çekiyor. Bu bebek için <u>en olası</u> tanı ve <u>öncelikli</u> olarak yapılması gereken tetkik aşağıdakilerden hangisinde birlikte verilmiştir? A) Pulmoner hipertansiyon – Satürasyon testi B) Sekonder sürfaktan eksikliği – Akciğer ultrasonografisi C) Patent duktus arteriozus – Ekokardiyografi D) Erken neonatal sepsis – Akut faz reaktanları E) Geç neonatal sepsis – Kan kültürü	Sayfa 252, 253, 273	Aynı soru farklı açıdan daha önce sorulmuş. Başka bir sorunun açıklamasıyla da soru kolayca yapılıyor.
Klinik	44. Dokuz aylık bebek, emmeme, hâlsizlik ve kusma ile acil servise getiriliyor. Öyküsünden, yenidoğan döneminde mekonyum ileusu tanısı aldığı, iki kez bronşiyolit nedeniyle hastaneye yatırıldığı, soygeçmişinde anne-babanın kuzen olduğu öğreniliyor. Fizik muayenesinde, dehidratasyon bulguları olan hastanın laboratuvar incelemelerinde kanda, sodyum 130 mEq/L, klor 77 mEq/L, pH 7,50 ve bikarbonat 31 mmol/L saptanıyor. Bu hastada <u>en olası</u> tanı aşağıdakilerden hangisidir? A) Primer siliyer diskinezi B) Kistik fibrozis C) Renal tübüler asidoz D) Gastroözofageal reflü E) Yutma disfonksiyonu	Sayfa 312, 313, 314	Aynı soru farklı açıdan daha önce sorulmuş. Başka bir sorunun açıklamasıyla da soru kolayca yapılıyor.
	46. Çocuklarda nöroblastomda aşağıdakilerden hangisinin görülmesi en az olasıdır? A) Katarakt B) Horner sendromu C) Rakun gözü D) Opsoklonus E) İris heterokromişi	Sayfa 577 soru 13	Daha önce de vakada bu bulguları verip tanıyı bizden isteyen sorular mevcut.
Klinik	47. Beş yaşındaki erkek çocuk, bir yıldan uzun süredir olan lenfadenopati ve karın şişliği nedeniyle getiriliyor. Fizik muayenesinde yaygın ağrısız büyük lenfadenopatiler ve hepatosplenomegali saptanıyor. Laboratuvar incelemelerinde trombositopeni, Coombs pozitif hemolitik anemi, B12 vitamini yüksekliği, immünoglobulin G yüksekliği ve akım sitometrisinde "double negative" T lenfositlerde (DNT) artış saptanıyor. Bu hasta için <u>en olası</u> tanı ve genetik defekt aşağıdakilerin hangisinde birlikte verilmiştir? A) Nijmegen breakage sendromu - NBN B) Otoimmün lenfoproliferatif sendrom – FAS/FASL C) X'e bağlı lenfoproliferatif hastalık – SH2D1A D) Wiskott-Aldrich sendromu - WAS E) Ataksi telenjektazi - ATM	Sayfa 394	Açıklamalardan soru cevaplanabiliyor.

Klinik	49. Miadında normal doğumla 3.200 g olarak doğan bebeğin, 2 günlük taburculuk sırasındaki muayenesinde üfürüm duyulmadığı not ediliyor. Bir aylık olduğunda aşı için getirildiği aile sağlığı merkezinde yapılan muayenesinde sternum sol kenarında 4/6. derece holosistolik üfürüm duyuluyor ve thrill alınıyor. Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? A) Ventriküler septal defekt B) Pulmoner kapak darlığı C) Atriyal septal defekt D) Aort kapak darlığı E) Patent duktus arteriozus	Sayfa 246, 249	Sorunun çok benzeri daha önce sorulmuş. Başka bir sorunun açıklamasıyla da soru kolayca yapılıyor.
Klinik	50. Anne sütü içeriği ve besin öğeleri ile ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi yanlıştır? A) Kolostrum; fosfolipid, kolesterol ve kolesterol esterlerinden zengin olmasıyla yenidoğanda nöronal miyelinizasyonun gelişimine katkı sağlar. B) Geçiş sütü, kolostrumdan sonra salgılanan ve 15. güne kadar devam eden, laktoz, yağ ve enerji miktarı kolostruma oranla daha yüksek, protein içeriği daha düşük olan süttür. C) Salgılanması doğumdan iki hafta sonra başlayan ve emzirme süresince devam eden süte olgun süt denir. D) Olgun sütün, kolostruma göre kalori içeriği de protein içeriği de yüksektir. E) Anne sütünün başlıca karbonhidratı laktozdur.	Sayfa 117	Aynı bilgi farklı bir şekilde sorgulanmış. Açıklamalardan direkt olarak doğru cevap bulunabiliyor.
Klinik	51. Sarılık nedeni ile getirilen 3 aylık kız hastanın tetkiklerinde total bilirubin 9 mg/dL, direkt bilirubin 5 mg/dL olarak saptanıyor. Diğer karaciğer fonksiyon testleri ve dışkı rengi normal olan hastanın görüntüleme tetkiklerinde safra kesesi görüntülenemiyor. Karaciğer biyopsisinde siyah-kahve renkli pigment saptanıyor. Bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? A) Progresif familial intrahepatik kolestaz B) Rotor sendromu C) Bilyer atrezi D) Dubin-Johnson sendromu E) Galaktozemi	Sayfa 183-184	Aynı bilgi farklı açıdan sorgulanmış. Açıklama net bir şekilde soruyu yaptırtıyor.
Klinik	52. Sekiz yaşındaki erkek hasta ağrısız kanlı idrar yapma nedeni ile getiriliyor. Öyküsünden öğrenme güçlüğü nedeniyle özel eğitim aldığı ve ventriküler septal defekt tanısıyla takip edildiği öğreniliyor. Fizik muayenesinde mikrognat, malforme kulak kepçeleri, hipertoniye ve karında ele gelen kitle saptanıyor. Hastaya yapılan değerlendirmeler sonucunda Wilms tümörü tanısı konuluyor. Bu hastada Wilms tümörü ile ilişkili olarak aşağıdakilerden hangisinin saptanması en olasıdır? A) Perlman sendromu B) Trizomi 18 C) Fanconi anemisi D) Beckwith-Wiedemann sendromu E) Denys-Drash sendromu	Sayfa 502 soru 2 ve sayfa 582 soru 16	Açıklamalarda yer alan bilgiler ile soru kolaylıkla yapılabilir.
Klinik	53. Aşağıdakilerden hangisi başlıca kresantik glomerülonefrit (hızlı ilerleyen glomerülonefrit) nedenleri arasında yer almaz? A) Mikroskopik polianjitis B) Granümatöz polianjitis C) Antiglomerül bazal membran hastalığı D) Frasier sendromu E) Henoch-Schönlein nefriti	Sayfa 596 soru 7	Benzer bilgi daha önce farklı açıdan sorulmuştu.
Klinik	54. Yedi yaşındaki kız çocuğu, 3 yaşında başlayan, yaklaşık 1-2 gün süren, tekrarlayan ateş ve göğüs ağrısı atakları nedeniyle getiriliyor. Akut faz belirteçlerinin ataklar sırasında yükseldiği ve atak arası dönemde normal düzeyde olduğu görülüyor. Atak sırasında kardiyolojik değerlendirmesi normal olan hastada plörezi saptanıyor. Bu hastada aşağıdaki genlerden hangisinde patojenik bir mutasyon saptanması en olasıdır? A) NOD2/CARD15 B) MEFV C) TNFRSF1A D) MVK E) NLRP1	Sayfa 649 soru 2	Daha önce de benzer vaka ile farklı açıdan sorulmuş sorular mevcut.
Klinik	55. Dokuz aylık kız bebek, ailesi tarafından son 1 aydır fark edilen ve aralıklarla tekrar eden başını sağa doğru eğme ve baş sallama nedeniyle getiriliyor. Gelişim basamakları yaşları ile uyumlu olan hastanın nörolojik muayenesi sırasında eş zamanlı baş eğme, baş sallama ve her iki gözde nistagmus tespit ediliyor. Diğer muayene bulguları normal olan hastanın beyin manyetik rezonans görüntüleme bulguları da normal saptanıyor. Bu hastada aşağıdaki epileptik olmayan paroksizmal bozukluklardan hangisi öncelikli olarak düşünülmelidir? A) Okulomotor apraksi B) Opsoklonus-miyoklonus sendromu C) Benign paroksizmal vertigo D) Spasmus nutans E) Benign paroksizmal tortikolis	Sayfa 221-222	Aynı bilgiyi sorgulayan soru yok fakat aynı konu başlığını sorgulayan sorular var ve bu sorularda şıklarda spasmus nutans olması nedeniyle açıklamalarıyla soru net bir şekilde yapılabilir.

Klinik	56. Aşağıdaki klinik bulgulardan hangisinin klasik Guillain-Barré sendromunda görülmesi <u>en az</u> olasıdır? A) Kraniyal sinir tutulumu B) Otonomik disfonksiyon C) İllerleyici simetrik motor güçsüzlük D) Derin tendon reflekslerinin alınamaması E) Seviye veren duyu kusuru	Sayfa 206, 210	Aynı bilgiyi sorgulayan soru yok fakat aynı hastalıkla ilgili sorular mevcut. Soruların açıklamalarıyla doğru cevap bulunabiliyor.
Klinik	58. Aşağıdaki kalıtsal metabolik hastalıkların hanisinde kronik böbrek hastalığı gelişmesi <u>en az</u> olasıdır? A) Metilmalonik asidemi B) Fabry hastalığı C) Sistinozis D) Primer hiperoksalüri tip 1 E) Akçağaç şurubu idrar hastalığı	Sayfa 462 soru 58	Daha önce hastalığın farklı açıdan soruları mevcut, açıklama ile birlikte soruyu yapıyor.
Klinik	59. Beş aylık erkek bebek sarılık nedeniyle getiriliyor. Öyküsünden prenatal ve natal dönemde herhangi bir özellik olmadığı, doğumdan sonra uzamış sarılık ve daha sonra idiyopatik kolestatik sebebiyle izlendiği, üç kez enfeksiyon sırasında hipoglisemi geliştiği öğreniliyor. Fizik muayenesinde boy 63 cm, vücut ağırlığı 6,6 kg, cilt rengi kirli sarı, deri altı yağ dokusu azalmış ve uzatılmış penis boyu 1,5 cm saptanıyor. Laboratuvar incelemelerinde ALT 301 U/L, AST 407 U/L, glukoz 78 mg/dL, serbest T4 düzeyi düşük, TSH düzeyi normal sınırlarda tespit ediliyor. Bu hastada <u>en olası</u> tanı aşağıdakilerden hangisidir? A) Ektopik tiroid B) Santral hipotiroidi C) Tiroid peroksidaz eksikliği D) İyot yakalama defekti E) Tiroksin bağlayıcı globulin eksikliği	Sayfa 403 soru 3 ve sayfa 412 soru 13	Daha önce benzer vaka ile farklı açıdan sorulmuştu.
Klinik	63. Böbrek fonksiyonları normal olan bir hastada koma, letarji ve baş ağrısı gibi klinik bulguların görüldüğü ve acil tedavi gereken "ciddi hiponatremi" için eşik sodyum değeri kaç mEq/L'dir? A) 130 B) 135 C) 125 D) 120 E) 140	Sayfa 406 soru 10	Açıklama soruyu net olarak yapıyor.
Klinik	74. Obezite için yapılan Roux-en-Y gastrik by-pass ameliyatlarından sonra aşırı kusma ile başvuran hastalarda görülen mental durum değişiklikleri, nistagmus ve ataksi bulgularının aşağıdakilerden hangisinin eksikliğine bağlı olması <u>en olasıdır</u> ? A) Biotin B) A vitamini C) B1 vitamini (Tiamin) D) D vitamini E) B9 vitamini (Folat)	Sayfa 130	Benzer soru yok fakat vitaminlerle ilgili birçok soru mevcut. Bu soruların açıklaması ile sorunun doğru cevabı bulunabiliyor.
Klinik	80. Aşağıdakilerden hangisinin kronik pankreatit gelişimi için risk faktörü olması <u>en az</u> olasıdır? A) Pankreatik divisum B) Aktif sigara kullanımı C) Fazla alkol kullanımı D) Kronik pankreatik kanal obstrüksiyonu E) Hipolipidemi	Sayfa 200	Aynı hastalığın başka etiolojisini sorgulayan soru var. Bu sorunun açıklaması ile doğru cevap kolaylıkla bulunabiliyor.
Klinik	81. Koroner by-pass cerrahisi sonrasında yoğun bakımda izlenen bir hastanın takipleri stabil seyretmekte iken postoperatif 6. saatte kan basıncı aniden 80/60 mmHg'ye kadar düşüyor. İnotrop ve kolloid desteği artırılmasına rağmen kan basıncı değerleri yükselmüyor. Santral venöz basınç 25 mmHg ölçülüyor, kalp atım hızı 140/dakika saptanıyor ve hasta oligürik seyrediyor. Bu hastada gelişen durum için <u>en olası</u> tanı aşağıdakilerden hangisidir? A) Metabolik alkaloz B) Kardiyak tamponad C) Pnömotoraks D) Dressler sendromu E) Hipovolemik şok	Sayfa 281, 301	Benzer soru farklı açıdan daha önce sorulmuş. Başka bir sorunun açıklamasıyla da soru kolayca yapılıyor.
Klinik	82. Aşağıdaki verilen ilaç ve ilacın antagonisti eşleştirmelerinden hangisi <u>yanlıştır</u> ? A) Midazolam – Flumazenil B) Heparin – Protamin C) Morfin – Naloksan D) Rokuroniyum – Sugammadex E) Ketamin – N-asetilsistein	Sayfa 669, 670	Benzer soru farklı açıdan daha önce sorulmuş. Başka bir sorunun açıklamasıyla da soru kolayca yapılıyor.
Klinik	84. İki aylık kız bebek ani başlayan fışkır tarzda safralı kusma nedeniyle acil servise getiriliyor. Öyküsünde belirgin özelliği olmayan hastanın fizik muayenesinde batin hafif distandü bulunuyor ve ele gelen kitle tespit ediliyor. Ayakta direkt batin grafisinde hava-sıvı seviyeleri mevcut olan hastanın abdominal renkli Doppler ultrasonografisinde orta hatta girdap (whirlpool) bulgusu olduğu görülüyor. Bu hasta için <u>en olası</u> tanı aşağıdakilerden hangisidir? A) Pilor stenozu B) İnvaginasyon C) Midgut volvulusu D) Superior mezenterik arter sendromu E) Preduodenal portal ven	Sayfa 168	Aynı bilgi yine vaka şeklinde aynı tanı sorulacak şekilde sorgulanmış. Açıklamayla soru yapılabilir.

574 TUM TUS SORULARI

Pediatrik Onkoloji

2. Dört yaşındaki bir çocukta karında kitle saptanıyor. Radyolojik incelemede kemiklerinde yaygın metastaz saptanan hastanın idrarda katekolamin metabolitleri artmış bulunuyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 98)

- A) Wilms tümörü
B) Ewing sarkoma
C) Nöroblastom
D) Hodgkin hastalığı
E) Lenfoblastik lenfoma

Doğru cevap: C

Nöroblastom, çocukluk çağı kanserleri içinde en sık görülen malignitedir. En sık metastaz lenf nodlarına, kemik iliği, kemik, karaciğer ve subkutan dokuya olur. En az akciğere ve beyine metastaz yapar. Kemik iliğine yaptığı metastaz da çok özel rozeti ile hatırlanmalıdır.

Nöroblastom, süt çocukluğu döneminde en sık görülen malignitedir.

- Nöral krestten köken alır. Erkeklerde kızlardan daha fazla görülür. Sıklıkla 2 yaş altında görülür.
- Vücutta nöral krestin bulunduğu herhangi bir bölgeden çıkabilir. %70 abdomende görülür (genellikle adrenal bezden), %20 torakstan (posterior mediastenden) geriye kalan %10'luk kısım ise vücudun herhangi bir bölgesinden gelişebilir.
- En sık metastaz lenf nodlarına, kemik iliği, kemik, karaciğer ve subkutan dokuya olur.
- En az akciğere ve beyine metastaz yapar.

Klinik Özellikleri

- Abdominal kitle (En sık yerleşim)
- Torakal kitle (posterior kitle), Spinal kord baskısına neden olabilir.
- Servikal kitle (en sık solda; Horner sendromu)
- Hipertansiyon ve terleme (katekolaminlere bağlı)
- Kemik ağrısı (kemik-kemik iliği metastazi; Hutchinson sendromu)
- Orbital ekimoz (rakun/panda gözü)
- Subkutan nodüller (blueberry muffin)

Tanı

- Tanı için iki incelemenin mutlaka yapılması lazım;
- Biyopsi
- İdrarda VMA/HVA yüksekliği ve kemik iliğinde rozet formasyonu saptanması.

3. Karında kitle olan üç yaşındaki bir çocukta hipertansiyon saptanıyor. Yapılan kemik iliği aspirasyonunda rozet formasyonu izleniyor.

Bu çocuk için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 98)

- A) Feokromositoma
B) Wilms tümörü
C) Nöroblastom
D) Renal hücreli kanser
E) Mezoblastik nefroma

Doğru cevap: C

Nöroblastom, süt çocukluğu döneminde en sık görülen malignitedir. En sık metastaz lenf nodlarına, kemik iliği, kemik, karaciğer ve subkutan dokuya olur. En az akciğere ve beyine metastaz yapar. Kemik iliğine yaptığı metastaz da çok özel rozeti ile hatırlanmalıdır.

Nöroblastoma, vücutta nöral krestin bulunduğu herhangi bir bölgeden çıkabilir.

- Abdominal kitle (En sık yerleşim; %70)
- Torakal kitle (posterior kitle; %20)
- Hipertansiyon ve terleme (katekolaminlere bağlı)
- Kemik ağrısı (kemik-kemik iliği metastazi; Hutchinson sendromu)
- Meta-iyodobenzilguanidin (MIBG) sintigrafisi, tanıda ve hastalığın yayılımını değerlendirmede kullanılır.
- Evrelemenin doğru yapılabilmesi için kemik iliği aspirasyonu yapılmalıdır. Kemik iliğinde rozet formasyonu (Homer-Wright rozetleri) vardır.
- Tanı için iki incelemenin mutlaka yapılması lazım.

Temel Bilimler 19. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 574

Feokromositoma, adrenal medulla kromafin hücrelerinden kaynaklanan ve katekolamin salgılayan tümördür. Hipertansiyonun yanısıra epizodik baş ağrıları, terleme, ateş basması, yüz kızarması, taşikardi-çarpıntı atakları, ritm bozuklukları olur.

Wilms tümörü, çocuklarda en sık görülen böbrek kanseridir ve en çok ilk 6 yaşta görülür.

Renal hücreli kanser ise 15 yaş altında çocuklarda çok nadirdir. 15-19 yaş arasında görülebilir. Her ikisi de hipertansiyon yapabilece de kemik iliğine metastaz ile rozet formasyonu beklenmez.

Mezoblastik nefroma, böbreğin mezenkimal hamatomudur ve ilk 3 ayda görülmesi beklenir. Neonatal dönem ve erken bebeklik döneminde sık görülen böbrek tümörüdür.

4. Dört yaşındaki bir çocuk karın şişkinliği ve gözlerin etrafında morluk nedeniyle getiriliyor. Fizik incelemede bilateral periorbital ekimoz ve abdominal kitle saptanıyor. Kemik iliği aspirasyonunda rozet oluşturan blastik infiltrasyon tespit ediliyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2001)

- A) Lenfoblastik lösemi
B) Orbital rabdomiyosarkom
C) Nöroblastom
D) Retinoblastom
E) Burkitt lenfoma

Doğru cevap: C



TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

2. Von Gierke hastalığında aşağıdaki enzimlerden hangisinde eksiklik görülür? (Sonbahar-98)
- A) Hekzokinaz B) Glukoz-6-fosfataz
C) Glukokinaz D) Fosfofruktokinaz-1
E) Dallandırıcı enzim

Doğru cevap: B

Soru pediatriден gelince bu şekilde eksik olan enzimin adı olarak geliyor. Biyokimyaдан bu enzimin şöyle de sorulabildiğini unutmayın; Aşağıdaki enzimlerden hangisi karaciğerden kana glukoz verilmesini sağlayarak kan glukozunun düzenlenmesinde görev alır?

Von Gierke hastalığında (Tip-I glükogen depo hastalığı), glukoz-6-fosfataz eksiktir. Böylece glukoz-6-fosfat glukozla çevrilemez ve birikir.

Glukokinaz, karaciğerde ve pankreasın beta hücrelerinde glukozun fosforillenmesinde görevlidir. Tokluk sonrası insülin hakimiyetinde portal venöz dolaşımда artan glukozun değerlendirilmesinde rol oynar.

Hekzokinaz, karaciğer ve pankreasın beta hücreleri dışındaki dokularda glukozun fosforillenmesinde görevlidir.

Fosfofruktokinaz-1 enzimi, glikolizde hız kısıtlayıcı basamağın enzimidir. Fruktoz-6-fosfatı fruktoz-1,6-bisfosfata çevirir.

Dallandırıcı enzim (1,4-1,6 transglukozidaz), glükogen depo hastalığı tip IV'ün (Andersen hastalığı) enzimidir.

3. Von Gierke hastalığında aşağıdaki enzimlerden hangisinde eksiklik gözlenir? (Sonbahar 2003)
- A) Kas fosforilazı B) Amilo-1,6-glukozidaz
C) Glükogen sentetaz D) Glukoz 6-fosfataz
E) Karaciğer fosforilazı

Doğru cevap: D

Von Gierke hastalığı metabolizmanın en çok sorulan hastalıkları içinde ilk 10 içinde yer alır ve bu kadar çok soru gelen bir hastalığın eksik olan enzimi de çok iyi bilinmelidir.

4. Bir yaşındaki çocuk büyüme ve gelişme geriliği şikayeti ile polikliniğe getiriliyor. Fizik muayenesinde hepatomegali saptanan hastada laboratuvar incelemede hipoglisemi, laktik asidoz, hiperürisemi ve hiperlipidemi tespit ediliyor.

Bu çocukta bu duruma yol açması beklenen en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar-96)

- A) Glükogen depo hastalığı tip-I
B) Pompe hastalığı
C) Hunter sendromu
D) Mukopolisakkaridoz tip-I
E) McArdle sendromu

Doğru cevap: A

Soru pediatriден gelince biyokimyaдан farklı olarak bu şekilde vaka sorusu olarak da soruluyor. Tanıyı hem buradaki gibi hastalığın iki adından biri ile hem de eksik olan enzim ile sorabilir.

Glükogen depo hastalığı tip I'de (von Gierke hastalığı) klinik tablo yenidoğan döneminde hepatomegali, laktik asidoz, hipoglisemik

konvülsiyonlar ve solunum güçlüğü ile ortaya çıkar. Tip I'de eksik olan glukoz-6-fosfataz enzimi kaslarda bulunmadığından Tip I'de kaslar etkilenmezler.

Belirtiler birinci yaştan sonuna doğru belirginleşir.

- Taş bebek yüzü (yağlı yanaklar, ince ekstremiteler, kısa boy ve karın şişliği)
 - Masif hepatomegali, böbreklerde büyüme (dalak normal büyüklüktedir)
 - Büyüme geriliği
 - Hastalarda hiperürisemi sonucu gut genellikle puberte sonrasında ortaya çıkar.
 - Ağır hiperlipidemiye bağlı olarak ksantomlar, pankreatit ve ateroskleroz oluşabilir.
 - Çocukluk döneminde renal tubuler disfonksiyon ve hiperkalsiüri olabilir.
- Erişkinlerde genelde 20 yaşından sonra proteinüri ile başlayan, fokal segmental glomerüloskleroz ve interstisyel nefroz şeklinde ilerleyici böbrek hasarı gelişebilir.
- Kronik laktik asidoz nedeniyle negatif kalsiyum dengesi osteoporoza neden olur. Puberte gecikmesi ve polikistik overler görülebilir.
 - Bu hastalarda 20-30 yaşlarında hepatik adenom, adenoma bağlı kanama ya da hepatosellüler karsinom gelişebilir.

Pompe hastalığı, glükogen depo hastalığı tip-II olup esas olarak kalbi tutar ve hipoglisemi yapması beklenmez.

Mukopolisakkaridoz tip-I, diğer adı ile Hunter sendromu, tip-II ise Hunter sendromu olup hipoglisemi ile sorulmaları beklenmez. Hastalarda kaba yüz, mental retardasyon, kemik bulguları ve hepatosplenomegali beklenir.

McArdle sendromu, glükogen depo hastalığı olsa da tip-V olup iskelet kasını tutup egzersiz intoleransı, kas enzimlerinde artış, myoglobinüri gibi bulgular verilmesi beklenir.

5. Öyküsünden özellikle sabah uandıktan sonra bilinç kaybı ve nöbetleri olduğu öğrenilen 3 yaşındaki erkek hastanın fizik muayenesinde karaciğer büyüklüğü ve "bebek yüzü" görünümü dikkat çekiyor. Laboratuvar incelemelerinde hipoglisemi, hipertrigliseridemi, hiperürisemi ve laktik asit yüksekliği saptanıyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2012)

- A) Wilson hastalığı B) Glükogen depo hastalığı
C) Üre siklusu bozukluğu D) Fenilketonüri
E) Peroksizomal hastalık

Doğru cevap: B

Glükogen depo hastalığı başlığı ile tip-I von Gierke hastalığı kastedilmektedir. Bebek yüzü görüntüsü hastalığın en tipik bulgularından ve özel bir ipucu. Yine de diğer seçeneklerle, sabah kalktıktan sonra yani uzunca bir açlık sonrası verilen tablo ile ilgili olmaması da zaten soruyu çok kolay hale getirmekte.



Temel Bilimler 32. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 467

- Genelde, etkilenen hasta doğumda normaldir. Fakat protein içeren gıdalarla beslemenin ardından ilk birkaç günden sonra semptomatik hale gelir.
- Beslenme güçlüğü, kusma, bulantı, takipne, letarji ve hızla koma gelişimi görülür. Konvülsiyonlar da sık görülür.
- Fiziksel muayenede hepatomegali görülür. İnfant ve büyük çocuklarda akut hiperamonyemi kendini kusma ve ataksi, mental konfüzyon, ajitasyon ve iritabilite gibi nörolojik bulguları belli eder.

Galaktozemi de yenidoğan döneminde anne sütü almayı takiben bulguları başlayan bir hastalıktır. Ancak karaciğer yetmezlik bulguları, hipoglisemi ve buna bağlı konvülsiyon tipiktir.

Fenilketonüri de doğumda bulgu vermese de ilk bulgusu olan kusmalar pılor stenozunu taklit edecek tarzda daha geç başlar.

Glikojen depo hastalığı da özellikle hipoglisemi ve karaciğer bozukluğu ile bulgu verir. Hipoglisemi nedeniyle başvuran bir çocukta fizik muayenede hepatomegalinin bulunması öncelikle glikojen depo hastalıklarını düşündürmelidir.

Kistik fibrosis, yenidoğan döneminde, kardeş ölüm

Ornitin karbamoil transferaz yetersizliği, karbamoil fosfat sentetaz yetersizliğinden idrarda orotik asidin belirgin artışı ile ayırd edilir.

Enzim	Kalıtım şekli/tamı yapılan doku	Plazma aa düzeyi
CPS eksikliği	OR Karaciğer	Alanin↑, Glutamin↑ Arginin↓, Sitrülin↓ Orotik asid: N
OTC eksikliği (en sık)	X'e bağlı dominant Karaciğer	Alanin↑, Glutamin↑ Arginin↓, Sitrülin↓ Orotik asid: ↑↑

Sitrülinemide yenidoğan döneminde letarji, konvülsiyon, koma gelişiren ağır bir tablodan, genç erişkinlik döneminde hiperamonyemik krizler şeklinde geç başlangıçlı tabloya kadar değişkenlik gösterir. Neonatal formunda zamanında doğan ve tamamen normal olan bebekler anne sütü ile veya protein içeriği yüksek bir mama ile beslenmeye başladıktan sonra, kusma, beslenmeyi reddetme, letarji, nöbet gibi bulgular ile başvuruabilir. Laboratuvar bulguları OTC eksikliğine benzer. Ancak plazma sitrülin düzeyi normalin üst sınırının 100 katına kadar yüksek bulunur. Çok yüksek düzeylerde olmasa da idrarda orotik asit saptanabilir. OR geçtiği için kızlarda da erkeklerde de hastalık görülebilir. Argininosüksinat sentaz eksikliğinde sitrülinemi tip I gelişirken; mitokondriyal aspartat-glutamat taşıyıcı protein "sitrin" eksikliğinde sitrülinemi tip II oluşur.

Orotik asidüri, pirimidin sentezinde görülen bir bozukluktur. İdrar ile aşırı orotik asit atılmaktadır. Gelişme geriliği ve doğumdan sonraki ilk aylarda ortaya çıkan megaloblastik anemi ile karakterizedir.

Fenilalanin hidroksilaz eksikliği sonucu gelişen fenilketonüride ilk bulgusu olan kusmalar birinci ayın sonuna doğru pılor stenozunu taklit edecek tarzda başlar ama amonyak yüksekliği beslenmez.

Galaktozemi de yenidoğan döneminde anne sütü almayı takiben bulguları başlayan bir hastalıktır. Ancak karaciğer yetmezlik bulguları, hipoglisemi ve buna bağlı konvülsiyon tipiktir, hastada kusmalar ve asidoz beklenir.

8. Aşağıdakilerden hangisi yenidoğanlarda hiperamonyemi tedavisinde kullanılan ilaçlardan biri değildir? (Sonbahar 2002)
- A) Sodyum benzoat B) Glutamin
C) Arginin D) Fenilbütirat
E) Fenilasetat

Doğru cevap: B

Üre siklusu defektlerinde tedavide kullanılan ilaçlar veya diyet kadar kullanılmayan da sorulur. Siklus bozukluğunda artan madde varsa tedavide vermeyin diye sorulacaktır.

Temel Bilimler 32. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 467

7. Akarba evliliğinden olan, erkek bir kardeşi daha önceden ölmüş, 15 günlük erkek bebekte kusma, letarji, konvülsiyon gelişiyor. Laboratuvar bulgularında kanda amonyak, idrarda orotik asit seviyesi yüksek bulunuyor. Hastada asidoz saptanmıyor.

Bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar-95)

- A) Sitrülinemi
B) Ornitin karbamoil transferaz eksikliği
C) Orotik asidüri
D) Galaktozemi
E) Fenilalanin hidroksilaz eksikliği

Doğru cevap: B

Akarba evliliği metabolik hastalık için çok önemli bir ipucu ancak soruda bir başka özelliğe daha dikkat çekiliyor. Üre siklus enzim defekti sendromlarından sadece OTC eksikliği X'e bağlı dominanttır. Diğerlerinin kalıtımı OR'tır.

Üre siklusu defekti olan hastalarda klinik bulgular MSS'de görülür. Genellikle bebek doğumda normaldir. Diyet ile protein almaya başladıktan sonra beslenememe, kusma, takipne, letarji ve dispne gelişir. Bulgular konvülsiyon ve komaya ilerler. FM'de nörolojik bulgular yanında hepatomegali de saptanabilir. Plazma amonyak düzeyi artmıştır.

Ornitin karbamoil transferaz eksikliği, X'e bağlı dominant geçmektedir ve erkek bebeklerde yenidoğan döneminde ölüme sonuçlanmaktadır. Bu hastalık üre siklus bozukluklarının en sık tipidir. Klinik bulgular sepsis düşündürücü tarzdadır.

Pedatrik Endokrinoloji
ve Metabolik Hastalıklar



TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Serebral tuz kaybı:

Uygunsuz ADH sendromunun ayırıcı tanısında düşünülmesi gereken, santral siniri sistemi hasarı sonucunda (beyin tümörü, kafa travması, cerrahi) **atriyal natriüretik peptidin kontrolsüz salınımı** sonucu ortaya çıkan bir tablodur.

Karakteristik özellikleri

- Hiponatremi
- İdrar sodyumunda belirgin artış (**>150 mEq/L**)
- Poliüri
- Normal veya yüksek ürik asit düzeyi
- Vazopressin düzeyinde düşüklük, **atriyal natriüretik peptid düzeyinde artış**

Adrenal yetmezlikte de hiponatremi gözlenebilir, bu hastalarda hiperpotasemi ve hipoglisemi beklenir.

Primer polidipside idrar sodyumu normaldir.

Diabetes insipidus' da beklenen bulgu hipernatremidir.

Uygunsuz ADH Salınımı, Serebral Tuz kaybı ve Santral Diabetes İnsipidus Ayırıcı Tanısı

Klinik parametre	Uygunsuz ADH Salınımı	Serebral Tuz Kaybı	Santral DI
Serum sodyumu	Düşük	Düşük	Yüksek
İdrar çıkışı	Normal veya Düşük	Yüksek	Yüksek
İdrar sodyumu	Yüksek	Çok Yüksek	Düşük
İntravasküler volüm	Normal veya Yüksek	Düşük	Düşük
Serum ürik asit	Düşük	Normal or Yüksek	Yüksek
Vazopressin düzeyi	Yüksek	Düşük	Düşük

13. Boy kısalığı ve büyüme geriliği olan 10 yaşındaki bir kız çocuğun klinik değerlendirmesinde, **ilk aşamada** aşağıdakilerden hangisinin yapılması **gerekmez**? (Sonbahar 2007)

- Serum tiroksin konsantrasyonu tayini
- Rastgele insülin benzeri büyüme faktörü-1/ somatomedin C (IGF-1/SM-C) ölçümü
- Kemik yaşının radyolojik olarak değerlendirilmesi
- Rastgele plazma büyüme hormon konsantrasyonu ölçümü
- Tam kan sayımı

Doğru cevap: D

Rastgele plazma büyüme hormonu ölçümünün ne boy kısalığında ne de büyüme hormonu eksikliğinin tanısında fazla bir değeri yoktur. Ancak büyüme hormonu ile ilişkili provakasyon testleri ikinci basamakta kullanılabilir. Bu yüzden boy kısalığı ve büyüme geriliği olan 10 yaşındaki bir kız çocuğun klinik

değerlendirmesinde, ilk aşamada rastgele plazma büyüme hormon konsantrasyonu ölçümü yer almaz.

Boy kısalığı olan çocukta değerlendirme ve tanı;

- Büyüme eğrisinin değerlendirilmesi
- Öykü ve fizik muayene
- Laboratuvar incelemeleri
- Radyolojik incelemeler
 - Kemik yaşı:** Miadında doğan bir bebekte, femur alt ve tibia üst epifizleri, kalkaneus, talus ve küboid kemikler olgunlaşmıştır. **Kemik yaşı** tayini ilk 3 ayda diz veya ayak bileğinden yapılır. Daha sonra sol el bilek grafisi kullanılır. Kemik yaşı büyüme potansiyelini saptamada anahtardır.
 - Kraniyal MRI:** Eğer SSS semptomu varsa veya hipotalamo-hipofizer bozukluk gösterilmişse.
- Kan incelemeleri:
 - Genel:** Tam kan sayımı, sedimentasyon, biyokimyasal tetkik
 - Hormonal:**
 - FT4, TSH, IGF-1, IGF-BP3
 - GH uyarı testleri
 - Hiperkortizolizm değerlendirmesi
 - Karyotipleme**

14. Kemik ve boy yaşı geriliği olan 8 yaşındaki bir çocukta büyüme hormonu eksikliği düşünülüyor.

Bu çocukta kesin tanı için yapılması gereken aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar-93)

- L-Dopa ve insülin ile ikili stimülasyon
- Kanda büyüme hormon seviyesi ölçümü (Sabah-akşam)
- 24 saatlik büyüme hormonu seviyeleri
- İdrarda büyüme hormonu miktarı tayini
- Kan somatomedin miktarı düzeyi tayini

Doğru cevap: A

Büyüme hormonu eksikliğinde kesin tanı ancak stimülasyon testleri ile konur. Direkt büyüme hormonu bakmak fayda sağlamaz. O halde testlerin adı çok iyi bilinecek.

Gelişme geriliği ve boy kısalığı olan hastalarda büyüme hormonu eksikliği olup olmadığının belirlemek için L-Dopa ve insülin ile ikili stimülasyon testi uygulanır.

Tanı

- Bu hastalarda en önemli klinik özellik, **yıllık büyüme**

Temel Bilimler 37. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 408

- Serum insülin benzeri büyüme faktörü (IGF-I) ve bağlayıcı protein-3 (IGFBP-3) düşüktür.
- Bazal büyüme hormonu ölçümünün tanısal bir değeri yoktur
- Kesin tanı;** egzersiz, insülin, arginin, L-Dopa, glukagon, propranolol ve klonidin gibi **uyarı testlerinden en az iki tanesine yetersiz büyüme hormonu yanıtı** (<10 ng/mL) ile konur
- Yapısal bozuklukları göstermek için kraniyal MR çekilir.



TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

- Non klasik 21-hidroksilaz eksikliğinde kortizol ve aldosteron salınımı normaldir, kız çocukların dış genitalyaları da bu nedenle normal görünür. Daha hafif androjen artışı nedeni ile **erken pubarş ve pubik ve aksiler kıllanmada artış, hirsutizm, akne, menstrual problemler** ilerleyen yaşlarda gözlenebilir.
- *Tarda adrenal yetmezlik bulguları dışında 17-*

Temel Bilimler 38. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 431

7. Hipospadias, bifid skrotum, inmemiş testis ile doğan, XY kromozomu taşıyan ve tuz kaybı saptanan bir bebekte hangi konjenital adrenal hiperplazi nedeni düşünülmelidir? (Sonbahar 2013 Orjinal)

- A) 21-hidroksilaz
- B) 11β-hidroksilaz
- C) 3β-hidroksisteroid dehidrogenaz
- D) 17α-hidroksilaz
- E) P450 oksidoredüktaz

Doğru cevap: C*Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:*Aşağıdakilerden hangisi 3β-hidroksisteroid dehidrogenaz eksikliğinin bulgularından biri **değildir**? (Sonbahar 2013 BENZERİ)

- A) Hiponatremi
- B) Hipertansiyon
- C) Hipertansiyon
- D) Kızda kuşkulu genitalya
- E) Erkekte kuşkulu genitalya

Doğru cevap: C

Konjenital Adrenal hiperplaziler pediatrik endokrinoloji'nin ana konularından birisi olup, alt tiplerinden 3β-hidroksisteroid dehidrogenaz eksikliği en tuzak iki seçeneğiyle sorulmuş.

3β-hidroksisteroid dehidrogenaz eksikliği

- 3 beta hidroksisteroid dehidrogenaz eksikliği her iki cinsten tuz kaybı bulguları ve her iki cinsten kuşkulu genitalya (erkekte yetersiz maskülinizasyon, kızlarda virilizasyon) bulgularına neden olan konjenital adrenal hiperplazi tipidir.
- Aldosteron oluşmadığı için **hiponatremi, hiperpotasemi, dehidratasyon, hipotansiyon** görülür.
- Kortizol oluşmadığı için **hipoglisemi** görülür.

8. Aşağıdaki cinsiyet gelişim bozukluklarından hangisinde pubertede virilizasyon **olmaz**? (İlkbahar 2013)

- A) 21-hidroksilaz eksikliği
- B) 5α-redüktaz eksikliği
- C) 17-ketosteroid redüktaz eksikliği
- D) Parsiyel androjen direnç sendromu
- E) 17-hidroksilaz/17,20 liyaz eksikliği

Doğru cevap: E

17-hidroksilaz/17,20 liyaz eksikliğinde testosteron sentez bozukluğu olduğundan bu olgular potent androjen üretmezler bu nedenle de erkek çocuklarda inkomplet maskülinizasyona bağlı kuşkulu dış genital (ambigus genitalia) görünüm olur. Androjen sentezi sorunlu olduğundan bu olgularda virilizasyon gözlenmez. Diğer tüm olgular puberte ile beraber virilize olabilirler.

9. Konjenital adrenal hiperplazinin aşağıdaki tiplerinden hangisinde hipertansiyon görülür? (Sonbahar 2012)

- A) 21-hidroksilaz eksikliği
- B) 3β-hidroksisteroid dehidrogenaz eksikliği
- C) 17α-hidroksilaz eksikliği
- D) Lipoid konjenital adrenal hiperplazi
- E) P450 oksidoredüktaz eksikliği

Doğru cevap: C

Konjenital adrenal hiperplazi ile ilgili beklenen bir soru: Dış genital anomalileri ile beraber iki olası senaryodan birinin (tuz kaybı veya hipertansiyon) sorgulandığı orta zorlukta bir soru...

- 21-hidroksilaz eksikliği kız çocukta ambigus genitalya ve **tuz kaybı**
- 3β-hidroksisteroid dehidrogenaz eksikliği her iki cinsten (erkeklerde daha belirgin) ambigus genitalya ve **tuz kaybı**
- Lipoid konjenital adrenal hiperplazi erkek çocukta ambigus genitalya ve **tuz kaybı**
- P450 oksidoredüktaz eksikliğinde de **tuz kaybı** bulguları beklenir.
- 17α-hidroksilaz eksikliğinde ise erkek çocuklarda inkomplet maskülinizasyon sonucu ambigus genitalya ve hipertansiyon beklenir.

10. Puberte prekoks saptanan ve 21-Hidroksilaz eksikliği bulunan bir hastadaki **en olası** tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar-89)

- A) Gerçek puberte prekoks
- B) İzoseksüel inkomplet puberte prekoks
- C) Heteroseksüel inkomplet puberte prekoks
- D) Heteroseksüel inkomplet puberte prekoks
- E) İzoseksüel inkomplet puberte prekoks

Doğru cevap: B

Konjenital adrenal hiperplazi sorusu; ancak soru alışık olduğumuz şekilde değil, tersten sorulmuş. Aslında en sık görülen eksiklik sorulduğu için kolay.

21-Hidroksilaz eksikliğinde kızlarda ambigus genitalya, erkekte puberte prekoks görüldüğü için soruda kast edilenin erkek olduğunu ve bu durumun da yalnızca erken puberte sebebi olduğunu, bunlarda da olayın izoseksüel olduğunu bilmemizi istiyor. Yalnızca erken puberte de inkomplettir.

Fakat diğer taraftan 21 hidroksilaz eksikliği kızlarda heteroseksüel, erkekte izoseksüel inkomplet yalnızca puberte prekoks neden olur. Bu 2 durumda şıklarda olduğunu görüyoruz. Bu nedenle soru aslında tartışmalı bir sorudur.

Orijinal Soru: Temel Bilimler 40

40. On iki aylık erkek bebek gribal enfeksiyonunu takiben durumu ağırlaşarak kusma ve ishal nedeniyle getiriliyor. Fizik muayenesinde hepatomegali, sarılık ve batında serbest mayı olduğu saptanıyor. Laboratuvar tetkikinde kanama bozukluğu tespit ediliyor. Metabolik bir hastalığı olduğu düşünülen hastanın ileri tetkiklerinde plazma tirozin, fenilalanin ve metionin düzeylerinde artışın yanında idrarda artmış 5-ALA ekskresyonu saptanıyor.

Bu hastada aşağıdaki enzimlerden hangisinin eksikliği en olasıdır?

- A) Fumarilasetoasetat hidrolaz
- B) Tirozin aminotransferaz
- C) Homogentisat oksidaz
- D) p-hidroksifenilpirüvat hidrokilaz
- E) Tirozinaz

Doğru Cevap:A

Klinisyen Tüm TUS Soruları

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

İLGİLİ NOTLAR

450 ◀ TÜM TUS SORULARI

16. Aşağıdakilerden hangisi fenilalanininden kısıtlı diyet uygulamayan fenilketonürlü anne çocuğunda görülmesi beklenen durumlardan biridir? (Sonbahar 2007)

- A) Renal agenezi
- B) Konjenital kalp hastalıkları
- C) Hepatomegali
- D) Makrosefali
- E) Normal mental gelişim

Doğru cevap: B

Maternal fenilketonürlünün fetal teratojen etkileri sonucunda fenidoğan bebekte görülebilecek semptom ve bulgularla ilgili sorulabilecek major klinik bulgular; konjenital kalp hastalığı, mikrosefali ve intaruterin büyüme gelişme geriliği.

17. Mikrosefali saptanan bir bebekte en uygun tanısalla yaklaşım aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2000)

- A) Serum B₁₂ düzeyi
- B) Serum demir düzeyi
- C) Serum fenilalanin düzeyi
- D) Homosistein düzeyi
- E) Karyotip analizi

Doğru cevap: C

Bu soru şu şekilde de sorulabilir: Aşağıdakilerden hangisi ile ilgili bozuklukta mikrosefali beklenir? Tabiki tamamen seçeneklerdeki tüm verilen hastalıklar kontrol edilerek yapılacaktır.

Fenilketonüri hastalığı olan çocuklarda en çok etkilenen iki sistem santral sinir sistemi ve cilttir. Santral sinir sistemi tutulumunda da mikrosefali ve mental retardasyon en önemli bulgulardır. Maternal fenilketonüride bile fenilketonürik annelerin çocuklarının doğumda geçici hiperfenilalaninemi vardır; bu çocukların hemen hepsi mikrosefali ve mental retardedir, konjenital kalp defekti veya diğer bazı malformasyonları vardır.

18. Klasik fenilketonüri tanısıyla izlenen bir bebekte tedavinin 3. ayında letarji, iştahsızlık, büyüme geriliği, anemi ve döküntü saptanıyor.

Bebekte oluşan bu tablonun en olası nedeni aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2013 Orijinal)

- A) Anne sütü alması
- B) Yüksek serum tirozin düzeyi
- C) Yüksek serum triptofan düzeyi
- D) Düşük serum fenilalanin düzeyi
- E) Diyetle uyumsuzluk

Doğru cevap: D

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Klasik fenilketonüri tanısıyla izlenen bir süt çocuğunda diyetteki aşırı kısıtlamaya bağlı fenilalanin eksikliği gelişiyor.

Bu çocukta aşağıdakilerden hangisinin görülmesi beklenmez? (Sonbahar 2013 BENZER)

- A) Anemi
- B) Döküntü
- C) İshal
- D) Sarılık
- E) Büyüme geriliği

Doğru cevap: D

Klasik fenilketonürlünün TUS'da bugüne kadar sorulmamış bir özelliğinin, tedaviye bağlı komplikasyonunun sorulduğu, klasik

fenilketonürlünün patofizyolojisi ve tedavi yaklaşımı gözden geçirildiğinde doğru yanıtı ulaşılacak bir bilgi sorusu.

Klasik fenilketonüride tedavide amaç plazma ve beyinde yükselmiş olan fenilalanin düzeylerini düşürmektir. Fenilalaninden kısıtlı diyet uygulanarak kan fenilalanin düzeyleri hızla düşürülebilir. Bu amaçla fenilalanin içeriği azaltılmış olan formula mamalar kullanılmaktadır. Diyet tanı konduktan hemen sonra başlanmalıdır. Fenilalanin endojen olarak sentezlenmediğinden, fenilalanin eksikliğinin oluşmaması için diyet az miktarda fenilalanin içermelidir.

• Fenilalanin eksikliğinde letarji, büyüme geriliği, iştahsızlık, anemi, döküntü, ishal ve ölüm gözlenebilir; bununla beraber tirozin de bu hastalıkta esansiyel aminoasit olduğundan onun da yeterli düzeyde alındığından emin olunmalıdır.

Sorudaki hastada fenilalanin aşırı miktarda kısıtlanmış olup, olguda **fenilalanin eksikliği** gözlenmiştir.

Bu olguda **serum tirozin düzeyinin düşük ve triptofan düzeyinin etkilenmemiş olması** beklenir.

