

TÜM TUS SORULARI 35. BASKI REFERANS TABLOSU SONBAHAR 2025

	Aynı ya da çok benzer soru sayısı ve (soru numaraları)	Aynı bilgiyi bir farklı açıdan soran soru sayısı - ilk sütundakiler hariç - (soru numaraları)	TTS'deki açıklama ile yapılabilen soru sayısı - ilk iki sütundakiler hariç - (soru numaraları)
TTS ANATOMİ 35. baskı	4 soru (8, 26, 174, 185)	5 soru (5, 9, 11, 12)	1 soru (6)
TTS FİZYOLOJİ HİSTOLOJİ ve EMBRİYOLOJİ 35. baskı	6 soru 15, 16, 19, 20, 25, 27	4 soru 28, 113, 131, 164	5 soru 14, 17, 18, 24, 36,
TTS BİYOKİMYA 35. baskı	9 soru (23, 27, 29, 30, 32, 34, 36, 40, 43)	3 soru (31, 42, 45,)	7 soru (33, 41, 46, 113, 124, 160, 161)
TTS MİKROBİYOLOJİ 35. baskı	4 soru (48, 52, 54, 58,)	8 soru (23, 94, 49, 50, 57, 60, 62, 64)	9 soru (51, 53, 59, 61, 103, 123, 136, 142, 148,)
TTS PATOLOJİ 35. baskı	7 soru (66, 79, 111, 124, 151, 173, 180)	6 soru (28, 77, 80, 82, 119, 135,)	20 soru (15, 18, 40, 43, 67, 68, 72, 75, 78, 103, 112, 116, , 147, 148, 154, 157, 158, 163, 164, 167)
TTS FARMAKOLOJİ 35. baskı	2 soru (87, 88,)	5 soru (84, 94, 97, 99, 199)	12 soru (83, 85, 89, 90, 92, 93, 95, 96, 98, 100, 115, 182)
TTS DAHİLİYE 35. baskı	10 soru (39, 108, 110, 118, 135, 149, 167, 172, 181, 197)	7 soru (40, 53, 114, 115, 119, 163, 173)	19 soru (29, 69, 78, 88, 90, 95, 105, 106, 107, 111, 113, 117, 121, 127, 146, 151, 154, 176, 180)
TTS PEDİATRİ 35. baskı	5 soru (45, 105, 137, 146, 167)	7 soru (52, 117, 142, 147, 152, 180, 181)	19 soru (20, 23, 27, 33, 53, 66, 78, 90, 111, 120, 124, 127, 131, 136, 144, 149, 153, 160, 188)
TTS GENEL CERRAHİ 35. baskı	4 soru (162, 165, 173, 175)	4 soru (167, 177, 176, 179)	4 soru (163, 164, 166, 178)
TTS KADIN DOĞUM 35. baskı	-	1 soru (198)	7 soru (24, 39, 140, 192, 195, 196, 200)
TTS KÜÇÜK STAJLAR 35. baskı	7 soru (20, 119, 128, 130, 133, 165, 188)	5 soru (5, 26, 118, 138, 187)	18 soru (75, 76, 85, 100, 123, 124, 125, 126, 127, 134, 141, 148, 179, 182, 183, 184, 185, 189)

Branş branş orijinal soru ile TTS 35. Baskı alt alta kanıtlı referanslar için:



www.tusdata.com



Meditercih 2025 Sonbahar

Orijinal Soru: Temel Bilimler 20

20. İki aylık bebek ağlarken ve öksürürken boynunda şişlik meydana gelmesi şikayetyle getiriliyor. Fizik muayenesinde foramen caecum hizasında, orta hatta, hiyoid kemik seviyesinde ve cilde herhangi bir açılığı olmayan ağrısız bir şişlik tespit ediliyor.
Bu hasta için en olası ön tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Sublingual bez agenezisi
- B) Tiroglossal kist
- C) Submandibular bezde kitle
- D) Tiroglossal fistül
- E) Mandibular kleft

Doğru Cevap: B

PEDİATRİ ► 305

Dermoid kist veya kist dermoid, yine doğumsal kökenli bir hastalıktır. Dermoid kist, tiroglossal ve brankial

Temel Bilimler 20. soru Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 305

Tiroglossal kist, doğumsal kökenli bir hastalıktır. Bebeğin anne karnındaki embriyolojik gelişim sürecinde, tiroid dokusu tomurcuğu başlangıçta bulunduğu dil kökünden nihai yerleşim yeri olan boyun orta alt bölümünde, ana soluk borusunun iki yanına göç eder. Bu göç takiben arada bulunan kanal kapanır. İşte bu tiroglossal kanal kapanmadığı takdirde, tiroglossal kist oluşur. Tiroglossal kist boyun orta hattında yerlesir. Yerleşim yeri sabittir ve tanı koymadır. Tiroglossal kistin tam yerleşim yeri, boyun üst bölümünde orta hattı ve genelde hyoid kemini hemen altında olacak şekildedir. Dil kökü ile bağlantısı nedeniyle dili çıkmakla ve yutkunmakla hareket eder. Tiroglossal kistlerin tedavi yöntemi, kistik cerrahi olarak kist trakti denilen uzantısı ile beraber çıkarılmalarıdır.