Olgunun **anne sütü alması** (fazla miktarda aldığı varsayarsak) sadece kan fenilalanin düzeylerini

Temel Bilimler 40. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 450

19. Bir yaşındaki kız hasta büyüme geriliği nedeniyle getiriliyor. Öyküsünden daha önce geçirdiği enfeksiyonlar sırasında özellikle alt ekstremitelerde hareket azlığı, parestezi ataklarının olduğu ve dokunmayla ağladığı öğreniliyor. Fizik muayenede karaciğer ve dalak büyüklüğü ile el bileklerinde genişleme saptanıyor. Laboratuvar incelemesinde transaminaz yüksekliği, protrombin zamanı uzaması, hipofosfatemi ve hiperfosfatüri saptanıyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2015 Orijinal)

- A) Galaktozemi
- B) Fenilketonüri
- C) Lizinürik protein intoleransı
- D) Hartnup hastalığı
- E) Tirozinemi tip 1

Doğru cevap: E

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Karın ağrısı ataktan ile kol ve bacaklarında ağrı krizleri olan 13 aylık hastada raşitizm bulguları, hiperfosfatüri ve hepatosplenomegali varsa aşağıdaki aminoasitlerden hangisi ile ilgili bir metabolizma bozukluğu düşünülmelidir? (İlkbahar 2015 BENZER)

- A) Fenilalanin
- B) Lizin
- C) Homosistein
- D) Triptofan
- E) Tirozin

Doğru cevap: E

Metabolizmada sınavlarda en çok soru gelen hastalık gruplarından birisi Fankoni Sendromu yapanlar, bir diğeri de karaciğeri bozanlar. Hele bir de ikisini birden yapan hastalık varsa sorulma potansiyeli iki kat demektir. İşte Tirozinemi tip 1 neden sık soruluyorun cevabı.

8. Aşağıdakilerden hangisi Vitamin A hipervitaminozunda (karakteristik) olarak **görülmaz?** (Sonbahar-92)

A) Metafizler kapanma B) Körlük
C) Hepatotoksisite D) Periost incilmesi
E) Deride kuruluk ve pullanma

Doğru cevap: D

Metafizlerde erken kapanma, körlük, hepatotoksisite ve deride kuruluk ve pullanma, A hipervitaminozunun bulguları arasında yer alırken, periost incilmesi A hipervitaminozunun bulgularından değildir. Tam tersi, kronik A vitamini entoksikasyonunda, periostit veya periosteal yeni kemik oluşumuna bağlı, periosteal kalınlaşma görülebilir.

9. Aşağıdaki hangi vitamin kronik olarak fazla alındığında hiperosteozise neden olur? (Sonbahar-95)

A) Vitamin C B) Vitamin E
C) Vitamin D D) Vitamin A
E) Tiamin

Doğru cevap: D

A vitamininin kronik fazla alımında, radyolojik olarak çok sayıda uzun kemikte özellikle orta bölgelerde hiperostozis görülür.

10. Aşağıdakilerden hangisi A vitamini fazlalığı sonucu oluşur? (Sonbahar 2013 Orijinal)

A) Bitot lekeleri
B) Mukoza ve ciltte keratinizasyon
C) Diş minesinde defektleri
D) Fotofobi
E) Anoreksi

Doğru cevap: E

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Aşağıdakilerden hangisi Hipervitaminozis A'da görülen belirti ya da bulgulardan birisidir? (Sonbahar 2013 BENZERİ)

A) Gece körlüğü B) Keratomalazi
C) Gözde Bitot lekeleri D) Hematüri
E) İştahsızlık

Doğru cevap: E

Anoreksi, A vitamini fazlalığında gözlenebilen bir bulgu olup diğer seçeneklerde yer alan bulgular aksine eksiklik ile ilişkilidir.

Diğer A vitamini fazlalığı semptomları ise artmış BOS basıncına bağlı yorgunluk, bulantı, kusma, baş ağrısı, baş dönmesi, diplopi, ön fontanelde kabarıklık (KİBAS belirtileri), kemik ağrıları, hiperostozis, alopesi, hepatomegali, karaciğer fonksiyon testlerinde bozulma, hiperkalsemi, hipoprotrombozis ve fetal anomalilerdir.

11. Aşağıdakilerden hangisi psödötümör serebri nedeni **değildir?** (İlkbahar-88)

A) Yüksek doz vitamin A
B) Yüksek doz vitamin B
C) Menarş
D) Addison hastalığı
E) A vitamini eksikliği

Doğru cevap: B

Psödötümör serebri, BOS miktarının, hücre ve protein içeriğinin, ventriküllerin boyut, anatomi ve pozisyonunun normal olduğu fakat klinik olarak beyin ödemi taklit eden intrakraniyal basınç artışı durumudur.

Psödötümör serebri sebepleri;

- Metabolik hastalıklar (Galaktozemi, hipoparatiroidizm, psödohipoparatiroidizm, hipofosfatazya, uzun süreli kortikosteroid kullanımı, hipervitaminozis A, A vitamini eksikliği, Addison hastalığı, şişmanlık, menarş, oral kontraseptifler ve gebelik)
- Hamilelik
- Enfeksiyonlar (Roseala infantum, kronik otitis media, mastoidit, Guillan-Barre Sendromu)
- İlaçlar (Nalidiksik asit, tetrasiklin)
- Hematolojik hastalıklar (Polisitemi, hemolitik anemiler, demir eksikliği anemi, Wiskott-Aldrich Sendromu)
- İntrakraniyal drenajın venöz trombozla obstruksiyonu

Yüksek doz B vitamini kullanımı, psödötümör serebriye neden olmaz.

12. Aşağıdakilerden hangisi psödötümör serebriye neden **olmaz?** (Sonbahar-90)

A) Yüksek doz vitamin B kullanımı
B) Yüksek doz vitamin A kullanımı
C) Kortikosteroid kullanımı
D) Tetrasiklin kullanımı
E) Hipoparatiroidi

Doğru cevap: A

Temel Bilimler 45. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 129

13. Tiamin eksikliği aşağıdaki hastalıklardan hangisinde görülür? (Sonbahar-89)

A) Beriberi B) Skorbüt
C) Pellegra D) Psödötümör serebri
E) Albinizm

Doğru cevap: A

- Skorbüt C vitamini eksikliği ile,
- Pellegra ise Niasin eksikliği ile giden hastalıklardır.
- Albinizm ise melaninin biyosentez ve dağılımındaki defekten kaynaklanan saç ve cildin hipopigmentasyonu ile giden bir hastalıktır.
- Psödötümör serebri ise kafa içinde yer kaplayan lezyon olmaksızın kafa içi basıncı artışı ile giden bir klinik sendromdur. Kolestat, beriberi hastalığında beklenen bir bulgu değildir.

Tiamin ya da diğer adıyla B1 vitamini suda çözünür, karbonhidrat metabolizmasında (Oksidatif dekarboksilasyon) enzim sisteminde önemli fonksiyonları olan bir vitamindir. Tiamin, asetilkolin sentezi için de gereklidir. Nötral ve alkali ortamda ısı ile kolayca bozulur. Eğer süt çocuğu tiaminden fakir anne sütü ile besleniyor ise "Beriberi" denilen hastalık gelişir. Daha



TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

büyük çocuklarda, genellikle beslenmeye bağlı tiamin eksikliği görülmez. Temel gıdası pirinç olan bölgelerde hala görülebilmektedir. Özellikle kabuğu alınmış tahıl ağırlıklı beslenmede sık görülür.

Tiamin eksikliğunun klinik tablosu genellikle "Kuru (Nöritik)" ve "Yaş (Kardiyak)" tip olmak üzere ikiye ayrılır. Yaş veya kuru ayrımı, vücutta biriken sıvının oranına göre yapılır. Yaş beriberide, kardiyak veya renal fonksiyon bozukluğuna bağlı ödem belirgindir. Bazı vakalar her iki tablonun da özelliğini taşıyor ve bunlar, "Kardiyopati ve periferik nöropati ile giden tiamin eksikliği" olarak adlandırılırlar. Tiamin eksikliğine bağlı ölüm genellikle kalp tutulumuna bağlıdır.

Tiamin eksikliği yanında birçok beslenme bozukluklarında erken semptomlar görülebileceğinden, tiamin eksikliği tanısının konulabilmesi için eritrosit transketolaz aktivitesinin azaldığının gösterilmesi ve yüksek kan ve idrar gliksilat seviyesinin gösterilmesi, önemli tanısal testlerdir. Yüksek doz oral tiamin verildikten sonra kendisinin veya metabolitlerinin

Temel Bilimler 45. soru Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 130

14. Aşağıdakilerden hangisi fatal berberi hastalığında (tiamin eksikliği) gelişen patolojik değişikliklerden biri değildir? (İlkbahar 2004)

- A) Miyokartta yağlı dejenerasyon
- B) Kolestaz
- C) Yaygın ödem
- D) Periferik sinirlerde miyelin dejenerasyonu
- E) Beyinde vasküler dilatasyon ve hemoraji

Doğru cevap: B

Miyokardda yağlı dejenerasyon, yaygın ödem, periferik sinirlerde miyelin dejenerasyonu ve beyinde vasküler dilatasyon ve hemoraji, tiamin eksikliğine bağlı fatal berberi hastalığının bulguları arasında yer alırken, berberi hastalığında kolestaz beklenmez.

15. Aşağıdakilerden hangisi, B1 vitamini eksikliğunun bulgularından biridir? (İlkbahar 2015 Orijinal)

- A) Splinter hemoraji
- B) Bitot lekeleri
- C) Hipokrom-mikrositer anemi
- D) Raşitik rozari
- E) Periferik nöropati

Doğru cevap: E

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabildi:

Tiamin (B1 vitamini) eksikliği, aşağıdaki bulgulardan hangisine neden olabilir? (İlkbahar 2015 BENZERİ)

- A) Gece körlüğü
- B) Dermatit
- C) Mikrositer anemi
- D) Pellagra
- E) Periferik nöropati

Doğru cevap: E

Tiamin ya da soruda kullanılan diğer adıyla B1 Vitamini eksikliği "Beriberi" denilen hastalığa neden olur.

Fetal beriberi hastalığında lezyonlar, esas olarak kalp, periferik sinirler, cilt altı doku ve seröz kaviteledir.

Kalp dilatedir, miyokardda yağlı dejenerasyon vardır. Jeneralize ödem veya ekstremitte ödem, seröz efüzyon vardır. Periferik sinirlerin akson ve myelinlerinde çeşitli derecelerden dejenerasyon, vardır (Wallerian dejenerasyon). Seçeneklerde tariflenen bulgulardan;

- Bitot lekeleri ve gece körlüğü, A vitamini eksikliğinde,
- Hipokrom mikrositer anemi, pridoksin eksikliğinde,
- Raşitik rozariler, D vitamini eksikliğinde,
- Splinter hemoraji, bakteriyel endokarditte,
- Dermatit, B3 (Niasin), B6 (Pridoksin), biotin ve çinko

Temel Bilimler 45. soru Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 130

16. Aşağıdakilerin hangisinde, riboflavin eksikliğinde gözlenen bulgular birlikte verilmiştir? (İlkbahar 2004)

- A) Dermatit - Diyar - Demans
- B) Gece körlüğü - foliküler hiperkeratoz - anemi
- C) Glossit - keratokonjunktivit - seboreik dermatit
- D) Subperiosteal kanama - rozari - peteşiyal kanama
- E) Kraniyotabes - rozari - el bileklerinde genişleme

Doğru cevap: C

B2 Vitamini Eksikliğunun Klinik Bulguları:

Riboflavin eksikliğunun spesifik bulguları yoktur; Ağız köşelerinde solukluk ve çatlama (Keylozis), dil papillalarında atrofi ve dilde düzleşme (glossit), keratit, konjunktivit, fotofobi, lakrimasyon, korneal vaskülarizasyon ve seboreik dermatit görülür. Eritropoezin bozulmasına bağlı normokrom normositer anemi görülebilir.

Diyette yetersiz riboflavin alan annelerin bebeklerinde konjenital kalp anomalilerinin görülebileceği bildirilmiştir.

17. Aşağıdakilerin hangisinde bir vitamin, eksikliğinde neden olduğu hastalık ile birlikte verilmemiştir? (İlkbahar 2009)

- | Vitamin | Hastalık |
|---------------|------------------|
| A) Vitamin A | Gece körlüğü |
| B) Tiamin | Beriberi |
| C) Riboflavin | Keshan hastalığı |
| D) Niasin | Pellagra |
| E) Vitamin C | Skorbut |

Doğru cevap: C

Riboflavin eksikliğinde (B2) iştahsızlık, ağız mukozasında çatlıklar, seboreik dermatite benzer cilt lezyonları (özellikle nazolabial sebore), glosit ve anemi, görülür.

Keshan hastalığında selenyum eksiktir, yani bir vitamin eksikliği hastalığı değildir. Çin'in bir bölgesinde görülen ve Keshan hastalığı diye bilinen bir kardiomyopatinin selenyum eksikliğine bağlı olduğu ve selenyum eklemeleri ile önenebileceği 1979'da Çinli bilim adamları tarafından bildirildi. Ayrıca hastalık Yeni Zelanda ve Finlandiya'da da görülmektedir.

18. Aterosklerozda vazodilatasyon sağlamak amacıyla kullanılan vitamin aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar-91)

- A) B6 B) Niasin
C) Riboflavin D) Tiamin
E) Pantotenik asit

Doğru cevap: B

Niasin, vazodilatör ve hipolipidemik etki gösterir.

Temel Bilimler 45. soru Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 131

19. Pellagra, aşağıdaki vitaminlerden hangisinin eksikliğinde gözlenir? (Sonbahar-87) (Sonbahar-90) (İlkbahar 2006)

- A) Tiamin B) Biotin
C) Niasin D) Riboflavin
E) Pridoksin

Doğru cevap: C

Niasin (Vitamin B3), balık, baklagiller, buğday ve etlerde bulunur. Vücutta triptofandan sentezlenebilir. Eksikliği düşük triptofan alımı sonucu görülebilir. Temel gıda mısır olan yerlerde sık rastlanır.

Niasin elektron transportunda ve glikoliziste iki enzim sistemi için önemlidir; Nikotinamid adenin dinükleotid (NAD) ve nikotinamid adenin dinükleotid fosfat (NADP).

Eksikliğinde 4D bulgusu (Demans, Diare, Dermatit, Death) ile birlikte fotosensitivite ile karakterize olan pellegra hastalığı görülür.

Pellegranın erken semptomları nonspesifiktir; iştahsızlık, güçsüzlük, yorgunluk, yanma duyusu, karıncalanma ve baş dönmesi şeklindedir. Niasin eksikliğinin uzun sürmesi sonucunda, pellegranın spesifik belirtileri ortaya çıkar.

Dermatit, Pellegranın en karakteristik bulgusudur. İlk önce güneş gören bölgelerde, güneş yanığı şeklinde, keskin sınırlı, simetrik eritem ortaya çıkar. Ellerde eldiven şeklinde (Pellegra eldiveni), ayaklarda da bot şeklinde (Pellegra botu), boyunda yakalık şeklinde cilt lezyonu (Pellegra yakalığı) vardır. Lezyonlar, sağlam deriden keskin bir sınırla ayrılır.

Son olarak sinir sistemi semptomları devreye girer; Depresyon, dezoryantasyon, dalgınlık ve deliryum.

20. Demans, diare ve dermatit tablosunda hangi vitamin eksiktir? (İlkbahar-91)

- A) C vitamini B) B12 vitamini
C) B2 vitamini D) B1 vitamini
E) Nikotinik asit

Doğru cevap: E

Demans, diare ve dermatit tablosu, Pellegra'nın klasik triadıdır. Bu bulgulara 4. D de (Death = ölüm) eklenebilmektedir. Pellegra, Niasin (Vitamin B3) eksikliği sonucu oluşan klinik tabloya verilen addır.

21. Hangi vitamin eksikliğinde güneş gören yerlerde simetrik dermatit görülür? (Sonbahar-2000)

- A) Niasin B) Riboflavin
C) Tiamin D) Folik asit
E) B12

Doğru cevap: A

Dermatit, Pellegranın en karakteristik bulgusudur. İlk önce güneş gören bölgelerde, güneş yanığı şeklinde, keskin sınırlı, simetrik eritem ortaya çıkar. Ellerde eldiven şeklinde (Pellegra eldiveni), ayaklarda da bot şeklinde (Pellegra botu), boyunda yakalık şeklinde cilt lezyonu (Pellegra yakalığı) vardır. Lezyonlar, sağlam deriden keskin bir sınırla ayrılır.

22. Aşağıdakilerden hangisi açıl taşıyıcı proteinin yapısına girer? (Sonbahar-97)

- A) Folik asit B) Nikotinik asit
C) Pantotenik asit D) Pridoksin
E) Riboflavin

Doğru cevap: C

Yağ asidi sentaz, her monomeri yedi ayrı enzimatik aktivite gösteren bir dimerdir. Bu dimere bir molekül 4'-fosfopantotein (pantotenik asit derivesi) bağlıdır. Prokaryotlarda bu birim ayrı bir proteindir ve "açıl taşıyıcı protein" adı verilir. Bu deyim, ökaryotik hücredeki yağ asidi sentaz kompleksinin 4'-fosfopantotein birimi için de kullanılmaktadır.

23. Bir çocukta hipokrom anemi, konvülsiyon, seboeik dermatit, periferik nörit ve taşikardi varsa aşağıdaki vitaminlerden hangisinin eksikliği düşünülmelidir? (Sonbahar-91)

- A) Niasin B) Pridoksin
C) B1 vitamini D) A vitamini
E) C vitamini

Doğru cevap: B

Hipokrom anemi, konvülsiyon, dermatit, periferik nörit (çocuklarda nadir) ve taşikardi de öncelikle pridoksin eksikliği aklı gelmelidir.

Pridoksin eksikliğinin semptomları çocuklarda, erişkinlerde olduğu kadar belirgin değildir. İnfantlarda en önemli belirtiler; huzursuzluk, iritabilite, konvülsiyon, kusma ve gelişme geriliğidir. Göz, ağız ve burun çevresinde belirgin seboeik dermatit, keylozis, ve glossit şeklinde cilt bulguları olabilir. Ayrıca hipokrom mikrositer özellikle anemiye neden olmaktadır. Sebebi belirlenemeyen süt çocuğu konvülsiyonlarında, B6 vitamini eksikliği veya B6'ya bağımlı konvülsiyon da ayrıca tanıda düşünülmelidir. Pridoksin eksikliğine bağlı olduğundan şüphelenilen konvülsiyonlarda, 100 mg pridoksin (IM) verilir.

24. Hangi vitamin eksikliğinde iritabilite, konvülsiyon, glossit, hipokrom mikrositer anemi ve periferik nöropati ortaya çıkar? (İlkbahar-95)

- A) Retinol B) Pridoksin
C) Niasin D) Askorbik asit
E) Riboflavin

Doğru cevap: B

Beslenme

irritabilite, konvülsiyon, glossit, hipokrom

E: Prematürelde hemoliz, arefeksi, ataksi ve

Temel Bilimler 45. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 132

25. Aşağıdakilerde hangisi pridoksin eksikliğinde gelişebilecek bulgulardan biri değildir? (Sonbahar 2003)

- A) Infantta konvülsiyon
C) Periferik nörit
B) Dermatit
D) Anemi
E) Cilt altı kanaması

Doğru cevap: E

Pridoksin (B6 vitamini) eksikliği olan çocuklarda konvülsiyon, dermatit, periferik nörit ve hipokrom-mikrositer özellikle anemi görülebilir. Cilt altı ve mukozal kanamalar ise sıklıkla C vitamini eksikliğinde meydana gelir.

26. Aşağıdakilerden hangisi organik bileşiklere karbondioksit (CO_2) katılmasında rol alır? (İlkbahar-95)

- A) Biotin
C) Folik asit
B) Pridoksin
D) Niasin
E) Lipoik asit

Doğru cevap: A

Biotin, aminoasit reaksiyonlarında CO_2 katılmasında (Karboksilaz) görev alır. Eksikliğinde alopesi, dermatit, hipotoni görülür. Antibiyotikler ve avidin (çiğ yumurta) biyotin eksikliğine yol açabilir. Tedavide oral biyotin verilir.

27. Aşağıdakilerden hangisinde verilen vitamin eksikliği, karşılığında belirtilen hastalığa yol açmaz? (Sonbahar-97)

- A) Biotin - Pellegra
B) Tiamin - Beriberi
C) Vitamin B12 - Pernisiyöz anemi
D) Folik asit - Megaloblastik anemi
E) Vitamin C - Skorbüt

Doğru cevap: A

Vitamin eksikliklerinin neden olduğu hastalıklar;

A: Gece körlüğü, kseroftalmi, Bitot lekeleri, folliküler hiperkeratoz

B1 (Tiamin): Beriberi (polinöropati, baldır hassasiyeti, kalp yezmezliği, ödem, oftalmopleji)

B2 (Riboflavin): İştahsızlık, mukozit, anemi, çatlak, nazolabial sebare

B3 (Niasin): Pellegra (fotosensitizasyon, dermatit, diare, demans, ölüm)

B6 (Pridoksin): Konvülsiyon, hiperakuzi, mikrositik anemi, nazolabial sebare, nöropati

B9 (Folik asit): Megaloblastik anemi

B12: Megaloblastik anemi, periferik nöropati, posterior nöropati, posterior lateral omurga hastalığı, vitiligo

C (Askorbik asit): Skorbüt (sinirlik, purpura, diş eti kanaması, periosteal kanama, ağrılı kanama)

D: Raşitizm

Çiğ yumurta beyazında bulunan avidinin uzun süre alınmasına bağlı biotin eksikliği gelişebilir.

Pellegra, Biotin eksikliğinde değil, B3 (Niasin) eksikliğinde görülen klinik tablodur.

28. Formiminoglutamik asit atılımı aşağıdakilerden hangisinin eksikliğinde görülür? (Sonbahar-90)

- A) B1 vitamini
C) Folik asit
B) B6 vitamini
D) Niasin
E) B12 vitamini

Doğru cevap: C

Folik asit (folat) tek karbon metabolizmasında anahtar rol oynayan bir vitamindir. Pürinler ve pirimidinlerden timin biyosentezi için gereklidir.

Tetrahidrofolat serin, glisin ve histidin gibi vericilerden bir karbon parçalarını alır ve aminoasitlerin, pürinlerin ve timidin sentezindeki ara metabolitlere taşır.

Folik asit eksikliğinde idrarda formiminoglutamik asit atılımı artar.

29. Histidin verilmesi sonucunda idrarda formiminoglutamik asit artışı aşağıdakilerden hangisinin eksikliğinde görülür? (Sonbahar-98)

- A) B12 eksikliği
C) C vitamini eksikliği
B) Pridoksin
D) Folat eksikliği
E) Biotin eksikliği

Doğru cevap: D

Histidin verilmesi sonucunda idrarda formiminoglutamik asit artışı, Folik asit eksikliğinde görülür.

30. Folik asit eksikliğinde idrarda aşağıdakilerden hangisi artar? (İlkbahar-94)

- A) Pantotenik asit
C) Metilmalonik asit
B) Formiminoglutamik asit
D) 5-HIAA
E) Vanilmandelik asit

Doğru cevap: B

Folik asit eksikliğinde idrarda formiminoglutamik asit atılımı artar.

31. Tek karbon transferi yapan vitamin aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar-93)

- A) B6 vitamini
C) A vitamini
B) E vitamini
D) Folik asit
E) B2 vitamini

Doğru cevap: D

Tek karbon transferi yapan vitamin folik asittir. Tetrahidrofolik asit biyokimyasal olaylarda histidin, glisin serin vb gibi bileşiklerden diğer bileşiklere tek karbonlu moleküllerin transferini sağlar. Folik asit formiminoglutamik asitten glutamik asit oluşturulmasını sağlar. Nükleik asit sentezi ve bazı aminoasitlerin

birbirine dönüşümü ile ilgilidir (serin-gliserin, histidin-glutamik asit, sistein-metiyonin). Eksikliğinde DNA sentezi bozulması sonucu kan ve epitel hücrelerinde değişiklikler görülür.

32. Aşağıdakilerin hangisinde folik asit eksikliğinin görülmeye olasılığı **en düşüktür**? (Sonbahar 2006)

- A) Düşük doğum ağırlıklı bebekler
B) Malabsorpsiyonlu kişiler
C) Antikonvulsan tedavi alanlar
D) Keçi sütü ile beslenenler
E) İntrinsik faktör eksikliği

Doğru cevap: E

Düşük doğum ağırlıklı bebeklerde, malabsorpsiyonlu kişilerde, antikonvulsan tedavi alanlarda ve keçi sütü ile beslenenlerde folik asit eksikliği görülebilen, intrinsik faktör eksikliği, B12 vitamini eksikliğine yol açar.

Folat eksikliği çocukluk çağıının en sık megaloblastik anemi nedenidir. Folat eksikliğine yol açan nedenler aşağıda sıralanmıştır.

33. Keçi sütü ile beslenen çocukta görülen anemi aşağıdakilerden hangisinin eksikliğine bağlıdır? (İlkbahar-91)

- A) Folik asit B) Fe eksikliği

Temel Bilimler 45. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 133

34. Tekrarlayan nöral tüp defekti öyküsü olan bir ailede, gebelikte riski azaltmak için aşağıdaki vitaminlerden hangisinin kullanılması gerekir? (Sonbahar 2001)

- A) Vitamin A B) Folat
C) Vitamin D D) Vitamin E
E) Pantotenik asit

Doğru cevap: B

Nöral Tüp Defektleri:

SSS'nin en sık konjenital anomalilerinden biridir. Nöral tüp defektlerine sebep olan durumlar; radyasyon, folat eksikliği, malnütrisyon, kimyasal maddeler ve genetik faktörlerdir. Bu hastalarda riski azaltmak için folik asit kullanımının yararlı olduğu gösterilmiştir.

Gebelikte folik asit kullanımı nöral tüp defektlerini önler. Tüm gebe kadınlara, günlük 400-800 mcg folik asit verilmelidir. Ancak anne risk grubunda ise (daha önce nöral tüp defekli bebek doğmuş veya gebelik sırasında antiepileptik ilaç kullanacaksa) doz 4 mg/gün olmalıdır. Etkili tedavi için, folik asit replasmanına gebelikten 1 ay önce başlanmalı ve gebeliğin 2-3. Aynına kadar devam edilmelidir.

35. Aşağıdaki vitaminlerden hangisinin prekonsepsiyonel dönemin iki ay öncesinden kullanılmaya başlanması, bebeklerde lumbosakral bölgede meningoşel gelişme riskini **azaltır**? (Sonbahar 2005)

- A) Vitamin K B) Vitamin B12
C) Folik asit D) Vitamin A
E) Vitamin C

Doğru cevap: C

36. Gebelikte, aşağıdaki vitaminlerden hangisinin eksikliği nöral tüp defektlerine yol açar? (Sonbahar 2010)

- A) Vitamin C B) Pantotenik asit
C) Folik asit D) Tiamin
E) Vitamin E

Doğru cevap: C

37. İntrinsik faktör, aşağıdaki vitaminlerden hangisinin ince bağırsaktan transport için gereklidir? (İlkbahar-88)

- A) Tiamin B) Riboflavin
C) Pridoksin D) Biotin
E) Kobalamin

Doğru cevap: E

İntrinsik faktör (IF) salınımı primer olarak kontrol eden faktör, ekzojen B12 vitamindir. IF, B12 vitaminine bağlanarak B12'nin emilmesini sağlar.

Diyette alınan B12 vitamini (siyanokobalamin), R proteini ile birleşerek bağırsağa geçer. Bağırsağın alkali ortamında R proteininden ayrılır ve mide fundusunda sentezlenen intrinsik faktör ile birleşir. İntrinsik faktör eksikliği ve mide rezeksiyonlarında bu birleşme gerçekleşmez ve B12 vitamini eksikliği gelişir. Terminal ileumda intrinsik faktör-B12 vitamini kompleks reseptörlere bağlanarak absorbe edilir. Plazmada transkobalamin ile taşınır. Karaciğerde depo edilir. Terminal ileumu etkileyen hastalıklar (rezeksiyon, Crohn hastalığı, bağırsak tüberkülozu, neonatal nekrotizan enterokolit) B12 vitamini eksikliğine neden olur.

38. Hangisi intrinsik faktörün salınımı primer olarak kontrol eder? (Sonbahar-88)

- A) Vagus B) Histamin
C) Gastrin D) HCl
E) Ekzojen B12 vitamin

Doğru cevap: E

İntrinsik faktörün salınımı primer olarak ekzojen B12 vitamini kontrol eder.

39. İntrinsik faktörle birleşerek ileumdan emilen aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar-87)

- A) Demir B) Siyanokobalamin
C) Kalsiyum D) Folik asit
E) Yağda eriyen vitaminler

Doğru cevap: B

Diyette alınan B12 vitamini (siyanokobalamin), R proteini ile birleşerek bağırsağa geçer. Bağırsağın alkali ortamında R proteininden ayrılır ve mide fundusunda sentezlenen intrinsik faktör ile birleşir. İntrinsik faktör eksikliği ve mide rezeksiyonlarında

Temel Bilimler 45. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 133

görülebilen klinik belirti ve bulgular arasında **yer almaz**? (İlkbahar 2014 Orijinal)

- A) Hipokromik mikrositer anemi B) Hipotoni
C) Huzursuzluk D) Gelişme geriliği
E) Parestesi

Doğru cevap: A

Beslenme



TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Yumurta, süt, balık, peynir gibi hayvansal gıdalardan yemekten pek hoşlanmayan 5 yaşındaki bir çocukta son zamanlarda bacaklarda uyuşma ve kuvvet kaybı, genel halsizlik hali, iştahsızlık, çarpıntı şikayetleri mevcut. Muayenede glossit ve stomatiti gözlenen hastada ayrıca laboratuvar incelemede metilmalonik asidüri saptanıyor.

Aşağıdakilerden hangisinin, bu hastanın diğer klinik ve laboratuvar bulguları arasında yer alması **beklenmez**? (İlkbahar 2014 BENZERİ)

Temel Bilimler 45. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 134

B12 vitamini et, yumurta, süt, peynir, balıkta bol bulunur. Günlük gereksinim 1-5 mikrogramdır. Asit ortam, yüksek ısı ve ışık, vitaminin bozulmasına neden olur. B12 vitamini eksikliğinde barsak epitel, kemik iliği, saç gibi hızlı büyüyen dokularda DNA sentezi yapılamaz. Hücre bölünmesi etkilenecek megaloblastik anemi oluşur.

B12 vitamini eksikliğinde halsizlik, yorgunluk, egzersiz dispnesi, iştahsız hareketler, demans bulguları gözlenebilir.

Ayrıca tipik olarak makrositer anemi gözükür. Bununla beraber lökosit ve trombosit sayısında azalma, retikülositopeni, lökosit çekirdeklerinde hipersegmentasyon, anizositoz, poikilositoz vardır. İdrarda metilmalonik asit artar.

Eksikliğinde SSS bulgusu olarak, spinal kordun posterior ve lateral kordunları tutulumu ile karakterize "Subakut kombine dejenerasyon" ve buna bağlı olarak sinir iletim hızında azalma, his ve kuvvet kaybı, ekstrapiramidal tipte iştahsız hareketler, demans koma ve ölüm görülebilir.

B12 vitamini eksikliğinde hipokrom mikrositer anemi değil, makrositer anemi beklenir.

41. Vitamin B12 eksikliğini tespit etmede **en duyarlı** inceleme aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar-93)

- A) İdrarda formiminoglutamik asit artması
- B) İntrinsik faktör tayini
- C) İdrarda metilmalonik asidin artması
- D) Schilling testi
- E) Gastrik asit ölçümü

Doğru cevap: C

Vitamin B12 eksikliğinde, idrarda bol miktarda metil malonik asit atılır. Bu test Vitamin B12 eksikliği tanısının konmasında duyarlı ve önemli testtir. **Schilling testi** ise vitamin B12 eksikliğinin etyolojisinin belirlenmesinde kullanılır.

Temel Bilimler 45. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 134

42. Pernisiyöz anemili kişi, iki sene önce aldığı **pernisiyöz anemi tedavisine rağmen şikayetleri sürüyor. Bu hastada tanı için aşağıdakilerden hangisini öncelikle istersiniz?** (İlkbahar-91)

- A) Schilling testi
- B) Mide asiti
- C) B12 vitamin düzeyi
- D) Histamin düzeyi
- E) Gastrin seviyesi

Doğru cevap: A

Temel Bilimler 45. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 134

Pernisiyöz anemi, intrinsik faktör salgılayan paryetal hücrelere karşı antikor gelişmesi buna bağlı olarak IF-B12 vitamini kompleksinin oluşamaması ve megaloblastik anemi gelişmesi durumudur. Schilling testi ile aneminin intrinsik faktör eksikliğine mi, B12 vitamini eksikliğine mi yoksa terminal ileumdan emilim bozukluğuna mı bağlı olduğu araştırılır.

Schilling testi

1. Aşama	Hastaya 1 mg MB12 uygulanır. Beraberinde PO Radyoaktif siyanokobalamin verilir. 24 saatlik idrar toplanır. Düşük idrar B12% elde edilirse bu aşama B12 eksikliğini diyet eksikliğini veya kobalamin emilim defektini gösterir.
2. Aşama	1. aşama tekrarlanır ayrıca IF ilave edilir. IF eksikliğini diğer vit. B12 malabsorbsiyon nedenlerden ayır eder.
3. Aşama	1. aşama pankreatik enzim katılarak tekrarlanır ve pankreatik yetersizliği gösterir.
4. Aşama	1. aşama antibiyotik katılarak tekrarlanır. Eğer 1. ve 2. aşamada testte düşüklük ve 4. aşamada Schilling testi normale dönerse bakteriyel overgrowth ileal hastalıktan ayır edilir.

43. Safra obstruksiyonu olanlarda aşağıdaki vitaminlerden hangisinin eksikliği **beklenmez**? (İlkbahar-91)

- A) A vitamini
- B) B12 vitamini
- C) D vitamini
- D) E vitamini
- E) K vitamini

Doğru cevap: B

Safra asitleri yağların emilmesini, böylece yağda eriyen vitaminlerin emilmesine yardımcı olur. Safra yolları obstruksiyonunda yağda eriyen A, D, E, K vitaminlerinin eksikliği görülebilirken, suda eriyen vitaminlerden olan B12'nin eksikliğinin görülmesi beklenmez.

44. B12 vitamini yetmezliğinde kullanılan ilaç aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar-87)

- A) Transkobalamin
- B) Hidroksikobalamin
- C) Transferrin
- D) Folik asit
- E) Metil kobalamin

Doğru cevap: B

B12 vitamini yetersizliğinde en çok kullanılan ilaçlar; siyanokobalamin ve hidroksikobalamin. Vitaminin aktif formu ise metilkobalamin.

Tedavide megaloblastik anemi varsa 10 ug/gün IM olarak 3 gün, nörolojik bulgular varsa 1 mg/gün IM 2 hafta süreyle B12 vitamini (siyanokobalamin ya da hidroksikobalamin) verilmelidir.

B12 vitamini eksikliğinde tedavide sadece folik asit kullanılırsa, anemi gibi DNA replikasyon yavaşlamasına bağlı bulgular düzelir, nörolojik bozukluklar B12 vitamini verilmeden düzelmez. B12 eksikliğinin bulguları eksiklik başladıktan genellikle 1-4 yıl sonra çıkar.



16. Aşağıdakilerden hangisi kadınların %15-20'sinin genital sisteminde kolonize olarak yenidoğanda menenjitte neden olur? (Sonbahar-99)

- A) S. pyogenes B) S. agalactia
C) S. aureus D) S. bovis
E) Enterokok

Doğru cevap: B

Yenidoğan sepsis hemen her zaman menenjitte beraber görülür. Yenidoğanlarda menenjitin de en sık nedeni grup B streptokoklardır (S. Agalactia). Bu mikroorganizma genital sistemde kolonize olarak doğum sırasında bebeğe geçip sepsis ve menenjitte neden olabilir.

17. Aşağıdaki bakterilerden hangisi yenidoğan döneminde (0-1 ay) akut menenjitte en sık neden olur? (Sonbahar 2010)

- A) Streptococcus pneumoniae
B) Haemophilus influenzae
C) Salmonella
D) Grup B streptokok
E) Neisseria meningitidis

Temel Bilimler 51. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 078

18. Yenidoğanda, konakçıda hücre içine yerleşerek menenjit yapan etken hangisidir? (İlkbahar-93)

- A) Listeria monositogenes B) E. coli
C) Lactobasillus türleri D) S. pyogenes
E) S. aureus

Doğru cevap: A

Listeria monositogenes Gram (+) hareketli bakteridir. Hücre içine yerleşir. Özellikle immün sistemi zayıf olanlarda hastalık yaparlar.

Yenidoğanlarda B grubu Streptokok ve E. coli gibi menenjit etkenidirler. Ayrıca plasentadan geçerek granülomatozis infantiseptika denilen hastalığa neden olabilir.

19. Yenidoğan menenjitinde aşağıdaki bulgulardan hangisi en az görülür? (Sonbahar-95)

- A) Bradikardi B) Siyanoz
C) Apne D) Letarji
E) Ense sertliği

Doğru cevap: E

20. Neonatal menenjitte aşağıdakilerden hangisi görülmez? (Sonbahar-89)

- A) Huzursuzluk B) Siyanoz
C) Apne D) Bulantı-kusma
E) Ense sertliği

Doğru cevap: E

Yenidoğan dönemi ve sonrasında klinik bulgularının farklılığını sorgulayan güzel bir soru. Dikkat, fontanelin açık olması nedeniyle klasik meningeal irritasyon bulguları yenidoğanda görülmez.

Neonatal menenjitin klinik bulguları şunlardır;

1. Hipo veya hipertermi
2. Letarji, irritabilite, tonus değişiklikleri ve huzursuzluk
3. Siyanoz, solukluk, peteşi, sklerem ve sarılık gibi nonspesifik deri bulguları
4. Beslenme bozukluğu, kusma, ishal, abdominal distansiyon, emme bozukluğu
5. Takipne, respiratuar distres, apne
6. Taşikardi, hipotansiyon
7. Hipo veya hiperglisemi
8. Metabolik asidoz
9. Fontanel gerginliği

Görüldüğü gibi meningeal irritasyon bulguları olarak adlandırılan ense sertliği, Kernig ve Brudzinski belirtileri yenidoğan döneminde görülmezler.

21. Otuz yaşındaki takipsiz gebeliği olan annenin 3. gebeliğinden normal yol ile zamanında 3.400 gram doğan erkek bebeğin doğum sonrası sorunu olmuyor. Postnatal 24. saatinde taburcu edilen bebek 2 gün sonra gözlerinde akıntı ile başvuruyor. Muayenesinde her iki gözde kızamıklık, göz kapaklarında ödem ve belirgin pürülan akıntı tespit ediliyor. Keratit saptanmıyor.

Bu bebekteki tablonun en olası nedeni aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2023)

- A) Doğum sonrası uygulanan gümüş nitrat
B) Neisseria gonorrhoeae
C) Chlamydia trachomatis
D) Nazolakrimal kanal tıkanıklığı
E) Herpes simplex

Doğru cevap: B

Yenidoğan konjunktivitlerini sorgulayan oldukça kolay bir soru...

Yenidoğan bebeklerde konjunktivitler genel olarak 3 başlıkta anlatılır. Ortaya çıkma sırası da göz önünde bulundurulacak olursa; ilk olarak göz bakımı için uygulanan gümüş nitratın neden olduğu kimyasal konjunktivit bulgu verir. Gümüş nitrat konjunktiviti yaşamin 6-8. Saatinde başlayan sulu göz akıntısı ile karakterizdir. İlk 24 saat içinde geçer ve pürülan akıntı olmaz. İkinci sırada gonokok konjunktiviti ortaya çıkar ilk 24 saatte hafif bulgu verir 24-48 saat arasında kızamıklık pürülan akıntı meydana gelir ve tüm gözü tutup nadiren panoftalmi yapabilir. C. Trachomatis konjunktiviti 7-14. Günde bulgu vermeye başlar ve pürülan akıntıya neden olabilir. C. Trachomatis konjunktivitiinde pnömöni birlikteliği de önemli bulgulardandır.

Soruda ilk 72 saat içinde başlayan konjunktivit tariflenmiş ve pürülan akıntıda bahsedilmiştir. Bu durum gonokok konjunktivite işaret etmektedir.

22. Yenidoğan bir bebekte, hayatının 12. gününde görülen konjunktivite aşağıdakilerden hangisi etken olarak öncelikle düşünülmelidir? (Sonbahar-94)

- A) Herpes virus B) Stafilokokus
C) Neisseria gonorrhoeae D) Klamidya
E) Streptokok

Doğru cevap: D



TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

- Postmatür, SGA ve LGA bebekler
- İkizden ikize transfüzyonda alıcı bebek
- Maternofetal transfüzyon
- Annede hipertansiyon
- Diyabetik anne bebeği
- Methemoglobinemi
- Beckwith-Wideman sendromu
- Trizomi 13,18,21
- Adrenogenital sendromu
- Neonatal graves hastalığı
- Fetal eritropoezin artması;
 - Plasental yetmezlik (hipertansiyon, sigara, preeklampsi, eklampsi, renovasküler hast, abruksiyon plasenta)
 - Siyanotik konjenital kalp hastalıkları
 - IUBG
 - Intrauterin asfiksisi

görüldür. Daha büyük çocuklarda ve adolesanlarda akut apandisit taklit eden mezenter lenfadenit görülebilir. Gayta sulu olabilir, lökosit içerebilir veya daha nadir olarak kanlı-mukuslu olabilir. **Yersinia enterocolitica sepsisemi** daha nadirdir ve genellikle 3 aydan küçük bebekler ve immün supreselerde görülür. Sistemik enfeksiyon sırasında splenik veya hepatik abse, osteomyelit, septik artrit, menenjit, endokardit ve mikotik anevrizma görülebilir. Eksudatif farenjit, pnömoni, ampiyem, akciğer absesi ve akut respiratuvar distres sendromu daha nadirdir.

Yersinia enfeksiyonu riskini artıran özel durum **demir tedavisidir**. Demir tedavisi, malarya ve gram negatif bakterilerin virulansını artırabilir. Demirin yüksek dozları Yersinia enfeksiyonu riskini artırır.

KANAMA HASTALIKLARI

1. Daha öncesinde hiçbir şikâyeti olmayan 7 yaşındaki erkek çocuğun sünnet öncesi yapılan kan sayımında trombositopeni saptanıyor. Çöküsünden 3 yaşındayken tonsillektomi operasyonu geçirdiği ve sonrasında kanaması olmadığı öğreniliyor.

Bu hastada **öncelikle** yapılması gereken laboratuvar testi aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2017 Orijinal)

- A) Protrombin zamanı B) Kanama zamanı
C) Periferik yayma D) Kemik iliği aspirasyonu
E) Kan kültürü

Doğru cevap: C

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Aşağıdakilerden hangisi kanama bozuklukları için **ilk planda** istenen bir tarama testi **değildir**? (İlkbahar 2017 BENZERİ)

- A) Aktive parsiyel tromboplastin zamanı
B) Kanama zamanı
C) Kemik iliği aspirasyonu
D) Periferik yayma
E) Kan sayımı

Doğru cevap: C

Çocukluk çağında kanama değerlendirilmesi ve kanamaya neden olabilen trombosit-damar duvan-koagülasyon faktörlerindeki bozukluklar hematolojinin sınavlarda en çok sorgulanan konularındandır. Burada da her ne kadar trombositopeni sorgulanıyor gibi gözükse de ayırıcı tanıda periferik yaymanın önemi vurgulanmıştır. Pediatrik hematolojinin en temel konularından birisi kanamalı çocuğa yaklaşım.

Trombositopeni varlığında kanama zamanında uzama beklenir ancak bu hastada olduğu gibi **tam kan sayımı çevre kan yayması** ile birlikte değerlendirilirse anlama ve tanıya katkısı çok daha fazla artar. Öncelikle trombositopeniye eşlik eden anemi, lökopeni varlığı, mikroskobide her sahada görülen trombosit sayısı, trombositlerin küme yapıp yapmadıkları değerlendirilmelidir. Hiçbir şikâyeti olmayan ve geçmişinde cerrahi girişimine rağmen kanama problemi yaşamamış bir hastada trombositopeni

Temel Bilimler 53. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 538

59. Beta talasemi majör tanısı olan beş yaşındaki erkek hasta yüksek ateş şikâyetiyle getiriliyor. Öyküsünden demir şelasyonu için deferoxamin aldığı öğrenilen hastanın 2 gündür, günde 4-5 kez sulu ishalinin olduğu öğreniliyor. Tam kan sayımında beyaz küre sayısı 36.000/mm³ olan hastadan kan kültürü alınıyor ve sistemik antibiyotik tedavisi başlanıyor. Bir gün sonra kan kültüründe üreme olduğu izleniyor. Gram yaymada gram negatif basil ve kokobasil görülüyor.

Bu hastada **en olası** etken aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2018 Orijinal)

- A) Serratia spp.
B) Yersinia spp.
C) Citrobacter spp.
D) Enterobacter spp.
E) Proteus spp.

Doğru cevap: B

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Demir şelasyonu amacı ile deferoxamin kullanan hastalarda ishal ve sepsis yol açma olasılığı **en fazla** olan gram negatif basil aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2018 BENZERİ)

- A) Enterobacter B) Yersinia
C) Proteus D) Serratia
E) Citrobacter

Doğru cevap: B

Mikrobiyoloji ve enfeksiyon hastalıklarında bazı mikroorganizmalar bazı özel durumlarda sık ve ağır enfeksiyonlara yol açar. Örneğin spesifik bir immün yetmezlikte spesifik mikroorganizmalar gibi ya da asplenili hastalarda kapsüllü bakteriler gibi. Bunlar içinde nadir görülen ama yakınlık yarattığı durum kendine has olduğu için sorulmuş direkt ve zor bir bilgi sorusu.

Yersinia enterocolitica enfeksiyonu en sık ishal, ateş ve karın ağrısı ile karakterize enterokolit olarak görülür. Küçük çocuklarda akut enterit şeklinde sık



TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Orijinal Soru: Temel Bilimler 61

61. Konjenital toksoplazmoz ile ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi doğrudur?

- A) Üçüncü trimesterde fetüse geçiş riski diğer dönemlere göre daha düşüktür.
- B) Annenin birinci trimesterde edindiği enfeksiyonlarda fetüste bulgular daha hafiftir.
- C) Annenin gebelik öncesi hastalığı geçirmiş olması riski artırır.
- D) Üçüncü trimesterde enfekte olan bebeklerin çoğu semptomatik doğar.
- E) Konjenital toksoplazmozda beyinde kalsifikasyonlar saptanabilir.

Doğru Cevap: E

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

80 ◀ TÜM TUS SORULARI

Yenidoğan

Rubeola, kızamık enfeksiyonuna neden olan virustur. 9-14 günlük inkübasyon periyodu sonrası ateş, öksürük, konjunktivit ve koriza ile karakterize bir prodromal döneme neden olur. Döküntü öncesi Koplik lekelerinin (kızamık bukkal mukozaya üzerinde, küçük beyaz papüller şeklinde görülür) prodromal dönemde görülmesi, kızamık tanısı için kültürde üreme olması kadar tanısız ve patognomoniktir. Ardından makülopapüler döküntü ortaya çıkar.

Enfeksiyonun, otitis media, pnömoni, bronşiyolit, krup ve ensefalit gibi erken dönem komplikasyonları, Subakut sklerozan panensefalit (SSPE) gibi geç dönem komplikasyonları görülebilir.

Vaka takdimleri şeklinde, transplasental geçiş şüphesiyle maternal kızamık enfeksiyonunun suçlandığı abortus ve fetal kızamık vakaları bildirilmiş olmasına rağmen, Rubeola'nın intrauterin olarak anneden fetusa geçiş göstermediği ve konjenital enfeksiyona yol açmadığı kabul edilmektedir.

3. Aşağıdakilerden hangisi intrauterin enfeksiyonların klinik bulgularından biri değildir? (Sonbahar 2007)

- A) Düşük doğum ağırlığı
- B) Hepatosplenomegali
- C) Sarılık
- D) Ambigus genitalya
- E) İntrakraniyal kalsifikasyonlar

Doğru cevap: D

Düşük doğum ağırlığı esas olarak, konjenital Toksoplazmozis, Sitomegalovirus, Varisella ve Sifiliz enfeksiyonlarının bulgusudur.

Hepatosplenomegali esas olarak, konjenital Toksoplazmozis, Sitomegalovirus, Herpes ve Sifiliz enfeksiyonlarının bulgusudur.

Temel Bilimler 61. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 080

Intrakraniyal kalsifikasyonlar esas olarak, konjenital Toksoplazmozis, Sitomegalovirus ve Herpes enfeksiyonlarının bulgusudur.

Ambigus genitalya, dış genital yapılarına bakarak bir yenidoğanın dişi mi, yoksa erkek mi olduğuna karar verilememesi durumudur. Fetal hayatın 6. haftasında başlayıp, 12. haftasında sonlanan cinsel farklılaşmada ortaya çıkan problemlerin bir sonucudur. En sık nedeni konjenital adrenal hiperplazi ve konjenital adrenal hiperplazinin de en sık nedeni 21-hidroksilaz enzim eksikliğidir. Konjenital enfeksiyonlar ambigus genitalyaya neden olmazlar.

4. Aşağıdaki konjenital enfeksiyonların hangisinde mikrosefali görülmesi beklenmez? (Sonbahar 2011)

- A) Sitomegalovirus
- B) Herpes simpleks virus
- C) Rubella
- D) Toksoplazmozis
- E) Kabakulak

Doğru cevap: E

Konjenital toksoplazmozisin ilk bakışta hidrosefaliyi çağırması doğaldır (ve zaten de böyle olmalıdır); ancak pedyatride ana kural nettir. Konjenital

toksoplazmozis daha sık hidrosefali yapmakla birlikte hasta mikrosefali ile de gelebilir.

Notlarımızda da yer vermiş olduğumuz pediatri textbooklarında bulunan tablolar ve ayrıca intrauterin enfeksiyonlar başlığı altında hastalıkların özellikleri tek tek incelendiğinde "Kabakulak" enfeksiyonu ve mikrosefali arasında bir ilişkinin vurgulanmamış olduğu görülecektir.

Temel Bilimler 61. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 080

5. Yenidoğan bir bebekte hidrosefali, koryoretinit ve intrakraniyal kalsifikasyon birlikteliği görülmesinde öncelikle aşağıdakilerden hangisi düşünülmelidir? (Sonbahar-87)

- A) Herpes Simpleks enfeksiyonu
- B) Rubella
- C) Toksoplazmozis
- D) Sitomegalik inklüzyon hastalığı
- E) Coxsackie virus enfeksiyonu

Doğru cevap: C

Yenidoğanda hidrosefali, koryoretinit ve intrakraniyal kalsifikasyon birlikteliği görülmesinde ilk önce toksoplazmozis düşünülmelidir.

6. Konjenital toksoplazmoziste aşağıdaki semptomlardan hangisi bulunmaz? (Sonbahar-89)

- A) Veziküler deri döküntüsü
- B) Koryoretinit
- C) Hepatomegali
- D) Lenfadenopati
- E) İntrakraniyal kalsifikasyon

Doğru cevap: A

Konjenital Toksoplazmozis enfeksiyonunda veziküler deri döküntüleri görülmez. Veziküler deri döküntüleri, konjenital herpes ve varisella enfeksiyonlarında beklenen bulgulardır.

7. Konjenital toksoplazmoziste aşağıdakilerden hangisi olmaz? (İlkbahar-90)

- A) İntrakraniyal kalsifikasyon
- B) Hidrosefali
- C) Koryoretinit
- D) Osteokondrit
- E) Makülopapüler döküntü

Doğru cevap: D

Konjenital toksoplazmozisde plasenta yoluyla paraziti bebeğe geçer. Erken dönemdeki geçişlerde düşük gözlenir. Gebeliğin son dönemindeki geçiş ise doğumda genellikle hafif seyreden tablo ortaya çıkar. Kronik koryoretinit, sarılık, hepatosplenomegali, makülopapüler döküntü, trombositopenik purpura, intrakraniyal kalsifikasyon, opisthotonus, konvülsiyon, hidrosefali ya da mikrosefali ve lenfadenopati görülür.

Konjenital toksoplazmoziste osteokondrit görülmez. Osteokondrit konjenital Sifilizin bulgusudur.

olan akraba olmaması, Alport sendromuna ait diğer tipik bulguların olmaması (anterior lentikonus, korneal lezyon) bu hastalığı dışlamaktadır.

İdiyopatik selim familial hematurî (ince bazal membran hastalığı), sporadik ya da otozomal dominant geçişli birdurumdur. Bu hastalarda enfeksiyon dönemlerinde makroskopik hale gelebilen mikroskopik hematurî vardır. Proteinüri, hipertansiyon ve böbrek yetmezliği çok nadirdir. Alport sendromundaki gibi bir kollajen mutasyonu saptanmıştır ki biyopside de tek bulgu ince membran incelmesidir. Ailede hem erkek hem kızda görülmesi ve anne-babada da olması otozomal dominant geçişli düşündürür.

Membranöz glomerulonefrit, erişkinlerde sık görülse de çocuklarda çok nadirdir. Özellikle 30 yaş üzerinde görülür. Altta yatan bir enfeksiyon, ilaç kullanımı gibi faktörler etken olabilir. Nefrotik sendrom tablosu hakimdir ve hematurî de bulunabilir.

Mezangiokapiller glomerulonefrit (membrano-proliferatif glomerulonefrit) de erişkinlerde daha sıktır. Altta yatan bir enfeksiyon, malign veya otoimmün hastalık gibi faktörler etken olabilir. Hem hematurî hem de proteinüri yapar.

11.

- Glomerüllerde mesangiumda IgA birikimi olur.
- Tanı için böbrek biyopsisi yapılabilir.
- Serum kompleman C3 düzeyi düşüktür.
- Son dönem böbrek hastalığına ilerleyebilir.

Çocukluk çağı IgA nefropatisiyle ilgili yukarıdaki ifadelerden doğru olanları aşağıdakilerin hangisinde birlikte verilmiştir? (Sonbahar 2018 Orijinal)

- A) I ve III B) II ve III
C) I ve IV D) I, II ve IV
E) II, III ve IV

Doğru cevap: D

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Çocuklarda IgA nefropatisi ile ilgili olarak aşağıdaki ifadelerden hangisi yanlıştır? (Sonbahar 2018 BENZERİ)

- A) Böbrek biyopsisinde mesangiumda IgA birikimi saptanır.
B) Henoch-Schönlein vaskülitinin böbrek tutulumu IgA nefropatisine benzer.
C) Hipertansiyon ve proteinüri olan hastalarda böbrek yetmezliğine gidiş daha hızlıdır.
D) Hipokomplementemi görülür.
E) Çocuklarda görülen en sık kronik glomerüler hastalıktır.

Doğru cevap: D

Hipokomplementemik olmayan nefrit sorularında cevap olabilecek önemli hastalıkların başında IgA nefropatisi gelir. Olası diğer seçenekler Henoch-Schönlein vaskülit, Alport sendromu, membranöz nefropati ve ANCA(+) vaskülitler olabilir.

IgA nefropatisi, çocuklarda en sık görülen kronik glomerulonefrittir ve makroskopik hematurinin en sık nedenidir. Mesangioproliferatif nefrit olarak bilinir. Genellikle 15-20 yıldan önce kronik böbrek yetmezliğine gidiş görülmez. Ancak hipertansiyon, proteinüri ve biyopside kresent saptanması kötü prognostik faktörlerdir.

Mesangiumda IgA birikimi ile seyreden vaskülit, **IgA vaskülitidir** (=Henoch-Schönlein vaskülit). Lupus nefritinden ve membranoproliferatif nefritten en önemli farkı da IgA nefropatisinde kompleman C3 düzeylerinin normal olmasıdır.

IgA nefropatisinin en önemli özellikleri:

- Biyopside mezangial hücrelerde proliferasyon ve IgA depolanması görülmesi
- Hipokomplementemik olmaması (serum C3 düzeyleri normaldir)
- Henoch-Schönlein vaskülitinin böbrek tutulumunun benzediği nefrit olması
- En sık görülen kronik glomerulonefrit olması
- Çocuklarda tekrarlayan makroskopik hematurinin en sık nedeni olması
- Son dönem böbrek yetmezliğine gidiş için kötü prognostik faktörler: Hipertansiyon, proteinüri, biyopside kresent görülmesi ve böbrek fonksiyonlarında bozulma

Temel Bilimler 71. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 598

1. On yaşında bir erkek çocuk kırmızı renkli idrar yapma ve idrar miktarında azalma şikayetleriyle acil servise getiriliyor. Göz kapaklarında ve bacak ön yüzünde ödem saptanan çocuğun kan basıncı 135/85 mmHg, serum C3 düzeyi düşük ve BUN düzeyi artmış bulunuyor.

Bu çocuk için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2010)

- A) Akut poststreptokokkal glomerulonefrit
B) İmmünglobulin A nefropatisi
C) Goodpasture sendromu
D) İdiyopatik hızlı ilerleyen glomerulonefrit
E) Alport sendromu

Doğru cevap: A

Pediatrik nefrolojinin en çok sorulan iki hastalığından birisi; Bir tanesi akut poststreptokoksal glomerulonefrit, diğeri minimal değişiklikli hastalığı. Akut poststreptokoksal glomerulonefritte tüm bulunması beklenen parametreler hem klinik hem laboratuvar olarak hem de olası komplikasyonlar çok iyi bilinmeli.

Hipertansiyon, biffissür ödem, azotemi ve hematurisi olan yani nefritik sendrom ile başvuran bir olgu sorulmakta. Çocuklarda nefritik sendromun en sık nedeni olan akut poststreptokoksal glomerulonefrit (APSGN) sorgulanmış.

Çocuğun 5-15 yaş arasında olması ve kompleman C3 düzeyinin düşük olması da akut poststreptokoksal glomerulonefrit tanısı ile uyumlu önemli ipuçlarıdır.

- **APSGN** bir immün kompleks hastalığıdır. Serum hastalığına benzer. Boğaz (serotip 12) ve deri (serotip 49) enfeksiyonlarına bağlı nefrit epidemileri bildirilse de, çoğunlukla sporadik bir hastalıktır.
- En sık **5-12 yaşları** arasında görülür. Üç yaşından önce nadirdir.



TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

- Enfeksiyon ile nefrit arasında **latent süre** vardır (boğaz enfeksiyonu için 1-2 hafta, deri enfeksiyonları için 3-6 hafta).
- Kompleman sistemi alternatif yoldan aktive edilir. Bu nedenle **düşen kompleman C3'tür. APSGN olguları tipik olarak akut nefritik sendrom ile** başvururlar:
 - Ani başlayan **makroskopik hematüri**
 - **Ödem:** Glomerulotübüler dengesizlik sonucu su ve tuz tutulumu olur. Özellikle göz kapakları ve bacaklardadır.
 - **Hipertansiyon**
 - **Oligüri, böbrek yetmezliği** (Üre ve kreatinin artışı)
- Su ve tuz tutulumuna bağlı periferik ödem görülebilir. Ciddi vakalarda **hipertansiyon** veya hipervolemiye bağlı **kalp yetmezliği** (kardiyomegali, plevral mayı) gelişebilir. Akut böbrek yetmezliği ve **hipertansif ensafalopati** diğer komplikasyonlardır.
- **Diürez 1-2 haftada başlar.** Makroskopik hematüri 1-3 hafta, mikroskopik hematüri 1 yıl devam edebilir (en geç kaybolan bulgu, mikroskopik hematüridir).
- Proteinüri ve hipertansiyon **4-6 haftada** normale döner.
- C3 en geç **6-8 haftada** yükselir.

2. Akut poststreptokoksik glomerulonefrit ile ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi **yanlıştır**? (Sonbahar 2010)

- A) Serum C3 düzeyleri düşüktür.
- B) Nefrit genellikle kendini sınırlar ve iyi prognozludur.
- C) Rekürrens siktir.
- D) 5-12 yaşları arasında sık görülür.
- E) Mikroskopik hematüri vardır.

Doğru cevap: C

Akut poststreptokoksik glomerulonefritin (APSGN) temel özelliklerinden birini sorgulayan ama ikisi de streptokok enfeksiyonuna sekonder geliştikleri halde akut romatizmal ateşten farkının bilinmesini isteyen klasik bir bilgi sorusu.

APSGN'nin **tekrarlamadığı** ve bu nedenle **penisilin profilaksisi gerektirmediği** derslerde vurgulanan ve soru değeri taşıyan özelliklerdendir. En sık 5-12 yaşları arasında görülür. Üç yaşından önce nadirdir.

- APSGN, bir **immünkompleks** hastalığıdır. ÜSYE'de sıklıkla serotip 12, piyoderimde ise 49 neden olur. Bir çocuğun bunlarla 2. kez karşılaşması zordur; o nedenle akut romatizmal ateşten farklı olarak bu hasta grubunda benzerin penisilin profilaksisi gerekmez. Kendisini sınırlayan bir hastalıktır. Sekelsiz atlatılabilir.
- **Diürez 1-2 haftada başlar.** Makroskopik hematüri 1-3 hafta, mikroskopik hematüri 1 yıl devam edebilir (en geç kaybolan bulgu mikroskopik hematüridir).
- C3 düşüktür.

Akut poststreptokoksik glomerulonefritin **tekrarlaması beklenmez.**

3. Serum kompleman C3 düzeyinin düşük olması aşağıdaki glomerulonefrit tiplerinin hangisinde **tipik bir özellik değildir**? (İlkbahar 2008)

- A) Goodpasture sendromu
- B) Lupus nefriti
- C) Membranoproliferatif glomerulonefrit
- D) Şant nefriti
- E) Akut poststreptokoksik glomerulonefrit

Doğru cevap: A

Neredeyse hersene ya pediatri den ya da dahiliyeden gelen en azından seçeneklerde komplemanı sorgulayan, mutlaka bir tane kompleman sorusu vardır. Bu soruda hipokomplementemi ile giden glomerulonefrit tiplerinin bilinmesi istenmektedir.

Goodpasture sendromu çocuklarda nadirdir. Hastalığın patogeneğinde akciğer ve glomerül bazal membrana karşı oluşmuş antikorlar rol oynar. İlk semptom genellikle hemoptizidir. Haftalar içerisinde hematüri, proteinüri ve progresif böbrek yetersizliği gelişir. **Goodpasture sendromu dışındaki seçeneklerde antikor ve kompleman birleşip bazal membrana yerleşir, ancak Goodpasture sendromunun patogeneğinde komplemanlar rol oynamadığından C3 normaldir.**

Diğer bütün seçeneklerdeki hastalıklarda kompleman düşer.

Goodpasture sendromunda kompleman düşüklüğü beklenmez.

Kompleman 3 (C3) düşük nefritler

	CH 50	C3	C4
APSGN	Düşük	Düşük	Normal
MPGN Tıp-I	Düşük	Düşük / Normal	Düşük
MPGN Tıp-II	Düşük	Düşük	Normal
Lupus nefriti	Düşük	Düşük	Düşük
Şant nefriti	Düşük	Düşük	Düşük
Subakut bakteriyel endokardit	Düşük	Düşük	Düşük

*** Kriyoglobülinemi ve visceral abseler de C3 düşük nefrit nedenlerindendir.

4. Aşağıdakilerden hangisinde **hipokomplementemi beklenen bulgulardan biri değildir**? (İlkbahar 2001)

- A) Sistemik lupus eritematosisi
- B) Membranöz glomerulonefrit
- C) Membranoproliferatif glomerulonefrit
- D) Şant nefriti
- E) Akut poststreptokoksik glomerulonefrit

Doğru cevap: B

Membranöz glomerulonefrit, daha çok büyük çocuklarda ve erişkinlerde görülür. Belirgin proteinüri ve steroide cevapsızlık vardır. Patogenez bilinmiyor



TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ



Temel Bilimler 81. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 552

PEDİATRİK ONKOLOJİ

ÇOCUKLUK DÖNEMİNİN MALİGN HASTALIKLARI

1. Aşağıdaki kanser tiplerinden hangisinin gelişimi Epstein Barr virusu ile ilişkili değildir? (Sonbahar 99)

- A) AIDS hastalarında Kaposi sarkomu
- B) Burkitt lenfoma
- C) Hodgkin lenfoma
- D) İmmün yetmezlikli hastalarda leiomyosarkom
- E) Nazofarenks karsinomu

Doğru cevap: A

Malig nitelere zemin hazırlayan onkolojik virüsler hem mikrobiyolojiden, hem dahiliyeden, hem de pediatriken sınavlarda sıkça karşımıza gelmekte.

EBV ile ilişkili maligniteler:

- Nazofarenks karsinomu
- Endemik Burkitt lenfoma
- Hodgkin lenfoma (miks ve lenfositten fakir)
- X'e bağlı lenfoproliferatif sendrom (Duncan)
- İmmün suprese hastalarda leiomyosarkom ve MSS lenfomasi
- Hepatit B, C virüsleri... Hepatik karsinoma
- İnsan papilloma virus... Serviks kanseri

AIDS hastalarında kaposi sarkomu gelişiminden EBV değil, HHV-8 sorumlu tutulmaktadır.

2. Aşağıdaki virüslerden hangisinin kanser etyopatogenezinde rol oynadığı gösterilmemiştir? (İlkbahar 94)

- A) Adenovirus tip XII
- B) İnsan Papilloma virüsü
- C) Coxackie B virüs
- D) Herpes virüs
- E) İnsan immünyetmezlik virüsü

Doğru cevap: C

Coxackie B virüsü neden olduğu hastalıklarla çokça karşımıza çıkar. Myokardit, perikardit, pleurodinia, common cold, aseptik menenjit, juvenil diabet etkenlerinden ama malignite ile ilişkisi gösterilmemiş. En çok da viral myokardit ile olan yakın ilişkisi hiç unutulmayacak.

Onkojenik virüsler ile gelişen hastalıklar;

Human papilloma virus; Servikal displazi ve neoplazi
HBV; Hepatoselüler karsinom

HSV tip II; Serviks kanseri.

HTLV tip I; Akut T lenfosit hücreli lösemi

HTLV tip II; Atipik tüylü hücreli lösemi yapar. HTLV RNA virüsüdür.

Adenovirüs aslında sadece hayvanlarda karsinojenik bir virus ama insanlarda bu özelliği gösterilmemesine rağmen seçeneklere konmuş.

AIDS hastalarında **kaposi sarkomu** gelişiminden HHV-8 sorumlu tutulmaktadır.

Coxackie A virüsün herpangina ve el-ayak-ağız sendromuna neden olduğu unutulmamalıdır.

Coxackie B virüsün kanser etyopatogenezinde rol oynadığı gösterilmemiştir.

3. Hodgkin lenfoma en çok aşağıdaki virüslerden hangisiyle ilişkilidir? (İlkbahar 2010)

- A) Parvovirus
- B) Epstein-Barr virüsü
- C) Hepatit B virüsü
- D) Rotavirus
- E) İnsan papilloma virüsü tip 16

Doğru cevap: B

Epstein Barr virüsü en çok sebep olduğu malign hastalıklar ve üst solunum yolu enfeksiyonu tablosu ile karşımıza gelmektedir. Hodgkin lenfomanın ilişkili olduğu tipler de ayrıca sorulur.

Hodgkin Lenfoma Sınıflandırması

1. Nodüler lenfosit predominant tip: CD 15 (-) ve CD 30 (-)

2. Klasik Hodgkin lenfoma: CD 15 (+) ve CD 30 (+)

A. Lenfositten zengin tip

B. Nodüler sklerozan tip: En sık görülen tiptir. Laküner hücreler vardır. Mediasteni tutan ve genç bayanlarda görülen tiptir.

C. Mikst sellüler tip: EBV ile ilişkili tiplerdendir.

D. Lenfositten fakir tip: EBV ile ilişkili tiplerdendir. Çocukta AIDS ile ilgili tiptir.

4. Aşağıdakilerden hangisi AIDS'li hastalarda Epstein-Barr virusu ile ilişkili hastalıklardan biri değildir? (Sonbahar 2008)

- A) Lenfomalar
- B) Lenfositik interstisyel pnömoni
- C) Rabdomiyosarkom
- D) Dilde saçlı hücreli lökoplaki
- E) Leiomyosarkom

Doğru cevap: C

EBV'nin neden olduğu hem benign hem de malign tüm hastalıklar çok iyi bilinmelidir.



TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Aşağıdaki ifadelerden hangisi Pompe (glikojen depo hastalığı tip II) hastalığı için doğru **değildir**? (Sonbahar 2017 BENZER)

- A) Lizozomal tek glikojen depo hastalığıdır
B) Siroz gelişimi hastalığın prognozunu belirleyen en önemli faktördür
C) Enzim replasman tedavisinden fayda gören glikojen depo

Klinik Bilimler 106. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 486

Bir metabolizma sorusunda şu üç ifadeden biri geçiyorsa o sorunun cevabı Pompe hastalığıdır: **Hipertrofik kardiyomiopati, enzimoterapi ve lizozomal glikojen depo hastalığı**

Glikojen depo hastalıklarından sadece kası tutanlar tip II, V ve VII'dir. Bunlardan tip II için hipertrofik kardiyomiopati; tip VII için egzersiz miyopatisi tipik bulgudur. Hem kası hem karaciğeri tutan glikojen depo tip III'tür. Tip III ve IV sirozla seyreden depo hastalıklarıdır.

Glikojen depo Hastalığı Tip II (Pompe Hastalığı)

- Alfa 1,4-glukozidaz enzimi eksiktir. Lizozomal enzim eksikliğine bağlı tek glikojen depo hastalığıdır. Bu enzim normalde hem 1,6 hem de 1,4 bağlantılarını, glikojenden glukoz dönüşümünü sağlayan lizozomal bir enzimdir.
- Bu enzim eksikliğinde glikojenin yıkımında diğer enzimler normal olduğundan, **hipoglisemi oluşmaz**, karbonhidrat ve lipid metabolizması ile diğer anomaliler görülmez. **Mental retardasyon yoktur**.
- İnfanıl formunda **hipotoni, hiporefleksi, kas güçsüzlüğü, makroglossi, hepatomegali ve hipertrofik kardiyomiopati** gelişir. EKG'de dev QRS dalgası ve P-R kısalması önemlidir.

- Bebeklerin çoğu aspirasyon pnömonisi, solunum kaslarında yetersizlik ve kalp yetmezliği ile ilk yılda kaybedilir.

- Enzimoterapi (alglukosidaz alfa) mümkün olan en kısa sürede başlanmalıdır.

Pompe hastalığında karaciğer tutulumu sonucu siroza gidiş beklenmez.

Kas glikojenezları

		İnfanıl form: Hipertrofik kardiyomiopati, hipotoni, hepatomegali; ilk 2 yılda ölüm
II/Pompe	Asit maltaz (α-glukozidaz) (lizozomal)	Juvenil/erişkin form: Miyopati, kardiyomiopati, solunum yetmezliği Enzim replasman tedavisi yapılır.
V/Mc Ardle	Miyofosforilaz	Egzersiz intoleransı, kas krampları
VII Tarui	Fosfofruktokinaz	Tip V gibi + Hemolitik anemi
Danon hastalığı	Lizozom ilişkili membran protein 2 (LAMP2)	Hipertrofik kardiyomiopati, kalp yetersizliği, X'e bağlı geçer.
PRKAG2 eksikliği	AMP ile aktive protein kinaz γ	Hipertrofik kardiyomiopati, miyopati, konvülsiyon, otozomal dominant geçer.
Geç başlangıçlı poliglikosan cilsim miyopatisi	Glikojenin-1	Erşkinlerde proksimal kas zayıflığı ve santral sinir sisteminde de poliglikosan birikimi, nadir görülür.
Fosfogliseratkinaz/ fosfogliserat mutaz/ laktat dehidrogenaz eksikliği		Tip V gibidirler, nadir görülürler, fosfogliserat kinaz eksikliği X'e bağlı geçer

11. Bir buçuk aylık erkek bebek başını tutamama, emmede güçlük, hızlı soluk alıp verme ve halsizlik şikâyetleriyle getiriliyor. Fizik muayenesinde belirgin hipotonisite, makroglossi, taşikardi, takipne ve hepatomegali saptanıyor. Posteroanterior akciğer grafisinde kardiyomegali olduğu gözlenen hastanın elektrokardiyografik incelemesinde yüksek voltajlı QRS kompleksi ve kısa PR aralığı; ekokardiyografik incelemesinde ise hipertrofik kardiyomiopati tespit ediliyor.

Bu hastada eksikliği saptanması **en olası** enzim aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2019 Orijinal)

- A) Miyofosforilaz
B) Asit α-glukozidaz
C) Fosforilaz kinaz
D) Fosfofruktokinaz
E) Glikojen sentetaz

Doğru cevap: B

Hipertrofik KMP'de dev QRS olduğuna Pompei üzerinden değinmişiz
Sonuçta kolayca soruyu yapıyor

Pansistolik üfürümün duyulduğu hastalıklar:

- VSD'de mezokardiyak odakta (MCO) duyulur ve sternum boyunca yayılır.
- A-V kapak yetmezliği (mitral yetmezlik ve triküspit yetmezliği)

Sistolik ejeksiyon üfürümü: Genelde solun ortasında duyulan ve semiluner kapak darlıklarında duyulan kreşendo- dekresendo tarz üfürümlerdir.

Devamlı üfürüm: Tüm kalp siklusu boyunca duyulan ve tipik olarak PDA'da duyulan üfürümlerdir.

Diastolik üfürüm: S2 ile başlayan üfürümlerdir ve tipik olarak semilune rkapak yetersizliği ve AV kapak darlıklarında duyulur.

To-and-fro üfürümü: Sistolik üfürüm yapan bir hastalıkla (VSD, aort darlığı, pulmoner darlık) ve diastolik üfürüm yapan bir hastalık (aort yetersizliği, pulmoner yetersizlik) birlikte ise olarak adlandırılır.

Kardiyak sıklısta birinci kalp sesi ile başlayıp tüm sistol boyunca devam eden üfürüm pansistolik üfürümdür.

2. Aşağıdaki konjenital kalp hastalıklarının hangisinde pansistolik üfürüm duyulur? (İlkbahar 2012)

- A) Atrial septal defekt
- B) Ventriküler septal defekt
- C) Patent duktus arteriyozus
- D) Aort stenozu
- E) Pulmoner stenoz

Doğru cevap: B

Soruda üfürümün tipi ile konjenital kalp hastalığı ilişkisinin bilinmesi isteniyor. Pediatrikte en sık görülen KKH VSD'dir ve mezokardiyak odakta pansistolik (holosistolik) üfürüm ile karakterizedir.

3. Herhangi bir şikayeti olmayan 3 yaşındaki çocukta sternumun sol üst kısmında sistolik ejeksiyon üfürümü ve S2'de sabit çiftleşme duyuluyor.

Bu çocukta en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar-94)

- A) Atrial septal defekt
- B) Ventriküler septal defekt
- C) Patent duktus arteriyozus
- D) Aort stenozu
- E) Triküspit yetmezliği

Doğru cevap: A

Çocuklarda doğumsal kalp hastalıklarında duyulan üfürümler sıkça sorulmaktadır. Atrial septal defekt üfürümü interatrial şanta bağlı değil artmış akciğer pulmoner kan akımına bağlı relative pulmoner darlıktır ve pulmoner odakta sistolik ejeksiyon üfürümü ile karakterizedir.

Atrial septal defektli hastalar, lezyon çok büyük olmadıkça asemptomatiklerdir. Atrial septal defekte duyulan sistolik ejeksiyon üfürümü, en iyi sternumun sol orta ve üst kenarında duyulur. S2'de sabit çiftleşme de tipik bulgudur.

Atrial septal defekte en iyi sternumun sol orta ve üst kenarında sistolik ejeksiyon üfürümü duyulur ve S2'de sabit çiftleşme tipiktir.

4. Bir çocuğun kardiyak oskültasyonunda sternumun sol kenarı boyunca erken diastolik üfürüm duyuluyor.

Bu hastada öncelikle aşağıdakilerden hangisi düşünülmelidir? (Sonbahar-97)

- A) Aort stenozu
- B) Ventriküler septal defekt
- C) Mitral stenoz
- D) Atrial septal defekt
- E) Aort yetmezliği

Doğru cevap: E

Çocuklarda erken diastolik üfürümler her zaman patolojiktir ve semiluner kapak yetersizliklerinde (aort ve pulmoner yetersizlik) görülür.

Erken diastolik üfürüm, aort ve pulmoner kapakların yetmezliklerinde işitilir. Aort yetmezliğinde bu üfürüm, aort odağında işitilirse de sternumun sol kenarı boyunca yayılır ve sıklıkla sol 3. interkostal aralıkta (Erb noktası) en iyi duyulur.

Bir çocuğun kardiyak oskültasyonunda sternumun sol kenarı boyunca erken diastolik üfürüm duyuluyorsa en olası tanı semiluner kapak yetersizliğidir (Aort ve pulmoner yetmezlik). Mitral stenoz da diastolik üfürüm yapar fakat, middiastolik üfürümle karakterizedir.

5. Aşağıdakilerden hangisi devamlı üfürüm duyulması ile karakterize bir hastalıktır? (İlkbahar-98)

- A) Atrial septal defekt
- B) Mitral stenoz

Klinik Bilimler 107. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 246

Kalp hastalıkları ve üfürüm üfieri,

PS, AS	→	Midsistolik üfürüm
AY, PY	→	Erken diastolik üfürüm ve geç diastolik rulman
MS, TS	→	Mid diastolik üfürüm ve geç diastolik rulman
MY, TY(Ebstein), VSD	→	Pansistolik üfürüm
PDA, Fistül	→	Devamlı üfürüm

Devamlı üfürüm (Makine üfürümü)

- 1- Patent Duktus Arteriyozus
- 2- Koroner AV fistül
- 3- Sinüs valsava anevrizması ruptüre

Bu ve sonraki işaretlediğim 2 sayfada Pansistolik üfürümler duyulan 3 hastalığı vermişiz: MY, TY, VSD TY zaten şıklarda yok MY'nin üfürümün apekte olacağını söylemişiz VSD'nin üfürümünün sol sternum kenarında olacağını yazmışız Bu 3 bilgi çok kolayca birleştirilerek soru çok net olarak yapıyor

Patent duktus arteriosus (PDA); inen aorta ile pulmoner arter arasındaki intrauterin açıklığın kapanamaması sonucu oluşur. Sol klavikula altında, sternumun sol üst yanında, devamlı üfürüm duyulur.

6. Bir çocukta apikalde belirgin olan sol sternuma ve koltuk altına yayılan pansistolik bir üfürüm ve diastolde belirgin S3 ve S4 duyuluyor.

Bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden

Klinik Bilimler 107. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 247

Doğru cevap: C

Mitral yetmezlik çocukluk çağıında en sık Akut Romatizmal Ateşe (ARA) sekonder olarak gelişir. ARA'lı hastalarda da en sık görülen kapak lezyonu mitral yetmezliktir ve sol koltuk altına yayılan apikal pansistolik üfürüm tipik özelliiktir.

Mitral yetmezlikte apekte sol koltuk altına yayılan pansistolik üfürüm işittir. S4 duyulması korda yitilmesi için tipiktir.

S3 yetmezliğin derecesine bağlı olarak şiddetlenir ve bunu kısa diastolik bir rülman izleyebilir. Diğer hastalıklar için Mitral stenoz ise apikal midiyastolik üfürüm ve presistolik şiddetlenme ile karakterizedir.

RADYOLOJİK DEĞERLENDİRME

1. Posteroanterior telekardiyografide kalbin sol kenarını oluşturan konveksiteler aşağıdakilerden hangisinde sırasıyla doğru olarak verilmiştir? (Sonbahar 96)

- A) Pulmoner arter, sağ atrium, sol ventrikül
B) Aort, pulmoner arter, sol ventrikül
C) Pulmoner arter, sol atrium, sol ventrikül
D) Aort, sol atrium, sol ventrikül
E) Aort, sağ atrium, sağ ventrikül

Doğru cevap: B

Telekardiyografide kalbin PA pozisyonunda sağ taraf ve sol taraf sınırlarının hangi yapılar tarafından oluşturulduğunun iyi bilinmesi gerekir. Bu bilgi ile kardiyak silüetteki değişikliklerde nerelerin büyüdüğü belirlenebilir.

Posteroanterior telekardiyografide kalbin sol kenarını 3 ana konveksite oluşturur. Bunlar sırasıyla yukarıdan aşağıya doğru;

- Aort arkı
- Ana ve sol pulmoner arterler
- Sol ventriküldür.

Kalbin sağ kenarını iki yapı oluşturur. Bunlar da sırasıyla yukarıdan aşağıya doğru;

- Vena kava superior
- Sağ atriumdur.

2. Aşağıdaki konjenital kalp hastalıklarının hangisinde teleradyografide karakteristik olarak pulmoner damar gölgeleri azalmıştır? (İlkbahar 2006)

- A) Fallot tetralojisi
B) Ventriküler septal defekt
C) Patent duktus arteriyozus
D) Atrial septal defekt
E) Büyük arterlerin transpozisyonu

Doğru cevap: A

Fallot tetralojisinde komponentlerden birisi de pulmoner stenoz olduğundan akciğer kanlanması azalır. Diğer seçenekler soldan sağa şanlı vaskülaritenin arttığı konjenital kalp hastalıklarıdır.

FALLOT TETRALOJİSİ

- En sık görülen siyanotik doğumsal kalp hastalığıdır. Vakaların çoğunda siyanoz ilk yaşta gelişir.
- Bu sendromu oluşturan patolojik komponentler;
I. Ventrikül septum defektü
II. Pulmoner stenoz (sağ ventrikül çıkışında, infundibüler bölgedeki kasların hipertrofisi ile gelişir).
III. Aortanın dektopozisyonu ile ata biner tarzda septumun üzerinde yer alması
IV. Sağ ventrikül hipertrofisi
- Radyografide kalp normal büyüklüktedir. Pulmoner arter segmenti küçülmüştür. Kardiyak apeks yukarı çıkmıştır. Bu görünüm tahta pabuç görünümü olarak adlandırılır. Akciğer damarlanması azalmıştır.

VSD, PDA, ASD asiyantotik sol şanlı KKH olup AC kanlanması artmış ve teledde pulmoner vaskülarite artmıştır.

Büyük arter transpozisyonunda ise hasta siyanotiktir ve yine pulmoner vaskülarite artmıştır.

Fallot tetralojisinde pulmoner stenoz olduğundan akciğer kanlanması azalır. Bu yüzden teledde pulmoner vaskülarite azalmıştır.

SOLDAN SAĞA ŞANTLI KONJENİTAL KALP HASTALIKLARI

1. Çocukluk çağıında en sık görülen konjenital kalp hastalığı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2001)

- A) Atrial septal defekt
B) Ventriküler septal defekt
C) Aort koarktasyonu
D) Pulmoner darlık
E) Aort darlığı

Doğru cevap: B

Ventriküler septal defekt çocuklarda en sık görülen doğumsal kalp hastalığıdır.

Bu ve önceki ve sonraki işaretlediğim 1er sayfada Pansistolik üfürümler duyulan 3 hastalığı vermişiz: MY, TY, VSD TY zaten şıklarda yok MY'nin üfürümün apekte olacağını söylemişiz VSD'nin üfürümünün sol sternum kenarında olacağını yazmışız Bu 3 bilgi çok kolayca birleştirilerek soru çok net olarak yapılıyor



TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Kolay bir sorudur. En sık görülen konjenital kalp hastalığı olan Ventriküler septal defektin klinik ve fizik muayene bulgularının bilinmesi istenmektedir. VSD çocukluk çağıının en sık KKH ve süt çocuklarında en sık kalp yetersizliği nedenidir. Unutmamak gerekir ki bir çocukta mezokardiyak odakta duyulan pansistolik üfürüm akla ilk olarak VSD'yi getirmelidir.

Soruda 45 günlük konjestif kalp yetmezliği bulguları (sık ve zorlu soluma, emmeyi kısa sürede bırakma, kilo alamama, takipne, dispne, taşikardi ve hepatomegali) ile gelen bir bebek verilmiştir. Soldan sağa şantlı hastalıklarda semptomların başlama zamanı pulmoner vasküler direncin azalmasıyla 2. haftanın sonundadır. Ventriküler septal defektin karakteristik üfürümü mezokardiyak odaktaki pansistolik üfürümdür. Bu klinik bulgular ile bu üfürümün beraberinde verilmesi aklımıza ventriküler septal defektini getirmelidir.

Pulmoner ve aort stenozunda sistolik ejeksiyon üfürümü duyulurken aort koarktasyonunda sistolik ejeksiyon üfürümü en iyi sırtta duyulur.

Mitral valv prolapsusunda ise geç sistolik üfürüm duyulur.

7. Beş aylık erkek bebek sık nefes alma ve emerken çabuk yorulma yakınmalarıyla getiriliyor. Fizik muayenesinde, soluk görünümünde, subkostal ve suprasternal çekilmeleri olduğu tespit ediliyor. Sternum sol 3 ve 4. interkostal aralıkta 3/6 pansistolik üfürüm duyuluyor. Karaciğer 4 cm ele geliyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2020 Örginal)

- A) Atrial septal defekt
B) Ciddi pulmoner darlık
C) Patent duktus arteriozus
D) Ventriküler septal defekt
E) Ciddi aort darlığı

Doğru cevap: D

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Üç aylık kız hasta emerken yorulma, tartı alamama, hızlı nefes alma ve terleme şikâyetleriyle getiriliyor. Muayenesinde mezokardiyak odakta pansistolik üfürüm duyuluyor. Taşikardik ve taşipneik olduğu görülen hastanın karaciğeri kot altı 5 cm ele geliyor. Ancak siyanozu saptanmıyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2020 BENZERİ)

- A) Atrial septal defekt
B) Ventriküler septal defekt
C) Patent duktus arteriozus
D) Aort darlığı
E) Pulmoner darlık

Klinik Bilimler 107. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 250

Ventriküler septal defekt, çocukluk çağıının en sık görülen konjenital kalp hastalığıdır. Bu hastalar doğduklarında asemptomatikdir. Pulmoner vasküler direnç düştüğünde, ortalama 2-3 aylık ve sonrasında,

Klinik Bilimler 107. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 250

taşikardi, taşipne, terleme, tartı alamama ve hepatomegali gibi tipik kalp yetmezliği bulguları ile prezente olurlar. Tüm soldan sağa şantlı konjenital kalp hastalıkları gibi asiyantiktirler. Muayenelerine tipik olarak mezokardiyak odak (erb odağı) adı verilen sol sternal 3 ve 4. interkostal aralıkta pansistolik üfürüm duyulur.

8. Geniş ventriküler septal defekt tanılı bir çocukta kalıcı olabilecek en önemli komplikasyon aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar-97)

- A) Kalp yetmezliği
B) Sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonu
C) Pulmoner vasküler hastalık
D) Büyüme-gelişme geriliği
E) Sol prekordiyumda belirginleşme

Doğru cevap: C

Ventriküler septal defekt çocuklarda en sık KKH'dır. Özellikle geniş VSD'lerde en sık komplikasyon kalp yetmezliğidir. En ciddi ve geri dönüşsüz olabilen komplikasyon ise Eisenmenger Sendromudur (Pulmoner vasküler hastalık). Delğin çapı ile ters orantılı olarak sıklığı artan komplikasyon ise infektif endokardittir.

Geniş VSD'li çocuklar, hastanelerde kalp yetmezliği nedeniyle görülen çocukların büyük bir kısmını oluşturur.

Kalp yetmezliği genellikle 2. aya kadar ortaya çıkar.

Soldan sağa şantlı çocukların bir kısmında pulmoner hipertansiyon gelişir. Bazı hastalarda nadiren 9 ay-2 yaşa kadar pulmoner vasküler hastalık gelişir ve inoperabl kabul edilirler.

VSD'nin en sık komplikasyonu: Konjestif kalp yetersizliği

Çocuklarda ventriküler septal defektin en önemli ve irreversibl komplikasyonu: Pulmoner vasküler hastalıktır (Eisenmenger Sendromu).

9. Doğum sonrası 2. gün eve gönderilen term bebek, postnatal 45. günde beslenme güçlüğü ve hızlı nefes alma şikâyetleriyle getiriliyor. Fizik incelemesinde solunum sayısı 80/dakika, kalp hızı 180 atım/dakika, mezokardiyak odakta pansistolik üfürüm ve karaciğer midklavikular hatta kot altında 4 cm palpabl saptanıyor. Akciğer grafisinde kardiomegali tespit ediliyor.

Bu bebek için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2023)

- A) Perinatal asfiksi
B) Geniş ventriküler septal defekt
C) Fallot tetralojisi
D) Aort koarktasyonu
E) Triküspit atrezisi

Doğru cevap: B

Konjenital kalp hastalıklarından çocukluk çağıından en sık görülen ventriküler septal defektir ve çok sık sorulmuştur. Hemen her soruda da siyanozu olmadığı, tipik üfürümü ve yenidoğan döneminden sonra kalp yetmezliği geliştiği verilmiştir.

Bu ve önceki işaretlediğim 2 sayfada Pansistolik üfürümler duyulan 3 hastalığı vermişiz: MY, TY, VSD TY zaten şıklarda yok MY'nin üfürümün apekte olacağını söylemişiz VSD'nin üfürümünün sol sternum kenarında olacağını yazmışız Bu 3 bilgi çok kolayca birleştirilerek soru çok net olarak yapıyor



TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

amplitüdünde artış, pubertenin başlangıcında görülen en erken ve temel değişikliktir. Bu salınım, LH'nin salınım sıklık ve amplitüdünde artışa yol açarak puberteyi başlatır. LH'nin artması ile kızlarda **ovaryumda östrojen** ve erkeklerde **testisten testosteron** üretiminde artış olur ve hızla erişkin düzeylerine ulaşır. GnRH'nin pulsatil salınımı ile beraber **FSH düzeyi de yükselir. Gonadlardan androjen salınımında artış ile sekonder cinsiyet karakterleri belirginleşmeye başlar.**

Adrenal bezden kortizol salımı veya hipofizer prolaktinin puberteyi başlatıcı etkisi yoktur.

13. Üç aylık bebek, belirsiz dış genital yapı nedeniyle getiriliyor. Oyküsünden anne ve babanın 1. derece kuzen olduğu, bebeğin 3.000 g ağırlığında doğduğu öğreniliyor. Fizik muayenede genel durumunun iyi, ağırlık ve boyunun 50. percentilde olduğu saptanıyor. Inguinal bölgede bilateral palpabl gonadı olan hastada, dış genital muayenede tek ürogenital açıklık olduğu ve fallusun küçük olduğu belirleniyor. Hemogram ve serum elektrolitleri normal olan hastanın karyotipinin 46,XY, ultrasonografide iç genital yapıların erkek cinsiyeti ile uyumlu olduğu görülüyor. Hormonal değerlendirmesinde adrenal bez hormonlarının normal, testosteron/dihidrotestosteron oranının yüksek olduğu saptanıyor.

Bu hasta için **en olası** tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2020 Orjinal)

- A) 5 α -redüktaz eksikliği
B) 11 β -hidroksilaz eksikliği
C) Gonadal disgenezi
D) Leydig hücre hipoplazisi
E) Aromataz eksikliği

Doğru cevap: A

Cinsiyet gelişim bozukluklarına yaklaşımı sorgulayan, sınavın en zor sorularından birisi. Laboratuvar tetkiklerinde verilen ipucu soruyu çözmek için yeterli...

İntrauterin dihidrotestosteron (DHT) yapımının azalması, etkilenen erkek fetuslarda ağır bir kuşku eksternal genitalyaya neden olur. Testosteronun biyosentez ve periferik etkisi normaldir.

Bu durumla en çok ilişkili fenotip, **küçük fallus**, bifid skrotum, perineal hipospadias ile birlikte **ürogenital sinüs** ve kör bir vaginal poşu olan erkek çocuklardır. **Testisler inguinal kanallarda veya labioskrotal kıvrımlardadır ve histolojik olarak normaldirler. Mülleryan yapılar yoktur. Wolffian yapılar (vas deferens, epididim ve seminal veziküller) bulunur. Etkilenen çoğu hasta kız olarak bilinir.**

Testosteronun kendi etkisi ile wolffian kanalları gerilemesine rağmen, ürogenital sinüs ve eksternal genitallerin maskülinizasyonu fetal maskülinizasyonun kritik dönemindeki **DHT'un etkisine bağlıdır. Yüzdeki kıllanmanın artışı ve prostat büyümesi de DHT'a bağlı gibi gözükmeledir.**

Biyokimyasal tanı; bazal ve özellikle de hCG uyarıldıktan sonra belligin olarak artmış testosteron/DHT oranı (>17) ve yüksek idrar etiokolanolon/ androstenedion ve 5 β beta/5alfa metabolitlerinin oranı ile birlikte normal serum testosteronu ve düşük veya normal DHT düzeylerine dayanır.

11 β -hidroksilaz eksikliğinde kortizol ve aldosteron yapımı bozulur. Kızlar ambigus genitalya ile, erkekler normal dış genital ile doğar. DOC artışına bağlı hipernatremi, hipertansiyon, hipopotasemi ve alkaloz görülür.

46,XY gonadal disgenezi (Swyer sendromu), dış genitalin tamamen dişi olduğu, streak gonadın fonksiyon görmemesi-AMH sentezi yapamaması nedeni ile de vajina ve uterusu olan bu olgular genellikle meme gelişiminin olmaması ve/veya primer amenore ile başvurularında hipergonadotropik hipogonadizm kliniği ile tanı alırlar.

Leydig hücre hipoplazisinde dış genital genellikle dişi görünümündedir. AMH salgısı normal olduğundan müllerian yapılar yoktur. Pubertede sekonder seksüel karakterlerde gelişim olmaz. Testosteron düzeyi düşük, LH düzeyi adımıdır.

Klinik Bilimler 112. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 428

Adrenal Bez Hastalıkları ile İlgili Sorulabilecek Önemli Bilgiler

1. Aldosteron sentezinde rol almayan enzim...17 hidroksilaz
2. Kortizol sentezinde rol alan enzimler... 20-22 desmolaz, 17, 3-beta, 21 ve 11 hidroksilazlar
3. Tarama testinde yakalanamayan konjenital adrenal hiperplazi... 17 Hidroksilaz eksikliği
4. Cushing hastalığında beklenmeyen bulgu... Boy uzunluğu, erken puberte
5. Cushing hastalığı nedenini bulmada kullanılan testler... Deksmetazon supresyon testleri
6. Adrenal yetmezlik tanısında kullanılan testler... Plazma ACTH düzeyi, ACTH uyarı testi, İnsülin hipoglisemi testi, Metirapon testi

KONJENİTAL ADRENAL HİPERPLAZİLER

1. Aşağıdaki enzimlerden hangisinin eksikliği, cinsel gelişim sırasında virilizasyona neden olur? (İlkbahar 2003)
A) 17 alfa-hidroksilaz
B) 17-20 liyaz
C) 11 beta-hidroksilaz
D) 11 beta hidroksisteroid dehidrogenaz
E) 5 alfa-redüktaz

Doğru cevap: C

Virilizasyon= Androjenik etkiler= Kızda erkekleşme bulguları demektir. O halde soru bir kızda aşırı testosteron etkileri olarak da düşünülebilir.

11 beta hidroksisteroid dehidrogenaz enziminin eksikliğinde mineralokortikoid reseptörleri artmış kortizol tarafından işgal edilir ve artmış intrarenal kortizol sebebiyle sodyum retansiyonu ve potasyum sekresyonu olur. Klinik olarak poliüri, erken başlangıçlı hipertansiyon görülür. Ağır hipopotasemi ve metabolik alkaloz mevcuttur. Plazma renin ve aldosteron çok düşüktür.

Referansımız yanlış seçeneği gösteriyor Metirapon testi, hipogonadizm için değil; ACTH rezervleri için yapılır.

Diamond-Blackfan sendromu ya da konjenital hipoplastik anemi, kemik iliğinde eritroid seri ana hücre eksikliği sonucu oluşur. EPO ve interlökin-3'e duyarlılık azalması söz konusudur. OD ve OR kalıtımla geçer, genellikle hayatın ilk 2-6 ayı içerisinde ortaya çıkar. Serum ve idrar EPO düzeyi artmıştır. Eritroid progenitor hücrelerde apoptozis artmıştır. Fankoni aplastik anemisi, Shwachman Diamond Sendromu gibi bir yapım eksikliği anemisi ve retikülosit sayısı düşüktür.

Retikülosit artışının olmadığı anemiler:

- Aplastik anemi
- Hipoplastik anemi
- Hipoproliferatif anemi
- Megaloblastik anemi

Hemolitik anemi ve kan kayıplarında ise kemik iliği kayba cevap vereceği için eritrosit yapımını artırır ve daha gençken hücreleri dolaşıma verir ve retikülosit artışı görülür.