Hemanjılık yüzeyel özelliklerini ile ayırt edilebilir.

Kistik hidroma (KH) ise, lenfatik sistemin konjenital bir malformasyonu olup, fetal boyunda lenfatik ve venöz yolaklar arasındaki obstrüksiyon sonucu juguler lenfatik keseciklerde lenf birkimi ile karakterizedir.

Doğru cevap: B

4. Çocuklarda pulmoner hipoplaziye en sık eşlik eden durum aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 97)

- A) Pilor stenozu
- B) Bochdaleck hernisi
- C) Trachea-özefageal fistül
- D) Nöroblastom
- E) Kistik fibrozis

Primer pulmoner hipoplaziye akciğerin tamamı ya da bir lobu hipoplaziktir. İnfantta respiratuvar distres semptomları doğumdan hemen sonra görülür. Sekonder pulmoner hipoplazinin en sık nedeni kongenital diyafragma hernisidir. İkinci sırada Potter sendromu yer almaktadır.

Pulmoner hipoplazi veya agenezi ile birlikte sık görülen anomaliler şunlardır;

- Diyafragmatik herniler (Bochdalek veya Morgagni)
- Üriner sistem anomalileri ve Potter sendromu
- Göğüs kafesi anomalileri
- Torakal vertebra anomalileri
- Renal anomaliler (oligohidroamnios)
- Konjenital sağ kalp anomalileri
- Konjenital pleural efüzyon

Diğer pulmoner hipoplazi nedenleri: sekestrasyonlar, torasik nöroblastom, kromozomal hastalıklar, kardiyak lezyonlar sayılabilir.

Doğru cevap: B

5. Beş yaşında erkek hasta uzun süredir burnunun tıkanması nedeniyle hastaneye getiriliyor. Fizik muayenede burun deliğinin iç kısmında polip saptanıyor.

Aşağıdakilerden hangisi bu hasta için olası tanılardan biri değildir? (Sonbahar 2013 Orijinal)

- A) Kronik sinüzit
- B) Uzun süreli intranasal steroid kullanımı
- C) Astm
- D) Kistik fibrozis
- E) Allerjik rinit

Bu soru, başka bir hoca tarafından söyle de sorulabilirdi:
Nazal polip görülen hastalıklar ile bu hastalıkların tipik bulguları ile ilgili olarak aşağıdaki eşleştirmelarından hangisi doğru değildir? (Sonbahar 2013 BENZERİ)

Hastalık	Bulgu
A) Kistik fibrozis	Steatore, nazal polip, hiperreaktif hava yolu
B) Wegener granülomatozu	Otit, nazal polip, dekstrofarkardı
C) Kronik sinüzit	Kronik pürülen nazal akıntı, nazal polip
D) Churge Strauss	Astma, nazal polip, sendromu ANCA (+) vaskülit
E) Samter sendromu	Aspirin şırı duyarlılığı, astma, nazal polip

Doğru cevap: B

Nazal polip etiyojisinin sorgulanlığı orta zorlukta bir karşılaştırma ve bilgi sorusu.

Çocuklarda nazal polipin en sık nedeni Kistik Fibrozis olup, 2. Sık neden ise allerjik rinittir. Ayrıca astmada ve kronik sinüzit durumlarında da nazal polip gelişebilmektedir.

Uzun süreli intranasal steroid kullanımı nazal polip nedeni değildir. Aksine steroidler özellikle allerjik rinit ve sinüzit zemininde gelişen poliplerin tedavisinde kullanılır.

Doğru cevap: B

6. Yenidoğanlarda görülen inspiratuar stridorun en sık nedeni aşağıdakilerden hangisidir? (1988-2013)

- A) Laringomalazi
- B) Vokal kord paralizi
- C) Subglottik stenoz
- D) Trakeal kist
- E) Larengeal kist

Stridor üst ve orta solunum yollarının yarı tikanlığı nedeniyle türbülent hava akımı oluşması sonucunda duyulan ışığa benzer, kaba, yüksek frekanslı ek solunum sesleri. Daha çokluğa insiryumda duyulur. Yenidoğan ve süt çocukların ısrarı stridorların en sık nedeni Laringomalazidir.