Hemolitik anemiler ve sebepleri:

A. Selüler bozukluklara bağlı;

1. **Eritrosit membran defektleri:** Herediter sferositoz, herediter eliptositoz, herediter piroptikositoz, herediter stomatositoz, paroksizmal nokturnal hemoglobinüri
2. **Enzim eksiklikleri:** Piruvat kinaz eksikliği, G6PDH eksikliği
3. **Hemoglobin anormallikleri:** Orak hücreli anemi, HbC, HbE hastalığı, herediter methemoglobinemi, herediter persistan fetal hemoglobin sendromu, talasemiler, hemokromatozis
4. **Rh ve ABO uyumsuzluğu**

B. Ekstraselüler bozukluklara bağlı;

1. **Otoimmün:** Soğuk ve sıcak antikorlara bağlı hemolitik anemi
2. **Fragmentasyon hemolizi:** DIC, TTP, HUS, prostetik kapak, yanık-termal hasar
3. **Hipersplenizm**
4. **Plazma faktörleri:** KC hastalığı, abetalipoproteinemi, enfeksiyonlar, SLE

Klinik Bilimler 114. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 518

3. Aşağıdakilerden hangisi akkiz hemolitik anemilerde görülen laboratuvar bulgularından biri değildir? (İlkbahar-98)

- A) Haptoglobülin artışı B) Hemoglobini
C) Hemoglobülini D) Hiperbilirubinemi
E) Retikülositoz

Doğru cevap: A

Hemolitik anemilerde eritrositlerin parçalanması sonucu artanlar var ancak hemoglobinleri toplayıp karaciğere götüren ve azalan da var; Haptoglobülin.

Klinik Bilimler 114. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 518

Hemolitik anemiler eritrosit yaşam süresinde azalma ve eritrosit yıkım hızının artması sonucu oluşur. Yıkımı kompanse etmek için kemik iliğinde eritropoez artar ve retikülositoz olur.

- **İndirekt bilirubin** artışı olabilir, eritrosit yıkımının hızlanması ile bilier pigmentlerin safra ile atılımı artar, fekal ürobilinojen atılımı artar. Çocukluk çağında pigment safra taşlarının görülmesi durumunda ilk akla gelecek hastalık hemolitik bir hastalık olmalıdır.
- **Hepatosplenomegali, lenfadenopati (LAP), bacak üserleri, hemosiderozis ve organ hasarı** olur.

Ekstraselüler hemoliz

- Hemopeksin azalır
- Fekal ve üriner ürobilinojen artar
- İndirekt bilirubin düzeyleri artar

İntravasküler hemoliz

- Haptoglobün ve Hemopeksin azalır
- Plazma serbest hemoglobini artar
- Hemosiderinüri ve hemoglobinüri
- Plazma methemalbumini artar (haptoglobülinin farklı olarak albuminle takt hemoglobine bağlanmaz, heme bağlanır)
- Plazma methemoglobini artar (oksijen serbest plazma hemoglobini)

Akkiz hemolitik anemilerde, kanda serbest açığa çıkmış hemoglobini toplayıp karaciğere taşıyan haptoglobülin düzeyinde artma değil, azalma beklenir.

4. Aşağıdakilerden hangisi, hemolitik anemi tanısı koymada diğerlerinden daha çok yardımcıdır? (İlkbahar-89)

- A) Hemoglobin düşüklüğü B) Retikülositoz
C) Direkt bilirubin artması D) Hematüri
E) Transaminazların artması

Doğru cevap: B

Eritrositlerde yıkım artışı ve kemik iliğinin cevap verdiğini gösteren retikülosit sayısı artışı hemolizin en temel göstergesi. Önce retikülosit sayımı bizi tanıma doğru yola götürecektir.

5. Aşağıdakilerden hangisi hemolitik anemilerin laboratuvar özelliklerinden biri değildir? (Sonbahar-87)

- A) Retikülositoz
B) Plazma serbest hemoglobin konsantrasyonunda azalma
C) Serum haptoglobulin düzeyinde düşme
D) Eritroid hiperplazi
E) İndirekt bilirubin artışı

Doğru cevap: B

Hemolitik anemilerde ortak laboratuvar özellikler bu şekilde intravasküler/ekstraselüler ayrımı yapılmaksızın sorulabilir. Hangisi beklenen bulgularından birisi değildir sorularında doğru cevap hemen her zaman olması beklenen bir bulgunun ters çevrilmesidir.



TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Klinik Bilimler 115. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 558

13. Aşağıdaki lösemi tiplerinin hangisinde sıklıkla dissemine intravasküler koagülopati gelişir? (Sonbahar 2003)

- A) M 1 tipi akut miyeloblastik lösemi
B) M 2 tipi akut miyeloblastik lösemi
C) M 3 tipi akut promiyelositik lösemi
D) M 4 tipi akut miyelomonositik lösemi
E) M 5 tipi akut monoblastik lösemi

Doğru cevap: C

Akut miyeloblastik löseminin burada sorulan tipi sınavlarda en çok soru gelen AML. Üç özelliği ile; 1.Özel translokasyonu. 2.DİK yapması 3. Tedavisi

Akut Non-lenfoblastik (Miyeloblastik) Lösemiler (AML, ANLL)

AML, çocukluk çağındaki Lösemilerin %20'sini oluşturur. AML daha çok büyük çocuklarda görülür. Her iki cinste de eşit sıklıkta görülür.

"AML'de Fab sınıflaması" başlıklı tabloya bakınız.

14. Aşağıdakilerden hangisi çocukluk çağı akut miyeloid lösemilerinde (AML) kötü prognostik faktörlerden değildir? (Sonbahar 2019 Orijinal)

- A) t(15,17) varlığı
B) Monozomi 7 varlığı
C) Sekonder AML olması
D) FLT 3 mutasyonunun olması
E) İndüksiyon tedavisinden sonra minimal rezidüel hastalığın yüksek olması

Doğru cevap: A

AML'de FAB sınıflaması

FAB Sınıflaması	İsimlendirilmesi	Yaş dağılımına göre sıklık < 2 yaş	Yaş dağılımına göre sıklık > 2 yaş	Sitogenetik anomali	Klinik özellikler
M0	Akut miyeloid lösemi, minimal diferansiyasyon		% 1	del(7q) del(5q)	
M1	Akut miyeloblastik	% 17	% 22		

Klinik Bilimler 115. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 558

M3	Akut promiyelositik lösemi		% 4	t(15:17) t(11:17) t(5:17)	DİK Prognozu en iyi tiptir ATRA tedavisi
M4	Akut miyelomonoblastik lösemi	%30	% 24	inv(16): M4Eo	Hiperökozitoz, MSS tutulumu, deri ve jingiva tutulumu
M5	Akut monoblastik lösemi	%46 (EN SIK)	% 15	11q 23 t (9:11)	Hiperökozitoz, SSS tutulumu, deri ve gingiva tutulumu
M6	Eritrolösemi		% 2		
M7	Akut megakaryoblastik lösemi	%7	% 5	t(1:22) (Down sendromunda GATA1 mutasyonu)	Down sendromu (<3 yaş)

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

- I. Monozomi 5
II. CEBPA mutasyonu
III. t(8;21)
IV. t(15;17)

Yukarıdakilerden hangisi/hangileri çocuklarda akut miyeloblastik lösemide iyi prognoz ile beraberlik gösteren faktörlerden değildir? (Sonbahar 2019 BENZERİ)

- A) Sadece I
B) Sadece II
C) I ve III
D) II ve IV
E) III ve IV

Doğru cevap: A

Çocukluk çağının en sık malign hastalığı olan akut lösemilerde prognostik faktörlere ister ALL ister AML'de olsun her zaman hazırlıklı olacağız ve düşük riskli grup ile yüksek riskli grubu asla karıştırmayacağız. Çünkü tedavimi burada saptadığım bulgular belirliyor.



TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 118

118. Kırk yaşındaki erkek hasta, 10 yıldır zaman zaman ortaya çıkan nefes darlığı, hırıltı ve öksürük yakınmaları ile başvuruyor. Öyküsünden yakınmalarının yıl boyu sürdüğü, beraberinde burun kaşıntısı ve tıkanıklığının olduğu öğreniliyor.

Bu hasta için en olası tanı ve bu tanıyı destekleyen en uygun muayene bulgusu aşağıdakilerden hangisinde birlikte verilmiştir?

- A) Astım – Ronküs
- B) Bronşiyolit – Bronşiyal ses
- C) Amfizem – Çomak parmak
- D) Bronşiektazi – Ral
- E) Kronik bronşit – Ral

Doğru Cevap: A

Klinisyen Tüm TUS Soruları

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

İLGİLİ NOTLAR

Burada ve işaretlediğim bir sonraki 2 sayfada Soruda verildiği gibi alerjik rinitteki nazal semptomları yazmışız Sonra soruda verildiği gibi Astım ve Alerjik rinit ilişkisini yazmışız Sonra soruda verildiği gibi astım kliniğini, hırıltıyı, solunum sıkıntısını, öksürüğü yazmışız Son olarak da ronküs demesek de wheezing demişiz ki bu bilgiye gerek kalmadan zaten soru yapıyor Çünkü şıklarda başka astım yok

Klinik Bilimler 118. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 382

Çocuklarda seröz burun akıntısı ve tıkanıklığı, horlama, ağzı açık uyuma şikayetleri alerjik rinitte tipiktir. Fizik muayanesinde, göz altlarının koyu olması (Alerjik Shiner, Periorbital morluk, %60 astım eşlik eder), konjunktiva hiperemik, farinksin normal ve solunum sesleri normal olması alerjik rinitte uyumludur. Akut sinüzitte en değerli bulgu nazal semptomların süresidir. Viral üst solunum yolu takip eden nazal semptom ve bulgular 10-14 günden uzun sürer. Viral enfeksiyon sırasında 3-4 gün boyunca yüksek ateş (>39°) ve purülan nazal akıntı akımla akut sinüziti getirmelidir. Yine ayrıca tanıda IgA eksikliği seçeneklerde verilmiştir. IgA eksikliği tekrarlayan sinopulmoner enfeksiyonlarla karakterizedir. Akut sinüzit, otit ve bronşit sık görülür. Alerjik rinit (AR), burunda kaşıntı hissiyle başlayıp, burunda doluluk, akıntı, akıntı ile kendini belli eden alerjik bir tablodur. Alerjik rinit 1 yıl boyunca devam ederse Pereniyal Rinit, bahar mevsiminde bulgu verirse mevsimsel AR (Samman Nezlesi) denir.

Ailede atopi öyküsü ve serum IgE>100 IU/ml olması, risk faktörleridir. Katı gıdalara ve formülare erken başlanılarda, sigara dumanına ve ev içi allerjenler yüksek düzeyde maruz kalan infanlarda risk artmaktadır.

Klinik Bulgular

Burun:

- Nazal mukozanın soluk mavimsi tonda ve ödemlidir.
- Septal deviasyon, nazal polip, konka hipertrofisi
- Alerjik Selam
- Alerjik Tıklar Gözde:

Alerjik Shiner: Periorbital morluk, %60 astım eşlik eder.

Eşlik Edebilecek Komplikasyona İlişkin Bulgular

- Ağzı solunumu, halitosis (kötü ağız kokusu) Sinüzit (En sık komplikasyondur)
- %20 orta kulak patolojileri.
- Tekrarlayan rinosinüzit, adenoiditis, otitis media, tonsilit.

Laboratuvar

- Epidermal pricket test, dermal testler, serum spesifik IgE (RAST), nazal yayma testidir.
- Nazal yaymada %10 ve üzeri eozinofili olması alerjik rinit lehinedir.

Alerjik rinit tanısında en iyi testler deri prick testi ve nazal smeardir.

2. Alerjik rinit tedavisinde intranasal kortikosteroidlerin kullanımıyla ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi yanlıştır? (Sonbahar 2014 Orijinal)

- A) Ağır ve persistan semptomlu hastalarda kullanılmalıdır.
- B) Polen mevsimi öncesi tedaviye başlanması koruyucu etki sağlar.
- C) Nazal mukozaya iritasyonu, yanma hissi ve epistaksis şeklinde istenmeyen etkileri vardır.
- D) Alerjik rinit tedavisinde en etkili ilaçlardır.
- E) Alerjik rinitin aksirik dışındaki tüm semptomları üzerine etkilidir.

Doğru cevap: E

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

- I. Tüm semptomlara en etkili ilaçlar intranasal steroidlerdir.
- II. Antihistaminiklerin burun tıkanıklığına etkileri zayıftır.
- III. Etkisi en geç başlayan ilaçlar intranasal steroidlerdir.
- IV. Etkisi en erken başlayan ilaçlar intranasal dekonjestanlardır.
- V. Intranasal ipratropium sadece tıkanıklığa etkilidir.

Alerjik rinit tedavisinde kullanılan ilaçlarla ilgili yukarıdaki ifadelerden hangisi ya da hangileri doğru değildir? (Sonbahar 2014 BENZERİ)

- A) I ve IV B) II, III, IV C) Yalnız IV D) II ve III E) III ve V

Doğru cevap: E

Sorunun amacı alerjik rinit tedavisinde kullanılan intranasal kortikosteroidlerin özelliklerinin bilinip bilinmediğinin sorgulanmasıdır. Bu açıdan bakınca çok zor bir genel bilgi sorusu. Cevabı Nelsonda bile yok.

Intranasal steroidler inflamasyonun tüm basamaklarına etkili olduğu için alerjik rinitin tüm semptomlarını düzeltir. Bu soru çok özensiz hazırlanmış ve oldukça gereksiz bir bilgi içermektedir. Bu ilaçların prospektuslarına bakılırsa polen döneminden 2-3 hafta önce verildiğinde semptomları engellediği yazmaktadır. Fakat bu ilaçların pratikte bu şekilde bir kullanımı yoktur. Bu sadece bir prospektus bilgisidir.

Intranasal steroidler alerjik rinit tedavisindeki en etkin ilaçtır ve tüm semptomlara etkilidir. "Alerjik rinit tedavisinde kullanılan ilaçlar ve özellikleri" başlıklı tabloya bakınız.

Alerjik rinit tedavisinde kullanılan ilaçlar ve özellikleri

	Oral H1	Nazal H1	Intranasal KS	Nazal dekonjestan	Ipratropium	LTRA
Rinore	++	++	+++	0	+++	+/++
Akıntı	++	++	+++	0	0	+/++
Kaşıntı	++	++	+++	0	0	+
Tıkanıklık	-	-	+++	++/++++	0	+
Göz	++	0	++	0	0	++
Etki başlangıcı	1 saat	15 dk	7-8 saat	5-15 dk	15-30 dk	48 saat
Etki süresi	12-24 saat	6-12 saat	12-48 saat	3-6 saat	4-12 saat	24 saat

Klinik Bilimler 118. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 373

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Astımın klinik ve tanısal özellikleri ile ilgili olarak aşağıda yapılan eşleştirmelerden hangisi yanlıştır? (İlkbahar 2015 BENZER)

Tanısal tetkik	Açıklama
A) Ekshal nitrik oksit ölçümü	Havayolu inflamasyonu
B) İnhaler alerjen duyarlılığın	Atopi değerlendirilmesi
C) FEV1 ölçümü	Havayolu obstrüksiyonu
D) Metakolin provokasyon testi	Havayolu inflamasyonu
E) PEF ölçümü	Havayolu obstrüksiyonu

Doğru cevap: D

Astımın temel özelliklerinin sorgulandığı, derslerde üzerinde çokça durduğumuz ve çıkması mutlaka beklenen bir soru. Genel olarak astımda hangi tetkikin neyi gösterdiği önemlidir ve TUS'da sorulur.

Astımda hava yolu inflamasyonunu en iyi gösteren tetkik biyopsidir. Fakat invazif olduğu için günümüzde non-invasif olarak ekspiriyumla atılan havadaki Nitrik Oksit miktarı ölçülmektedir. Bugün için havayolu inflamasyonunu en iyi gösteren indirekt yöntem Ekshal Nitrik Oksittir (eNO).

Bronş provokasyonu (metakolin) testi: Havayolu aşırı duyarlılığını gösterir.

İnhaler alerjen duyarlılığının gösterilmesi: Atopi hakkında fikir verir.

FEV1 ve PEF ölçümleri ise solunum fonksiyon testleridir. Solunum fonksiyon testleri ile hava yolu obstrüksiyonu ve reversibilite gösterilir.

Astımda havayolu inflamasyonunu en iyi gösteren indirekt yöntem Ekshal Nitrik Oksit (eNO) ölçümüdür.

3. Aşağıdakilerden hangisi çocuklarda astım tanısını koymada yararlanan astım prediktif indeksleri içinde yer almaz? (Sonbahar 2013 Orijinal)

- A) Eozinofili
- B) Alerjik rinit
- C) Çocukta egzema öyküsü
- D) İnhaler alerjen duyarlılığı
- E) Ürtiker

Doğru cevap: E

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Aşağıdakilerden hangisi çocuklarda astımın 6 yaşından sonra devam edip etmeyeceğini belirlemede kullanılan astım öngörü indekslerinden birisi değildir? (Sonbahar 2013 BENZER)

- A) Solunum yolu enfeksiyonu olmadan hisli atakları
- B) Kanda eozinofili
- C) Besin alerjisi saptanması
- D) Hastaya alerjik rinit tanısı konması
- E) Kronik ürtiker varlığı

Doğru cevap: E

Okul çağı öncesi astım fenotiplerini gerçek astımdan ayırmaya yarayan astım öngörü indekslerinin kriterlerinin sorgulandığı ve çıkmasını öncelikle beklediğimiz orta zorlukta bir genel bilgi sorusu.

İnhalan alerjen duyarlılığı major kriterlerden biridir.

Okul öncesi yaş grubunda Astım riski yönünden ölçütler:

- Majör ölçütler:
 - Anne ve babada astım
 - Doktor tarafından tanı konmuş atopik dermatit
 - İnhalen alerjen duyarlılığı

Minör ölçütler:

- Doktor tarafından tanı konmuş allerjik rinit
- Soğuk algınlığı olmadan hisli
- Eozinofili (>%4)
- Gıda alerjen duyarlılığı

Ürtiker, bu kriterler içinde yer almamaktadır.

Ürtiker-anjiyoödem varlığı ve artmış Ig E yanıtı astımın prediktif indeksleri içinde yoktur.

4. Astım krizi olan bir çocuk acil servise getiriliyor. Yan etkiler gözönüne alınarak bu çocuğun tedavisinde öncelikle aşağıdakilerden hangisi kullanılmalıdır? (İlkbahar 94)

- A) Kromolin sodyum
- B) Oral Beta-2 agonist
- C) Beta-2-agonist inhalasyonu
- D) 1/1000'lik adrenalin (subkutan)
- E) Teofilin infüzyonu

Doğru cevap: C

Astım krizi olan bir çocukta oksijenizasyon ile birlikte ilk kullanılması gereken ilaç İnhaler kısa etkili Beta 2 mimetik ilaçlardır.

Status astmatikusta, aerosolize Beta 2 agonist ilaçlar ilk tercih edilmesi gereken ilaçlardır. Aerosolize adrenerjik ilaçlar, özellikle oksijen ile beraber verildiklerinde subkutan adrenalin kadar etkilidir ve yan etkileri subkutan adrenalininden daha azdır. Bu nedenle spesifik Beta 2 agonistleri (albuterol gibi) inhalasyonu, halihazırda status astmatikus tedavisinde ilk tercih edilen ilaçlardır. Spesifik Beta2 agonistlerinin titreme veya taşikardi gibi yan etkileri oldukça azdır.

Astım atakta ilk kullanılması gereken ilaç İnhaler kısa etkili Beta-2-agonist ilaçlardır.

Astım bronşialeli çocuklarda akut atak tedavisi

1. Maske ile oksijen verilir. PaO₂ >392 olmalı
2. Kısa etkili beta2 agonistler; albuterol, salbutamol, terbutalin, metaproteranol, levabuterol, pirbuterol => Akut astım ataklarında ilk seçenек ilaçlardır.
3. Antikolinergik ajanlar (ipratropium bromid): Akut ve ağır ataklarda bronkodilatör etkilerinden dolayı kısa etkili B2 agonistlerle birlikte verilir.
4. Sistemik steroidler: Özellikle orta-ciddi astım ataklarında 1-2 mg/kg metilprednizolon (maksimum 60 mg/24 saat) kullanılır. Günlük kullanımda aynı doz ikiye bölünerek verilir. Hastane dışı tedavide oral olarak 1-2 mg/kg/gün metil prednizolon (3-10 gün) kullanılabilir.
5. Epinefrin: Ağır ataklarda 0.01-0.03 mg/doz (maksimum 0.5 mg) SC kullanılabilir. Alfa adrenerjik etki ile vazokonstriksiyon ve B adrenerjik etki ile bronkodilatasyon yapar.
6. İnhaler steroid: Evde atak tedavisinde kullanılır.
7. IV Magnezyum sülfat: Akut ve ağır astım ataklarında kullanılabilir.
8. IV Teofilin: Akut ve ağır astım ataklarında kullanılabilir.
9. IV Terbutalin: Ağır astım ataklarında ilk doz kısa etkili beta2 agonist+ antikolinergik ve sistemik steroid tedavisine yeterli yanıt vermeyenlerde sürekli IV infüzyon şeklinde verilebilir.
10. Heliox (%70:30 Helyum ve oksijen karışımı): Akut ve ağır astım ataklarında kullanılabilir.

Pediyatrik
Alerji - İmmünoloji

Burada ve işaretlediğim bir önceki ve bir sonraki 1er sayfada Soruda verildiği gibi allerjik rinitteki nazal semptomları yazmışız Sonra soruda verildiği gibi Astım ve Alerjik rinit ilişkisini yazmışız Sonra soruda verildiği gibi astım kliniğini, hırıltıyı, solunum sıkıntısını, öksürüğü yazmışız Son olarak da ronküs demesek de wheezing demişiz ki bu bilgiye gerek kalmadan zaten soru yapılıyor Çünkü şıklarda başka astım yok



TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

15. Aşağıdakilerden hangisi akut astım tedavisinde tercih edilmez? (İlkbahar 2009)

- A) Ekspektoran B) Salbutamol
C) Oksijen D) Adrenalin
E) Sistemik kortikosteroidler

Doğru cevap: A

Bir diğer hem klinik, hem de teorikte bilinmesinin gerekli olduğu ve TUS formatı içerisinde ideal sayılabilecek sorulardan birisi. Direk olarak akut astım atağı tedavisini bilip bilmediğinizi sorguluyor.

Astımda Akut atak tedavisi:

1. Oksijen
2. Kısa etkili beta 2 agonistler (
3. Antikolinergik ajanlar (Ipratropium Bromid)
4. Sistemik steroidler
5. Epinefrin
6. İnhalat Steroid

Astımda atak sırasında göğüs fizyoterapisi, aspirasyon, spirometre ve mukolitik-ekspektoranlar bronkospazmi arttırılabileceğinden önerilmez.

16. Akut astım atağında başvuran bir hastanın tedavisinde aşağıdakilerden hangisi önerilmez? (Sonbahar 2009)

- A) Subkutan adrenalin enjeksiyonu
B) İnhalat steroidler
C) İntravenöz metilprednizolon
D) İntravenöz aminofilin
E) Uzun etkili β_2 - adrenereklik ilaçlar

Doğru cevap: E

Akut astım tedavisi allerji ile ilgili gelen soruların en ağırlıkta olan konusu oldu artık. Soru yapısı itibari ile bir temel bilgi ve karşılaştırma sorusu ve akut

Klinik Bilimler 118. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 377

17. Polen alerjisi olan 13 yaşındaki hasta öksürük, nefes darlığı ve hırıltı şikâyetleriyle acil servise getiriliyor. Fizik muayenesinde, suprasternal ve interkostal retraksiyonlar görülüyor. Her iki hemitoraksta inspiyum ve ekspiyum boyunca vizing duyuluyor. Solunum sayısı 36/dakika, oda havasında oksijen saturasyonu (SaO₂) %90 bulunuyor. Hastaya ilk bir saat boyunca 20 dakika ara ile üç kez salbutamol nebul uygulandıktan sonra fizik inceleme bulgularının aynen devam ettiği ve oda havasında SaO₂'nin %91'e yükseldiği görülüyor.

Kısa etkili beta-2 mimetik tedavisine ilave verilecek en öncelikli ikinci tedavi ajanı ve uygulama yolu aşağıdakilerden hangisinde birlikte verilmiştir? (Sonbahar 2023)

- A) Adrenalin – Nebülize
B) Prednizolon – Oral
C) Magnezium – İntravenöz
D) Ipratropium bromid – İnhalat
E) Setirizin – Oral

Doğru cevap: B

Astım atak tedavisi ÖSYM tarafından defalarca soruldu. Güncel kılavuzlarda da artık çok değişikliğe gidilmeyen bu algoritma kesinlikle hem sınavlar için hem hekimlik pratiği için öğrenilmelidir.

Astım atak tedavisinde ilk yapılacak şey oksijen vermek ve sonra da salbutamol gibi kısa etkili nebulize beta 2 agonist vermektir.

Kısa etkili antikolinergik (ipratropium bromid) tamamen opsiyoneldir.

Kısa etkili beta 2 agoniste yanıt olmaması durumunda verilecek ilaç sistemik (Oral/parenteral) steroiddir.

Sistemik steroide yanıt olmaması durumunda ise intravenöz beta 2 agonist, teofilin, intravenöz magnezium sülfat veya adrenalin (subkutan/ intramusküler) verilebilir.

Antihistaminikler daha çok profilaksiste lökotrien reseptör antagonistleriyle kombine olarak kullanılabilir.

Rasemik adrenalin ise krup sendromlarının tedavisinde etkilidir.

18. Aşağıdakilerden hangisinin bronşiyal astımlı bir çocukta semptomları tetiklemesi beklenmez? (İlkbahar 2010)

- A) Egzersiz B) Soğuk ve kuru hava
C) Duman D) Allerjenle karşılaşma
E) Stres

Doğru cevap: E

Sorunun amacı astım ataklarını tetikleyen faktörlerin bilinmesidir. Bu bakımdan bakıldığında soru bir genel bilgi ve değerlendirme sorusudur.

Seçeneklerdeki bütün bulgular astım semptomlarını tetikler ama stres burada çeldirici şık olarak verilmiş. Stres; Astım ataklarını tetiklemez. Çünkü astım atağı diyebilmek için astım semptomlarının bir günden fazla devam etmesi gerekmektedir. İritanlar (duman, sigara dumanı), egzersiz, soğuk ve kuru hava, viral enfeksiyonlar ve allerjenler havayolunda inflamasyonu uyatarak ataklara yani semptomların bir günden uzun sürmesine neden olabilir.

Stres akut astım atağını tetikleyen faktörlerden birisi değildir.

19. Bronşiyal astımlı bir çocukta aşağıdaki semptomlardan hangisi görülmez? (Sonbahar 2010)

- A) Kuru öksürük B) Wheezing
C) Stridor D) Nefes darlığı
E) Göğüs sıkışması

Doğru cevap: C

Aslında bu soru bir USMLE sorusunun kötü bir taklidi. Bronşiyal astımın semptomları sorulmuştur, kolay bir sorudur. Aslında bu soru temel propedötik sorusu olup şu anlamı da taşımaktadır: "Aşağıdakilerden hangisi intratorasik hava yolu obstrüksiyonunun fizik muayene bulgusu değildir? "Stridor, ekstratorasik hava yolu obstrüksiyonunda gözlenir.

Burada ve işaretlediğim bir önceki 2 sayfada Soruda verildiği gibi alerjik rinitteki nazal semptomları yazmışız Sonra soruda verildiği gibi Astım ve Alerjik rinit ilişkisini yazmışız Sonra soruda verildiği gibi astım kliniğini, hırıltıyı, solunum sıkıntısını, öksürüğü yazmışız Son olarak da ronküs demesek de wheezing demişiz ki bu bilgiye gerek kalmadan zaten soru yapıyor Çünkü şıklarda başka astım yok



YENİDOĞAN

Yenidoğan

YENİDOĞANIN DEĞERLENDİRİLMESİ

1. Sistemik Lupus Eritematosus'lu (SLE) annelerden doğan bebeklerde görülen ilk ve geçici SLE bulgusu aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar-98)

A) Döküntü
B) Nefrit
C) Pozitif LE hücreleri
D) Trombositopeni
E) Nötropeni

Doğru cevap: A

Annenin gebeliği sırasında geçirmiş olduğu hastalık veya enfeksiyonlar, fetal ve neonatal dönemde bazı semptom ve hastalıklara neden olabilir.

"Annedeki non enfeksiyöz hastalıkların fetüs ve bebekteki etkileri" başlıklı tabloya bakınız.

Neonatal Lupus Sendromu, gebeliğin 12-16. haftaları arasında, Sistemik Lupus Eritematosus'lu (SLE) annelerden fetusa, anti-Ro (daha spesifik) ve anti-La antikorlarının geçmesiyle oluşur. SLE yanında Sjögren sendromlu anne bebeklerinde de görülebilir.

Neonatal Lupus Sendromlu bebeklerin anneleri asemptomatik olabilir veya sadece hafif P-R uzaması görülebilir. Antikor pozitif annelerde, gebeliğin 16. haftasından itibaren fetal ekokardiyografi takibi yapılır.

ASLA HELAL ETMİYORUZ

Bu eserin tüm hakları TUS-DATA A.Ş.'ye aittir. Yıllar boyunca verilen nice emek, zahmet, güncelleme telif ve yayın harcamaları ile bugünkü haline gelmiştir.

Bu eserin yasal olmayan yollarla (fotokopi, PDF vb.) edinilmesi iki açıdan daha yasak ve ahlak dışıdır.

1. Telif hukuku ve kanunlar açısından yasak ve ceza-ya tabidir.
2. Bütün inançlar açısından "yasak" ve "haram" dir. Kul hakkıdır ve TUSDATA ya da emeği geçen herhangi bir yazarımız, kul haklarını hiçbir şekilde helal etmeveceğini ve bir çeşit "hırsızlık" yoluyla elde edilen yayınınızın fayda etmemesini öncülünden dileediklerini açıkça deklare etmektedir.

Bu esere gerçekten ihtiyacı olan öğrenci arkadaşlarımızın; şubelerimize yazılı başvurusu ve incelememiz durumunda, iyi niyetle ve cömertçe hediye etmeye hazır olduğumuzu da deklare ediyoruz.

Mülkiyet haklarına tecavüz ne kadar çirkinse; mülkiyet haklarına saygı da o kadar asil bir duruştur.

TUSDATA

Neonatal Lupus Sendromu'nun klinik bulguları:

- Kutanöz lezyonlar; Döküntü (Eritema anülare), en sık ve ilk bulgudur. Genellikle güneş ışığı ve ultraviyole ışığa maruziyet sonrası, ilk 6 haftada ortaya çıkar. Sıklıkla yüz ve saçlı deridedir. Tedavi gerektirmez ve geçici bir durumdur.
- Konjenital kalp blokları: Doğumdan sonra kalıcı olabilir ve bazen pacemaker takılması gerekebilir. Gebelikte deksametazon ve İVIG ile tedavi edilir.
- Trombositopeni: Tedavide İVIG ve steroid kullanılır.
- Nötropeni
- LE hücreleri pozitifliği

Klinik Bilimler 120. soru

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 001

2. Kalp hızının yavaşlaması nedeniyle 35. gebelik haftasında doğurtulan yenidoğan bebeğin fizik muayenesinde kalp hızı 58/dakika olarak saptanıyor. Özellikle yüzde daha belirgin olmak üzere tüm vücutta annüler, eritematöz lezyonları olan bebeğin elektrokardiyografisinde atriyoventriküler tam blok saptanıyor.

Bu bebekte atriyoventriküler tam bloğa yol açan en olası maternal antikor aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2017 Orijinal)

A) ANA
B) Anti-dsDNA
C) Anti-Ro
D) Anti-Sm
E) Anti-fosfolipid antikor

Doğru cevap: C

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

- I. Anti-fosfolipid antikor
- II. Anti-Ro
- III. Anti-dsDNA
- IV. Anti-La

Yukarıdakilerden hangisi, Neonatal Lupus Sendromu olan yenidoğan bebeklerde atriyoventriküler tam bloğa yol açma olasılığı en yüksek olan maternal antikor/antikordur? (İlkbahar 2017 BENZERİ)

A) I ve II
B) I ve III
C) II ve IV
D) II, III ve IV
E) III ve IV

Doğru cevap: C

Soru fetal bradikardisi saptanan ve postnatal çekilen EKG'sinde AV Tam Blok görülen bir hastayı tanımlamaktadır. Yenidoğan döneminde yüzde görülen eritema anülare bulgusu ile bu vaka tipik neonatal Lupus sendromudur. Bu sendromda konjenital AV tam bloktan sorumlu maternal antikorlar Anti Ro (Anti SSA) (daha spesifik) ve Anti La (Anti SSB) antikorlarıdır. Daha önce farklı branşlarda da sorulan bu klinik bilgi daha bir çok kez sorulacaktır.



TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

2 4 TÜM TUS SORULARI

Yenidoğan

Annedeki non enfeksiyöz hastalıkların fetus ve bebekteki etkileri

Hastalık	Etkisi	Mekanizma
Folat reseptörlerine karşı otoantikör	Nöral tüp defekti	Folatın selüler uptake'nin bloke edilmesi
Servikal neoplazi	Erken membran rüptürü	Elektrocerrahi eksizyon veya lazer koni tedavisi ile ilişkili
Kolestaz	Preterm doğum	Bilinmiyor. Hepatit E
Siyanotik kalp hastalığı	Intrauterin büyüme geriliği	Fetal hipoksi
Diabetes mellitus	LGA, hipoglisemi, progestasyonel ve kötü kontrollü diyabet; SGA	Fetal hiperglisemi insülini artırır, insülin de en önemli fetal büyüme hormonudur. Vasküler hastalık, plasental yetmezlik
İlaç bağımlılığı	Intrauterin büyüme geriliği, neonatal yoksunluk sendromu	Direkt ilaç etkisi, kötü beslenme ve çevre şartları
Endemik guatr	Hipotiroidi	İyot eksikliği
Graves hastalığı	Neonatal geçici tirotoksikoz	Tirodi stimulan antikörlerin plasental geçişi
Herpes gestasyonelis	Büllöz raş	Bilinmiyor
Hiperparatiroidi	Neonatal hipokalsemi	Annedeki yüksek kalsiyum bebeğe geçer ve PTH'yu baskılar
Hipertansiyon	Intrauterin büyüme geriliği, inutero bebek ölümü	Plasental yetmezlik ve fetal hipoksi
İTP	Trombositopeni	Anneden geçen nonspesifik antikörler
İzoimmün trombositopeni ya da nötropeni	Trombositopeni ya da nötropeni	Annede geçen spesifik trombosit ya da nötrofil antikörleri
Malign melanom	Fetal tümör	Metastaz
Myasthenia gravis	Geçici neonatal miyasteni	Plasentalardan geçen Ach-reseptör antikörleri
Miyotonik distrofi	Neonatal miyotonik distrofi, konjenital kontraktürler	Genetik faktörler
Obesite	Makrozomi, hipoglisemi	Bilinmiyor
Fenilketonüri	Doğumsal kalp hastalığı, mikrosefali, mental retardasyon	Artmış fetal fenilalanin düzeyi
Beslenme yetersizliği	Intrauterin büyüme geriliği, erişkin insülin direnci, şizofreni (?)	Fetal besinlerde azalma, nutrisyonel programlama
Preeklamps, eklamps	Intrauterin büyüme geriliği, nötropeni, trombositopeni, fetal ölüm	Uteroplazental yetmezlik, fetal hipoksi, vazokonstriksiyon
Renal Transplant	Intrauterin büyüme geriliği	Uteroplazental yetmezlik
Kan uyumsuzlukları	Fetal anemi, hipobübünemi, hidrops, yenidoğanda sarılık	Anneden geçen antikörlerin fetüste hücre yıkımı (hemoliz) yapması
Orak hücreli anemi	Intrauterin büyüme geriliği, preterm doğum	Annedeki oraklaşma fetal hipoksi yapar
SLE	Konjenital kalp bloku, raş, anemi, trombositopeni, nötropeni	
Ailevi trombofil	Ölü doğum, intrauterin büyüme geriliği	

Doğumsal AV tam blok olan neonatal olguların yaklaşık % 30-40'ı doğumsal kalp hastalığı (KKH) ile beraberdir. KKH içinde en sık düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu (L-TGA) ve sol atriyal izomerizmlerde görülür. Geri kalanların çoğunu kollajen doku hastalığı olan anne çocukları (SLE, Sjögren, MKBD Hastalığı ve SSA/RO, SSB/La pozitifliği) oluşturur. Klinik, ventrikül hızına göre asemptomatik seyirden, senkop ve hatta intrauterin dönemde olup hidrops fetalis tablosuna kadar ilerleyebilir.

Klinik Bilimler 120. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 002

SLE tanısında en önemli kriterlerden birisi, SLE'ye özgü antikörlerin pozitif bulunmasıdır.

Anti-Ro/SSA ve anti-La/SSB: SLE'nin deri ve akciğer tutulumunda görülür. Neonatal lupus, Sjögren sendromu ve izole diskoid lupus ile ilişkilidir.



TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

11. Çocukluk çağında, parmak uçlarından nekroz ile başlayan dijital ülserin aşağıdaki hastalıkların hangisinde görülmesi en olasıdır? (Sonbahar 2021 Orjinal)

- A) Progresif sistemik skleroz
- B) Mevalonat kinaz eksikliği
- C) TNF reseptörü ile ilişkili sendrom
- D) Kriyoprinopatiler
- E) Blau sendromu

Doğru cevap: A

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

- I. Mevalonat kinaz eksikliği
- II. Progresif sistemik skleroz
- III. TNF reseptörü ilişkili sendrom

Yukarıdaki hastalıklardan hangisi veya hangileri çocukluk çağında parmak uçlarından nekroz ile başlayan dijital ülser neden olur? (Sonbahar 2021 BENZERİ)

- A) Yalnız I
- B) Yalnız II
- C) I ve II
- D) II ve III
- E) I, II ve III

Doğru cevap: B

Romatolojik hastalıkların özellikli klinik bulgularını bilmemizi isteyen zor bir bilgi sorusu... Şıkları eleterek de doğru cevaba ulaşmak mümkün!

Nedeni bilinmeyen bir kronik hastalık olan **Skleroderma**, dermisi ve akciğerler, böbrekler ve gastrointestinal (GI) sistemi etkileyen fibrozis ile karakterizedir. Topoizomerez 1 (SCL70) ve sentromere karşı spesifik olan antinükleer antikorlar (ANA) birçok hastada bulunur, bu durum patogeneizde otoimmün bir olayın rol aldığını düşündürür.

Juvenil skleroderma iki kategoriye ayrılır;

- 1- Lokalize skleroderma (morphea)
- 2- Sistemik skleroderma (organ tutulumu ile birlikte)

Progresif Sistemik Skleroz;

Başlangıç sinsi ve uzun sürelidir. İlk lezyon ödemdir el ve parmakların dorsal yüzüne ve yüze yayılır. Ödemin azalmasıyla ciltte sertleşme ve fibrozis izlenir. Cilt altı yağ dokusu, ter bezleri ve saç foliküllerinde kayıpla sonuçlanır. Daha sonra atrofik deri parlaklaşır ve mumsu bir görünüm alır.

Parmak uçlarında doku kaybı, Raynaud fenomeni ciddi ise **ülserasyonla** (parmak uçlarından nekroz ile başlayan dijital ülser) birliktelik gösterir. Distal falanksalarda akroosteoliz veya distal kümelerin rezorpsiyonu görülebilir. El parmakları sıkışmış deri ile birlikte küçülmüş görünüm kazanır (sklerodaktili) ve sonunda sekonder ve sıklıkla ciddi düzeyde fleksiyon kontraktürü ve hareket kısıtlılığı gelişir. Atrofik depigmentasyonun çevresinde hiperpigmente postenfamatuar değişiklikler bazı deri lezyonlarına tuz-karabiber görünümü kazandırabilir.

Pulmoner hastalık (en sık görülen iç organ tutulumudur) arteriyel ve interstisyel tutulum şeklinde olur ve minimal hastalıktan ilerleyici bir seyre kadar çeşitli şekillerde görülür, sonuçta egzersiz toleransında azalma, istirahat dispnesi ve sağ kalp yetersizliği gelişir. Bazı hastalarda ciddi pulmoner hipertansiyon gelişir (kötü prognoz göstergesidir).

Renal arter hastalığı kronik ve epizodik hipertansiyona yol açabilir. Fibroze bağlı **özofageal dilatasyon** disfajiye yol açabilir. Dilate **intestinal** **loplar** malabsorpsiyona ve büyüme geriliğine yol açabilir. **Kardiyak fibrozis** aritmiler, ventrikül hipertrofisine kardiyak fonksiyonda azalmaya yol açabilir.

Skleroderma daha az yaygın tutulum şeklinde de görülebilir. **Sınırlı sistemik sklerodermada** çocuklarda daha az belirgin ve distal ekstremite, yüz ve boyunda lokalize fibrozis görülür. Telenjektaziler parmak uçları, yüz, göğüs duvarı ve dudakların iç yüzünde görülebilir.

Mevalonat kinaz eksikliği, bebeklik döneminde başlayan tekrarlayan ateşli karın ağrısı atakları, lenfadenopati, artrit, morbiliform döküntü ile karakterize Hiperimmünglobulin D sendromuna neden olur.

Tümör nekrozis faktör (TNF) reseptörü ilişkili periyodik sendrom, TNF reseptörlerini kodlayan gende otozomal dominant geçişli mutasyon sonucu en az bir hafta süren ataklar tarzında ateş, karın ağrısı, şiddetli, gezece, lokalize ağrılı miyalji, döküntüler, artralji ve göz bulgularıyla karakterizedir.

Kriyoprinopatiler, ailevi soğuk otoinflamatuar sendrom, Muckle-Wells sendromu ve kronik infantil nörolojik kutanoz artiküler sendromu kapsamaktadır. Bu hastalıklarda ürtiker BENZERİ döküntü görülürken dijital ülser beklenmez.

Blau sendromu, infantil form sakroidoza benzer.

Klinik Bilimler 126. soru

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 631

12. On bir yaşındaki kız hasta parmaklarında yaygın şişlik, sol diz ve ayak bileğinde ağrı yakınmaları getiriyor. Fizik muayenesinde parmaklarında daktilit, tırnaklarda distrofi ve noktalanma, sol diz ve ayak bileğinde artrit saptanıyor.

Bu hastada aşağıdakilerden hangisinin aile öyküsünde bulunması en olasıdır? (İlkbahar 2021 Orjinal)

- A) Ailevi Akdeniz ateşi
- B) Ankilozan spondilit
- C) Psoriasis
- D) Akut romatizmal ateş
- E) Juvenil oligoartriküler idiyopatik artrit

Doğru cevap: C



TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

- I. Daktilit
- II. Tırnaklarda distrofi ve noktalanma
- III. Birinci derece akrabalarında psöriazis öyküsü

Yukarıda verilen bulgulardan hangisi veya hangileri çocukluk çağında psöriatik artrit tanı kriterleri arasında yer almaktadır? (İlkbahar 2021 BENZERİ)

- A) Yalnız I
B) Yalnız II
C) I ve III
D) II ve III
E) I, II ve III

Doğru cevap: E

Hem pediatride hem dahiliyede bahsi geçen ve tipik bulguları ile tanınması kolay bir vaka sorusu. Hastada tanı için ayırt edici bulgular; artrite eşlik eden daktilit ve tırnaklarda distrofi...

PSÖRİATİK ARTRİT

- Psöriatik artrit en sık görülen paterni; asimetrik oligoartritir. Bu büyük ve küçük eklemleri asimetrik bir patternde etkiler. Psöriatik artritli hastalarda seyrek olarak görülen simetrik distal interfalangeal eklem hastalığı tanı koydurucudur.
- HLA-B27 ile ilişkili sakroileit %30 olguda görülebilir, ancak hastaların büyük çoğunluğu HLA-B27 negatiftir ve sakroileal eklem veya lumbosakral spinada artrit yoktur. HLAB27 pozitif olgularda kalça ve sakroileal eklem tutulumu daha sıktır.
- Tırnaklarda pittingin varlığı, daktilit, onikoliz veya ailede psöriazis öyküsü oligoartritli veya poliartritli bir kız çocukta psöriatik artrit düşündürülebilir. ANA pozitifliği görülebilir.

Psöriatik artrit tanı kriterleri;

Artrit + psöriazis veya Artrit ve aşağıdakilerden en az 2 tanesi

1. Daktilit (≥ 1 parmağın şişmesi, asimetrik dağılım)
2. Tırnaklarda pitting veya onikoliz
3. 1. Derece akrabalarında psöriazis

Ailevi Akdeniz ateşi, ankilozan spondilit, akut romatizmal ateş veya juvenil oligoartritli idiyoPATİK artritte daktilit veya tırnaklarda distrofi, noktalanma görülmez.

Jüvenil İdyopatİK Artrit ile İlgili Sorulabilecek Önemli Bilgiler

1. JIA tanısında 2 en önemli kriter... Çocuk 16 yaşından küçük olacak ve Artrit 6 haftadan uzun sürecek
2. Kız-Erkek oranı olan tek tip JIA... Sistemik tip
3. Erkeklerde 7 kat daha fazla görülen tek JIA... Entesit ilişkili JIA
4. ANA pozitifliği en çok yapan JIA... Oligoaritiküler tip JIA

5. ANA pozitifliği yapan JIA tipleri... Oligoaritiküler tip, RF negatif poliaritiküler tip, Psöriatik tip

6. Artriti olan çocukta parmaklarda şişme, tırnaklarda yatayından ayrılma var bu çocukta beklenen cilt bulgusu... Psöriazis

7. Artriti olan çocukta sakroileal eklem tutulumu ve akut üveit var bu çocukta beklenen pozitiflik... HLAB27

8. Sakroileal eklem tutulumu ve akut üveit olan çocukta HLAB27 pozitif en olası tanı... Entesit ilişkili artrit

9. Sistemik JIA'da RF ve ANA... Negatif

10. Sistemik JIA'da cilt bulgusu... Eritematöz maküler döküntü, Koebner fenomeni

11. Sistemik JIA'da kötü prognostik kriterler... Poliaritiküler tutulum, 3 aydan uzun ateş, 6 aydan uzun sedim ve trombosit sayısı yüksekliği

12. Poliaritiküler tiplerde kötü prognoz göstergeleri... RF pozitifliği, subkutan nodül, Anti-CCP pozitif, Erken başlangıç yaşı, etkilenen eklem çok olması, Kalça-el-bilek eklemleri tutulumu

13. JIA tedavisinde TNF-alfa inhibitörü olan ilaçlar... Etanercept, Adalimumab, Infliximab

14. JIA tedavisinde IL-1 inhibitörleri... Anakinra, Rilonacept, canakinumab

15. JIA tedavisinde IL-6 reseptör antagonisti... Tosilizumab

SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUS, JÜVENİL DERMATOMYOZİT VE SARKOİDOZİS

1. On iki yaşındaki çocuğun fizik muayenesinde üretrit, artrit ve konjunktivit saptanıyor.

Bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar-93)

- A) Reiter sendromu
B) Jüvenil romatoid artrit
C) Sistemik lupus eritematozus
D) Lyme hastalığı
E) Jüvenil Polimiyozitis

Doğru cevap: A

Triadı ile karakterize bir spondiloartropati. Reiter sendromu olarak kitaplarda geçerken, hastalığa ismini veren doktorun Nazi döneminde yaptığı insanlık dışı uygulamalardan dolayı hastalığın adı artık reaktif artrit.

Reaktif artrit:

- Üretrit
- Artrit
- Oküler inflamasyon (üveit, konjunktivit)

Hastalığın diğer klinik özellikleri gastroenterit ve döküntüdür. Erkekler daha fazla etkilenir. Çocuklarda

- EDİNSEL:
 - Hipokalsemi
 - Hipomagnezemi
 - Hipokalemi
 - Myokard iskemisi ve miyokardit
 - Ağır malnütrisyon
 - Kafa travması ve bazı serebral lezyonlar
 - Bazı ilaçlar (antiaritmikler sınıf 1A, 1C VE 3; trisiklik antidepresanlar, arsenik, organofosfatlar, antibiyotikler (ampisilin, eritromisin, amantadin, trimetoprim-sülfametaksazol), antihistaminikler

Hiponatremi Uzun QT ile ilişkili değildir.

7. Aşağıdakilerden hangisi hiperpotasemide görülen elektrokardiyografi bulgularından birisi **değildir**? (İlkbahar-93)

- A) T dalgasında sivrilme B) PR'de uzama
C) QRS'de genişleme D) U dalgası
E) P dalgasında düzleşme

Doğru cevap: D

TUS'da bir çok branşta elektrolit bozuklukları ve EKG bulguları sınav sorusu olarak sorulur. Gerçekten acillerde özellikle bu soruda sorulan hiperpotasemi özellikle önemlidir ve T dalgası aşırı sivri her çocukta akılda tutulmalıdır.

Hiperpotasemi, serum potasyum seviyesinin 5.5 mEq/L'nin üzerinde olmasıdır. Normal potasyum seviyesi ise 3.5-5.5 mEq/L'dir. Hiperpotasemide görülen EKG değişiklikleri, potasyum seviyesi ile ilişkilidir.

Potasyum seviyesine göre;

- 5.5 - 6.5 mEq/L → T dalgasında sivrilme
- 6.5 - 7.5 mEq/L → QRS kompleksinde genişleme ve ST depresyonu
- 7.5 - 8.5 mEq/L → PR mesafesinde uzama ve P dalgasında düzleşme
- 8.5 mEq/L 'nin üzerinde → Ventriküler fibrilasyon, asistoli ve koma

U dalgası hiperpotasemide **değil**, özellikle hipopotasemide **görüldür**.

8. Hiperpotasemide görülen **en belirgin** elektrokardiyografi bulgusu aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar-98)

- A) Yüksek dar tabanlı sivri TB) Atrial ekstrasistoller
C) Kısa PR aralığı D) Uzun QT aralığı
E) U dalgası

Doğru cevap: A

TUS'da bir çok branşta elektrolit bozuklukları ve EKG bulguları sınav sorusu olarak sorulur. Gerçekten pediatrik acillerde özellikle hiperpotasemi önemlidir ve T dalgası aşırı sivri her çocukta akılda tutulmalıdır.

Hiperpotasemide en belirgin ve genellikle ilk EKG bulgusu T dalgalarında sivrilmesidir.

9. Aşağıdakilerden hangisi hiperpotasemide rastlanan elektrokardiyografi bulgularından birisi **değildir**? (İlkbahar 2000)

- A) T sivrilmesi B) QRS genişlemesi
C) PR aralığının kısalması D) ST depresyonu
E) Ventrikül fibrilasyonu

Klinik Bilimler 132. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 289

sonrasında P dalgası izole olarak daha geniş kaybolur.

Elektrolit bozukluklarında görülen EKG değişiklikleri

Hiperkalemi

- T dalgasını amplitüdü artar, sivrilir. Hiperkaleminin en erken belirtisidir.
- P dalgasının yüksekliği azalır ve sonunda silinir.
- R dalgası amplitüdü azalırken S dalgası derinliği artar, ST segmenti çöker.
- QRS genişler, T dalgası ile QRS kompleksi birleşir.
- Son dönemde ventriküler taşikardi, ventriküler flutter ve fibrilasyon gelişir.

Hipokalemi

- T dalgası amplitüdü azalır, negatifleşir.
- U dalgası belirginleşir
- ST segmenti çöker
- QT aralığı normaldir ya da hafifçe uzar
- P dalgası amplitüdü artar
- PR aralığı uzar
- Aritmiler gelişir

Hiperkalsemi

- QT kısalır, en erken ortaya çıkan belirtisidir
- PR uzar
- QRS uzar
- T dalgası genişler ve kubbeleşir
- Aritmiler gelişir

Hipokalsemi

- QT uzar. Hipokalseminin en önemli ve en erken belirtisidir.
- Çeşitli T dalgası değişiklikleri meydana gelir.

Hipomagnezemi

- Digital toksisitesine zemin hazırlayabilir.
- QRS düşüklüğü, QT uzaması
- T dalgası negatifliği

10. Aşağıdakilerden hangisi hiperpotaseminin elektrokardiyografi bulgularından birisi **değildir**? (İlkbahar 2002)

- A) PR aralığında uzama
B) Ventriküler taşikardi
C) P dalgalarında düzleşme
D) QRS kompleksinde daralma
E) Uzun ve sivri T dalgaları

Doğru cevap: D

TUS'da bir çok branşta elektrolit bozuklukları ve EKG bulguları sınav sorusu olarak sorulur. Gerçekten pediatrik acillerde özellikle hiperpotasemi önemlidir ve T dalgası aşırı sivri her çocukta akılda tutulmalıdır. Hiperpotasemide QRS daralmaz aksine genişler.

Burada Tüm elektrolit bozukluklarından bahsetmişiz Ayrıca soruda verildiği gibi hiperkaleminin Geniş QRS yaptığını da net olarak vurgulamışız Soru çok net yapıyor



TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 137

137.Aşağıdaki immün yetmezliklerin hangisinde BCG aşısının yapılması kontrendike değildir?

- A) IL-12 eksikliği
- B) Fagosit işlev kusurları
- C) Persistan kompleman, properdin ve faktör B eksiklikleri
- D) IgA eksikliği, IgG subgrup eksiklikleri
- E) X'e bağlı agamaglobulinemi

Doğru Cevap:C

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

PEDİATRİ 355

OPV yerine IPV uygulanması gereken durumlar

- Primer immün yetmezlik hastalıkları
- Maligün hastalıklar
- Immünsüpresif tedavi alanlar
- Kortikosteroid kullananlar
- Sitotoksik ilaç veya radyoterapi alanlar
- Immün yetmezliği olan çocukların kardeşleri
- Primer aşılanması olmayanlar erişkinler

39.Hücrel immün yetmezliği olan bir çocukta aşağıdaki aşılarından hangisinin uygulanması kesin kontrendikedir? (Sonbahar 90)

- A) Tetanoz aşısı
- B) Difteri aşısı
- C) Intramüsküler polio aşısı
- D) Oral polio aşısı
- E) Boğmaca aşısı

Doğru cevap: D

Genel bir kural olarak immün yetmezliği olan çocuklarda canlı aşı uygulaması kontrendikedir ancak immün yetmezlik türüne göre bu durum bazen değişiklikler göstermektedir.

Hücrel immün yetmezliği olan çocuklarda aşıya bağlı poliomyelit riski çok yüksek olduğundan ve canlı virus aşıları kontrendike olduğundan oral polio aşısı yapılmamalıdır. Aşılanmanın endike olduğu durumlarda inaktif polio aşısı uygulanabilir.

40. Konjenital hücrel immün yetmezliği bulunan bir çocukta hangi aşının uygulanması kontrendikedir? (Sonbahar-92)

- A) Oral polio aşısı
- B) Meningokok aşısı
- C) Pnömonok aşısı
- D) Tetanoz aşısı
- E) Intramüsküler polio aşısı

Doğru cevap: A

Genel bir kural olarak konjenital hücrel immün yetmezliği olan çocuklarda canlı aşı uygulaması kontrendikedir.

Oral polio aşısı, zayıflatılmış canlı virus aşısıdır. Canlı aşı 'sabin', inaktive-cansız aşı ise 'Salk' isimleriyle anılır. Hücrel immün yetmezliği olan çocuklarda aşıya bağlı poliomyelit riski çok yüksek olduğundan oral polio aşısı kontrendikedir.

41. Ağır kombin immün yetmezlik tanısı olan bir çocukta aşağıdaki aşılarından hangisi uygulanamaz? (Sonbahar 2021 Orijinal)

- A) Hepatit A aşısı
- B) Suçiçeği aşısı
- C) Konjuge pnömonok aşısı
- D) Hepatit B aşısı
- E) İnaktif polio aşısı

Doğru cevap: B

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

- I. Hepatit A aşısı
- II. Konjuge pnömonok aşısı
- III. Suçiçeği aşısı

Ağır kombin immün yetmezliği olan bir hastada yukarıdaki aşılarından hangileri uygulanabilir? (Sonbahar 2021 BENZER)

- A) Yalnız I
- B) Yalnız II
- C) I ve II
- D) II ve III
- E) I, II ve III

Doğru cevap: C

Özel durumlarda aşı uygulamalarının prensipleri ve aşı kontrendikasyonları sınavların vazgeçilmezlerindendir! Defalarca sorgulanmış bir bilgi...

İmmün yetmezliklerden ağır antikor eksikliklerinde (Bruton veya yaygın değişken immün yetmezlikte) tüm canlı aşılar kontrendikedir.

42. Kronik granümatöz hastalık tanısı olan çocuklara aşağıdaki aşılarından hangisinin yapılması kontrendikedir? (Sonbahar 2022 Orijinal)

- A) Suçiçeği
- B) Kızamık-kabakulak-kızamıkçık
- C) Konjuge pnömonok D) BCG
- E) Aselüler boğmaca

Doğru cevap: D

Çocukluk çağında aşı yan etkileri, kontrendikasyonları ve zamanlamaları sınavların vazgeçilmez soru bölgeleridir.

Kronik granümatöz hastalık ve Chediak Higashi gibi tüm fagosit defekti olan immün yetmezliklerde sadece canlı bakteri aşıları (BCG, Salmonella) kontrendikedir. Canlı viral aşılar ve tüm cansız aşılar güvenle yapılabilir.

43. Kompleman eksikliği tanısı alan 6 aylık süt çocuğunda aşılama programı nasıl olmalıdır? (Sonbahar 2020 Orijinal)

- A) Yalnız hepatit B aşısı uygulanmalıdır.
- B) Canlı aşılar uygulanmamalıdır.
- C) Yalnız kızamık aşısı uygulanmalıdır.
- D) Beşli karma aşı (DaBT-IPV-Hib) uygulanmamalıdır.
- E) Rutin aşılama programı uygulanmalıdır.

Doğru cevap: E

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

- I. Toksoid aşılar
- II. Canlı bakteri aşıları
- III. Canlı virus aşıları

Kompleman eksikliklerinde yukarıdaki aşılarından hangileri uygulanabilir? (Sonbahar 2020 BENZER)

Klinik Bilimler 137. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül

Sayfa 355

İmmün yetmezliklerde aşılama prensipleri sorgulanıyor!

Ağır antikor eksikliklerinde (Bruton veya değişken immün yetmezlikte) MMR ve varisella dışındaki tüm canlı aşılar kontrendikedir.

Hafif antikor eksikliklerinde (selektif IgA eksikliği ve IgG subgrup eksikliklerinde) OPV, BCG ve sarı humma aşıları kontrendikedir. Canlı influenza, canlı tifo, MMR ve varisella aşıları yapılabilir.

T hücre yetmezliklerinde tüm canlı aşılar kontrendikedir.

Fagosit fonksiyon bozukluklarında ise canlı bakteri aşılarından BCG, Salmonella ve diğer yeni üretilen canlı bakteri aşıları dışındaki tüm aşılar yapılabilir.

Kompleman eksikliklerinde canlı virus aşıları dahil tüm aşılar yapılabilir.

İnanılmaz ayrıntı bir bilgide yine inanılmaz net bir referans
Tüm şıklardan bahsetmişiz
BCG'nin kontrendike olduğu çok net
Üstüne üstlük
Kompleman eksikliklerinde hiçbir aşı kontrendike değildir demişiz
TUSDATA'nın müthiş başarılarından sadece birine net bir örnek

Döküntülü Hastalıklar ve Bağışıklama

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 138

138. Aynı cinsten arkadaş grubuna dahil olmak ister.
- Özellikle cinsiyet ile ilgili fiziksel ve fizyolojik değişimlere duyarlıdır.
 - Kendi özel alanını yaratmak ister.
 - Bağımsızlığı ile ilgili kuralları sınamaya meyillidir.

Tanımlanan özelliklerin aşağıdaki gelişimsel evrelerden hangisine ait olması **en olasıdır**?

- A) Prepubertal
- B) Erken adölesan
- C) Orta adölesan
- D) Geç adölesan
- E) Erken erişkin

Doğru Cevap: B

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

442 ◀ TÜM TUS SORULARI

Osgood-Schlatter (OS) hastalığı patellar tendonun tibial tuberküle insersio noktasında olan irtasyon ve/veya tibial tuberküldeki büyüme plağının kopma kırığıdır. Çoğunlukla hızlı büyüme evresinde görülen bir durumdur. Ödem ve tibial tuberkül üzerindeki hassasiyet ilk bulgu olabilmektedir. Tanı klinik olarak konulmakla beraber yan diz grafisinde tibial tuberkülün

Klinik Bilimler 138. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 442

1. Orta ergenlik dönemi ile ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi **yanlıştır**? (İlkbahar 2019 Orjinal)

- A) Akran gruplarının etkisi artar.
- B) Bağımsızlık mücadelesi çok yükündür.
- C) Karşı cinsle ilgi artar.
- D) Soyut düşünce gelişir.
- E) Dürtü kontrolü tam olarak sağlanmıştır.

Doğru cevap: E

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Ergenlik dönemi ile ilgili özelliklerden hangisi aşağıda **doğru** olarak verilmiştir? (İlkbahar 2019 BENZER)

- A) Gelecek için plan yapma erken ergenlik döneminin bir bulgusudur.
- B) Erkeklerdeki testislerde ilk büyümenin başlaması orta ergenlik döneminde olur.
- C) İdealizm erken ergenlik dönemi özelliğidir.
- D) Aileden duygusal ve fiziksel olarak ayrıma orta ergenlik döneminde görülür.
- E) Gelişmiş dürtü kontrolü geç ergenlik döneminde oluşmaktadır.

Doğru cevap: E

Son dönemlerde adölesan ve sosyal Pediatri ile çocuk psikiyatri sorularını her geçen gün TUS ve YDUS Pediatri'de daha sık görmekteyiz. Özellikle de ergenlik dönemi evreleri ve özellikleri. O yüzden bu konudaki bilgilerimizi gözden geçirmekte fayda var.

Ergenlik dönemi psikososyal gelişim açısından, erken, orta ve geç ergenlik dönemi olmak üzere üç bölüme ayrılmaktadır.

Erken ergenlik: 10-13 yaşlar arası dönemdir. Bu dönemde sekonder seks karakterleri görülmeye başlar. En belirgin özelliği puberteyle birlikte ortaya çıkan biyolojik değişikliklerin yarattığı başkaya karşı gencin uyum ve baş etme çabalarıdır.

Orta ergenlik: 14-17 yaşlar arası dönemdir. Bütün olarak kişiliğin oluşması ve bağımsızlık bu dönemin başlıca özelliğini oluşturur. Pubertal değişiklikler ve bilişsel gelişme tamamlanmıştır. Genç, genellemeler yapabilir, soyut düşünebilir ve deneyimleriyle birleştirebileceği içgörü geliştirebilir. Bu dönemin önemli konularından biri cinsel kimlik gelişimidir.

Geç ergenlik: 18-21 yaşlar arası dönemdir. Üst sınırlar kültürel, ekonomik ve eğitsel faktörlerle kısmen değişebilir. Büyüme ve cinsel gelişiminin tamamlanması ile bu konuda yaşanan kaygılar sona ermiştir. Soyut düşünme süreçlerini tamamlamış, gelişmiş dürtü kontrolü oluşmuştur. Geleceğe yönelik seçimlerin yapılması ve uygulama yeteneği oluşmuştur.

2. Son 6 ayda 20 kg kaybettiğini ve kilo almaktan çok korktuğunu ifade eden 14 yaşındaki kız çocuk, halsizlik ve çabuk yorulma nedenleriyle ailesi tarafından getiriliyor. Fizik muayenesinde kaşektik ve genel durumu düşük olan hastanın nabızı 55/dakika, solunum sayısı 20/dakika, kan basıncı 95/55 mmHg ve vücut sıcaklığı 35,2 °C bulunuyor.

Bu tabloya göre hasta aşağıdaki hangi belirti nedeniyle yatırılarak izlenmelidir? (Sonbahar 2022 Orjinal)

- A) Nabız
- B) Solunum sayısı
- C) Sistolik kan basıncı
- D) Diyastolik kan basıncı
- E) Vücut sıcaklığı

Doğru cevap: E

Hem psikiyatri, hem adölesan sağlığının kapsamına giren, zor ve üst düzey bir bilgiyi isteyen soru.

Yeme bozuklukları vücut imajından duyulan hoşnutsuzluk ile karakterize ciddi biyolojik, psikolojik ve sosyal problemlere yol açan klinik tablodur. Daha çok kızlarda görülmekle beraber her ırk ve cinsiyette görülebilir. İki tipi vardır; **anoreksiya nervoza** ve **bulimia nervoza**.

Anoreksiya nervoza gereksinimlere göre enerji alımını kısıtlama tutumu, kişinin yaşı, cinsiyeti, gelişimsel olarak izlediği yol ve beden sağlığı bağlamında belirgin bir biçimde düşük bir vücut ağırlığının olmasına yol açar. **Kilo almaktan ya da şişmanlamaktan çok korkma** ya da belirgin düşük vücut ağırlığında olmasına karşın kilo almayı güçleştiren sürekli davranışlarda bulunma ile karakterizedir. Aynı zamanda kişinin vücut ağırlığını ya da biçimini nasıl algıladığıyla ilgili bir bozukluk vardır. Hastada verilen bulgular da ön tanıyı anoreksiya nervoza olarak düşündürmektedir.

Anoreksiya nervoza hastaneye yatış endikasyonları;

- Kalp hızı <50/dakika, kardiyak ritim bozuklukları, kan basıncı <80/50 mm Hg
- Postural hipotansiyon (kan basıncında >10 mm Hg düşüş veya kalp hızında >25 atım/dakika artışı)
- Hipokalemi, hipofosfatemiy veya hipoglisemi
- Dehidratasyon
- Vücut sıcaklığı <36,1 °C
- Boya göre ağırlık <%80
- Hepatik, kardiyak veya renal etkilenme
- İntihar düşüncesi
- Hastada veya ailesinde iyileşme ümidinin düşük olması
- Ego-uyumlu düşüncelerinin olması
- Eşlik eden psikiyatrik hastalığın olması
- Hastanın yemekler sonrası izleminin gerekmesi
- Günlük tedaviye uyumsuzluk

Solunum sayısı, bu hastalıkta yatış endikasyonları arasında değildir.

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 139

139.Yirmi sekiz yaşındaki anneden preeklampsi nedeniyle sezaryenle 27 haftalık ve 800 g olarak doğan bebeğe yaşamın ilk günü respiratuvar distres sendromu tanısı ile intratrakeal sürfaktan uygulanıyor. Takibinde nazal CPAP ile izleme devam edilen ve oksijen ihtiyacı azalan bebeğin postnatal üçüncü gününde taşikardi, takipne, hipotansiyon, geniş nabız basıncı ve oksijen ihtiyacında artış saptandığı için çekilen akciğer grafisinde bronkovasküler belirginleşme ve kalp gölgesinde belirgin büyüklük dikkati çekiyor.

Bu bebek için en olası tanı ve öncelikli olarak yapılması gereken tetkik aşağıdakilerden hangisinde verilmiştir?

- A) Pulmoner hipertansiyon – Satürasyon testi
- B) Sekonder sürfaktan eksikliği – Akciğer ultrasonografisi
- C) Patent duktus arteriozus – Ekokardiyografi
- D) Erken neonatal sepsis – Akut faz reaksiyonları
- E) Geç neonatal sepsis – Kan kültürü

Doğru Cevap:C

Klinisyen Tüm TUS Soruları

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

İLGİLİ NOTLAR

Burada PDA'nın Soruda verildiği gibi kalp yetmezliği kliniğiyle geleceğini Soruda verildiği gibi solunum sıkıntısına neden olacağını Soruda verildiği gibi geniş ve sıçrayıcı nabız yaptığını Soruda verildiği gibi pulmoner konus, vaskülerite artışı ve kardiyomegaliye neden olacağını

252 ◀TÜM TUS SORULARI

Pediyatrik Kardiyoloji

Doğum ağırlığı 1750 gramdan düşük olan bebeklerin % 45'inde, 1200 gramdan düşük bebeklerin %80'inde PDA klinik bulguları görülür. İmmatür prematür yenidoğanlarda duktusun oksijene cevapsızlığı nedeni ile duktus açık kalır.

PDA olması durumunda prematüre bebeklerde en çok korkulan komplikasyon pulmoner kanamadır. PDA dan gelen fazla kan nedeniyle pulmonerlerde kan göllenip solunum sıkıntısına, bunun yanında PDA'nın aorttan kan çalması nedeniyle periferik dokularda perfüzyonun bozulması nedeniyle nekrotizan enterokolit, böbrek hasarı gibi morbiditelere de neden olmaktadır. Prematüre bebeklerde özellikle 3-4. Günlerde belirgin üfürüm, pulmoner kanama solunum sıkıntısı olması durumunda akla hemen PDA gelmelidir.

PDA'nın prematüre bebeklerde genellikle ilk tedavisi medikal tedavilerdir. Bunlardan en çok kullanılan ibuprofen'dir. Bunun yanında indometazin de sık kullanılan ajanlardandır. Eğer ibuprofen ve ya indometazine kontraendike bir durum varsa parasetamol de denenilen ilaçlardan biridir. Bu tedavilerle duktus kapanmazsa cerrahi ligasyon ile kapatılır.

İndometazin veya ibuprofen kullanımının kontraendike olduğu bazı durumlar vardır. Bunlar;

- Trombosit sayısının <50.000 /mm³ olması
- Aktif kanama olması (Ciddi intraventriküler hemoraji de dahil)
- Nekrotizan enterokolit
- İntestinal perforasyon
- Plasma kreatinin seviyesinin >1,8 mg/dL olması
- Oligüri (idrar çıkartımı < 1 mL/kg/saat)

Klinik Bilimler 139. soru Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 252

14. Beş aylık bir kız bebek sık enfeksiyon geçirme ve fiziksel gelişme geriliği şikayetleriyle getiriliyor. Fizik muayenede siyanoz bulunmuyor, oskültasyonda sol subklaviküler bölgede devamlı üfürüm duyuluyor. EKG'de sol ventriküler hipertrofi bulguları saptanıyor.

Bu bebek için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2006)

- A) Pulmoner stenoz
- B) Patent duktus arteriozus
- C) Aort stenozu
- D) Atrial septal defekt
- E) Triküspit atrezisi

Doğru cevap: B

Pediyatrikte klasik bir kuraldır; asiyantotik bir bebekte-çocukta sol subklaviküler-infraklaviküler bölgede devamlı üfürüm hemen her zaman patent duktus arteriozusu (PDA) düşündürmelidir.

Vakayı incelediğimizde;

- 1. Siyanozunun olmaması
- 2. EKG'de sol ventriküler hipertrofi olması
- 3. Sık enfeksiyon geçiren ve fiziksel gelişme geriliği olan bir çocuk sunulmuştur.

Klinik Bilimler 139. soru Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 252

Bu 3 tablo bir konjenital kalp hastalığında, soldan sağ şantlı bir kalp problemi göstermektedir. Beraberinde subklaviküler bölgede var olan devamlı üfürüm, doğru tanının patent duktus arteriozus olduğunu göstermektedir. Ancak soruda "sık enfeksiyon" yerine "sık akciğer enfeksiyonu" cümlesi kullanılmış olsaydı daha kolay çözülecek bir soruydu.

Patent Duktus arteriozus ile ilgili geniş bilgi aşağıda verilmiştir.

Patent Duktus Arteriozus

Fizik bulgular:

- 1- Taşikardi ve egzersiz dispnesi geniş PDA'da görülebilir. Eisenmenger sendromu gelişmiş sağdan sola şantlı duktuslu hastalarda diferansiye siyanoz görülebilir (alt ekstremiteler siyanoze üst normal).
- 2- Prekordiyum hiperaktifliği. Üst sol sternal kenarda sistolik thrill görülebilir.
- 3- Sol infraklaviküler bölgede ve üst sol sternal kenarda kontinü üfürüm duyulur. Geniş PDA mevcut ve şant fazla ise relatif mitral stenozu üfürümü olan apikal diyastolik rulman duyulur.
- 4- Pulmoner hipertansiyon gelişmiş ise P2 sert ve üfürüm duyulmaz veya yalnız sistolik duyulur.

EKG: Küçük ve orta genişlikteki PDA'da normal veya sol ventrikül hipertrofisi saptanır. Geniş PDA mevcut ise kombine ventrikül hipertrofisi, pulmoner venöz hastalık gelişmiş ise RVH görülür.

TELE: Küçük PDA'da normal olabilir. LA, LV, asendan aortada büyüme ile Kardiyomegali gelişir. Pulmoner vasküler imajlar belirgindir.

Şikârlarda yeralan diğer hastalıklara bakıldığında;

- Pulmoner stenoz: Sternum sol üst kenarda sistolik ejeksiyon üfürümü duyulur.
- Aort stenozu: Sternum sağ üst kenarda sistolik ejeksiyon üfürümü
- Atrial septal defekt: Sternum sol üst kenarda sistolik ejeksiyon üfürümü ve sağ kalp boşluklarında genişleme
- Triküspit atrezisi: Siyanoz ve EKG'de sol aks

Asiyantotik bir bebekte-çocukta sol subklaviküler-infraklaviküler bölgede devamlı üfürüm her zaman patent duktus arteriozusu (PDA) düşündürmelidir.

15. Nefes darlığı ve çarpıntı yakınmalarıyla getirilen 10 yaşındaki erkek çocuğun fizik muayenesinde rahatlıkla duyulabilen sürekli üfürümle birlikte nabız basıncının yükseldiği saptanıyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2016 Orijinal)

- A) Ebstein anomalisi
- B) Trunkus arteriozus
- C) Fallot tetralojisi sol 1-2. interkostal aralıkta
- D) Patent duktus arteriozus
- E) Atrial septal defekt

Doğru cevap: D

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Beş aylık bebek beslenmede zorlanma ve terleme şikayeti getiriyor. Fizik muayenesinde geniş ve sıçrayıcı nabızlar, nabız basıncında genişleme gözlenen olgunun sol sternum kenarında devamlı üfürüm iştiliyor.

Bu hastada **en olası** tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2016 BENZERİ)

- A) Atrial septal defekt
- B) Pulmoner valvuler darlık
- C) Aort koarktasyonu
- D) Patent duktus arteriyozus
- E) Ventriküler septal defekt

Doğru cevap: D

Soru bir dahiliye sorusu olarak sorulsa da yaş ve klinik olarak pediatri sorusudur. Klinik bulguları ile (geniş nabız basıncı ve sol 1-2. interkostal aralıkta duyulan devamlı üfürüm) dört dörtlük bir patent duktus arteriyozus (PDA) vakası verilmiş olup, kolay bir soru olarak değerlendirilebilir. Şıklar arasında devamlı üfürüm yapan başka bir olgu olmadığı içinde ayıncı tanısı kolaydır. Bu soru nedeniyle çocuklarda devamlı üfürümün en sık nedeninin PDA olduğu ve ayrıca pretermilerin en sık KKH'nın da PDA olduğunu hatırlamak gerekir.

Diğer şıklarda yer alan Fallot tetralojisi, Trunkus

Klinik Bilimler 139. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 253

solunumdan bağımsız sabit ve geniş çiftleşmedir.

Patent Duktus Arteriyozus (PDA)

Prematürel hariç, doğuştan kalp hastalıklarının % 5-10'unu oluşturur. VSD'den (çocukluk çağında) sonra en sık görülen konjenital kalp hastalığıdır. Erkeklerde 3 kat daha sık görülür. Prematüre yenidoğanlarda en sık görülen konjenital kalp hastalığıdır.

Semptomlar ve Fizik Bulgular:

- 1- Prekordiyum hiperaktiftir. Üst sol sternal kenarda sistolik thrill duyulabilir.
- 2- Sol infraklaviküler bölgede ve üst sol sternal kenarda devamlı üfürüm duyulur. Geniş PDA mevcut ve şant fazla ise relatif mitral stenozu üfürümü olan apikal diyastolik rülman duyulur.
Geniş nabız basıncı ile sıçrayıcı periferik nabız (sistolik basıncın artması ve diyastolik basıncın azalması ile birlikte) karakteristik bulgusudur.
- 3- Taşikardi ve egzersiz dispnesi geniş PDA'da görülebilir

TELE:

- 1- Küçük PDA'da normal olabilir.
- 2- Sol atrium, sol ventrikül, asendan aortada büyüme, kardiyomegali, pulmoner vaskularitede artış görülebilir.
- 3- Eisenmenger gelişmiş ise pulmoner hipertansiyona ait belirtiler vardır (pulmoner konus belirgin, TELE'de budanmış ağaç manzarası)

Bir çocukta sol 1-2. interkostal aralıkta yani infraklaviküler alanda duyulan devamlı üfürüm, geniş nabız basıncı ile sıçrayıcı periferik nabız (sistolik basıncın artması ve diyastolik basıncın azalması ile birlikte) PDA'yı düşündürmelidir.

16. İki günlük prematüre bebekte yapılan ekokardiyografide geniş patent duktus arteriyozus saptanıyor.

Bu hastanın tedavisinde aşağıdakilerden hangisi tercih edilmelidir? (Sonbahar 2002 ve Sonbahar 2007)

- A) Dobutamin
- B) Indometazin
- C) Prostaglandin
- D) Betametazon
- E) Naloksan

Doğru cevap: B

Preterm bebeklerde patent duktus arteriyozus tedavisi özellik arz eder ve bu hastaların tedavisinde cerrahiden önce medikal olarak nonsteroid antiinflamatuvar ilaçlar (indometazin veya ibuprofen) tercih edilmelidir.

Tedavi:

Semptomatik bebeklerde ilk yapılması gereken sıvı ısıtılması ve diüretik verilmelidir.

Farmakolojik olarak indometazin, ibuprofen veya parasetamol ile kapatılabilir.

Preterm bebeklerde patent duktus arteriyozus tedavisinde ilk tercih medikaldır ve bu hastaların tedavisinde nonsteroid antiinflamatuvar ilaçlar (indometazin veya ibuprofen) tercih edilmelidir.

17. Prematüre doğan 2 günlük bebeğin fizik muayenesinde siyanoz bulunmuyor ve oskültasyonda sol subklaviküler bölgede devamlı üfürüm duyuluyor.

Nabız basıncı artmış bu bebek için **en olası** tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2011)

- A) Atrial septal defekt
- B) Aort koarktasyonu
- C) Ventriküler septal defekt
- D) Fallot tetralojisi
- E) Patent duktus arteriyozus

Doğru cevap: E

Patent duktus arteriyozus (PDA) ile ilgili genel bir bilgiye sahip olanın cevaplayabileceği kolaylıkta hazırlanmıştır.

Pediatride klasik bir kuraldır; asiyanozik bir bebekte çocukta sol subklaviküler-infraklaviküler bölgede devamlı üfürüm hemen her zaman patent duktus arteriyozusu düşündürmelidir.

Bu sorunun en önemli dikkat edilmesi gereken önemli yeri, siyanozu bulunmayan diyerek uyarmasıdır, çünkü siyanozu olan deneşeydi cevaplarda siyanozik bir konjenital kalp hastalığının duktusu olması nedeniyle bir siyanozik konjenital kalp hastalığını arayacaktık.

Bir çocukta sol subklaviküler alanda duyulan devamlı üfürüm, geniş nabız basıncı ile sıçrayıcı periferik nabız PDA'yı düşündürmelidir.

Burada da prematüredeki en sık konjenital kalp hastalığını olduğunu devamında da sorudaki birçok özelliğini sıralamışız

Pediyatrik Kardiyoloji

®



TUSDATA

®

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 144

144. Dokuz aylık bebek, emmeme, hâlsizlik ve kusma ile acil servise getiriliyor. Öyküsünden, yenidoğan döneminde mekonyum ileusu tanısı aldığı, iki kez bronşiyolit nedeniyle hastaneye yatırıldığı, soygeçmişinde anne-babanın kuzen olduğu öğreniliyor. Fizik muayenesinde, dehidratasyon bulguları olan hastanın laboratuvar incelemelerinde kanda, sodyum 130 mEq/L, klor 77 mEq/L, pH 7,50 ve bikarbonat 31 mmol/L saptanıyor. **Bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?**

- A) Primer silier diskinazi
- B) Kistik fibrozis
- C) Renal tübüler asidoz
- D) Gastroözofageal reflü
- E) Yutma disfonksiyonu

Doğru Cevap: B



Klinisyen Tüm TUS Soruları TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

İLGİLİ NOTLAR

Burada ve sonraki sayfada
OR geçtiğini yazmışız
Yani soruda verildiği gibi
akraba evliliği varlığında
düşünülecek
Bronşioliti gibi sık
solunum yolu
enfeksiyonuna neden
olacağını yazmışız
Yenidoğan döneminde
mekonyum ileusuna
neden olduğunu yazmışız
Dahası hipokloremik
metabolik alkaloz
olduğunu da yazmışız
Yani soruda verilen tüm
pozitif bulgular
notumuzda var
Çok rahatça soru
yapılıyor.

312 ◀TÜM TUS SORULARI

KİSTİK FİBROZİS

1. Altı aylık bir erkek bebek öksürük ve ateş nedeniyle getiriliyor. Öyküsünden şimdiye kadar 2 kez akciğer enfeksiyonu nedeniyle, 1 kez de metabolik alkaloz tablosu ile hastaneye yatırıldığı, günde 8-10 kez yağlı gaita yaptığı ve benzer şikâyetleri olan kız kardeşinin daha önce 8 aylıktan öldüğü öğreniliyor.

Bu bebekte tanı için en vararlı test aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2008)

- A) Akciğer tomografisi
- B) Terde klor ölçümü
- C) Lenfosit alt grup tayini
- D) Serum renin-aldosteron düzeyi tayini
- E) Gaitada yağ tayini

Doğru cevap: B

Klinik ve laboratuvarı, TUS mantığı ile birleştirmeyi başarmış kaliteli bir Kistik Fibrozis sorusu.

Klinik Bilimler 144. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 312

Edilmiş hastanın alkalozu vardır. Klor kaybı ile giden durumlar alkalozla sonuçlanır. Kistik fibroziste de terle aşırı klor kaybı olduğu için bu çocuklar aşırı sıcak veya terleme sonrası hipokloremik alkaloz gelişebilir. Tanıyı kesinleştirmek için mutlaka ter testi yapılmalı ve terde artmış klor düzeyi gösterilmelidir.

Gaitada yağ tayininde yağ malabsorpsiyonu tanısı için kullanılır Akciğer tomografisi pulmoner komplikasyonları göstermede işe yarar.

Lenfosit alt grup tayini ise özellikle hücre sel immün yetersizlik tanısında önemlidir.

2. İvakaftor aşağıdaki hastalıkların hangisinde mutant genin aktivitesini düzeltmek için kullanılır? (İlkbahar 2017 BENZERİ)

- A) Gaucher hastalığı
- B) BİYOTİNİDAZ EKSİKLİĞİ
- C) Hemofili A
- D) Kistik fibrozis
- E) Duchenne tipi musküler distrofi

Doğru cevap: D

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Aşağıdakilerden hangisi, cAMP bağımlı olarak kistik fibrozis transmembran düzenleyici protein fonksiyonunu artırarak kistik fibrozis tedavisinde kullanılır? (İlkbahar 2017 BENZERİ)

- A) Pulmozim
- B) Aztreonam
- C) Kreon
- D) İvakaftor
- E) Kolistin

Doğru cevap: D

Klinik Bilimler 144. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 312

Kistik Fibrozis (KF), akciğer ve üst hava yollarını, gastrointestinal sistemi, pankreas, karaciğer, ter bezleri ve genitouriner sistemi etkileyen kompleks bir hastalıktır.

Klinik Bilimler 144. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 312

Otozomal resesif geçişlidir. Beyaz ırkta görülen en yaygın genetik bozukluktur. İnsidansı 1/2000-3000'dür.

Kistik fibroz transmembran regülör protein reseptör (CFTR) modulatorleri olan İvakaftor, CFTR aktivatörüdür ve kistik fibrozis tedavisinde kullanılır.

CFTR modülör tedaviler: İvakaftor, 2 yaş üstü class 3 ve class 4 mutasyonlarda, Lumacaftor ve İvakaftor kombinasyonu; 6 yaş üstü homozigot F508del mutasyonlarda son olarak da Tezacaftor ve İvakaftor kombinasyonu ise 12 yaş ve üstü homozigot veya heterozigot F508del mutasyonlarda kullanılan onaylanmıştır.

Pulmozim balgamdaki DNA'yı parçalayan enzimdir ve mukolitik amaçla nebulize kullanılır.

Kreon oral pankreas enzim preparatıdır.

Kolistin, Pseudomonas kolonizasyonu tedavisi için kullanılan antibiyotiktir.

Aztreonam da bir monobaktam antibiyotiktir.

3. On iki aylık kız bebek son 2 aydır 3. kez rektal prolapsus olması nedeniyle getiriliyor. Annesinden bebeğin kabızlığının olmadığı öğreniliyor. Fizik muayenesinde ağırlığı 3 persentil altında ve boyu 10 persentile bulunuyor.

Bu bebek için bir sonraki adımda seçilecek en uygun yaklaşım aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2016 Orjinal)

- A) Kolonoskopi
- B) Baryumlu kolon grafisi
- C) Anorektal manometri
- D) Ter testi
- E) Baryumlu üst gastrointestinal grafi

Doğru cevap: D

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Aşağıdakilerden hangisi büyüme gelişme geriliği olan bir süt çocuğunda ter testi endikasyonu **değildir**? (İlkbahar 2016 BENZERİ)

- A) Mekonyum ileusu öyküsü
- B) Rektal prolapsus
- C) Tekrarlayan hırıltı atakları
- D) Pateşi ve purpuralar
- E) Bilir siroz

Doğru cevap: D

Soru özellikle 2010 yılı sonrasında sonra görmeye başladığımız orta zorlukta kabul edebileceğimiz iki aşamalı soru tiplerine bir örnektir. Soruda irdelenen iki nokta vardır: Birincisi; süt çocuklarında büyüme gelişme geriliği ve tekrarlayan prolapsus etiyolojisinde rol oynayan hastalığın ne olduğu, ikincisi ise; bu hastalığın tanısında hangi testin yapılması gerekliliğidir.

Kistik Fibrozis akciğer ve üst hava yollarını, gastrointestinal sistemi, pankreas, karaciğer, ter bezleri ve genitouriner sistemi etkileyen kompleks bir hastalıktır. Otozomal resesif geçişlidir. Beyaz ırkta görülen en yaygın genetik bozukluktur. "Cystic fibrosis transmembran regülör (CFTR)" proteinini kodlayan 7. kromozomdaki genlerin mutasyonu ile karakterizedir. F508 mutasyonu, en sık görülen mutasyondur. Ter bezlerinde CFTR reabsorbtif kanallarda bulunur. Sodyum ve klor geri emiliminden sorumludur. CFTR defekti olanlarda terleme ile ateş, egzersiz ile aşırı su ve klor kaybı görülür. Ter bezlerinden aşırı su ve tuz kaybetmesi nedeniyle hastaların teri tuzludur ve derilerinde tuz kristalleri görülür. **Ter Testi de bu esasa**

dayanır. Terdeki Cl miktarının 30-60 mmol/l olması şüpheli, 60 mmol/l üzerindeki değerler ise pozitif test sonucu olarak kabul edilir. 30 mmol/l'in altındaki değerler ise tanıdan uzaklaştırır.

Kistik Fibrozis multisistemik bir hastalık olup akciğer tutulumu en önemli morbidite ve mortalite nedenidir. Kistik fibrozisli hastaların akciğerleri doğumda normaldir.

Gastrointestinal Sistem Bulguları:

- Özefagus, mide ve ince barsakta değişiklikler, submukozal glandlarda dilatasyon ve hiperplazi gelişir.
- Mekonyum ileusu; KF'li hastaların %10-20'sinde, yenidoğan döneminde ileal obstrüksiyon görülür.
- Distal intestinal obstrüksiyon sendromu, sağ alt kadranda kramp tarzı karın ağrıları, defekasyonda azalma (ileal obstrüksiyon) olur.
- Rektal prolapsus; %20 hastada, 12-30. aylarda sıkır. Nedeni karın içi basınç artışıdır. Destek tedavisi verilir, cerrahi nadirdir.
- Tekrarlayan pnömoni ve hisli, mekonyum ileusu, rektal prolapsus, safra stazına bağlı fokal bilier siroz tipik kistik fibroz bulgularıdır.
- Kistik fibroz hematolojik seriyi etkilemez ve peteşi purpuralar ter testi endikasyonu değildir.

Büyüme gelişme geriliği ve rektal prolapsusu olan bir çocukta tanı için en uygun yaklaşım ter testi yapılarak Kistik fibrozisin dışlanmasıdır.

4. Akciğer enfeksiyonu bulunan bir bebeğin mekonyum çıkışında da gecikme olduğu ve kardeş ölüm öyküsü olduğu öğreniliyor.

Bu hastada tanı için en uygun yaklaşım aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 90)

- A) Ter testi
B) Seruloplazmin düzeyi ölçümü
C) Serum IgA düzeyi
D) Serum bakır düzeyi
E) Serumda fenilalanin düzeyi

Doğru cevap: A

Mekonyum çıkışında gecikme, sık AC enfeksiyonu ve kardeş ölüm öyküsü olan bir çocukta ilk akla gelmesi gereken hastalık Kistik Fibrozistir ve yapılması gereken ilk tetkik de ter testidir.

Kistik fibrozis, otozomal resesif olarak geçen bir hastalıktır. Yenidoğan ve erken infansi döneminde mekonyum ileusu, büyüme geriliği, rekürren pulmoner enfeksiyonlar ile kendini gösterir. Kesin tanısı ter testi ile konur. Kistik fibrozisli hastaların terlerinde sodyum ve klor konsantrasyonları artmıştır.

Kistik Fibroz'da güncel tanı (klinik+laboratuvar) kriterleri

Tipik klinik bulguların varlığı (pulmoner, gastrointestinal, genitouriner) ya da Kardeşle kistik fibroz öyküsü ya da Yenidoğan tarama testi pozitifliği

+ Aynı günlerde yapılan iki kez ter testi pozitifliği ya da

2 adet kistik fibroz mutasyonunun saptanması ya da Nazal potansiyel farkı ölçümünde anormallik saptanması

5. İki yaşındaki erkek çocuk, balgamlı öksürük nedeniyle getiriliyor. Öyküsünden, daha önce üç kez alt solunum yolları enfeksiyonu ve iki kez hipokloremik metabolik alkaloz tablosuyla serviste yatırılarak tedavi edildiği öğreniliyor.

Bu hastanın tanısına yönelik öncelikle aşağıdaki testlerden hangisi yapılmalıdır? (İlkbahar 2019 Örijinal)

- A) Bronkoskopi
B) Waters grafisi
C) Kantitatif immünglobulinler
D) Böbrek fonksiyon testleri
E) Ter testi

Doğru cevap: E

Tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları, metabolik alkaloz ile gelen bir hastada ilk düşünülmeli gereken hastalık kistik fibroz'dur. TUS sınavlarında kistik fibrozun kliniği, tanısı ve tedavisi sıkça sorgulanmaktadır.

Kistik fibrozis (KF), akciğer ve üst hava yollarını, gastrointestinal sistemi, pankreas, karaciğer, ter bezleri ve genitouriner sistemi etkileyen kompleks bir hastalıktır. Tekrarlayan üst ve alt solunum yolu hastalıkları, ekzokrin pankreas yetersizliği, yağlı ishaller, büyüme gelişme geriliği, distal intestinal obstrüksiyonlar, terle aşırı su ve klor kaybına bağlı hipokloremik metabolik alkaloz, infertilite sık görülen klinik bulgularıdır. Bu klinik bulgular ile şüphe edilen hastalarda kistik fibroz düşünüldüğünde tanıda;

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

On beş yaşındaki kız hasta, 3 yıldır devam eden balgamlı öksürük ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonları nedeniyle getiriliyor. Fizik muayenesinde parmaklarda çomaklaşma ve bilgisayarlı akciğer tomografisinde bronşektazi saptanıyor. Daha önce iki kez hipokloremik metabolik alkaloz tablosuyla serviste yatırılarak tedavi edildiği öğreniliyor.

Bu hastada etiyolojinin ortaya konulması için aşağıdaki incelemelerden hangisinin öncelikle yapılması gereklidir? (İlkbahar 2019 BENZERİ)

- A) Ter testi
B) Silya incelemesi
C) Solunum fonksiyon testi
D) Bronkoskopi
E) Serum immünglobülin değerlerine bakılması

Doğru cevap: A

Burada ve önceki sayfada OR geçtiğini yazmışız Yani soruda verildiği gibi akraba evliliği varlığında düşünülecek Bronşioliti gibi sık solunum yolu enfeksiyonuna neden olacağını yazmışız Yenidoğan döneminde mekonyum ileusuna neden olduğunu yazmışız Dahası hipokloremik metabolik alkaloz olduğunu da yazmışız Yani soruda verilen tüm pozitif bulgular notumuzda var Çok rahatça soru yapılıyor.



TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 146

146.Çocuklarda nöroblastomda aşağıdakilerden hangisinin görülmesi en az olasıdır?

- A) Katarakt
- B) Homer sendromu
- C) Rakun gözü
- D) Opsoklonus
- E) İris heterokromisi

Doğru Cevap:A

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

PEDİATRİ 577

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Nöroblastomlu çocukta aşağıdakilerden hangisinin görülme ihtimali en azdır? (İlkbahar 2015 BENZERİ)

- A) Hiperkalsemi
- B) Diyare
- C) Pitozis
- D) Ataksi
- E) Periorbital ekimoz

Doğru cevap: A

Çocuklarda en sık görülen tümörler her sınavda beklenen sorulardır. Beş yaş altı çocuklarda karında kitle varlığında ilk akla gelecek 2 tümör nöroblastom ve Wilms tümörüdür. (3 yaş ve altında hepatoblastoma da unutulmamalıdır).

Bu sefer de bir yaş altında en sık görülen malign tümör sorulmakta, hem de pediatriğin en iyi bilinen, biricik paraneoplastik sendromu ile beraber.

Beş yaş altı çocuklarda karında kitle varlığında ilk akla gelecek 2 tümör Nöroblastoma ve Wilms tümörüdür. (3 yaş ve altında, hepatoblastoma da unutulmamalıdır). Karında kitle ile beraber (soru kitleyi surrenale lokalize ederek daha da kolaylaştırıyor) kemik iliğinde rozet oluşturan blastlar, kitlede kalsifikasyon, orta hattı geçme ve pediatrideki en önemli paraneoplastik sendrom olan opsoklonus-miyoklonus (gözlerde sıçrayıcı hareketler ve yürürken dengesizlik) ile beraber her zaman nöroblastomayı akla getirmelidir.

Abdomene yerleşimli tümörlerin tanısında tomografi, ultrasonografi, MR görüntüleme kullanılır. Radyografide tümörde kalsifikasyon ve kanama görülebilir. Bu durum Wilms tümörü ile ayrıca tanıda önemlidir. Nöroblastomada kalsifikasyon sık görülen bir bulgudur.

- En çok yerleşim olan karında kitle ile beraber (soru kitleyi surrenale lokalize ederek daha da kolaylaştırıyor) kemik iliğinde rozet oluşturan blastlar, kitlede kalsifikasyon, orta hattı geçme ve pediatrideki en önemli paraneoplastik sendrom olan opsoklonus-miyoklonus (gözlerde sıçrayıcı hareketler ve yürürken dengesizlik) ile beraber her zaman nöroblastomayı akla getirmelidir.
- Abdomene yerleşimli tümörlerin tanısında tomografi, ultrasonografi, MR görüntüleme kullanılır. Radyografide tümörde kalsifikasyon ve kanama görülebilir. Bu durum Wilms tümörü ile ayrıca tanıda önemlidir.
- Ancak hiperkalsemi PTH benzeri madde salgılamasına bağlı Wilms tümöründe görülür.
- Nöroblastomda Homer sendromuna bağlı pitozis, VIP salgılamasına bağlı ishal görülebilir.
- Rakun gözü nöroblastomdaki bilateral orbital ekimozla verilen isimdir.

Nöroblastomda hiperkalsemi görülmesi beklenmez, Wilms tümöründe PTH artışına bağlı hiperkalsemi görülebilir.

12. Boyunda kitle nedeniyle polikliniğe getirilen bir çocuğun fizik incelemesinde pitozis, miyosis, enoftalmus ve anhidrozis saptanıyor. Laboratuvar incelemede idrarda vanil mandililik asit (VMA) yüksek tespit ediliyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 99)

- A) Retinoblastoma
- B) Nöroblastom
- C) Hodgkin Lenfoma
- D) Akut Lösemi
- E) Wilms tümörü

Doğru cevap: B

Nöroblastomdaki servikal/üst mediasten kitlelerinin yol açtığı Horner sendromunu soran bir soru.

Klinik Bilimler 146. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 577

13. Sağ orbital propitozis, periorbital ekimoz ve opsomyoklonik kasılmalar nedeniyle getirilen 2 yaşındaki bir kız çocukta öncelikle aşağıdakilerden hangisi düşünülmelidir? (Sonbahar 2005)

- A) Nöroblastom
- B) Viral ensefalit
- C) Myasthenia Gravis
- D) Rabdomiyosarkom
- E) Langerhans hücreli histiositoz

Doğru cevap: A

Çocukluk çağı malign hastalıkları içinde nöroblastom ilk bir yaşta en sık görülen tümör olması ve vakaların 3-4 yaşına kadar çoğunun görülmesi nedeniyle neredeyse her sınavda özellikle böyle küçük yaşlarda soru beklenen bir özelliğe sahip. Yine burada da kendine has iki özelliğiyle karşımıza çıkan kolay tanınacak bir nöroblastom sorusu. Pediatriğin, en önemli paraneoplastik sendromu olan opsoklonus-miyoklonus ve periorbital ekimoz.

14. Ateş, öksürük, halsizlik, karaciğer büyüklüğü saptanan ve akciğer sesleri normal olan bir çocukta, lateral akciğer grafisinde arka mediastende kitle tespit ediliyor.

Bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 89)

- A) Nöroblastom
- B) Akciğer fibrozi
- C) Kistik fibrozis
- D) Bronkojenik kist
- E) Anjiyofibrom

Doğru cevap: A

Çocukluk çağıının en sık tümörlerinden biri ve çok farklı yerlerde ortaya çıkabiliyor. Nöroblastomda en sık ve maalesef önce en kötü prognozlu yerleşim olan abdomen ve sonra da arka mediastende özel yerleşim sorulur.

Karaciğere metastaz yaptığını ama akciğere metastaz yapmadığını da unutmamak lazım. Nöroblastomdaki uzun zaman dirençli ateş ve dirençli ishalleri de unutmamalı.

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 147

147. Beş yaşındaki erkek çocuk, bir yıldan uzun süredir olan lenfadenopati ve karın şişliği nedeniyle getiriliyor. Fizik muayenesinde yaygın ağrısız büyük lenfadenopatiler ve hepatosplenomegali saptanıyor. Laboratuvar incelemelerinde trombositopeni, Coombs pozitif hemolitik anemi, B12 vitamini yüksekliği, immüoglobulin G yüksekliği ve akım sitometrisinde "double negative" T lenfositlerde (DNT) artış saptanıyor.

Bu hasta için en olası tanı ve genetik defekt aşağıdakilerin hangisinde birlikte verilmiştir?

- A) Nijmegen breakage sendromu - NBN
- B) Otoimmün lenfoproliferatif sendrom - FAS/FASL
- C) X'e bağlı lenfoproliferatif hastalık - SH2D1A
- D) Wiskott-Aldrich sendromu - WAS
- E) Ataksi telenjektazi - ATM

Doğru Cevap: B

Klinisyen Tüm TUS Soruları

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

İLGİLİ NOTLAR

Bu vaka sorusunda soruyu yaptıran en önemli kısım double negatif T lenfositler Onu vermişiz HSM ve LAP'vemişiz Hipergamaglobulinemisini bile vermişiz Sorudaki coombs pozitif hemolitik anemi gibi otoimmün hastalık sıkır demişiz Hastalığın adını vermişiz Sorulan geni yazmışız Net olarak soruyu yapıyor Bu TUSDATA kalitesine örnek bir sorudur Çünkü son derece uç bir sorudur aslında

394 ◀ TÜM TUS SORULARI

Kronik granümatöz hastalıkta da hipogammaglobulinemi değil tipik olarak hipergammaglobulinemi beklenir.

Bruton agammaglobulinemisinde humoral yetmezlik nedeni ile kapsülü bakteri enfeksiyonları ve salgısal IgA eksikliği nedeni ile enterovirüs (Echovirüs ensefaliti ve paralitik polio) enfeksiyonları sıkır.

Wiskott Aldrich sendromunda trombositopeni ve egzema tanı koydurucudur.

Ciddi kombine immün yetmezlik kliniği olan bir hastada (6 aydan önce başlayan enfeksiyonlar, ishal, BGG, P. Carinii pnömonisi vb) ağır nörolojik bulgular ve hipoparitemi Pürin nükleotid fosforilaz (PNP) eksikliği aklı getirmelidir.

6. Aşağıdakilerden hangisinde lenfosit apoptozisini düzenleyen genlerde defekt vardır? (Sonbahar 2016 Orijinal)
- A) Wiskott - Aldrich sendromu
 - B) IPEX sendromu
 - C) Hiper IgE sendromu
 - D) Otoimmün lenfoproliferatif sendrom
 - E) Hiper IgM sendromu

Doğru cevap: D

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Aşağıdaki primer immün yetmezlik gen/protein bozukluğu eşleştirmelerinden hangisi doğru değildir? (Sonbahar 2016 BENZERİ)

- A) Wiskott - Aldrich sendromu - WASP
- B) Bruton agammaglobulinemi - Btkin kinaz
- C) Otoimmün lenfoproliferatif sendrom - Lenfositapoptozis geni (FAS)
- D) Otozomal resesif hiper IgE - STAT3 sendromu
- E) Hiper IgM sendromu tip I - CD40L

Klinik Bilimler 147. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 394

Otoimmün lenfoproliferatif sendrom; Anormal lenfosit apoptozisi ile karakterize, otoimmünite ile beraber görülen bir immün regülasyon bozukluğu olan bir hastalıktır. Bu hastalarda özellikle Caspase 8-10 veya Fas ligand mutasyonları görülmektedir. Double negatif T hücrelerinin poliklonal çoğalması ile karakterize olup, Bu hücrelerin yüzeyinde CD3 bulunur ama reseptör CD4 veya CD8 ko-reseptörü yoktur. Lenfoproliferasyon, hipergamaglobulinemi, hepatosplenomegali ve lenfadenopatiler ve otoimmünite ile karakterizedir.

Otozomal dominant hiper IgE (JoB) sendromunda STAT3 defektine bağlı TH17 hücrelerindeki eksiklik sonucu monosit fonksiyonlarında bozukluk görülürken; Otozomal resesif Job sendromunda ise T hücre aktivasyonu ve proliferasyonunda görevli DOCK8 geninde mutasyon saptanmıştır.

Bruton agammaglobulinemisinde B hücre aktivasyonu ve proliferasyonunda görevli tirozin kinaz geninde;

Hiperimmunglobulin M sendromu tip 1'de ise aktive T hücreleri üzerindeki CD40 ligandı defekti nedeni ile B hücreleri sadece IgM sentezlemektedir.

Wiscott-Aldrich sendromunda ise WASP (Wiscott-Aldrich sendromu proteini) gen bozukluğu sonucu CD43 yapılamamakta, trombositopeni ve T hücre fonksiyon bozukluğu görülmektedir.

Otoimmün lenfoproliferatif sendromda lenfosit apoptozisini düzenleyen genlerde (Caspase ve Fas ligand) mutasyon vardır.

7. Aşağıdakilerden hangisi Ataksi telenjektazide görülen bulgulardan birisi değildir? (İlkbahar 2000)
- A) Tekrarlayan akciğer enfeksiyonları
 - B) Lenforetiküler malignensi gelişmesi
 - C) Trombositopeni
 - D) Ig A eksikliği
 - E) Ig G2 subgrup eksikliği

Doğru cevap: C

Ataksi telenjektazi; artmış malignite riski, ataksi, piyogenik enfeksiyonlar ve telenjektazik cilt lezyonları ile karakterizedir. Trombositopeni Wiskott-Aldrich sendromunun özelliğidir.

Ataksi-telenjektazi; otozomal resesif geçişli, vasküler, nörolojik, endokrin ve immün sistemleri tutan bir hastalıktır. Hem B hem de T hücre fonksiyonları bozuktur.

Ataksi genellikle 9-12. aylarda başlar. Koreo-atetoid hareketler, ekstrapiramidal ve diğer nörolojik belirtiler ortaya çıkar. Telenjektazi, genellikle iki yaşından önce belirir ve ilk olarak bulber konjunktivadan başlar. Tekrarlayan sinüs ve akciğer enfeksiyonları görülebilir. Zamanla mental retardasyon gelişebilmektedir. Bazı hastalarda retiküler veya epitelyal malignansiler gelişebilmektedir.

Laboratuvarla lenfositopeni, T4/T8 oranı azalması, azalmış IgE, azalmış IgA, azalmış IgG2 saptanabilir.

Tedavide geniş spektrumlu antibiyotiklerden yararlanır. Radyasyon sensitive olduğundan Ac grafisi gibi X ray içeren tetkiklerden kaçınılmalıdır.

Trombositopeni, Ataksi telenjektazinin değil Wiskott-Aldrich sendromunun tipik bir özelliğidir.

8. Aşağıdakilerden hangisi Job sendromunda görülen özelliklerden birisi değildir? (İlkbahar 2005)
- A) Eozinofili
 - B) Tekrarlayan stafilokoksik deri enfeksiyonu
 - C) Tekrarlayan pnömoniler
 - D) Solunum yolu allerjik hastalığı
 - E) Otozomal dominant geçiş

Doğru cevap: D

Güzel ve kurnazca hazırlanmış bir soru. Job sendromunda yüksek Ig E düzeyleri stafilokok ilişkili ve hastalıkta allerjik solunum yolu bulguları yoktur.

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 149

149. Miadında normal doğumla 3.200 g olarak doğan bebeğin, 2 günlük taburculuk sırasındaki muayenesinde üfürüm duyulmadığı not ediliyor. Bir aylık olduğunda aşı için getirildiği aile sağlığı merkezinde yapılan muayenesinde sternum sol kenarında 4/6. derece holosistolik üfürüm duyuluyor ve thrill alınıyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Ventriküler septal defekt
- B) Pulmoner kapak darlığı
- C) Atriyal septal defekt
- D) Aort kapak darlığı
- E) Patent duktus arteriozus

Doğru Cevap: A

Klinisyen Tüm TUS Soruları

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

İLGİLİ NOTLAR

VSD'de holosistolik üfürüm duyulduğunu yazmışız
Yanındaki tabloda holosistolikğin diğer adını pansistolik diye yazmışız
Pansistolik olan diğer 2 hastalığı yazmışız
Şıklarda zaten sadece VSD var
Çok net olarak soru yine yapıyor

246 ◀ TÜM TUS SORULARI

Pediyatrik Kardiyoloji

Pansistolik üfürümün duyulduğu hastalıklar:

- VSD'de mezokardiyak odakta (MCO) duyulur ve sternum boyunca yayılır.
- A-V kapak yetmezliği (mitral yetmezlik ve triküspit yetmezliği)

Sistolik ejeksiyon üfürümü: Genelde sisolun ortasında duyulan ve semilüner kapak darlıklarında duyulan kreşendo- dekresendo tarz üfürümlerdir.

Devamlı üfürüm: Tüm kalp siklusu boyunca duyulan ve tipik olarak PDA'da duyulan üfürümlerdir

Diastolik üfürüm: S2 ile başlayan üfürümlerdir ve tipik olarak semilüner rkap yetersizliği ve AV kapak darlıklarında duyulur.

To-and-fro üfürümü: Sistolik üfürüm yapan bir hastalıkla (VSD, aort darlığı, pulmoner darlık) ve diastolik üfürüm yapan bir hastalık (aort yetersizliği, pulmoner yetersizlik) birlikte ise olarak adlandırılır.

Kardiyak siklusta birinci kalp sesi ile başlayıp tüm sistol boyunca devam eden üfürüm pansistolik üfürümdür.

2. Aşağıdaki konjenital kalp hastalıklarının hangisinde pansistolik üfürüm duyulur? (İlkbahar 2012)

- A) Atrial septal defekt
- B) Ventriküler septal defekt

Klinik Bilimler 149. soru

Tüm TUS Soruları Pediyatri 1. Fasikül
Sayfa 246

Soruda üfürümün tipi ile konjenital kalp hastalığı ilişkisinin bilinmesi isteniyor. Pediyatri'de en sık görülen KKH VSD'dir ve mezokardiyak odakta pansistolik (holosistolik) üfürüm ile karakterizedir.

3. Herhangi bir şikayeti olmayan 3 yaşındaki çocukta sternumun sol üst kısmında sistolik ejeksiyon üfürümü ve S2'de sabit çiftleşme duyuluyor.

Bu çocukta en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar-94)

- A) Atrial septal defekt
- B) Ventriküler septal defekt
- C) Patent duktus arteriosus
- D) Aort stenozu
- E) Triküspit yetmezliği

Doğru cevap: A

Çocuklarda doğumsal kalp hastalıklarında duyulan üfürümler sıkça sorulmaktadır. Atrial septal defekt üfürümü interatrial şanta bağlı değil artmış akciğer pulmoner kan akımına bağlı relative pulmoner darlıktır ve pulmoner odakta sistolik ejeksiyon üfürümü ile karakterizedir.

Atrial septal defektli hastalar, lezyon çok büyük olmadıkça asemptomatikler. Atrial septal defekte duyulan sistolik ejeksiyon üfürümü, en iyi sternumun sol orta ve üst kenarında duyulur. S2'de sabit çiftleşme de tipik bulgudur.

Atrial septal defekte en iyi sternumun sol orta ve üst kenarında sistolik ejeksiyon üfürümü duyulur ve S2'de sabit çiftleşme tipiktir.

4. Bir çocuğun kardiyak oskültasyonunda sternumun sol kenarı boyunca erken diastolik üfürüm duyuluyor.

Bu hastada öncelikle aşağıdakilerden hangisi düşünülmelidir? (Sonbahar-97)

- A) Aort stenozu
- B) Ventriküler septal defekt
- C) Mitral stenoz
- D) Atrial septal defekt
- E) Aort yetmezliği

Doğru cevap: E

Çocuklarda erken diastolik üfürümler her zaman patolojiktir ve semilüner kapak yetersizliklerinde (aort ve pulmoner yetersizlik) görülür.

Erken diastolik üfürüm, aort ve pulmoner kapakların yetmezliklerinde işittir. Aort yetmezliğinde bu üfürüm, aort odağında işittir de sternumun sol kenarı boyunca yayılır ve sıklıkla sol 3. interkostal aralıkta (Erb noktası) en iyi duyulur.

Bir çocuğun kardiyak oskültasyonunda sternumun sol kenarı boyunca erken diastolik üfürüm duyuluyorsa en olası tanı semilüner kapak yetersizliğidir (Aort ve pulmoner yetmezlik). Mitral stenoz da diastolik üfürüm yapar fakat, middiastolik üfürümle karakterizedir.

5. Aşağıdakilerden hangisi devamlı üfürüm duyulması ile karakterize bir hastalıktır? (İlkbahar-98)

- A) Atrial septal defekt
- B) Mitral stenoz

Klinik Bilimler 149. soru

Tüm TUS Soruları Pediyatri 1. Fasikül
Sayfa 246

Kalp hastalıkları ve üfürüm tipleri:

PS, AS	→	Midsistolik üfürüm
AY, PY	→	Erken diastolik üfürüm ve geç diastolik rülman
MS, TS	→	Mid diastolik üfürüm ve geç diastolik rülman
MY, TY(Ebstein), VSD	→	Pansistolik üfürüm
PDA, Fistül	→	Devamlı üfürüm

Devamlı üfürüm (Makine üfürümü)

- 1- Patent Duktus Arteriozus
- 2- Koroner AV fistül
- 3- Sinüs valsava anevrizması ruptüre

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 150

150. Anne sütü içeriği ve besin öğeleri ile ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi yanlıştır?

A)

Kolostrum; fosfolipid, kolesterol ve kolesterol esterlerinden zengin olmasıyla yenidoğanda nöronal miyelinizasyonun gelişimine katkı sağlar.

B)

Geçiş sütü, kolostrumdan sonra salgılanan ve 15. güne kadar devam eden, laktoz, yağ ve enerji miktarı kolostruma oranla daha yüksek, protein içeriği daha düşük olan süttür.

C) Salgılanması doğumdan iki hafta sonra başlayan ve emzirme süresince devam eden süte olgun süt denir.

D) Olgun sütün, kolostruma göre kalori içeriği de proteini içeriği de yüksektir.

E) Anne sütünün başlıca karbonhidratı laktozdur.

Doğru Cevap: D

Klinisyen Tüm TUS Soruları

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

İLGİLİ NOTLAR

► 117



BESLENME (MALNÜTRİSYON-VİTAMİNLER ve SIVI ELEKTROLİT)

ANNE SÜTÜ İLE BESLENME

1. Yalnız anne sütüyle beslenen 6 aylık bebek kasılmalarla getirildiğinde ilk önce aşağıdakilerden hangisi düşünülür? (İlkbahar-88)

- A) Menenjit B) Febril konvulsiyon
C) Hiponatremi D) Hipoglisemi
E) Vitamin D eksikliği tetanisi

Doğru cevap: E

TUS sınavlarının yenidoğan için tartışması konularından birisi de anne sütüdür. Anne sütünün özellikleri, içeriği, inek sütünden farklılıkları, kontrendike olduğu durumlar, vs. sınavlarda defaatle sorulmuştur ve sorulmaya devam edecektir. Anne sütü bölümünün en ince ayrıntısına kadar bilinmesi gerekir.

Anne Sütünün Mineral İçeriği

Na, K, Ca, P inek sütünde daha fazladır. Anne sütü daha az demir ve magnezyum içerir, buna karşın bakır konsantrasyonu daha yüksektir. Anne sütünde Ca ve P düzeyleri inek sütüne göre daha düşük olmasına rağmen, Ca/P oranının ideal olması ve emiliminin iyi olmasından dolayı anne sütüyle beslenen çocuklarda hipokalsemi beklenmez.

Vitaminler

Anne sütündeki suda eriyen vitamin içeriği, bebeğin gereksinimini karşılayacak miktardadır. Vegetaryen anne çocukları dışında B kompleks vitaminlerinin yetersizliği görülmez.

Antioksidan özellikle olan A, E ve C vitaminleri, anne sütünde inek sütüne göre çok yüksektir.

D ve K vitaminleri ise düşüktür. Anne sütünün D vitamini miktarının düşük düzeyde olması nedeniyle bazı çocuklarda buna bağlı hipokalsemi ve sonuçta hipokalsemik konvulsyonlar görülebilmektedir. Bu nedenle yenidoğan bebeklere D vitamini profilaksisi verilmelidir.

2. Anne sütü almayan 2 aylık çocukta verilmesi gereken, eksikliği gelişirse ağız kenarında ve perianal bölgede kronik dermatit gelişmesine neden olan eser element aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar-90)

- A) Çinko B) Flor
C) İyot D) Fosfor
E) Bakır

Doğru cevap: A

Anne sütünde bulunan demir ve çinkonun kullanılabilirliği daha fazladır ve anne sütünde bulunan demirin %60'ı emilir (normalde gıdalardaki demirin %5-10'u emilir). Anne sütü alamayan çocuklarda, genetik yatkınlık da varsa çinko eksikliği ve buna bağlı semptomlar gelişebilir. Bu sebeple anne sütü alamamış bebeklere çinko ilavesi yapılabilir.

Flor eksikliği; Diş çürüklerine,

İyot eksikliği; Hipotiroidizm ve guatra,

Fosfor eksikliği; Hipokalsemiye

Bakır eksikliği; Mikrositik anemi, osteoporoz, nötropeni, nörolojik semptomlar, saç ve ciltte depigmentasyona neden olur.

Çinko eksikliği olan çocuklarda büyüme azalma,

Klinik Bilimler 150. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 117

3. Aşağıdakilerden hangisinin düzeyi olgun anne sütünde kolostruma oranla daha yüksektir? (İlkbahar 2003)

- A) Yağ B) Sodyum
C) Protein D) İmmüoglobulinler
E) Yağda eriyen vitaminler

Doğru cevap: A

Kolostrum, gebeliğin son 3 aylık döneminden itibaren alveollerin dolduran ve doğumdan birkaç gün sonraya kadar salgılanmaya devam eden sıvıdır. Olgun anne sütüne göre laktoz, yağ, karbonhidrat ve suda eriyen vitaminler daha az, protein, yağda eriyen vitaminler (A, D, E, K), immüoglobulinler ve bazı mineraller (Na, Zn, Cu, Fe) bakımından zengindir.

4. Aşağıdakilerden hangisi anne sütünün bağışıklıkla ilgili olmayan özelliklerindendir? (İlkbahar-88)

- A) Salgısal IgA içermesi
B) Alfa-laktalbumin yüksekliği
C) Laktoferrin yüksekliği
D) Fosfor düşüklüğü
E) Lizozim içermesi

Doğru cevap: D

Anne sütü içerdiği özellikler nedeniyle tam anlamıyla aşı ve antibiyotik gibi etki etmemektedir. Çok sayıda immün sistemi güçlendiren faktörler içermektedir. Bu faktörler çok sayıda sınavda karşınıza soru olarak gelmiştir.

Anne Sütünün Enfeksiyonlardan Koruma Özellikleri:

- Salgısal IgA
- Ig M ve G
- Bifidus çoğalma faktörü

Beslenme

Klinik Bilimler 151. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 183

7. Reye sendromu ile en çok ilişkili olduğu gösterilen aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar-91)
- A) Coxsackie B) Parainfluenza
C) Kızamıkçık D) İnfluenza
E) Enfeksiyöz mononükleozis

Doğru cevap: D

Reye Sendromu

Son yıllarda görülme sıklığı azalan ve ensefalopati, karaciğer ve böbreğin non-inflamatuvar yağlı infiltrasyonu ile karakterize bir tablodur. Genetik olarak duyarlı kişilerde, bir viral enfeksiyon ile (İnfluenza A ve B, Varisella, Echovirus 2, Coxsackie A virus, Reovirus ve Epstein Barr virüsü) salisilat ve/veya antiemetik kullanımı etkileşimi sonrası ortaya çıkar. Çocuklarda aspirin kullanımının azalmasıyla Reye sendromu vakalarının sayısı oldukça azalmıştır.

Viral enfeksiyon zemininde, salisilat metabolitlerinin veya diğer toksin ve kimyasal maddelerin (afلاتoksin, izopropil alkol, hipoglisinler, pentanoik asit) mitokondriyal hasara neden olduğu düşünülmektedir. Bu da kısa zincirli yağ asitlerinin artmasına ve hiperamonyemiye neden olur.

Klinikte kusma, huzursuzluk, hiperpne ve ensefalopati bulguları varken laboratuvar da ALT AST amonyak laktik asit yüksekken bilirubin normaldir.

Genellikle tablo ağırdır stupor koma ağır beyin ödemi ve ölümlü sonuçlanır, eğer hasta yaşarsa sonrasında karaciğer hasarsız iyileşebilir.

8. Çocukta karaciğerde yağlanma ve konvülsiyon varsa en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar-91)
- A) Viral hepatit B) Alkolik siroz
C) Reye Sendromu D) Niemann-Pick Hastalığı
E) Galaktozemi

Doğru cevap: C

Karaciğerde inflamasyon ve nekroz olmadan mikrovaziküler yağlanma ve jeneralize konvülsiyon, Reye sendromunu düşündüren bulgulardır.

9. Reye Sendromunda aşağıdaki bulgulardan hangisine rastlanır? (İlkbahar 2001)
- A) Hipoammonemi
B) BOS'da lenfosit
C) Lökopeni
D) Serum aminotransferazlarında artış
E) PTZ kısalır

Doğru cevap: D

Reye Sendromunda, AST, ALT, amonyak (hiperamonyemi) ve laktik asit yüksekliği görülür. Lökosit düzeyleri etkilenmezken, Protrombin zamanı uzamıştır. BOS basıncı artmıştır, aselülerdir (Lenfosit yok) ve glukoz düşüktür.

Reye sendromunda sarılık ve splenomegali görülmez!

10. Aşağıdakilerden hangisi direkt hiperbilirubineminin nedenlerinden biridir? (İlkbahar 2003)
- A) Crigler-Najjar Sendromu tip I
B) Gilbert Hastalığı
C) Dubin-Johnson Sendromu
D) Glukoz 6-fosfat dehidrogenaz eksikliği
E) Anne sütü sarılığı

Doğru cevap: C

Hiperbilirubinemi nedenleri öncelikle direkt ve indirekt olmak üzere iki ana başlıkta incelenir.

İndirekt hiperbilirubinemi de daha çok yenidoğan döneminde görülen fizyolojik sarılık ve hemoliz yapan durumlar ön plandayken, direkt hiperbilirubinemi nedenleri arasında akla öncelikle kolestaz yapan nedenler gelmelidir.

Bunun yanında sarılıkla giden bazı sendromların sınıflaması ise şu şekildedir;

- **Direkt Hiperbilirubinemi:** Dubin-Johnson ve Rotor sendromu
- **İndirekt hiperbilirubinemi:** Gilbert hastalığı, Crigler-Najjar sendromu tip-1 ve 2, Glukoz 6-fosfat dehidrogenaz eksikliği

Dubin-Johnson Sendromu, direkt (konjuge) bilirubin hepatositlerden safraya salınımındaki bozuklukla beraber, bilirubin alım ve konjugasyonunda değişik oranlarda bozuklukla karakterize bir sendromdur. Direkt bilirubin, düzeyleri 2-5 mg/dL arasındadır ve KCFT normaldir. Karaciğerde gross olarak koyu pigmentasyon gözlenir.

11. Aşağıdakilerden hangisi, yenidoğan döneminde kolestaz ile birlikte görülmez? (İlkbahar 2008)
- A) Galaktozemi B) α1 -antitripsin eksikliği
C) Biliyer atrezi D) Wilson Hastalığı
E) Kistik fibrozis

Doğru cevap: D

Galaktozemi, alfa-1 antitripsin eksikliği, biliyer atrezi, Dubin-Johnson Sendromu ve kistik fibrozis, neonatal dönemde kolestaz tablosuna neden olabilen durumlardır.

Wilson hastalığı ise yenidoğan döneminden sonra, karaciğer hasarı gelişimini takiben, geç bir dönemde bulgu verir.

Wilson hastalığının, bakır atılım basamaklarında aksaklığa yol açan lizozomal bir defekten kaynaklandığı düşünülmektedir. Vücutta karaciğer, göz ve beyin daha ön planda olmak üzere (hepatolentiküler dejenerasyon) bakır birikimi esas sorunu oluşturur. Bu birikimin ve buna bağlı semptomların gelişmesi için zamana ihtiyaç vardır.

12. Neonatal kolestaz düşünülen 20 günlük bir bebekte aşağıdakilerden hangisinin görülmesi en az olasıdır? (İlkbahar 2018 Orijinal)
- A) Koledok kisti
B) Alagille Sendromu
C) Kistik fibrozis
D) İntrauterin sitomegalovirus enfeksiyonu
E) Wilson Hastalığı

Doğru cevap: E

Pediyatrik
Gastroenteroloji



TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

- I. Alagille Sendromu
- II. Kistik Fibrozis
- III. Wilson Hastalığı
- IV. Ekstrahepatik safra yolları atrezisi

Yukarıdaki hastalıklardan hangisi/hangilerinin neonatal kolestaz tablosuna yol açma ihtimali en yüksektir? (İlkbahar 2018 BENZERİ)

- A) Sadece I
- C) I, II, V

E) I, II, IV

- B) I, III
- D) I, II, III, IV

Doğru cevap: E

Neonatal veya infantil kolestaz Wilson hastalığının ve inflamatuvar barsak hastalıklarının klinik prezentasyonu arasında değildir. Özellikle Wilson hastalığında karaciğer tutulum bulguları 3-4 yaşından sonra başlar.

Neonatal ve infantil kolestaz: Erken bebeklik döneminde kolestazın en sık nedenleri biliyer atrezi ve neonatal hepatitir.

Wilson sendromunun kolestaz yapması beklenmez bunun yanında yenidoğan döneminde bulgu vermesi de beklenmez.

13. Aşağıdakilerden hangisi neonatal kolestaz nedenlerinden biri değildir? (İlkbahar 2019 Orijinal)

- A) Kistik fibrozis
- B) Alfa-1 antitripsin eksikliği
- C) Galaktozemi
- D) Tirozinemi
- E) Fenilketonüri

Doğru cevap: E

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

- I. Tirozinemi I
- II. Hereditör fruktoz intoleransı
- III. Fenilketonüri
- IV. Galaktozemi
- V. Alfa 1 antitripsin eksikliği
- VI. Glikojen depo hastalığı tip V

Hepatomegali, direkt hiperbilirubinemi ve karaciğer enzim yüksekliği saptanan bir yenidoğanda yukarıdaki hastalıklardan hangisi ayrıca tanıma düşünülmaz? (İlkbahar 2019 BENZERİ)

- A) I ve V
- B) I, II, IV
- C) Yalnız III
- D) II ve III
- E) III ve VI

Doğru cevap: E

Metabolizma sorularında "değildir"li soruların yanıtı "fenilketonüri"dir. Fenilketonüri, siroz nedeni olmayan, metabolik asidoz yapmayan, renal Fanconi sendromuna yol açmayan, hipoglisemi yapmayan, hiperamonyemi nedeni olmayan hastalıktır.

Neonatal kolestazın metabolik ve genetik nedenleri içinde galaktozemi, tirozinemi I, hereditör fruktoz intoleransı, glikojen depo hastalığı IV (Andersen), Niemann Pick tip C, kistik fibrozis, alfa 1 antitripsin eksikliği, neonatal hemokromatoz, Zellweger sendromu, safra asit metabolizma bozuklukları, Alagille sendromu ve Byler hastalığı bilinmelidir.

14. Konjuge hiperbilirubinemiye neden olan ve karaciğerde pigmentasyon yapmayan hastalık aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar-95)

- A) Crigler-Najjar tip I
- B) Crigler-Najjar tip II
- C) Gilbert Sendromu
- D) Rotor Sendromu
- E) Dubin-Johnson Sendromu

Doğru cevap: D

Dubin-Johnson Sendromu, direkt (konjuge) bilirubinün hepatositlerden safraya salınımındaki bozuklukla beraber, bilirubin alımı ve konjugasyonunda değişik oranlarda bozuklukla karakterize bir sendromdur. Direkt bilirubin düzeyleri 2-5 mg/dL arasındadır ve KCFT normaldir. Karaciğerde gross olarak koyu pigmentasyon gözlenir.

Rotor Sendromunda, bilirubinün ve organik anyonların alım ve depolanmasında defekt vardır. Direkt bilirubin düzeyleri 2-5 mg/dL arasındadır ve karaciğer fonksiyon testleri normaldir. Karaciğerde pigmentasyon yoktur. Oral kolesistografide safra kesesi görüntülenebilir.

15. Akkraba evliliğinden zamanında 2.800 g doğan 4 aylık bebek sarılık nedeniyle getiriliyor. Doğduğu günden beri sarılığı olan hastanın son bir ay içinde aralıklı olarak beyaz renkli dışkıladığı belirtiliyor. Vücut ağırlığı 3 persentilin altında olan, sarılık ve hepatomegali dışında anormal fizik muayene bulgusu olmayan hastanın laboratuvar incelemelerinde direkt bilirubin ve transaminazlarında yükseklik olduğu, GGT düzeyinin ise normal olduğu saptanıyor.

Bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2024)

- A) 3-beta hidroksi steroid oksido-redüktaz eksikliği
- B) Biliyer atrezi
- C) Progresif familial intrahepatik kolestaz tip III
- D) Alagille sendromu
- E) Dubin Johnson sendromu

Doğru cevap: A

GGT normal kolestaz nedenleri her zaman sorulabilecek bir konudur fakat PFIC 1-2 ve ARC sendromunun sorulması daha sık olurdu, olsun bu da güzel ☺

Aslında soruda 3-beta hidroksi steroid oksido redüktaz eksikliğini direk işaret edecek tek bir bulgu var o da "GGT normal kolestaz" durumunun olması. Kolestaz hastalıklarında tipik olarak GGT yükselir, buna uymayan hastalıkların soru potansiyeli yüksektir. Bunlardan en meşhur olanı ise progresif familial intrahepatik kolestaz tip 1'dir (PFIC tip 1 diğer adı Byler hastalığı). Bunun yanında PFIC tip 2, ARC sendromu, 3-beta hidroksi steroid oksido redüktaz eksikliğinde GGT normal kolestaz yapan hastalıklardır. Dikkat edilmesi gereken durum ise PFIC tip 3'te GGT yüksektir.



Orijinal Soru: Klinik Bilimler 152

152. Sekiz yaşındaki erkek hasta ağrısız kanlı idrar yapma nedeni ile getiriliyor. Öyküsünden öğrenme güçlüğü nedeniyle özel eğitim aldığı ve ventriküler septal defekt tanısıyla takip edildiği öğreniliyor. Fizik muayenesinde mikrognați, malforme kulak kepçeleri, hipertoniye ve karında ele gelen kitle saptanıyor. Hastaya yapılan değerlendirmeler sonucunda Wilms tümörü tanısı konuluyor.

Bu hastada Wilms tümörü ile ilişkili olarak aşağıdakilerden hangisinin saptanması en olasıdır?

- A) Perlman sendromu
- B) Trizomi 18
- C) Fanconi anemisi
- D) Beckwith-Wiedemann sendromu
- E) Denys-Drash sendromu

Doğru Cevap: B

Klinisyen Tüm TUS Soruları

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

İLGİLİ NOTLAR

502 ◀ TÜM TUS SORULARI

TUS tarihinde en çok sorulan hastalıklar/anemiler/ kemik iliği yetmezlikleri içinde birinciliğe aday bir hastalıktır. Sorunun amacı en sık görülen genetik geçişli kemik iliği yetmezliği olan hastalığın klinik ve laboratuvar bulgularını bilip bilmediğinizi ölçmektir. Çok iyi bilinmesi gereken bu hastalığın klinik ve laboratuvar tablosu çok farklı veri ve seçenek kombinasyonları ile karşımıza her zaman gelir. İpuçlarını daha da farklılaştırarak ve daha az bilinen bulgular ile soru biraz daha zorlaştırılabilir.

Konstitüsyonel aplastik anemilerden **Fankoni aplastik anemisi**, otozomal resesif olarak geçen, konjenital anomalilerle beraber hematolojik bulgularla kendini belli eden bir anemidir.

- Tipik bulgusu **pansitopenidir** ve genellikle **4-12 yaşlarda** ortaya çıkar (tanı konma yaşı ortalama 8'dir). İlk yaşlarda ortaya çıkış bulgusu trombositopeniye bağlı peteşi ve ekimozlardır. Sonraki yıllarda nötropeni ve sonra anemi gelişir.

Kemik iliği hücrelerinin erken ölümlerinde serbest oksijen radikallerinin uzaklaştırılmaması ve artmış telomeraz aktivitesine rağmen kromozomlardaki telomerlerin sürekli kısalmasıdır.

Beraberinde bulunan konjenital anomaliler

- Anormal pigmentasyon (en sık hiperpigmentasyon)
- Boy kısalığı, iskelet anomalileri (başparmak yokluğu-hipoplazisi, radius yokluğu, MKÇ)
- Mental retardasyon, mikrosefali
- Sağırılık, küçük gözler
- Üriner ve genital anomaliler (atnalı böbrek, inermis testis, hipogonadizm)
- Kardiyovasküler (PDA, VSD vb), Santral sinir sistemi bulguları (hiperrefleksi, Bell paralizi, malformasyon, korpus kallosus yokluğu vb) da daha az oranlarda görülebilmektedir.
- Makrositoz, **hemogloblin F artışı**, i antijeni içeren makrositik eritrositler vardır.
- Serum **alfa-fetoprotein** düzeyi yüksektir.
- Serum EPO düzeyi yüksektir.
- **Kemik iliği hiposelüllerdir** ve yağlı doku içerir.

Benzer bulgular **TAR sendromunda** da sıktır. "**Trombositopeni-radius yokluğu sendromu**" (TAR) her iki başparmak varlığına rağmen bilateral radius yokluğu ve hipomegakaryositik trombositopeni ile karakterizedir. Trombositopeni doğumdan itibaren olabilir veya genellikle birkaç hafta veya ay içinde gelişebilir.

Ataksi Telenjektazi, otozomal resesif geçişli nörodegeneratif bir hastalıktır. Erken çocukluk döneminde başlayan progresif serebellar ataksi, okulokutanöz telenjektaziler, hücrese ve humoral immün yetmezlikler ve artmış kanser riski vardır.

Porfiryalarda semptomlar sıklıkla sinir sistemi ve deri kaynaklı olsa da gastrointestinal ve hepatik bulgular da bulunabilir.

Banti sendromu, dalak venlerindeki obstrüksiyon sonucu splenomegali ve anemi ile karakterizedir ancak portal hipertansiyon da eşlik eder.

Bloom sendromu, telenjektazi ve kısa boy ile karakterize, kanser riskinin belirgin arttığı bir immün yetmezliktir.

2. Beş yaşında bir çocuk solukluk nedeniyle getiriliyor. Yapılan fizik muayenede mikrosefali, boy kısalığı ve cafe-au-lait lekeleri gözleniyor. Laboratuvar incelemelerinde pansitopeni ve hemoglobin F düzeyinde yükselme saptanıyor.

Bu çocuk için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2004)

- A) Trizomi 18
- B) Down sendromu
- C) Trizomi 13
- D) Fankoni anemisi
- E) Akkiz aplastik anemi

Doğru cevap: D

*Yapım azlığına bağlı anemilerden konjenital olanlar içinde en sık kemik iliği yetmezliği yapan hastalık olması nedeniyle **Fankoni sendromu** çok sık sorulmaktadır. Pansitopeninin yanı sıra beraberinde kendine has özel bulguların da bulunması, sorulması için önemli bir özelliğidir. Laboratuvar bulgular için çocuğun yaşına ayrıca dikkat edilmelidir.*

Fankoni anemisi, multipl konjenital anomalilerle birlikte seyreden otozomal resesif geçişli bir aplastik anemidir. Ortalama tanı konma yaşı sekizdir (**4-12 yaş**). Tipik bulgusu **pansitopenidir**. Deride **anormal pigmentasyon-iskelet anomalileri** (başparmak yokluğu en sık) boy kısalığı-mikrosefali-sağırılık önemli bulgulardır. Cilt bulguları ve boy kısalığı en

Klinik Bilimler 152. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 502

Trizomi 18'de (Edwards sendromu), VSD, PDA, kapak ve damar anomalileri, mikrognați, yarık damak, yarık dudak bulunur. Bebekler genellikle ilk aylarda apne nöbetleri ve kalp yetmezliğinden kaybedilir.

Trizomi 13'de (Patau sendromu), ASD, VSD, TOR, TGA, mikroftalmi, mikrosefali polidaktili bulunur. Hemen tüm hastalar 6 aydan önce kaybedilir.

Akkiz aplastik anemiler bir enfeksiyon, ilaç, kimyasal madde gibi bir nedene sekonder oluşması beklenir ve fenotipik olarak çocukta verilen bulgular beklenmez.

Down sendromu, burun kökü basıklığı, hipertelorizm, düşük kulaklar gibi karakteristik dismorfik yüz bulguları olan 21. kromozomun trizomisinden kaynaklanan mental yetersizliğe yol açan bir kromozom anomalisidir. Makrositoz görülmesi beklenir, lösemi riski artar.

15. Wilms tümörünün en sık metastaz yaptığı organ aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 96)

- A) Kemik B) Karaciğer
C) Beyin D) Akciğer
E) Dalak

Doğru cevap: D

Wilms tümörü en sık akciğere metastaz yapar. Akciğerde coin lezyon (yuvarlak demir parâ) şeklinde metastazlar görülür. Karaciğer ve lenf

Klinik Bilimler 152. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 583

16. Wilms tümörü tanısı konulan çocuklarda saptanması beklenen en olası kromozomal anomali aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2008)

- A) 13q14 delesyonu B) t(8;14)
C) Trizomi 21 D) 11p13 delesyonu
E) t(2;5)

Doğru cevap: D

Pediyatrik onkolojide çok az sayıda gen sınavlarda sorulur ama bunların içinde de olmazsa olmazlardan bir tanesi 11p13'dür.

Wilms tümörlerinin önemli bir kısmında 11. kromozomun kısa kolu ile ilgili bazı sendromlar bildirilmiştir. Bunlar:

- WAGR sendromu (Wilms tümörü, Aniridi, Genitüiner anomaliler ve mental Retardasyon) (11p13)
- Denys - Drash sendromu (erkek psödo hermafroditizm, mezengiyal skleroz ile karakterize erken başlangıcı renal yetersizlik, Wilms tümörü sıklığında artış) (11p13)
- Beckwith-Wiedemann sendromu (çeşitli embriyonal neoplazmlar, hemihipertrofi, makroglossi ve viseromegali) (11p15)

Diğer ilişkili mutasyonlar;

- Frasier sendromu (Ambigü genitalya, FSGS, gonadoblastoma) (WT 1 mutasyonu)
- Trizomi 18
- Familial Wilms tümörü (Familial plöropulmoner blastoma) (DICER-1 gen mutasyonu)
- Anaplastik Wilms tümörü (Çok kötü prognoz) (p53 mutasyonu)

Diğer şıklarda verilen kromozomal anomalilerden

13q14 : Retinoblastom geni
t(8;14): Burkitt lenfoma
trizomi 21 : Downsendromu
t(2;5) : Anaplastik büyük hücreli lenfoma

17. Wilms tümörü tanısı konulan bir hastada kötü prognoz en çok aşağıdakilerden hangisiyle ilişkilidir? (İlkbahar 2007)

- A) Aniridi B) Cinsiyet
C) Hemihipertrofi D) Anaplazi saptanması
E) Yaş

Doğru cevap: D

Wilms tümöründe prognostik faktörler içerisinde bir tanesi o kadar önemli ki patolojinin nefrektomi materyalinden sonra verdiği rapordaki o bilgi sonraki tedavi planlamasında en major belirleyici; Anaplazi varlığı/yokluğu. Tümör hücrelerinde anaplazi kriterleri varsa kötü prognozudur.

Wilms tümöründe kötü prognoz kriterleri

- Anaplastik histoloji (en önemli)
- Büyük tümör kitlesi (>500 gr)
- İleri evre (3-4)
- Büyük yağ
- 1p ve 16q delesyonu

18. Aniridi ve hemihipertrofi bulunan ve Wilms tümörü tanısı konulan iki yaşındaki erkek çocukta nefrektomi yapılıyor ve materyal histopatolojik incelemede değerlendiriliyor. Çocuk kötü prognoz grubu dahil ediliyor ve tedavisi planlanıyor.

Bu çocukta prognostik değerlendirme sonucu kötü prognoza sahip olması en çok aşağıdakilerden hangisiyle ilişkilidir? (İlkbahar 2007)

- A) Aniridi varlığı B) Erkek olması
C) Hemihipertrofi varlığı D) Anaplazi saptanması
E) Bir yaşından büyük olması

Doğru cevap: D

En büyük tehlike, nöroblastomadaki bir yaşından büyüklerdeki kötü prognoz ile karıştırmak.

Wilms tümöründe major prognostik faktörler, tümörün boyutu, evre ve histolojik yapısıdır. En önemli ve aslında biricik prognostik faktör, evre ile beraber anaplazi varlığı yokluğudur.

Diğer seçeneklerin prognostik değerlendirmede önemi yoktur.

YUMUŞAK DOKU VE KEMİK TÜMÖRLER

1. Aşağıdaki hastalıklardan hangisi, alfa fetoprotein yüksekliğine neden olmaz? (İlkbahar 2016 Orijinal)

- A) Yolk kesesi tümörü
B) Tirozinemi tip 1
C) Hepatoblastom
D) Ataksi-telanjektazi
E) Embriyonel rabdomiyosarkom

Doğru cevap: E

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Aşağıdaki çocukluk çağı malignite ikililerinden hangisinde alfa fetoprotein düzeyinde yükseklik beklenir? (İlkbahar 2016 BENZERİ)

- A) Alveoler rabdomiyosarkom-Ewing sarkomu
B) Hepatoblastom-Sinöval sarkom
C) Hemanjioperistoma-Ewing sarkomu
D) Koryokarsinoma-Teratoma
E) Hepatoblastom-Endodermal sinüs tümörü

Doğru cevap: E

Alfa fetoprotein, fetal bir serum proteini olup hem bazı tümörlerde önemli bir tümör belirteci



TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Çocuklarda Hematüri Nedenleri

Seçeneklerdeki hematüri yapan hastalıklara ve yukarıdaki tabloya bakıldığında, hematürinin bu hastalıkların seyri ile birlikte olduğu görülmektedir. Ancak minimal lezyon hastalığında makroskobik hematürinin hiç beklenmediği, %10-20 olguda mikroskobik hematüri görüldüğü belirtilir. Yani minimal lezyon hastalığı özü itibarıyla hematüriye neden olan hastalıklar içine alınmaz, her 8-10 vakada bir hastada geçici de olsa mikroskobik hematüri bulunabilir, yani eşlik edebilir. Soruyu hazırlayanların bunu hematüriye neden olan bir durum olarak yorumlamadıkları görülmektedir.

6. Aşağıdakilerden hangisi çocuklarda hematüriye yol açan hastalıklardan biri **değildir**? (İlkbahar 2010)

- A) Alport sendromu B) Poliarteritis nodosa
C) Polikistik böbrek hastalığı D) Nefronoftizis
E) Akut glomerulonefrit

Doğru cevap: D

Bu soruda amaç hekimlik pratiğinde sıklıkla ayırıcı tanısını yapmak durumunda kaldığımız hematüriye yaklaşımı sorgulamaktır. Doğru seçenek olan Nefronoftizis hakkında fikriniz olmasa dahi kalan dört seçeneğin hematüri yaptığını net olarak hatırlayıp doğru seçeneğe ulaşabilirsiniz.

Nefronoftizis, kortikomedüller kistlerin görüldüğü, eritropoietin azalmasına bağlı anemi ile başlayıp kronik böbrek yetmezliği ile sonlanan kronik böbrek yetmezliğinin en sık herediter nedenidir. Hematüri ile seyretmez.

Alport sendromu mikroskobik hematüri yapan aynı zamanda tekrarlayan makroskobik hematüriye yol açan en sık herediter nefritir.

Akut poststreptokoksik glomerulonefrit, nefritik

Klinik Bilimler 153. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 596

7. Aşağıdaki sistemik hastalıklardan hangisi çocuklarda glomerulonefrit ile birlikte **görülmez**? (Sonbahar 2011)

- A) Goodpasture sendromu
B) Romatoid artrit
C) Lupus nefriti
D) Henoch-Schönlein purpurası
E) Vaskülit

Doğru cevap: B

Glomerulonefritler, hematüri ile prezente olan hastalıklardır ve glomerulonefrit denilince akla ilk gelmesi gereken koyu idrar olmalıdır. Soru şu şekilde de olabilir; Hangisinde makroskobik hematüri beklenmez?

Goodpasture sendromu ve vaskülitlere bağlı hızlı ilerleyen glomerulonefrit (RPGN) gözlenirken; Henoch Schönlein purpurasında IgA nefropatisine benzer bir tablo gelişir. Lupus nefriti ise tipik bir hipokomplementemik nefritir ve en sık gözlenen tipi difüz proliferatif olmalıdır.

Klinik Bilimler 153. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 596

Romatoid artrit, ankilozan spondilit, siroz, çölyak hastalığı ve dermatitis herpetiformis gibi patolojilerde tipik bir glomerulonefrit kliniği görülmez, ancak mezangiumda IgA depolanması görülebilir.

Hızlı ilerleyen glomerulonefrit, zaten bazı hastalıklara sekonder olarak gelişen hızlı ve kötü klinik gidişle son dönem böbrek yetersizliğine ilerleyebilen bir tablodur.

Etyoloji ve sınıflama: İyi tanımlanmış 3 tip tabloya sekonder gelişebilir.

1. **İmmün kompleks GN:** Akut poststreptokokal GN (APSGN), SLE nefriti, Henoch Schönlein purpurası (HSP), Ig A nefropatisi ve membranoproliferatif GN
2. **Anti glomerüler bazal membran hastalığı** (Goodpasture sendromu)
3. **ANCA (+) glomerüler hastalıklar (vaskülit):** Mikroskobik Polianjitis ve Wegener Granülomatosis

8. Böbrek nakli sonrası aşağıdaki hastalıklardan hangisinin tekrarlama **en az** olasılığıdır? (Sonbahar 2023)

- A) Fokal segmental glomerüloskleroz
B) Atipik hemolitik üremik sendrom
C) Membranöz nefropati
D) IgA nefropatisi
E) Alport sendromu

Doğru cevap: E

İlk bakışta zor gibi görünse de, altta yatan patolojileri düşündüğümüzde cevap karşımızda göz kırıyor. Bir diğer deyişle şunu sormak gerekiyor; Hangisi yapısal/doğumsal bir patoloji?

Alport Sendromu:

- Herediter nefritlerden en sık görülendir. Primer olarak X'e bağlı dominant geçiş gösterir (%85). Bu nedenle erkeklerde klinik seyir daha kötüdür. Diğer olgular OR ya da OD geçiş gösterir.
- Hastalık tip IV kollajen (X'e bağlı geçiş olanlarda COL4A5) genindeki mutasyonlar sonucu gelişir. Kollajen yapımı bozulduğundan, bazal membran yapısı değişmiştir. İmmünolojik bir mekanizması yoktur.
- Bu hastalıkta erkeklerin tümü genellikle yaşamın 2-3. dekadında son dönem böbrek yetmezliğine girerler. Kızlarda ise son dönem böbrek yetmezliği gelişimi çok nadirdir.
- **Böbrek nakli** uygulaması böbrek yetmezliği gelişen vakalarda başarılı olabilir. Nadiren transplante böbrekte anti-glomerüler bazal membran glomerulonefriti gelişebilir. Ancak, nakil sonrası hastalığın tekrarlama **beklenmez**, çünkü kollajen yapısı nakil olan böbrekte normaldir.
- Diğer seçeneklerde yer alan glomerülopatiler ise edinsel hastalıklar olup, nakil sonrası tekrarlayabilmektedir. Çocuklarda renal transplantasyon sonrasında **tekrarlama olasılığı en yüksek** primer böbrek hastalığı membranoproliferatif glomerulonefrit tip II'dir. Nakil sonrası **graft kaybına yol açma olasılığı en yüksek** primer böbrek hastalığı fokal segmental glomerülosklerozdur.



TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 154

154.Yedi yaşındaki kız çocuğu, 3 yaşında başlayan, yaklaşık 1-2 gün süren, tekrarlayan ateş ve göğüs ağrısı atakları nedeniyle getiriliyor. Akut faz belirteçlerinin ataklar sırasında yükseldiği ve atak arası dönemde normal düzeyde olduğu görülüyor. Atak sırasında kardiyolojik değerlendirmesi normal olan hastada plörezi saptanıyor.

Bu hastada aşağıdaki genlerden hangisinde patojenik bir mutasyon saptanması en olasıdır?

- A) NOD2/CARD15
- B) MEFV
- C) TNFRSF1A
- D) MVK
- E) NLRP1

Doğru Cevap:B

Klinisyen Tüm TUS Soruları

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

İLGİLİ NOTLAR

PEDİATRİ ► 649

HEREDİTER PERİYODİK ATEŞ SENDROMLARI

1. Ailevi Akdeniz ateşi hastalığında sentez bozukluğu gösterilmiş moleküler yapı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2011)

- A) TNFRSF1 -A proteini
- B) Mevalonat kinaz
- C) Interlökin-10 mutasyonu
- D) Pürin
- E) Cryopyrin

Doğru cevap: D

Klinik Bilimler 154. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 649

Ailevi Akdeniz Ateşi hastalığının geni (MEFV) RoRet gen ailesinden 10 ekzon içeren 781 aminoasitten oluşan pirin adlı proteini kodlayan 16.kromozomun kısa kolunda bulunan bir genidir. En sık görülen mutasyon metyonin-694-valin (M694V) mutasyonudur; ciddi hastalık ve amiloidoz gelişimi ile ilişkilidir. Pirin disfonksiyonu sonucu yapılamayan C5a inhibitörün eksik olması, peritoneal ve sinoviyal sıvıda C5a artışına yol açmaktadır.

Mevalonat kinaz genindeki mutasyon, hiperimmünglobulin D periyodik ateş sendromuna neden olur.

Tip 1 TNF reseptör protein genindeki mutasyon, TNF reseptörü ile ilişkili periyodik sendroma (TRAPS) neden olur.

Cryopyrin genindeki mutasyon ise cryopyrin ilişkili periyodik sendrom (CAPS) denen ve alt grup olarak ailesel soğuk antiinflamatuvar sendrom (eski adı ile ailesel soğuk ürtiken), Muckle-Wells sendromu ve venidoğan başlangıçlı multisistemik inflamatuvar

Klinik Bilimler 154. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 649

2. On beş yaşındaki kız hasta vücudunda ve göz kapaklarında yaygın şişlik şikayetiyle getiriliyor. İdrar incelemesinde nefrotik düzeyde proteinüri saptanıyor. Öyküsünden şikayettenin 4 gün önce başladığı; ancak küçük yaşlardan beri yılda 4-5 kez ateş ve karın ağrısı şikayetiyle acile başvurduğu, 12 yaşında apandektomi yapıldığı ve anne babasının amca çocukları olduğu öğreniliyor.

Renal biyopsi kararı verilen bu hastanın patolojisinde aşağıdakilerden hangisinin saptanması beklenir? (Sonbahar 2015 Orijinal)

- A) Mezangial proliferasyon
- B) IgA depolanması
- C) Membranöz glomerülo nefrit
- D) Hüresel kresentler
- E) Amiloid depolanması

Doğru cevap: E

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Böbrekte amiloid birikimi aşağıdaki hastalıklardan hangisinde görülür? (Sonbahar 2015 BENZERİ)

- A) Hiperimmünglobulin D sendromu
- B) Tubülointerstisyel nefrit

Klinik Bilimler 154. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 649

Klasik bir amiloidoz-FIMF sorusu. Ailevi Akdeniz ateşinin klinik ve komplikasyonlarının bilinmesi istenmektedir. Ailevi akdeniz ateşi hastalarında en önemli komplikasyon, AA tipi amiloidoz gelişimidir ve proteinüri ile başlar. Otozomal resesif geçiş de akraba evliliği ile hissettirilmekte.

Tekrarlayan ateşli karın ağrıları, aile öyküsü varlığı, daha önce apandektomi geçirmesi, aklımıza ailevi akdeniz ateşi getirmektedir.

Ailevi akdeniz ateşinin en sık bulgusu, ateşli karın ağrılarıdır. Olguların %95'inde yineleyen ateş-karın ağrısı atakları tanımlanmaktadır. Ataklar, genellikle 12 saat-3 gün devam eder. Klinik ve laboratuvar olarak peritoniti taklit edebilir. Bu yüzden apandektomi yapılan vakalar mevcuttur. Serozit bulguları, en sık peritoniti şeklindedir. Ayrıca plevra tutulumuna bağlı (tek taraflı) göğüs ağrıları ve perikard tutulumuna bağlı tekrarlayan perikardit atakları olabilir. Tunica vaginalis tutulumuna bağlı olarak, testis etrafında ağrı görülebilir. Hastaların yaklaşık yarısında eklem tutulumu olur. Eklem tutulumu %70 olguda artrit, %30 olguda ise artralji şeklinde görülür. AAA'daki artrit, çoğunlukla alt ekstremitelere yerleşen, sekel bırakmayan, gezecek olmayan, noneroziv, akut bir monoartrit ve en çok diz ve ayak bileği tutulur. Tek deri bulgusu, erizipel benzeri eritemdir. Genellikle alt ekstremitelerde, egzersiz sonrası görülür. Doküntü atak olmadan görülür.

Hastalarda en önemli komplikasyon, AA tipi amiloidoz gelişimidir ve proteinüri ile başlar. Tablo nefrotik sendrom ve kronik böbrek yetmezliğine ilerleyebilir. Ölüm nedeni genellikle enfeksiyon, üremi ve tromboembolidir. Özellikle M694V homozigot mutasyonu olanlarda, serum amiloid A yüksekliği olanlarda ve kolşisini düzensiz kullananlarda amiloidoz riski çok daha yüksektir.

Ailevi Akdeniz Ateşi (FMF) tanı kriterleri:

Majör

- 1. Peritonitle giden tipik ataklar (jeneralize)
- 2. Plöritle giden tipik ataklar (unilateral) or perikardit
- 3. Monoartrit giden tipik ataklar (ayak bileği, diz, kalça)
- 4. Sadece ateşle giden tipik ataklar
- 5. Tam olmayan abdominal atak

Minör

- 1. Göğüs ağrısı ile beraber inkomplet ataklar
- 2. Monoartrit ile giden inkomplet ataklar

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 155

155. Dokuz aylık kız bebek, ailesi tarafından son 1 aydır fark edilen ve aralıklarla tekrar eden başını sağa doğru eğme ve baş sallama nedeniyle getiriliyor. Gelişim basamakları yaştları ile uyumlu olan hastanın nörolojik muayenesi sırasında eş zamanlı baş eğme, baş sallama ve her iki gözde nistagmus tespit ediliyor. Diğer muayene bulguları normal olan hastanın beyin manyetik rezonans görüntüleme bulguları da normal saptanıyor.

Bu hastada aşağıdaki epileptik olmayan paroksizmal bozukluklardan hangisi öncelikli olarak düşünülmelidir?

- A) Okulomotor apraksi
- B) Opsoklonus-miyoklonus sendromu
- C) Benign paroksizmal vertigo
- D) Spasmus nutans
- E) Benign paroksizmal tortikolis

Doğru Cevap: D

Klinisyen Tüm TUS Soruları

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

İLGİLİ NOTLAR

PEDİATRİ ► 221

gelir ki bu da "şiddetli" veya "komplike atak" olarak tanımlanır. İnsipiyum sırasında olmaz. Komplike nöbetler sırasında bazen **tonik, tonik klonik kasılmalar** ve idrar kaçırma da gözlenebilir.

Demir eksikliği anemisi olan çocuklarda sıklığı artmıştır. Bu nedenle katılma nöbeti olan çocuklarda mutlaka hemogram ve ferritin bakılması gerekir. Çünkü demir eksikliği tespit edilirse tedavi ile katılma nöbeti gelişmesi engellenebilir.

Katılma nöbetlerinde tomografi, MR, EEG ve EKG'nin tanısal yeri yoktur. Katılma nöbetlerinde EEG normaldir, çünkü bir epilepsi değildir.

26. Uyanırken dokunsal veya işitsel uyaran ile başlayan, tüm vücudunda kasılma ve katılma nedeniyle getirilen yenidoğan bebeğin ek yakınmasının olmadığı ve klonazepam tedavisi ile kasılmalarının kaybolduğu öğreniliyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2022 Orijinal)

- A) Lennox-Gastaut sendromu
- B) Miyoklonik epilepsi
- C) Hipereksepsiya
- D) Dravet sendromu
- E) Paroksizmal diskinezi

Doğru cevap: C

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Başlatıcı bir uyarana tetiklenen tüm vücutta kasılma ve katılmanın görüldüğü konvülsiyonlarla karışan durumlardan olan hastalık aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2022 BENZERİ)

- A) Spasmus nutans
- B) Dravet sendromu
- C) Paroksizmal diskinezi
- D) Hipereksepsiya
- E) Miyoklonik epilepsi

Doğru cevap: D

Nöbetle karışan durumlardan biri daha karşınıza çıkıyor aynı sınavda fakat bunun özelliği daha önce sorulmamış olması, Katılma bebek sendromu yani Hipereksepsia...

Hipereksepsiya, nadir, sporadik, bazen de dominant kalıtsal, konvülsiyonlarla karışan bir hastalıktır. Genetik nedeni strikin duyarlı glisin reseptörlerinin alfa ve beta subünitlerindeki defektlerdir. Tipik triadı vücutta **genel katılık, noktural miyoklonus** ve **patolojik startle refleksi**dir. Kasılma sırasında EEG'de kas kasılmasından oluşan artefaktlar diken dalgalar ile karışabilir. Fakat nöbet aktivitesi görülmez. Katılığın yenidoğan formu 1. yaşına kadar iyileşir ve uykuda kaybolur. **Katı bebek sendromunun konjenital nedenleri**; Konjenital katı adam sendromu, startle epilepsi, miyoklonik nöbetler, neonatal tetani, fenotiazin toksitesi, Schwartz-Jampel sendromu. Tedavide klonazepam kullanılır.

Lennox-Gastaut sendromu, çok ağır nöbetlerle seyreden, mental motor retardasyonun görüldüğü bir epilepsi sendromudur. Dravet sendromu aşı veya ateşle başlayan sonrasında ise ateş olmaksızın sürekli miyoklonik nöbetler geçirme şeklinde devam eden bir hastalıktır.

Paroksizmal diskineziler; distoni, kore, atetoz, ballismus veya bunların kombinasyonlarının tekrarlayıcı atakları ile karakterize hiperkinetik hareket bozukluklarıdır. Ataklar arasında nörolojik muayenenin

Klinik Bilimler 155. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 221

Spasmus nutans da aynı hipereksepsia gibi konvülsiyonlarla karışan durumlardandır. Dolayısıyla bu durumda da EEG normaldir. **Spasmus nutans** triadı pandüler nistagmus, baş sallama ve tortikollistir.

27. Aşırı hareketlilik, dikkat dağınıklığı, öfke atakları ve kendi sözcüklerini tekrarlama şikâyetleriyle getirilen 10 yaşındaki erkek hastanın muayenesinde vokal ve motor tiki olduğu saptanıyor ve Tourette sendromu düşünülüyor.

Bu hastada görülen "kendi sözcüklerini tekrarlama" fenomeni aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2019 Orijinal)

- A) Otoralali
- B) Palilali
- C) Ekolali
- D) Psikolali
- E) Koproli

Doğru cevap: B

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Tourette sendromunda gözlenen diğer tanımları ile birlikte verilmiştir. Bu tanımlamalardan hangisi doğru değildir?

- A) Boğaz temizleme – Basit vokal tik
- B) Göz kırpması – Basit motor tik
- C) Başkalarının hareketlerini taklit etme – Ekopraksi
- D) Küfürli konuşma – Koproli
- E) Kendi sözcüklerini tekrarlama – Ekolali

Doğru cevap: E

Çocuklarda tik hastalıklarında görülen özel tikler tanımları itibarı ile bilinmelidir.

Tikler ani başlangıçlı, hızlı, tekrarlayıcı ve ritmik olmayan motor hareketler veya vokalizasyonlardır.

Tourette Sendromu (TS)

Bir yıldan daha uzun bir dönem boyunca çoğunlukla motor ve bir ya da birden fazla vokal tiki bulunması, ardışık 3 aydan daha uzun süre tiklerin olmadığı dönem bulunmaması olarak tanımlanmaktadır.

Motor tikler:

- **Basit motor tikler:** Bir veya daha fazla kas grubunu tutan kısa ve hızlı hareketlerdir. Göz kırpması, omuz silikme, ekstremitelerde ekstansiyonu örnek olarak verilebilir.
- **Kompleks motor tikler:** Relatif olarak koordineli olan, sıralı olarak veya eş zamanlı ortaya çıkan, belirli bir amaca yönelik olabilen hareketlerdir.
- Saç fırçalaması
- Ayağa dokunma
- Başkalarının hareketini taklit etme (ekopraksi)
- Açık saçık –cinsel- hareket ve işaretler yapma (kopropaksi)

Pediyatrik Nöroloji

Vokal tikler:

- **Basit vokal tikler:** Boğaz temizleme, burun çekme, öksürme gibi tek, anlamsız seslerdir.
- **Kompleks vokal tikler:** Anlamlı sözcüklerdir.
- Parsiyel heceler
- Koprolali (küfürli konuşma)
- Ekolali (duyulan ses ve sözcüklerin taklidi)
- Palilali (kendisinin söylediği son hece veya kelimenin taklidi)

28. Tourette sendromu ile birlikte görülmeye eğilimli **en az** olan bozukluk aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2021 Orijinal)

- A) Dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu
- B) Yeme bozuklukları
- C) Obsesif kompulsif bozukluk
- D) Depresif bozukluklar
- E) Otizm spektrum bozukluğu

Doğru cevap: B

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

- I. Dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu
- II. Obsesif kompulsif bozukluk
- III. Depresif Bozukluk
- IV. Yeme bozuklukları
- V. Otizm spektrum bozukluğu

Yukarıda verilen durumların Tourette sendromuna eşlik etme sıklığına göre sıralanması aşağıdakilerden hangisinde **en doğru** şekilde verilmiştir? (İlkbahar 2021 BENZER)

- A) I-II-III-IV-V
- B) II-I-III-IV-V
- C) I-II-III-V-IV
- D) II-III-I-V-IV
- E) V-IV-III-II

Doğru cevap: C

Son yılların YDUS ve TUS'un popüler konusu Gilles de la Tourette sendromu yine zor bir soruyla karşımızda...

Başlangıcı 2 ve 21 yaşları arasında olabilir ve yaşam boyu sürer. Birçok olguda OD geçiş söz konusudur. Vücudun değişik kısımlarında (Aralarından en az birinin vokal tik olduğu) çok sayıda motor tikleri olan, bu tiklerin başlangıcının 21 yaşından önce olduğu, 1 yıldan daha uzun süre (artıp azalsa da devam eden) vakalarda TS tanısı konur. **Obsesif-kompulsif davranış ve dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu (ADHD) da sık bulunur.** Motor tikler yüz, göz kapağı, boyun ve omuzlarda görülen çok sayıda değişken hareketi içerir. Eninde sonunda bu tiklere boğaz temizleme, burun çekme, havlama, koprolali (Açık saçık sözler), ekolali (Hastaya yöneltilen kelimeleri tekrarlama), palilali (Kendi kelimelerini tekrarlama) ve ekokinezis (Başkalının hareketlerini taklit etme) gibi vokal tikler eklenecektir.

Tourette sendromuna eşlik eden diğer bozuklukların eşlik etme sıklığı göz önüne alınarak aşağıdaki diyagram çizilmiştir. Buna ek olarak bazı hastalarda otizm spektrum bozukluğunda eşlik etmektedir. Fakat yeme bozukluklarının eşlik etmesi pek beklenmemektedir. **Dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu Tourette sendromlu çocukların %50'sine eşlik ederken, klinikte bu oranın %60-80 olduğu düşünülmektedir.** Obsesif kompulsif bozukluk ise Tourette sendromlu çocukların yaklaşık %20-60'ına eşlik edebilmektedir. Tourette sendromlu çocukların %20'sinden daha fazlasında ise öğrenme bozuklukları olduğu tespit edilmiştir.

29. Üç yaşındaki kız hasta, son iki gündür dengesiz yürüme, gözlerinde anormal hareketler ve vücudunda atımlar nedeniyle getiriliyor. Özgeçmiş ve soy geçmiş sorgulamasında özellik olmayan hastanın muayenesinde gözlerinde sıçramalar şeklinde kaotik hareketler ve ekstremitelerde kısa süreli kontrol edilemeyen istemsiz atımlar görülüyor. Hastanın ajitasyon ve huzursuzluğu dikkat çekiyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2023)

- A) Sydenham koresi
- B) Postenfeksiyöz serebellit
- C) Miyoklonik nöbet
- D) Opsoklonus miyoklonus ataksi sendromu
- E) Spasmus nutans

Doğru cevap: D

Yandal düzeyinde, TUS için oldukça zor bir soru fakat şıklardan çıkarımla yapılma ihtimali olan bir soru...

Opsoklonus-Miyoklonus-Ataksi Sendromu (OMAS) her yöne olan kaotik göz hareketleri, gövde ve bacaklarda miyoklonus, ataksi ve davranış bozukluğu ile seyreden nadir görülen bir bozukluktur. İnfeksiyöz, metabolik ve toksik olaylara bağlı olabileceği gibi paraneoplastik sendrom olarak da gelişir. Paraneoplastik sendrom olarak çocuklarda hemen daima nöroblastoma eşlik eder. <2 yaş altındaki hastaların %50'sinde neden olarak nöroblastom vardır. OMAS etyolojisinin immün kökenli olduğu kabul edilmekle birlikte kesin patogenezi henüz tam aydınlatılamamıştır. Çocuklarda çoğu hastada antikor saptanmaz.

Sydenham koresi ARA'ya sekonder olur, vakada verilen yaş olarak uygunsuzdur ve opsoklonus gibi bir bulgu beklenmez. **Postenfeksiyöz serebellit**

Klinik Bilimler 155. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 222

karşılamaktadır. Son olarak **spasmus nutans** nöbetle karışan durumlardandır. **Spasmus nutans triadı;** tortikolis, pandüler nistagmus, baş sallama'dır. Ataksi, miyoklonus beklenen bulgulardan biri değildir.

30. Dört yaşındaki kız çocuk dengesini kaybedip düşer gibi olma yakınmasıyla getiriliyor. Öyküsünden genellikle aç kaldığı zamanlarda çocuğun "Başım döner gibi oluyor." diye ifade ettiği, yarım saat kadar süren bazen kendiliğinden bazen de yatma-uyuma ile geçen, bazen bulantı ve kusmanın eşlik ettiği ataklarının olduğu öğreniliyor. Atak sırasında değerlendirildiğinde bilincinin açık olduğu ve birkaç atımlık horizontal nistagmus dışında muayenesinin normal olduğu saptanıyor. Özgeçmişinde özellik bulunmayan hastanın annesinde migren öyküsü olduğu öğreniliyor.

Bu hasta için en olası ön tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2023)

- A) Menier hastalığı
- B) Epilepsi
- C) Sıklık kusma sendromu
- D) Aurasız migren
- E) Benign paroksizmal vertigo

Doğru cevap: E



TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 156

156.Aşağıdaki klinik bulgulardan hangisinin klasik Guillain-Barré sendromunda görülmesi en az olasıdır?

- A) Kraniyal sinir tutulumu
- B) Otonomik disfonksiyon
- C) İlerleyici simetrik motor güçsüzlük
- D) Derin tendon reflekslerinin alınmaması
- E) Seviye veren duyu kusu ru

Doğru Cevap:E

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

206 ◀TÜM TUS SORULARI

12. Üç aylık bebek, ailesi tarafından başını dik tutamama ve gevşeklik nedeniyle getiriliyor. Muayenede dilde fasikülasyonlar, jeneralize hipotoni, kas güçsüzlüğü tespit ediliyor, derin tendon refleksleri alınmıyor.

Bu bebekte en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2021 Orijinal)

- A) Duchenne musküler distrofi
- B) Becker musküler distrofi
- C) Werdnig-Hoffmann hastalığı
- D) Artrogripozis multipleks konjenita
- E) Transvers miyelit

Doğru cevap: C

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

- I. Dilde fasikülasyon
- II. Sadece aksiyel kaslarda hipotoni
- III. Derin tendon reflekslerinde artış
- IV. Göz hareketlerinin normal olması

Yukarıda verilen bulgulardan hangisi veya hangileri Werdnig-Hoffmann hastalığında beklenen durumlardır? (İlkbahar 2021 BENZERİ)

- A) Yalnız I
- B) I ve II
- C) II ve III
- D) II ve IV
- E) I ve IV

Doğru cevap: E

Yine soru beklenen konulardan biri daha soru olarak karşınızda, üstelik de daha önce de aynı şekilde aynı cevap şıkıyla sorgulanmış bir soru...İşte çıkmış TUS çözmenin faydalarının en açık örneği...

Spinal musküler atrofi, spinal kordun ön boynuz hücrelerinin kaybı nedeniyle, progresif kas güçsüzlüğü ile karakterize bir hastalıktır. Otozomal resesif kalıtılan hastalıklar içerisinde infant ölümlerinin en sık nedenidir. Hastaların çoğu otozomal resesif kalıtılır, X'e bağlı veya OD kalıtılanlarda vardır. 5q13 bölgesinde bulunan SMN (Survival Motor Neuron) genindeki mutasyonlar sonucu hastalık ortaya çıkar. Duchenne musküler distrofiden sonra ikinci sık nöromusküler hastalıktır.

SMA'da ekstraoküler, üretral ve anal sfinkter kaslar korunmuştur. Soruda verilen vakadaki hasta 3 aylık ve ağır hipotonisi var bunun yanında DTR ler alınamıyor en en önemli si dilde fasikülasyonu var. Dilde fasikülasyon=Werdnig Hoffmann (daha çok bilindik adıyla SMA tip 1).

SMA Tip I = Werdnig-Hoffman Hastalığı = Ağır infantil Form genellikle semptomlar doğumda veya ilk aylarda başlar. Anne karnında fetus hareketlerinin çok az olması önemli bir özelliktir. Artrogripozis, konjenital kontraktürler görülebilir. Emme ve yutma fonksiyonları bozuktur. Kas güçsüzlüğü simetriktr. Oküler hareketler ve diyafragma korunmuştur. Kardiyak fonksiyonlar normaldir. Dilde fasikülasyon solunum vardır. Zeka normaldir. Hastalar genellikle 2 yaşından önce ölür.

Duchenne ve Becker MD bu hastalığın dışında ayrıca fasikülasyon yapmaz. Transvers myelitte de

Klinik Bilimler 156. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 206

dilde fasikülasyon olmaz ve seviye veren duyu ve motor kusur ile karakterizedir, yine yaş da transver miyelit için oldukça atipik. Artrogripozis multipleks konjenitada da ekstremlerde hareket kısıtlılığı olması beklenir ve yine dilde fasikülasyon olması beklenmez.

13. Altı yaşında erkek çocuk, 2 yıldır çabuk yorulma, oturup kalkma, merdiven çıkmada zorlanma şikayetleriyle getiriliyor. Fizik muayenede ördekvari yürüyüş, Gowers belirtisi, baldır hipertrofisi, derin tendon reflekslerinde azalma var.

Bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2000)

- A) Musküler distrofi
- B) Myasthenia gravis
- C) Konjenital myotonik distrofi
- D) Poliomyelit
- E) Transvers myelit sekeli

Doğru cevap: A

Soruda, çocukluk çağında en sık görülen ve en ağır seyirli kas hastalığı olan Duchenne musküler distrofiyi tanımlamak ve doğru cevaba gitmek için ne gerekiyorsa verilmiş. Altı yaşında erkek çocukta, 2 yıldır çabuk yorulma, oturup kalkma, merdiven çıkmada zorlanma şikayetleri var (Yani erken infansi döneminde çocuk normal). Fizik muayenede Duchenne musküler distrofinin klasik bulguları verilmiş; ördekvari yürüyüş, Gowers belirtisi, baldır hipertrofisi, derin tendon reflekslerinde azalma. Artık zor olan cevabı yanlış işaretlemek.

- **Myasthenia Gravis;** motor plakta asteil kolin reseptörlerine karşı antikor gelişimine bağlı olan sporadik bir hastalıktır. Genellikle genç erişkin kadınların hastalığıdır. Tekrarlayan hareketlerle ve günün ilerleyen saatlerinde kas kuvvetinde azalma baş gösterir.
- **Konjenital myotonik distrofi;** myotonik distrofinin erken başlangıçlı tipidir ve Steinert's hastalığı olarak bilinir. Belirtiler doğum itibarıyla mevcuttur. Çoğunlukla anne hastalığı taşımaktadır, bunun farkında olabilir yahut olmayabilir. Bazı anneler hastalığın bebekte çok daha ciddi bir formda ortaya çıkması ile tanı alabilirler. Buradaki myotoni kas sertliğini, distrofi ise kas kitlesi kaybı ve kas güçsüzlüğünü ifade etmektedir. Bu hastalık konjenital myopati ve konjenital musküler distrofiden farklı bir klinik antitedir.
- **Poliomyelit;** poliovirüslerin sebep olduğu çoğunlukla asemptomatik fakat ağır formlarında flas paralizi ile seyredebilen ve fatal olabilen enfeksiyöz bir hastalıktır.
- **Transvers Myelit;** Akut transvers miyelit spinal kordda fokal inflamasyon sonucu demiyelinizasyon ve nöronal hasara bağlı olarak gelişen motor, duysal ve otonomik disfonksiyon ile karakterizedir.

Klinik Bilimler 156. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 206

Transvers myelitte de

NÖROMÜSKÜLER BİLEŞKE HASTALIKLARI - PERİFERİK NÖROPATİLER - METABOLİK MİYOPATİLER

1. Beş yaşındaki bir kız çocuğu, birkaç aydır devam eden güçsüzlük, göz hareketlerinde azalma ve göz kapaklarında düşüklük nedeniyle getiriliyor. Zaman zaman yutma güçlüğü ve solunum sıkıntısının da olduğu öğreniliyor. Fizik muayenede pitozis ve oftalmopleji saptanıyor. Damardan verilen edrofonyum klorid ile 2-3 saniye içinde patolojik bulgularda 1-2 dakika süren iyileşme gözleniyor.

Bu çocuk için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2002)

- A) Myastenia gravis
B) Spinal musküler atrofi
C) Organofosfat zehirlenmesi
D) Lökodistrofi
E) Miller-Fisher hastalığı

Doğru cevap: A

Bu vaka sorusunda bizlere kas güçsüzlüğü ana semptom olarak veriliyor. Bu semptom bizleri miyopatilere yönlendiriyor. Ardından göz hareketlerinde azalma, oftalmopleji, göz kapaklarında düşüklük gibi bizleri myasteniye yönlendiren semptomlar veriliyor. Edrofonyum testi pozitifliğinin verildiği noktada ise tanımız kesinleşiyor.

Myastenia Gravis; motor plakta asetil kolin reseptörlerine karşı antikor gelişimine bağlı olan sporadik bir hastalıktır. Genellikle genç erişkin kadınların hastalığıdır. Tekrarlayan hareketlerle ve günün ilerleyen saatlerinde kas kuvvetinde azalma baş gösterir.

Miyastenik sendromlar arasında en sık olarak geçici neonatal miyasteni, konjenital miyasteni, otoimmün miyastenia gravis görülür. Miyastenia gravis'te fasikülasyonlar, miyalji, duysal semptomlar yoktur; kalp kasi tutulmaz, elektrokardiyogram normaldir. Tendon refleksleri hafif azalmış olabilir, ancak çok nadir olarak kaybolur.

Serum CPK düzeyi normaldir, bazen hafif artmış olabilir. Hastaların %10-30'unun annesinde otoimmün miyasteni vardır. Annenin antikor düzeyi veya hastalığının ciddiyeti ile çocuğun hastalığı arasında ilişki yoktur, etkilenen bebeklerde beslenme zorluğu ve zayıf ağlama ile kendini gösteren bulber güçsüzlük görülür. Solunum depresyonu da olabilir. Vakaların yansında hipotoni de vardır.

Tanı için annenin miyastenisinin kanıtlanması, anti-AChR antikorlarının saptanması veya antikolinesteraz inhibitörleri ile düzelmenin gösterilmesi gerekir. Kısa etkili asetilkolinesteraz inhibitörü olan edrofonyum bromid enjeksiyonu ile tabloda düzelmeye izlenmesi, tanısız değer taşıyıcı (Tensilon testi). Tedavide ise pridostigmin (kolinesteraz inhibitörü) kullanılır.

Klinik Bilimler 156. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 210

2. Son iki gündür yürüyemediği için getirilen 8 yaşındaki çocuğun hikâyesinden, önceleri tamamen sağlıklı olduğu fakat 10 gün önce gastroenterit geçirdiği öğrenilmiştir. Nörolojik muayenede alt ekstremitelerde simetrik proksimal kas güçsüzlüğü, dört yanlı arefleksisi saptanmıştır.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2007)

- A) Musküler distrofi
B) Spinal musküler atrofi
C) Miyasteni
D) Konjenital hipomiyelinizasyon nöropatisi
E) Guillain-Barré Sendromu

Doğru cevap: E

Bu vaka sorusunda; kas güçsüzlüğünün 8 yaşında iken başlaması bizleri Spinal Musküler Atrofi, Myastenia Gravis ve Konjenital hipomiyelinizasyon nöropatisi şikâyetlerinden uzaklaştırmaktadır. Postenfeksiyöz ve akut olması ise sadece Guillain-Barré Sendromunda bulunan özelliklerdir.

Guillain-Barré Sendromu, enfeksiyonlardan 7-10 gün sonra ortaya çıkan postenfeksiyöz bir polinöropatidir. Asıl olarak motor sinirleri tutar, ancak duyu sinirleri ve otonom sinirlerde etkilenebilir.

Motor defisit öncelikle alt ekstremiteden simetrik (% 91) olarak başlar. Tendon refleksleri sıklıkla erken dönemde kaybolur, fakat bazen ileri dönemlere kadar korunabilir bu da tanıda zorluklara neden olur. 2-4 haftalık periyot içinde güçsüzlük yukarı doğru ilerlemeye başlar, yüzde ve solunum kaslarında güçsüzlüğe neden olabilir. Sıklıkla el ve ayaklarda duyu kaybı vardır.

Guillain-Barré Sendromu'nda BOS'ta hücre sayısı sabit kalırken (<50/mm³), protein düzeyi çok artmıştır. Buna albümin-sitolojik disosiasyon denir.

Tedavide IVIG ve plazmaferez kullanılmaktadır. Steroidler artık kullanılmamaktadır.

3. Aşağıdakilerden hangisi Poliomyelitnin özellikleri arasında yer almaz? (Sonbahar-90)

- A) Proksimal kas güçsüzlüğü
B) Simetrik kas güçsüzlüğü
C) Aseptik menenjit görülür
D) Sıklıkla asemptomatiktir
E) Viral orijindir

Doğru cevap: B

Poliomyelit ülkemizde ve dünyada büyük oranda eradike edilmiş olmakla birlikte TUS soruları arasında karşımıza çıkabileceği için özelliklerini hatırlamakta fayda var.

Poliyovirüsler intestinal traktattan SSS'e yayılarak aseptik menenjit ve poliomyelit tablolarına yol açan, oda ısısında uzun süre infektivitesini koruyan dayanıklı mikroorganizmalardır. Enfeksiyonların %90-95'i klinik olarak farkedilir hale ulaşmadan koruyucu immünite bırakarak geçer. Klinik olarak farkedilir hale gelen ancak nonparalitik seyreden olgular tüm enfeksiyonların



TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 158

158. Aşağıdaki kalıtsal metabolik hastalıkların hanisinde kronik böbrek hastalığı gelişmesi en az olasıdır?

- A) Metilmalonik asidemi
- B) Fabry hastalığı
- C) Sistinozis
- D) Primer hiperoksalüri tip 1
- E) Akçaağaç şurubu idrar hastalığı

Doğru Cevap: E

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

462 ◀ TÜM TUS SORULARI

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

ketoasidoz ve organik asidüri gözlenir. Laktik asit ve amonyak düzeyleri yükselir. Dermatit, total alopesi, ataksik nöbetler ve immün yetersizlik bulguları vardır.

- Biotinidaz eksikliği, otozomal resesif geçiş gösteren ortalama 3-5 ay arasında, emme güçlüğü, hipotoni, **konvulsiyon**, ataksi işitme kaybı, optik atrofi, gelişme geriliği, **alopesi** ve **deri döküntüleri** ile karakterize bir hastalıktır. Biotin tedavisine mükemmel cevap verir, tedaviye erken başlanması **nörolojik sekelleri engeller**.
- Tedavide serbest biotine yanıt iyidir.

56. Bir çocukta seboirek dermatit, alopesi, ataksi, hipotoni, miyoklonik nöbetler ve gelişme geriliği saptanıyor.

Bu klinik tabloya aşağıdaki enzim eksikliklerinden hangisinin yol açtığı düşünülmelidir? (Sonbahar 2001)

- A) Galaktokinaz
- B) Biotinidaz
- C) Sistonin sentaz
- D) Fenilalanin hidrosilaz
- E) Epimeraz

Doğru cevap: B

Hastalığın olmaması olmazı sayılabilecek bulgusu olan alopesinin yanına diğer bulgulardan eklenerek hazırlanan kolay bir soru.

Biotinidaz eksikliği, otozomal resesif geçiş gösteren ortalama 3-5 ay arasında, emme güçlüğü, hipotoni, **konvulsiyon**, ataksi işitme kaybı, optik atrofi, gelişme geriliği, **alopesi** ve **deri döküntüleri** ile karakterize bir hastalıktır. Biotin tedavisine mükemmel cevap verir.

Galaktokinaz eksikliği, katarakt ile sorulan bir galaktöz metabolizması defektidir.

Sistonin sentetaz eksikliği, homosistinüri yani ince uzun vücut yapısı ve göz bulguları ön planda olan bir metabolizma hastalığıdır.

Fenilalanin hidrosilaz eksikliği cilt bulgusu yapsa da melanin pigmentinin oluşumuna bağlı açık göz ve saç rengi ile sorulur.

Epimeraz eksikliği ağır formu, galaktozemiye benzer klinik bulguları vardır.

57. Bir yaşındaki kız bebekte, etli gıdaya geçiş sonrasında kusma ve ishal şikâyetleri ortaya çıkıyor. Öyküsünden, anne ve babanın kardeş çocukları olduğu öğrenilen ve laboratuvar incelemesinde kan amonyak ve orotik asit düzeyleri yüksek bulunan hastanın idrarında arjinin, lizin ve ornitin atılımında artış saptanıyor.

Üre döngüsü enzimlerinde eksiklik bulunmayan bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2019 Orijinal)

- A) Propiyonik asidemi
- B) İzovalerik asidemi
- C) Metil malonik asidemi
- D) Lizinürik protein intoleransı
- E) Akçaağaç şurubu hastalığı

Doğru cevap: D

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Lizinürik protein intoleransı ile ilgili olarak aşağıdaki ifadelerden hangisi doğru değildir? (İlkbahar 2019 BENZER)

- A) Tamamlayıcı besin ve özellikle protein alımı sonrası şikâyetler belirginleşir.
- B) Barsak ve böbrekte ornitin, lizin ve arjinin emiliminde bozukluk vardır.
- C) Hasta beslendikten sonra kanda amonyak, idrarda orotik asit düzeyleri yükselir.
- D) Üre döngüsün enzimi olan ornitin transkarbamoilaz düzeyinde düşüklüğe yol açar.
- E) Komplikasyon olarak kronik böbrek yetmezliği ve pulmoner fibrozis gözlenir.

Doğru cevap: D

Lizinürik protein intoleransı ile ilgili 2 önemli nokta: 1. Üre siklus defektleri gibi hiperamonyemi yapar, ancak farklı olarak enzim düzeylerinde değil döngünün ara metabolitlerinde eksiklik vardır. 2. Sistoninürideki gibi ornitin, lizin, arjinin (OLA) transport bozukluğu görülür, ancak farklı olarak sistin transportu normaldir ve transport defekti luminal değil antiluminal membrandır. Yani sistinürideki gibi OLA düzeyleri normal değil düşüktür.

Lizinürik protein intoleransı (familiar protein intoleransı), lizin, ornitin ve arjininin barsak ve böbrekte emilimini sağlayan transport sisteminin otozomal resesif geçişli bozukluğudur.

Üre döngüsü enzimlerinin düzeyleri normal olmasına rağmen, arjinin ve ornitin eksikliğine bağlı üre döngüsünün bozulması nedeni ile hiperamonyemi geliştiği düşünülmektedir.

Özellikle ek gıda ve proteinle beslenme sonrası hiperamonyemi atakları başlar. Beslenmeden sonra kanda amonyak ve idrarda orotik asit düzeyleri yükselir. Mental gelişim genelde normaldir.

Osteoporoz, kırılan saçlar ve boy kısalığı diğer bulgulardır. Lizinürik protein intoleransının seyrinde bazı komplikasyonlar gelişebilir. **İnterstisyel pnömoni**, fibroz ve alveoler proteinozis, hematüri ve proteinüri

Klinik Bilimler 158. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 462

58. Akçaağaç şurubu idrar hastalığı ile ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi doğru değildir? (İlkbahar 2012)

- A) Lösin, izölösün ve valin metabolizması bozukluğudur
- B) Bazı tipleri tiamine cevap verir
- C) İdrarda çemen kokusu ile karakterizedir
- D) Bebek doğumda semptomatiktir
- E) Ağır formunda tedavi uygulanmazsa ölüm kaçınılmazdır

Doğru cevap: D

Metabolik hastalıklardan organik asidemiler ve özelliklerinin değerlendirildiği, aslında metabolik hastalıkların genel sınıflandırmasından kolayca yapılabileceğimiz bir soru. Entoksikasyon tipindekiler doğumda bulgu vermez.

Akçaağaç şurubu idrar hastalığı bir entoksikasyon tipi aminoasit metabolizma bozukluğudur ve aminoasit metabolizma bozukluklarının tümü gibi doğumda asemptomatiktir.

- Çocuklar doğumda normal olup klinik bulgular belli bir yıllık döneminden sonra ortaya çıkar. Yani klinik bulguların belirlenmesi 3-4 gün civarındır.
- Dalı zincirli aminoasitlerin (valin, lösin, izolösin) dekarboksilasyonundan sorumlu enzim kompleksinin kofaktörü **B, (Tiamin)** vitamindir. İdrarda çemen veya yanmış şeker kokusu tipik olup erken tedavi edilmezse ölümcüldür.

Maple Şurubu İdrarı Hastalığı (MSUD)

- Esansiyel aminoasitler olan **valin, lösin ve izolösinin** dekarboksilasyonu için gerekli dalı zincirli **α-ketoasit dehidrogenaz** enzim kompleksi aktivitesi yetersizliği nedeniyle, dalı zincirli aminoasitler ve ketoasitlerinin birikimi sonucu oluşur.
- **Otozomal resesif** geçer.
- Koenzim tiamin fosfatı (B, vitamini).
- İzolösin metabolitleri idrarda **yanmış şeker veya pastırma çemeni kokusuna** neden olur.
- Doğumda normal olan çocukta, **2-3. günlerde** beslenmeye isteksizlik, kusma ve dehidratasyon gelişir. İlk haftanın sonunda letarji, konvülsif nöbetler, idrarda karakteristik koku ve koma ortaya çıkar.

Tedavi

- **En etkili tedavi yolu periton diyalizidir.** Serebral ödem için manitol ve diüretik verilir.
- **Akut tedaviden sonraki takipte dalı zincirli amonositlerin kısıtlandığı diyet** verilmelidir. Yaşam boyu diyet şarttır.
- Bazı hafif-orta tip MSUD hastaları yüksek doz **tiamin** tedavisine iyi yanıt verirler.

59. Beş günlük bebek; emmede azalma, uyuklama ve hareket azlığı yakınmaları ile acil servise getiriliyor. Anne baba arasında akrabalık olduğu, bebeğin 3.400 gram ağırlığında doğduğu öğreniliyor. Üçüncü günden itibaren beslenmesinin azaldığı, her beslenme sonrası kustuğu ve bebeğin garip koktuğu belirtiliyor. Vücut ağırlığı 2.900 gram olan bebeğin fizik muayenesinde yenidoğan reflekslerinin alınmadığı ve tonik kasılmalarının olduğu tespit ediliyor. Sepsis belirtileri negatif, kan gazı ve amonyak düzeyleri normal olan hastanın idrar tahlilinde (+++) ketonüri görülmesi üzerine tarama amaçlı kontrol edilen dinitrofenilhidrazin (DNPH) testi (++) pozitif olarak sonuçlanıyor.

Bu hastada **en olası** tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2021 Orijinal)

- A) Argininosüksinik asidüri
- B) Multipl açıl-KoA dehidrogenaz eksikliği
- C) 3-hidroksi-3-metilglutaril koenzim A liyaz eksikliği
- D) Nonketotik hiperglisinemi
- E) Akçaağaç şurubu idrar hastalığı

Doğru cevap: E

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Yenidoğan döneminde kusma, letarji, tonik kasılmalar, idrarda çemen kokusu ve laboratuvar tetkiklerinde ketonüri ile dinitrofenilhidrazin (DNPH) testi pozitifliğine neden olan **doğumsal metabolik hastalık** aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2021 BENZERİ)

- A) Akçaağaç şurubu idrar hastalığı
- B) Nonketotik hiperglisinemi
- C) Multipl açıl-KoA dehidrogenaz eksikliği
- D) 3-hidroksi-3-metilglutaril koenzim A liyaz eksikliği
- E) Argininosüksinik asidüri

Doğru cevap: A

Akçaağaç şurubu idrar hastalığı için tipik klinik tablo, tipik laboratuvar testleri ve önemli bir ipucu: garip koku!

Akçaağaç Şurubu İdrarı Hastalığı (MSUD):

- Esansiyel aminoasitler olan **valin, lösin ve izolösinin** dekarboksilasyonu için gerekli dalı zincirli **α-ketoasit dehidrogenaz** enzim kompleksi aktivitesi yetersizliği nedeniyle, dalı zincirli aminoasitler ve ketoasitlerinin birikimi sonucu oluşur. **Otozomal resesif** geçer. Koenzim tiamin fosfatı (B1 vitamini).
- İzolösin metabolitleri idrarda **yanmış şeker veya pastırma çemeni kokusuna** neden olur.
- Doğumda normal olan çocukta, **2-3. günlerde beslenmeye isteksizlik**, kusma ve dehidratasyon gelişir. İlk haftanın sonunda **letarji, konvülsif nöbetler, idrarda karakteristik koku** ve koma ortaya çıkar.
- Fizik muayenede hipertonisite ve opistotonus ile musküler rijidite görülür. Hipotoni (gövdesel) ve hipertonisite (ekstremiteler), musküler rijidite atakları ile boks yapma ya da bisiklet sürme gibi tekrarlayan ekstremiteler hareketleri nedeniyle yenidoğan tetanozu ile karışır.
- Serebral ödemle beraber ön fontanelde kabarıklık olabilir ve **yenidoğan sepsis ve menenjit** ile karışır.

Tanı:

- Organik asidemilerin ortak özellikleri olan ağır dehidratasyon, ketoasidoz, hipoglisemi, hiperglisinemi, nötrope ve trombositopeni görülebilir. **Amonyak düzeyi genellikle normaldir.**
- Plazma valin, lösin, izolösin ve aliozölösin düzeylerinde yüksekliğin saptanması ile tanı konur.
- **İdrarda ise valin, lösin, izolösin ve bunların ketoasitleri (ketonüri) çok artmıştır.** Bu ketoasitler, idrara birkaç damla **2,4-dinitrofenilhidrazin (DNPH)** ayıracından damlatıldığında, sarı renk değişikliği ile gösterilebilir.

Argininosüksinik asidüri bir üre siklus defekti olup, yenidoğan döneminde beslenme reddi, kusma, takipne, alkaloz, letarji, konvülsiyon ve hipotonik ensefalopati ile seyreder. Plazmada amonyak düzeyi yüksektir. Kuru ve kırılğan saçlar (trikorheksis nodoza) eşlik eder. İdrarda özel koku yoktur.

Pediyatrik Endokrinoloji ve Metabolik Hastalıklar



TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 159

159. Beş aylık erkek bebek sarılık nedeniyle getiriliyor. Öyküsünden prenatal ve natal dönemde herhangi bir özellik olmadığı, doğumdan sonra uzamış sarılık ve daha sonra idiyopatik kolestaz sebebiyle izlendiği, üç kez enfeksiyon sırasında hipoglisemi geliştiği öğreniliyor. Fizik muayenesinde boy 63 cm, vücut ağırlığı 6,6 kg, cilt rengi kirliliği sarı, deri altı yağ dokusu azalmış ve uzatılmış penis boyu 1,5 cm saptanıyor. Laboratuvar incelemelerinde ALT 301 U/L, AST 407 U/L glukoz 78 mg/dL, serbest T₄ düzeyi düşük, TSH düzeyi normal sınırlarda tespit ediliyor.

Bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Ektopik tiroid
- B) Santral hipotiroidi
- C) Tiroid peroksidaz eksikliği
- D) İyot yakalama defekti
- E) Tiroksin bağlayıcı globulin eksikliği

Doğru Cevap: B

Klinisyen Tüm TUS Soruları

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

İLGİLİ NOTLAR

► 403



PEDİATRİK ENDOKRİNOLOJİ ve METABOLİK HASTALIKLAR

HİPOFİZ ve HİPOTALAMUS BEZİ

1. Panhipopituitarizmde aşağıdakilerden hangisinin görülmesi beklenmez? (İlkbahar-99)

- A) Mental retardasyon
- B) Puberte gecikmesi
- C) Psikolojik bozukluklar
- D) Orantılı boy kısalığı
- E) Uzun süren açlıkta hipoglisemi

Doğru cevap: A

Hipofiz vücudun önemli bir hormon üretim yeri, hatta endokrinolojinin belki de en önemli soru üretim bezi. Klasik ön hipofiz hormonlarının etkilerinin sorgulandığı bir soru. Hipopituitarizm denince akla ilk gelecek olanlar; Önce büyüme hormonu ve sonra FSH, LH.

Ön hipofizden salgılanan hormonlar;

Büyüme hormonu (BH), Prolaktin, TSH, ACTH, FSH, LH.

Hipopituitarizm, hipofiz hormonlarının bir veya birkaçının yetersizliği ile oluşur.

Büyüme hormonu ön hipofizde en çok bulunan hücre grubu olan somatotrop hücrelerden salgılanır ve kanda plazma proteinlerine zayıf olarak bağlanır. Bu nedenle Hipofiz yetmezliğinde en erken semptom BH yetmezliğine bağlıdır.

- Büyüme yavaş ve her zaman normal persentillerin altındadır. Büyüme geriliği-boy kısalığı, lineer büyümenin büyüme hormonuna bağımlı olmaya başladığı 12-18. aydan sonra belirgin olmaya başlar.
- Bu hastalarda en önemli klinik özellik, yıllık büyüme hızında yetersizliktir (prepubertal dönemde <5 cm).
- Boy kısalığı orantılıdır.
- Zeka genellikle normaldir.
- Büyüme hormonu glukozun hücrelere alınımını inhibe ettiğinden eksikliğinde hipoglisemi beklenir.

Büyüme hormonundan sonra en çok etkilenen LH ve FSH salınımıdır ve puberte gecikir. Seksüel gelişme geri ya da yoktur.

Yenidoğan döneminde bazı olgularda şiddetli açık hipoglisemisi, mikropenis ve uzamış sarılık görülebilir. Bu çocuklar genellikle utangaç ve içine kapanıktır. Psikolojik bozukluklar görülebilir.

Hipopituitarizmde mental retardasyon beklenmez...

2. Aşağıdakilerden hangisi hipopituitarizmde görülen bulgulardan biri değildir? (İlkbahar 2004)

- A) Boy kısalığı
- B) Mikropenis
- C) Uzamış yenidoğan sarılığı
- D) Semptomatik hipoglisemi
- E) Erken puberte

Doğru cevap: E

Hipopituitarizm ön hipofizde üretilen hormonların eksikliği sonucu gelişen klinik sendroma verilen isim. Klinik bulgular eksikliğin derecesine ve ortaya çıkış zamanına göre değişir. Hipofiz kompresyonuna bağlı gelişen hipopituitarizmde hormon yetmezliği genellikle BH, FSH, LH, TSH ve ACTH yetmezliği şeklinde bir sıra ile gerçekleşir. Hipopituitarizm genellikle yavaş gelişim gösterdiğinden tanıda, hormon eksikliklerinin sırayla yukarıda belirtilen belirti ve bulgularını iyi tanımak gerekir.

Büyüme hormonundan sonra en çok etkilenen

Klinik Bilimler 159. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 403

3. Yirmi günlük erkek bebek 1 saat önce fark edilen 1-2 dakika süren morarma ile getiriliyor. Öyküsünden idiyopatik neonatal kolestaz nedeniyle izlendiği öğreniliyor. Fizik muayenede taşikardik, cilt ve skleralar ikterik, testisler retraktıl, penis küçük olarak görülüyor. Diğer sistemler doğal ve kapiller kan şekeri 40 mg/dL olarak saptanıyor.

Bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2019 Orijinal)

- A) Panhipopituitarizm
- B) Galaktozemi
- C) Biliryer atrezi
- D) Kalıman sendromu
- E) Klinefelter sendromu

Doğru cevap: A

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Aşağıdakilerden hangisi panhipopituitarizmin yenidoğan dönemi bulgularından biri değildir? (Sonbahar 2019 BENZERİ)

- A) Boy kısalığı
- B) Hipoglisemi
- C) Mikropenis
- D) İnmemiş testis
- E) Neonatal kolestaz

Doğru cevap: A

Panhipopituitarizm ön hipofiz hormonlarından birkaçının eksikliğine denir. Bu hormonların eksikliğinde büyüme hormonu eksikliğine bağlı boy

Pediyatrik Endokrinoloji ve Metabolik Hastalıklar

Klinik Bilimler 159. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 404

kısıtlılığı, TSH eksikliğine bağlı santral hipotiroidi, ACTH eksikliğine bağlı santral adrenal yetersizlik, LH-FSH eksikliğine bağlı gecikmiş puberte (hipogonadotropik hipogonadizm) görülmektedir.

Panhipopituitarizmin yenidoğan dönemindeki bulguları:

- Solunum sıkıntısı ve apne
- Neonatal kolestaz (direkt hiperbilirubinemi ve uzamış sarılık)
- Mikropenis (penis boyunun <2 cm olması) ve inmemiş testis
- Hipoglisemi

Panhipopituitarizmi olan yenidoğan bebeklerin boyları normaldir. Çünkü fetal büyüme büyüme hormonundan çok insülin görev almaktadır.

Ayrıcı tanıda düşünülecek hastalıklardan:

Galaktozemide kolestaz ve hipoglisemi görülebilmekle birlikte inmemiş testis ve mikropenis beklenmez.

Bilyer atrezide sadece kolestaz beklenir, hipoglisemi ve mikropenis beklenmez.

Kallmann sendromu ve **Klinefelter sendromunda** ise hipogonadizm bağlı mikropenis görülmesi beklenir, hipoglisemi ve kolestaz beklenmez.

4. Beş aylık erkek bebek üç aydır yetersiz kilo artışı, kusma, huzursuzluk ve özellikle gece olan ateş atakları nedenleriyle getiriliyor. Fizik muayenesinde boyunun üçüncü persentilde ve vücut ağırlığının üçüncü persentilin altında olduğu saptanıyor. Laboratuvar incelemelerinde; idrar dansitesi 1005, idrar sedimenti normal, serum sodyumu 155 mEq/L (134-144), potasyumu 4,1 mEq/L (3,5-5,6), kloru 111 mEq/L (98-108), kan üre azotu 13 mg/dL (5-18), kreatinini 0,35 mg/dL (0,03-0,50), ürik asiti 8 mg/dL (1,8-5,0), idrar osmolalitesi 120 mOsm/kg, kan osmolalitesi 310 mOsm/kg olarak saptanıyor.

Bu hastadaki en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2021 Orijinal)

- A) Bartter sendromu
- B) Uyumsuz ADH sendromu
- C) Gastroözofageal reflü
- D) Diabetes insipidus
- E) Kistik fibrozis

Doğru cevap: D

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Diabetes insipidusta aşağıdaki laboratuvar bulgularından hangisinin görülmesi en az olasıdır? (Sonbahar 2021 BENZERİ)

- A) Hipernatremi
- B) Hiponatremi
- C) Düşük idrar osmolalitesi
- D) Yüksek kan osmolalitesi
- E) Düşük idrar dansitesi

Doğru cevap: B

Diabetes insipidusun tipik semptomu poliüri-polidipsi olsa da özellikle küçük bebeklerde farklı klinik ile karşımıza gelebilmektedir. Böyle bir hastada, kan osmolalitesi yüksek iken idrar osmolalitesi düşük olan hastalık dersek tanı daha kolay açığa çıkarılır...

Diabetes insipidus (Dİ):

- Arginin vazopressin (AVP) sentez-salınımında bozukluk veya böbrek toplayıcı kanallarında AVP-hassas epitel hücrelerinde hormona cevabın bozulması nedeniyle ortaya çıkar.
 - Polidipsi ve poliüri belirleyici şikayetler olmasına karşın hastalar çoğunlukla dehidratasyon tablosu ile başvurur.
 - Bebeklerde çoğunlukla irritabilite, emme bozukluğu, görme bozuklukları, gelişme geriliği, aralıklı ateş yükselmesi vardır.
- Tanı:**
- İdrar volümü artmıştır.
 - İdrar açık renkli ve **densitesi 1001-1005** arasındadır.
 - İdrar osmolalitesi her zaman plazma osmolalitesinden düşüktür.
 - Ciddi dehidratasyon tablosunda bile idrar densitesi 1010'un üzerine, osmolalitesi de 300'ün üzerine çıkmaz.
 - Böbrek fonksiyon testleri normaldir.
 - Dİ hastalarında su kısıtlama testi sonrası plazma osmolalitesi 300'ün üzerine çıkar, ancak idrar osmolalitesi 300'ü aşmaz (Uosm/Posm <1).

Bartter sendromu, konjenital klor kanal defekti sonucu hipopotasemik hipokloremik metabolik alkalozu neden olur.

Uyumsuz ADH sendromu, vazopressinin kontrolsüz salınımı sonucu övolemik hiponatremi ile karşımıza gelir. Plazma osmolalitesi düşük, idrar osmolalitesi normal-yüksektir.

Gastroözofageal reflü ve **kistik fibrozis** de Bartter sendromu BENZERİ elektrolit bozukluklarına neden olurken kan osmolalitesinde yükseklik ve idrar osmolalitesinde düşüklük beklenen bulgular değildir.

5. Aşağıdakilerden hangisi santral diabetes insipidus nedenleri arasında yer almaz? (İlkbahar 2000)

- A) Travma
- B) Kraniofaringeoma
- C) Vazopressin reseptör eksikliği
- D) Langerhans hücreli histiositoz
- E) Pineal bölge germinomu

Doğru cevap: C

Antidiüretik hormonun ya salgılanma bozukluğu ya da etki gösterememesi diabetes insipidus olarak tanımlanır. Hormonun salgılandığı yer ile etki ettiği organ ve tabii ki aracılık eden reseptörü bilindiği takdirde çok kolay bir soru.

ADH (Vazopressin) hipotalamusun supraoptik nükleusunda sentezlenir. Aksonal taşınmayla arka hipofize gelir. ADH salgılanmasında bozukluk varsa **Santral Diabetes insipidus** gelişir.

ADH V2-reseptörleri ve cAMP yoluyla distal ve kollektör tübüllerden suyun geri emilimini artırır. Toplayıcı kanallardaki vazopressine yanıt veren su kanalı akuaporin 2'dir. ADH'nin böbreğe etkisinde veya suyun geri emilmesinde problem varsa **Nefrojenik Diabetes insipidus** gelişir.



Tanı:

Konjenital hipotiroidide laboratuvar bulgular

	Total T4	FT4	TSH	TBG
Primer Hipotiroidi	↓	↓	↑	N
Hipofizer Hipotiroidi	↓	↓	N/↓	N
Hipotalamik Hipotiroidi	↓	↓	N/↓	N

TBG: Tiroid bağlayıcı globülin

- Primer hipotiroidide TSH çok artmış (TSH>20-40mIU/ml), T4 ise düşüktür. T3 normal olabileceğinden tanıda yeri yoktur.
- Ultrasonografi ile agenezi ve hipoplazi ayırımı yapılabilir.
- Sintigrafi etiyolojide önemli bilgiler verir. Tiroid aplazisinde, tiroid reseptör blokan antikör varlığında ve iyot yakalama defekti varsa sintigrafi ile görüntü alınamaz.
- Kemik yaşı geri kalmıştır. Yenidoğanda kafa kemiklerinin radyografisinde fontaneler genişlemiş, sella tursika genişlemiş, suturlar genişlemiş, suturlar arası kemikcikler (wormian kemikler) görülür.

Primer hipotiroidide laboratuvar: T4 düşük, TSH yüksek

14. Hipotiroidizm taramasında TSH yüksekliği saptanan bir bebekte, konjenital hipotiroidizm tanısı için aşağıdakilerden hangisi, öncelikli olarak istenmelidir? (İlkbahar 2012)

- A) Serum T4 ve/veya serbest T4 düzeyi
- B) Serum T3 ve/veya serbest T3 düzeyi
- C) Tioglobulin düzeyi
- D) Tiroid ultrasonografisi
- E) Tiroid sintigrafisi

Doğru cevap: A

Konjenital hipotiroidi yenidoğan döneminde en sık görülen endokrin problemdir. Tanısında ve tedavisinde gecikme geri dönüşsüz mental retardasyona neden olur. Bu nedenle yenidoğan taraması çok önemli olduğundan 2006 tarihinden itibaren TSH ölçümüne dayalı olarak yenidoğan taraması başlatılmıştır. Hem tarama sonuçlarının yorumlanmasını hem de ne yapılacağını bilmek gerekir. Çünkü bir gün bile bu çocuk için çok önemlidir.

Ülkemizde TSH ölçümüne dayalı olarak konjenital hipotiroidi taraması 2-5 gün arasında yapılmaktadır. 48 saatten önce yapılan taramalarda yanlış pozitif sonuçlar çıkabilir. TSH ile tarama yapılan bizim gibi ülkelerde (Genellikle Avrupa ülkelerinde) gerektiğinde T4 ölçümü metodu kullanılmaktadır.

Bir yenidoğanda yüksek TSH ile düşük T4 değeri elde edildiğinde, serumda tekrar tiroid fonksiyon testleri çalışılarak mümkün olan en yakın zamanda tiroksin tedavisi başlanmalıdır. Vaka aksi kanıtlanıncaya kadar konjenital hipotiroidi olarak kabul edilir.

15. Kabızlık nedeniyle getirilen iki aylık erkek bir çocuğun fizik muayenesinde uzamış sarılık, umbilikal herni ve letarji saptanıyor.

Bu hastada tanıya yönelik olarak öncelikle yapılması gereken tetkik aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar-98)

- A) Aldosteron
- B) T4 ve TSH
- C) Epinefrin
- D) İnsülin
- E) Kortizol

Doğru cevap: B

Seçeneklerde konjenital hipotiroidi var gibi düşünmemizi isteyen bir soru. Bir özellik dikkatimizi mutlaka çekmeli; tanıda T3'ün yeri yok.

Konjenital Hipotiroidi Tanısı

- Primer hipotiroidide TSH çok artmıştır (TSH>40mIU/L). T4 düşüktür (T4<6 µg/dL). T3 normal olabilir ve tanıda önemi yoktur.

16. Aşağıdakilerden hangisi primer konjenital hipotiroidi bulgularından biri değildir? (İlkbahar 2002)

- A) Prolaktin düzeyinde artış
- B) Düşük T4 düzeyleri
- C) Düşük TSH düzeyleri
- D) Epifizer disgenezi
- E) Kemik yaşında genilik

Doğru cevap: C

Türkiye'de taraması olan ve 1/4000 sıklıkta görülen bir hastalığın etyolojisinin yanısıra mutlaka tüm klinik ve laboratuvar özellikleri iyi bilinmelidir.

Doğumsal hipotiroidide erken tanı ancak tarama testleri ile yapılabilir. Tarama testi olarak kanda TSH veya T4 düzeyleri ölçülmektedir. TSH'nın düşük olduğu vakalar sekonder ya da tersiyer hipotiroidi açılarından incelemeye alınmaktadır.

Primer hipotiroidide patoloji tiroid bezindedir ve kanda T4 düzeyleri düşük, TSH yüksektir (>20mIU/L); T3 düzeyi tanıya yardımcı olmaz. Prolaktin ve kolesterol düzeylerinde de artma olabilir.

Santral (sekonder) hipotiroidide ise TSH düşük bulunur. Tiroid agenezisinde (yada tioglobulin sentez defekti varsa) TG düşük, ektoپی veya hormon sentez kusuru varsa yüksek bulunur. Kemik gelişimi intrauterin dönemden başlayarak gecikme gösterir. Normalde doğumda röntgen filminde görülen distal femoral epifiz, doğumsal hipotiroidide gelişmemiştir.

Konjenital primer hipotiroidide problem tiroid bezindedir ve TSH yüksektir.



TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 163

163.Böbrek fonksiyonları normal olan bir hastada koma, letarji ve baş ağrısı gibi klinik bulguların görüldüğü ve acil tedavi gereken "ciddi hiponatremi" için eşik sodyum değeri kaç mEq/L'dir?

- A) 130
- B) 135
- C) 125
- D) 120
- E) 140

Doğru Cevap:D

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Klinik Bilimler 163. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 407

PEDİATRİ ► 407

- Serum sodyumunun 120 mEq/L altına düşmesi ile semptomlar belirir. Uygunsuz ADH salınımı sendromunda ANP'nin natriüretik etkisi nedeni ile serum sodyumu düşer, **idrar sodyumu yüksek bulunur.**
- Renal ve adrenal fonksiyonlar normaldir.
- Cilt turgoru ve kan basıncı normaldir.
- **Serum Na ve Cl konsantrasyonu düşüktür.** Serum bikarbonatı ise genellikle normaldir.
- Serum sodyumunun düşük olmasına karşın hipernatriüri vardır.
- **Hipoosmolar serum, hiperosmolar idrar**

Volüm ekspansiyonuna bağlı ürät klirensi artar ve **hipoürisemi** oluşur.

11. Lenfoma tanısı alan 10 yaşındaki erkek hastada siklofosamid tedavisi sonrasında idrar miktarında azalma ve kilo artışı izleniyor. Laboratuvar tetkikinde idrar rengi açık, serum sodyum düzeyi 123 mEq/L, serum ürik asit düzeyi düşük idrar dansitesi 1.030, serum osmolalitesi düşük ve idrar osmolalitesi yüksek bulunuyor.

Bu hastadaki en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2022 Orijinal)

- A) Diabetes mellitus
- B) Diabetes insipidus
- C) Uygunsuz ADH sendromu
- D) Hiperaldosteronizm
- E) Serebral tuz kaybı sendromu

Doğru cevap: C

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Aşağıdakilerden hangisi uygunsuz anti-düretik hormon salınımı sendromunun bulgularından birisi değildir? (İlkbahar 2022 BENZER)

- A) Hiponatremi
- B) Hipoürisemi
- C) Serum osmolalitesinde yükseliş
- D) İdrar osmolalitesinde yükseliş
- E) İdrar volümünde azalma

Doğru cevap: C

Sodyum ve su metabolizması TUS'un olmazsa olmaz konu başlıklarından birisi. Soruyu yaptıran ipucu ise; hiponatremi ve hipoürisemi birlikteliği.

UYGUNSUZ ADH SALINIMI SENDROMU

- Arginin vazopressinin (ADH) kontrolsüz salınımı sonucu ortaya çıkar. En sık nedeni, santral diyabetes insipidus nedeniyle aşırı ADH (desmopressin) kullanımıdır.
- Diğer nedenler arasında santral sinir sistemi patolojileri, akciğer patolojileri, bazı ilaç ve kemoterapötikler (karbamazepin, klorpropamid, vinkristin, vinblastin, siklofosamid, trisiklik antidepresanlar gibi), maligniteler (akciğerin küçük hücreli kanseri, Ewing sarkom, lenfoma, pankreas ve duodenum tümörleri) sayılabilir.

Klinik ve Laboratuvar Bulgular:

- Klinik bulgular genellikle **hiponatremiye** bağlı gelişir.

- İştahın azalması, bulantı, kusma, irritabilite, kişilik değişiklikleri, konvülsiyon, ağır hiponatremi durumunda ise ağır nörolojik bulgular (koma, bilinç bozukluğu) görülebilir. ADH'nin etkisi ile **idrar çıkışı azalır.**
- Uygunsuz ADH salınımı sendromunda atriyal natriüretik faktörün natriüretik etkisi nedeni ile serum sodyumu düşer, idrar sodyumu yüksek bulunur (>30 mEq/L).
- Cilt turgoru ve kan basıncı normaldir, ödem yoktur (ödemlik hiponatremi görülür).
- **Plazma osmolalitesi düşük, idrar osmolalitesi normal-yüksektir** (>100 mOsm/kg).
- Ürät klirensi artar ve **hipoürisemi** oluşur

Diabetes mellitus, tipik olarak poliüri, polidipsi ve kilo kaybı ile baş vurur, hiperglisemiye bağlı psödohiponatremi görülebilir ancak serum osmolalitesi de artmıştır.

Diabetes insipidus, ADH eksikliği veya etki edememesi sonucu gelişir, poliüri polidipsi ve hipernatremik dehidratasyon tablosu tipik bulgularıdır.

Hiperaldosteronizmde hipernatremi, hipotansiyon ve hipertansiyon ön plandadır.

Serebral tuz kaybında idrarda fazla miktarda sodyum kaybı ile hiponatremi gelişir. Hastalarda poliüri ve dehidratasyon tablosu görülür, buna bağlı olarak ürik asit düzeyi normal veya yüksektir.

12. Araç dışı trafik kazası nedeniyle kafa travması geçiren 10 yaşında bir erkek çocuk, gelişen koma tablosu nedeniyle izleniyor. Çocukta travma sonrası 3. günde ağır hiponatremi gelişiyor. Laboratuvar incelemelerinde serum potasyum, ürik asit ve glukoz düzeyleri normal; idrarda sodyum atılımı çok artmış olarak bulunuyor.

Bu çocukta gelişen hiponatreminin nedeni olarak öncelikle aşağıdakilerden hangisi düşünülmelidir? (İlkbahar 2011)

- A) Uygunsuz anti-düretik hormon salgısı
- B) Serebral tuz kaybı
- C) Adrenal yetmezlik
- D) Polidipsi
- E) Diabetes insipidus

Doğru cevap: B

Etyolojisi ve birçok major klinik ve laboratuvar bulgusu ile uygunsuz ADH sendromu gibi gözükse de ayırıcı tanıda çok önemli farklılıkları ile rahatlıkla ondan ayırt edilebilen bir hastalıktır; Serebral tuz kaybı. Normaler arasında sanki birkaç test de normal saptandı dercesine yerleştirilmiş ve farkedemeyenler için sorunun yanlış yapılmasına neden olan ipucu; Ürik asit.

Pozitif patolojik bulgulara bakıldığında hiponatremi, kafa travması ve idrar sodyumunun çok yüksek olması dikkat çekicidir. En büyük geldirici olan uygunsuz ADH salınımı da travma sonrası hiponatreminin önemli bir nedenidir. Ancak uygunsuz ADH salınımında idrar sodyumu çok yüksek değildir (yüksek olabilir); daha da önemlisi bu hastalarda serum ürik asit düzeyinin düşük olması beklenir. Bu nedenle bu hastada en olası tanı "serebral tuz kaybı"dır.

Pediyatrik Endokrinoloji ve Metabolik Hastalıklar

Klinik Bilimler 174. soru Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 130

Tiamin eksikliğinin klinik tablosu genellikle "Kuru (Nöritik)" ve "Yaş (Kardiyak)" tip olmak üzere ikiye ayrılır. Yaş veya kuru ayrımı, vücutta biriken sıvının oranına göre yapılır. Yaş beriberide, kardiyak veya renal fonksiyon bozukluğuna bağlı ödem belirgindir. Bazı vakalar her iki tablonun da özelliğini taşır ve bunlar, "Kardiyopati ve periferik nöropati ile giden tiamin eksikliği" olarak adlandırılırlar. Tiamin eksikliğine bağlı ölüm genellikle kalp tutulumuna bağlıdır.

Tiamin eksikliği yanında birçok beslenme bozukluklarında erken semptomlar görülebileceğinden tiamin eksikliği tanısının konulabilmesi için eritrosit transketolaz aktivitesinin azaldığının gösterilmesi ve yüksek kan ve idrar glikosilat seviyesinin gösterilmesi önemli tanısal testlerdir. Yüksek doz oral tiamin verildikten sonra kendisinin veya metabolitlerinin (thizol veya primidin) atılım hızına bakılır. Tiamin eksikliğini gösteren en önemli tanısal test, tiamin verilerek klinik tablonun düzeldiğinin izlenmesidir.

14. Aşağıdakilerden hangisi fatal beriberi hastalığında (tiamin eksikliği) gelişen patolojik değişikliklerden biri değildir? (İlkbahar 2004)

- A) Miyokartta yağlı dejenerasyon
- B) Kolestaz
- C) Yaygın ödem
- D) Periferik sinirlerde miyelin dejenerasyonu
- E) Beyinde vasküler dilatasyon ve hemoraji

Doğru cevap: B

Miyokardda yağlı dejenerasyon, yaygın ödem, periferik sinirlerde miyelin dejenerasyonu ve beyinde

Klinik Bilimler 174. soru Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 130

15. Aşağıdakilerden hangisi B1 vitamini eksikliğinin bulgularından biridir? (İlkbahar 2015 Orjinal)

- A) Splinter hemoraji
- B) Bitot lekeleri
- C) Hipokrom-mikrositer anemi
- D) Raşitik rozari
- E) Periferik nöropati

Doğru cevap: E

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Tiamin (B1 vitamini) eksikliği, aşağıdaki bulgulardan hangisine neden olabilir? (İlkbahar 2015 BENZERİ)

- A) Gece körlüğü
- B) Dermatit
- C) Mikrositer anemi
- D) Pellegra
- E) Periferik nöropati

Doğru cevap: E

Tiamin ya da soruda kullanılan diğer adıyla B1 Vitamini eksikliği "Beriberi" denilen hastalığa neden olur.

Fetal beriberi hastalığında lezyonlar, esas olarak kalp, periferik sinirler, cilt altı doku ve seröz kavitelededir.

Klinik Bilimler 174. soru Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 130

Kalp dilatedir, miyokardda yağlı dejenerasyon vardır. Jeneralize ödem veya ekstremitte ödemi, seröz efüzyon vardır. Periferik sinirlerin akson ve myelinlerinde çeşitli derecelerden dejenerasyon, vardır (Wallerian dejenerasyon). Seçeneklerde tariflenen bulgulardan;

- Bitot lekeleri ve gece körlüğü, A vitamini eksikliğinde,
- Hipokrom mikrositer anemi, pridoksin eksikliğinde,
- Raşitik rozariler, D vitamini eksikliğinde,
- Splinter hemoraji, bakteriyel endokarditte,
- Dermatit, B3 (Niasin), B6 (Pridoksin), biotin ve çinko eksikliğinde beklenir.

Periferik nöropati ise tiamin eksikliğinde beklenen bulgudur.

16. Aşağıdakilerin hangisinde, riboflavin eksikliğinde gözlenen bulgular birlikte verilmiştir? (İlkbahar 2004)

- A) Dermatit - Diyare - Demans
- B) Gece körlüğü - foliküler hiperkeratoz - anemi
- C) Glossit - keratokonjunktivit - seboreik dermatit
- D) Subperiosteal kanama - rozari - peteşiyal kanama
- E) Kraniyotabes - rozari - el bileklerinde genişleme

Doğru cevap: C

B2 Vitamini Eksikliğinin Klinik Bulguları:

Riboflavin eksikliğinin spesifik bulguları yoktur; Ağız köşelerinde solukluk ve çatlama (Keylozis), dil papillalarında atrofi ve dilde düzleşme (glossit), keratit, konjunktivit, fotofobi, lakrimasyon, korneal vaskülarizasyon ve seboreik dermatit görülür. Eritropoezin bozulmasına bağlı normokrom normositer anemi görülebilir.

Diyette yetersiz riboflavin alan annelerin bebeklerinde konjenital kalp anomalilerinin görülebileceği bildirilmiştir.

17. Aşağıdakilerin hangisinde bir vitamin, eksikliğinde neden olduğu hastalık ile birlikte verilmemiştir? (İlkbahar 2009)

- | Vitamin | Hastalık |
|---------------|------------------|
| A) Vitamin A | Gece körlüğü |
| B) Tiamin | Beriberi |
| C) Riboflavin | Keshan hastalığı |
| D) Niasin | Pellagra |
| E) Vitamin C | Skorbut |

Doğru cevap: C

Riboflavin eksikliğinde (B2) iştahsızlık, ağız mukozasında çatlıklar, seboreik dermatite benzer cilt lezyonları (özellikle nazolabial sebore), glosit ve anemi, görülür.

Keshan hastalığında selenyum eksiktir, yani bir vitamin eksikliği hastalığı değildir. Çin'in bir bölgesinde görülen ve Keshan hastalığı diye bilinen bir kardiomyopatinin selenyum eksikliğine bağlı olduğu ve selenyum eklemeleri ile önenebileceği 1979'da Çinli bilim adamları tarafından bildirildi. Ayrıca hastalık Yeni Zelanda ve Finlandiya'da da görülmektedir.



25.

- I. PRSS1
- II. CFTR
- III. SPINK1
- IV. JAG1

Son 2 yılda 3 kez etiyolojisi saptanamayan pankreatit atağı geçiren 14 yaşındaki kız hastada genetik inceleme için yukarıdaki genlerden hangileri seçilmelidir? (Sonbahar 2022 Orijinal)

- A) I ve II
- B) III ve IV
- C) I, II ve IV
- D) II, III ve IV
- E) I, II ve III

Doğru cevap: E

Oldukça zor bir soru, sadece JAG1 Alagil'i hatırlayanlar 3 şıkkı eleyip 2 şıkka düşürebilirler soruyu, bunun dışında ezberlemekten başka çare yok ve yine YDUS ayarında bir soru maalesef...

Pankreatit akut ve kronik olmak üzere iki başlık altında incelenmektedir. Soruda verilen vakada kronik pankreatit tarif edilmektedir. Kronik pankreatitin en sık nedeni alitta yatan genetik mutasyon veya pankreasın/safra yollarının konjenital anomalisidir.

Bilinen başlıca genetik mutasyonlar;

- Katyonik tripsinojen geni (PRSS1)
- Kimotripsin C geni (CTRC)
- Kistik fibrozis geni (CFTR)
- Tripsin inhibitör geni (SPINK1) (Juvenil vakalarda en sık görülen)

Kronik tekrarlayan pankreatite neden olan diğer bazı durumlar;

- Hiperlipidemi (tip I, IV ve V)
- Hiperparatiroidizm
- Askariasis

26.



Yukarıda fotoğrafı görülen 10 yaşındaki erkek hasta sekiz aydır ara ara olan rektal kanama ve karın ağrısı ile başvuruyor.

Bu hastada aşağıdaki hastalıklardan hangisi en olasıdır? (İlkbahar 2023)

- A) Peutz-Jeghers sendromu
- B) Familial polipozis sendromu
- C) Cowden sendromu
- D) Gardner sendromu
- E) Bannayan-Riley-Ruvalcaba sendromu

Doğru cevap: A

Görseli olan güzel bir vaka sorusu, her ne kadar çocuklarda oldukça nadir görülen bir durum olsa da TUS açısından yapılması çok zor olmayan bir konu denilebilir.

Poliplerle giden hastalıklar pediatrik yaş grubunda nadirdir. Aralıklı karın ağrısı ve kanlı dışkılama ile bulgu verir. Şıklarda verilen bütün hastalıklar poliplerle giden sendromlardır. Özellikle mukokutanöz pigmentasyon farkı yaratmaktadır. Mukokutanöz pigmentasyonla birlikte olan özellikle Peutz-Jeghers sendromu ve Cronkhite-Canada Sendromudur. Peutz-Jeghers çocuklarda görülebilen, Cronkhite-Canada Sendromu genellikle 40 yaş üstünde bulgu vermeye başlar. Poliper genel olarak Hamartamatöz ve adenomatöz olmak üzere iki gruba ayrılır.

Hamartamatöz poliplerle giden sendromlar;

- Peutz-Jeghers sendromu
 - o OD kalıtlı
 - o Mukokutanöz pigmentasyon görülür. Oral mukozada ellerde parmaklarda perine bölgesinde koyu kahverengi ve koyu mavi maküler pigment lezyonlar görülür. Lezyonlar adolesan veya erişkin dönemde solabilir.
 - o Malignensi riski artmıştır
- Juvenil poliposis sendromu
 - o İki yaşından önce polipler görülmeye başlar
 - o Pigmentasyon değişikliği beklenmez
- PTEN hamartom tümör sendromları
 - o Bannayan-Riley-Ruvalcaba sendromu
 - o Cowden sendromu
- Cronkhite-Canada Sendromu

Adenomatöz poliplerle giden sendromlar;

- Gardner sendromu
- Familial adenomatöz polipozis
- MYH-ilgili polipozis



Ön mediastinumun üst kesiminde retrosternal guatr ve timusa ait tümörler görülür. Bebekte üst mediasteni öterek yanılıya neden olan büyük timus, kalp gölgesi ile birleştiği yerde yaptığı çentik işareti ile tanınır. Bu çentiğin görünümü yelkene benzer. Bazı olgularda kostokondral birleşimlerin basısına bağlı olarak timus konturundaki nodüller görünümüne dalga işareti adı verilir.

Lenfomalar daha çok orta mediastende olsa da T hücreli lenfoma ve lösemi ön mediastende yer alabilir. Ancak hastanın asemptomatik olması bu tanıdan bizi uzaklaştırır.

Nöroblastom ve özefagus duplikasyonları ise daha çok arka mediastenden köken alır

Rabdomiyosarkom her bölgeden çıkabilir ancak nadir görülür ve yelken görünümünde değil de daha çok yuvarlak kitle imajı ile başvurur.

12. Ani solunum sıkıntısı gelişen, genel durumu bozuk 15 yaşındaki hastanın fizik muayenesinde solunum seslerinin bir tarafta azaldığı, perküsyonda hiperrezonans olduğu saptanıyor. Trakeası şift yapan, boyun venleri belirginleşen hastada kalp seslerinin normal olduğu belirleniyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2013 Orijinal)

- A) Kardiyomyopati B) Kardiyak tamponat
C) Masif hemotoraks D) Akut kalp yetmezliği
E) Tansiyon pnömotoraks

Doğru cevap: E

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Tansiyon pnömotoraks gelişen adolesan hastalarda aşağıdaki klinik ve laboratuvar bulgularından hangisi yanlıştır? (Sonbahar 2013 BENZER)

- A) Solunum sesleri azalır
B) Akciğer grafisi ile tanı konabilir
C) Trakeal şift gözlenir
D) Boyun venleri dolgunlaşır
E) Perküsyonda belirgin matite alınır

Doğru cevap: E

Klinik bulgu ve belirtilerin tanıdaki önemini vurgulayan, dahili bilimler için her zaman soru olarak karşımıza gelebilecek ve ayırıcı tanının öncelikli olarak sorgulandığı, bilgi ve beceriyi (Ayırıcı tanı becerisi) bir arada içeren güzel bir soru.

Bir kişinin ani başlayan hipoksi ve ağır solunum yetmezliği tablosuna girmesi, pnömotoraks için tipiktir. Semptomatik yenidoğan ve bebeklerde hava kaçaklarında klinik bulgular:

- Akut hipoksi ve kardiyovasküler kollaps
- Dispne ve takipne
- Göğüs kafesinde asimetri
- Solunum seslerinin alınamaması, kalp seslerinin derinden gelmesi
- Diyastolik kan basıncı artışı, kardiyak output azalması
- Pnömomediastinumda daha sık olmak üzere deri altı amfizemi

Tansiyon pnömotoraksta büyük çocuklarda ve erişkinlerde ise perküsyonda hiperrezonans, trakeal şift ve boyun venlerinde belirginleşme de gözlenir. Kesin tanı yöntemi akciğer grafisidir.

Kardiyomyopati klinik semptomları, hastalığın hemodinamik özellikleri, başlangıç yaşı ve doğal seyri yönünden homojen değildir. Klinik bulgular ani değil, daha çok yavaş progresyon gösteren bir seyir izler. Dilate kardiyomyopati semptomları; Nefes darlığı, beslenme güçlüğü, gelişme geriliği, Takipne, taşikardi, hepatomegali, ödem görülebilir. Göğüs filminde kardiyomegali, pulmoner venöz konjesyon, pulmoner ödem saptanabilir. Hiperrezonans alınmaz.

Masif hemotoraksta ani solunum sıkıntısı ortaya çıkar ancak hiperrezonans değil, matite alınır. Kalp sesleri derinden gelir, solunum sesleri bilateral çok az alınır veya hiç alınmaz. Trakeal şift ve boyun venlerinde belirginleşme de beklenmez.

Kalp yetmezliğinde miyokardiyal performansın bozulmasına bağlı olarak; Taşikardi, terleme, kalbin genişlemesi, büyüme geriliği, soğuk ekstremiteler, Pulmoner venöz konjesyona bağlı olarak; Takipne

Klinik Bilimler 181. soru

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 301

Kalp tamponadında hastanın genel durumu birden bozulur, dispne ve taşikardi artar, venöz basınç artar, tansiyon düşer, kardiyak output düşer, nabız basıncı daralır. Hiperrezonans ve trakeal şift görülmez. Hemen perikardiyosentez ile sıvının boşaltılması gerekir.

Bir adolesan veya genç erişkinde ani gelişen göğüs ağrısı ve solunum sıkıntısı varlığında trakeal şift varsa akla ilk gelmesi gereken hastalık Tansiyon pnömotorakstır.

13. On aylık bebek doğduğundan beri öksürük, burun akıntısı, tekrarlayan üst solunum enfeksiyonları nedeniyle getiriliyor. Öyküsünden bir kez zatürre geçirdiği, anne ve babasının akraba olduğu, 8 yaşındaki kardeşinin de tekrarlayan sinüzit şikayeti olduğunu ve polikistik böbrek hastalığıyla izlendiği öğreniliyor. Fizik muayenede burun akıntısı, seröz otit, akciğer muayenesinde ral ve ronküsler saptanıyor.

Bu hasta için en uygun tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2015 Orijinal)

- A) Primer siliyer diskinezi
B) Trakeoözofageal fistül
C) Konjenital lobar amfizem
D) Humoral immün yetmezlik
E) Gastroözofageal reflü

Doğru cevap: A

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Doğduğundan beri tekrarlayan pnömoni, otitis media öyküsü olan, her iki akciğerinde bronsektazi ve dektrokardi saptanan 10 yaşında bir çocukta tanı öncelikle aşağıdakilerden hangisi düşünülmelidir? (İlkbahar 2015 BENZER)

- A) Kartagener sendromu B) Wiskott Aldrich sendromu
C) Konjenital lobar amfizem D) Di George sendromu
E) Sandifer sendromu

Doğru cevap: A

Vaka sorusundaki pozitif bulgulara bakalım: Hipotansiyon, venöz basınçta artma, taşikardi, kardiyak outputta düşme Genel durumda/ dolaşımda bozulma Oligüri (Ki şok gibi dolaşım bozukluğuna işaret eder) Tamamını bir paragrafta çok güzel özetlemişiz Net olarak da soruyu yaptırıyor

Pediyatrik
Göğüs Hastalıkları

Zehirlenme etkenleri ve antidotları			
Zehirlenme etkeni	Antidot	Zehirlenme etkeni	Antidot
Salisilat	Sodyum bikarbonat	Metanol	Fomepizol
Asetaminofen	N-Asetil sistein	Ağır metaller	BAL, DMSA
Trisiklik antidepresan	Sodyum bikarbonat	Siyanid	Siyanid kit, Hidroksikobalamin
Digoksin	Digibinid	Demir	Desferoksamin
Heparin	Protamin sülfat	Benzodiazepinler	Flumazenil
Beta bloker	Glukagon	Opioidler	Nalokson
Kalsiyum kanal blokerleri	İnsülin	Sülfonilüre	Oktreotid
Methemoglobinemi	C vitamini	Antikolinerjik ajanlar	Fizostigmin
Organofosfat	Atropin, prali doksım	Metotreksat	Folliksat
Izoniazid	Pridoksin	Karbonmonoksit	Oksijen

6. Toksik düzeyde parasetamol aldığı düşünülen bir çocukta kan ilaç düzeyinin ilaç yutulduktan sonra en erken kaçinci saatte ölçülmesi gerekir? (Sonbahar 2015 Orjinal)

- A) 1 B) 2
C) 4 D) 6
E) 8

Doğru cevap: C

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

- I. Akut toksik doz >200 mg/kg/gün'dür.
II. Antidotu N-asetil sisteindir.
III. Ölümün en sık nedeni akut respiratuar distres sendromudur.
IV. Kan düzeyi ilacın alımından sonra 2 saat içinde bakılmalıdır.

Parasetamol zehirlenmesi ile ilgili yukarıdakilerden hangisi/ hangileri doğrudur? (Sonbahar 2015 BENZER)

- A) I B) II C) I ve II D) I, II ve III E) I ve III

Doğru cevap: C

Pediyatri için özellikle aspirin, parasetamol, demir zehirlenme bulguları ve tedavileri mutlaka bilinmelidir.

Çok yaygın kullanılan parasetamol entoksikasyonu, günümüzde akut karaciğer yetmezliğinin en sık sebebi olarak görülmektedir. Acil servise yüksek dozda parasetamol aldığı ifade edilen bir çocukta, kan ilaç düzeyinin ailenin bildirdiği ilaç alım saatinden 4 saat sonra ölçülmesi uygundur. Daha önce yapılan ölçümlerde toksisite potansiyelini tahmin edilemek mümkün olamamaktadır. Bu dönemde ilaç düzeyiyle beraber transaminaz düzeyi, böbrek fonksiyon testleri ve koagülasyon parametrelerine de bakılmalıdır. Antidotu N-asetil sisteindir.

7. Çocukluk yaş grubunda trisiklik antidepresan zehirlenmelerinde karşılaşılan en sık ve en ciddi kardiyovasküler sistem bulgusu aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2016 Orjinal)

- A) Hipertansiyon
B) Şok
C) Sinüs taşikardisi
D) Ektopik atrial taşikardi
E) Ventriküler taşikardi

Doğru cevap: E

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Aşağıdakilerden hangisi trisiklik antidepresan zehirlenmelerinde ilacın yol açtığı kardiyovasküler etkilerinden biri değildir? (İlkbahar 2016 BENZER)

- A) Periferik alfa adrenerek reseptör blokajı sonucu hipotansiyon
B) Antikolinerjik etkiler sonucu hipertansiyon ve sinüzal taşikardi
C) Membran stabilize edici etkisi ile miyokard depresyonu
D) Miyokardın hızlı sodyum kanallarının blokajı sonucu kardiyak ileti bozuklukları
E) Faz 4 ve repolarizasyon hızlanması ve QT süresinde kısalma

Doğru cevap: E

Sorunun amacı, trisiklik antidepresan zehirlenmelerinin kardiyak yan etkilerinin bilinmesidir. En sık görülen yan etkisi taşikardilerdir. Ancak en sık ve en ciddi yan etkisi sorgulanmaktadır. Trisiklik antidepresanların QT mesafesini uzattığı ve bunun da ventriküler taşikardiye yol açtığı bilinmesi istenilmektedir.

QT aralığının edinsel uzamasına neden olan ilaçlar ve gelişebilecek aritmilerin bilinmesi istenilmektedir.

QT aralığını uzatan kardiyak ve nonkardiyak ilaçlar:

Antiaritmik ilaçlar:

Sınıf IA: Kinidin, disopiramid, prokainamid

Sınıf III: Sotalol, amiodaron, butilid, almokalant, defotilid

Antibiyotikler: Eritromisin, klaritromisin, klindamisin, trimetoprim-sülfametoksazol, grepafloksasin, sparfloksasin, moksifloksasin, gatfloksasin, levofloksasin, amantadin, pentamidin, flukonazol, ketokonazol, klorokin, kinin, halofantrin

Antiviral: Foskarnet

Antineoplastik: Tamoksifen, arsenik trioksit

Antimigren: Sumatriptan, zolmitriptan, naratriptan

Antihipertansif: İsradipin, nikardipin

Antihistaminikler: Terfenadin, astemizol

Antidepresanlar: Desimipramin, nortriptilin, amitriptilin, doksepin, fluoksetin, pimozi, imipramin, sertralin

Nöroleptikler: Klorpromazin, haloperidol, droperidol, pimozi, tioridazin, sertindo, risperidon, ziprasidon, ketapin

Kolinerjikler: Sisaprid

Diğer ilaçlar: Sildenafil, karbamazepin, probukol, oktreotid

Yukarıdaki ilaçlar EKG'de uzamış QT aralığı ile karakterize ventriküler aritmiler, sıklıkla "torsade de pointes" şeklindeki polimorfik bir VT ile görülürler.

Burada soruda da verilen şıklardaki bazı diğer ilaçlar dahil Birçok ilaca ve andiotlarına değinmişiz Gördüğümüz gibi N-asetil sisteinden bahsetmişiz Ama Ketaminin değin asetamniofenin antidotudur demişiz Direkt bu kısmı soruyu yapıyor Ancak tablo üç şıkkı da net olarak eletmemize de yeterli oluyor

Enteral beslenmenin kontrendikasyonları

- İnatçı kusma, tıbbi tedaviye dirençli ishal
- Paralitik ileus
- Yüksek debili intestinal fistüller (beslenme tüpü ile bypass için çok distalde ise)
- Gastrointestinal tıkanıklık, iskemik
- Diffüz peritonit
- Şiddetli şok veya hemodinamik instabilite
- Şiddetli gastrointestinal kanama
- Şiddetli bağırsak sendromu (kalın ince bağırsak <100 cm)
- Şiddetli gastrointestinal malabsorbsiyon (örn. Nütrisyonel durumda ilerleyici bozulma, enteral nütrisyonda başarısızlık)
- Gastrointestinal sisteme erişimde başarısızlık
- Enteral nütrisyona <7 gün ihtiyaç duyulması bekleniyorsa (7 günden kısa sürecek açlık zaten enteral ya da parenteral nütrisyon endikasyonu oluşturmamaktadır).

24. Üç hafta önce yaz kampına katılan, 10 yaşındaki kız çocuk, son 5 gün içinde ortaya çıkan halsizlik, 2 gündür olan kusma ve idrar renginde koyulaşma şikâyetleriyle getiriliyor. Fizik muayenesinde skleralarda ikter, karında hassasiyet ve hepatomegali saptanıyor. Kan sayımında lökosit 5.400/mm³, hemoglobin 13 g/dL, hematokrit %36, trombosit 350.000/mm³, ALT 400 U/L, AST 368 U/L, total bilirubin 7,4 mg/dL, direkt bilirubin 3,2 mg/dL, protrombin zamanı 24 saniye ve parsiyel tromboplastin zamanı 54 saniye saptanıyor.

Bu hastada en olası tanıyı desteklemek için aşağıdakilerden hangisi diğerlerinden daha öncelikle yapılmalıdır? (Sonbahar 2018 Orjinal)

- A) Direkt Coombs
- B) Hemoglobin elektroforezi
- C) Anti HAV IgM
- D) Eritrosit sedimentasyon hızı
- E) Ozmotik frajlite

Doğru cevap: C

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

- I. Antinükleer antikor
- II. Anti-HAV IgM
- III. Anti SS-A antikor
- IV. Anti ds-DNA antikor

Allesiyte beraber bir göl kenarındaki kamp merkezinde yaptıkları tatilden 2 hafta sonra halsizlik, sarılık, karın ağrısı, bulantı ve kusma, karaciğer fonksiyon testlerinde artış, protrombin zamanında uzama ve direkt ve indirek bilirubin seviyelerinde yükselme saptanan 12 yaşındaki bir hastada tanı koydurucu testler aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2018 BENZER)

- A) Yalnız I
- B) I ve II
- C) Yalnız II
- D) II ve III
- E) I ve IV

Doğru cevap: C

Viral hepatitler, hem dahiliye hem de pediatri de her zaman soru olarak karşımıza çıkabilir. Hepatit A enfeksiyonlarında fekal-oral bulaş yolu, Hepatit B enfeksiyonlarında kan veya diğer vücut sıvılarıyla temas öyküsü tanıda bize yardımcı olur...

Yaz kampına katılan, son 5 gün içinde ortaya çıkan halsizlik, 2 gündür olan kusma ve idrar renginde koyulaşma şikâyetleriyle getirilen, fizik muayenesinde skleralarda ikter, karında hassasiyet ve hepatomegali saptanan, karaciğer fonksiyonları, direkt ve indirek bilirubin seviyeleri yükselmiş bir çocukta öncelikle Hepatit A enfeksiyonu düşünülmelidir.

Hepatit A virüsü (HAV), enterovirüslerden (Pikornavirus) bir RNA virüsüdür. Fekal-oral yolla (nadiren horizontal) bulaşır. Vakaların büyük kısmı (%80) asemptomatik ve anikteriktir. Küçük yaşlarda asemptomatik olma ihtimali düşükken, ileri yaşlarda ise asemptomatik olma ihtimali yüksektir. Subklinik olarak

Klinik Bilimler 184. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 168

25. Acil servise safralı kusma ve karında şişlik yakınmalarıyla getirilen 10 günlük erkek bebekte son 24 saatir dışkı çıkışı olmadığı öğreniliyor. Direkt batin grafisinde duodenumun distalinde gaz gölgesi izlenmiyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2020 Orjinal)

- A) İnvaginasyon
- B) Hipertrofik pilor stenozu
- C) Hiatal herni
- D) Malrotasyon ve volvulus
- E) Konjenital mide çıkış obstrüksiyonu

Doğru cevap: D

Akut başlayan, safralı kusma, karında şişlik ve 10 günlük bir yenidoğanda akla volvulus gelmelidir. Orta zorlukta, fakat sıkılar elenerek yapılabilir bir soru. Özellikle mide çıkış obstrüksiyonu-pilör stenozu hiatal herni de zaten safralı kusma beklenmez...

Malrotasyon, barsağın fetal gelişimi sırasındaki yetersiz rotasyonuna bağlı oluşan bir anomali olup ve rotasyonun hiç olmaması (non-rotation) veya yetersiz olması (incomplete rotation) şeklinde olabilir. En sık görülen tip, çekumun sağ alt kadrantındaki normal lokalizasyonuna yerleşememesidir. Rotasyon hareketinin tam olmaması, barsağın karın arka duvarına tam olarak tutunmamasına ve mezenterin kendi etrafında dönerek volvulusa neden olabilir.

Herhangi bir yaşta, daha önce başka bir bulgu yokken ortaya çıkan akut bağırsak tıkanıklığı bulguları, malrotasyonla ilişkili volvulusa bağlı olabilir. Volvulus, ince barsağın mezenter etrafında kendi üzerine kıvrılması sonucu oluşur. En sık ilk 1 ayda görülür ve süperior mezenterik arterde obstrüksiyon ve mezokolonda iskemik ve infarkta neden olur.