Laringomalazi larinksin en sık görülen konjenital anomalisidir. Bebeklik döneminde uzun süren stridorların %60-70' ini oluşturur. Genellikle egzersizle (beslenme, ağlama, üst solunum yolu infeksiyonları sırasında) şiddetlenir. Çocuk büyüdüçe larinks kıvradığının sertleşmesi sonucu stridor genellikle 12.-18. aylarda spontan olarak düzler.

TUSDATA'nın kalitesine net bir kanıt daha
Tiroglossal kist pediatride hiç sorulmadı
Ama zamanın birinde bir sorunun sıkçı olarak
karşımıza gelmiş
Açıklamada hemen onu
da anlatmışız
Ve işte şimdi de temel
bilimlerden çıkan bu
soruyu net olarak
yaptırabilmişiz

Pediatrik
Göğüs Hastalıkları

Orijinal Soru: Temel Bilimler 23

23. Büyük bir doğal afetten etkilenen bölgede yaşayan bireylerde kolera vakaları görülüyor. Bu hastalarda şiddetli ishal ve buna bağlı sıvı elektrolit kaybı olduğu tespit ediliyor.

Bu klinik tabloyu açıklayabilecek en olası neden aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Bağırsak lümenine doğru potasyum sekresyonunun artması
- B) Bağırsak epitel hücrelerinin sitoplazmasında cAMP düzeyinin artması
- C) Bağırsak epitel hücrelerinin luminal yüzeyindeki klor kanallarının kapanması
- D) Bağırsak lümeninden sodyum absorbsiyonunun artması
- E) Bağırsak epitel hücrelerinin bazolateral yüzeyindeki akuaporin ifadesinin artması

Doğru Cevap:B

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

PEDİATRİ ▶ 199

Laktaz eksikliği, glukoz-galaktoz malabsorbsiyonu, laktuloz kullanımı, laksatiflerin aşırı alınması gibi durumlarda ise lümende emilemeyen solütün oluşturduğu yüksek osmolariteyi, göreceli olarak miktarı daha az olan ve oral alımın kesilmesi ile çoğu kez duran, **osmotik ishal** söz konusudur.

Akut ishaller 3 ana tipe ayrılabilir:

Temel Bilimler 23. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 199

- 2. **Sekretovar ishal:** Bakteriyel toksinler intestinal mukoza üzerinde etki göstererek, sıklık AMP/GMP artışı ile klor sekresyonu artışına ve sodyum absorbsiyonunun inhibisyonuna neden olurlar.
- 3. **Dizanterik sendrom:** Invazif mikroorganizmalar kalın barsağa penetrer olarak inflamatuar bir yanıt oluştururlar ve gaitada kan ve püy çıkışına yol açarlar.

Doğru cevap: E

- 3. Üç yaşındaki kız çocuğu yaklaşık 4-5 haftadır devam eden ishal şikayetiyle getiriliyor. Öyküsünden geceleri ishali olmadığı öğrenilen hastanın fizik muayenesinde pişik saptanırken dehidratasyon bulgusu saptanıyor. Boya göre ağırlığı median ağırlığın %89'ı olan hastada bağırsak sesleri artmış ve abdomen distandır bulunuyor.

Bu hasta ile ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi yanlıştır? (ilkbahar 2016 Orijinal)

- A) İshalin nedeni giardiazis olabilir.
- B) Hastadaki sekretovar ishaldır.
- C) Hastadaki karın distansiyonu karbonhidrat malabsorbsiyonuna sekonder olabilir.
- D) Çinko desteği verilmesi yararlı olabilir.
- E) Hastanın kronik ishalı vardır.

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

- I. Hastada kronik ishal vardır
- II. Hastada sekretovar ishal vardır
- III. Hastadaki ishalın nedeni Çölyak hastalığı olabilir
- IV. Hastadaki ishalın nedeni disakkaridaz eksikliği olabilir
- V. Hastadaki ishalın nedeni Giardiyazis olabilir

1,5 aydır devam eden ishal nedeniyle getirilen 2,5 yaşındaki kız çocuğunun ailesinden alınan öyküde, çocuğun geceleri ishalının olmadığı öğreniliyor. Fizik muayenesinde perianal bölgede kırmızılık ve erozyon saptanınca çocuğun, turgor ve tonusunun normal olduğu ve malnutrisyonun olmadığı, bağırsak seslerinin artmış olduğu saptanıyor. Batında da distansiyon saptanıyor.

Bu hasta ile ilgili yukarıdaki ifadelerden hangileri doğrudur? (ilkbahar 2016 BENZERİ)

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

Doğru cevap: A

Kronik ishalin özelliklerinin klinik bulgularla sorgulandığı, güzel bir yorum sorusu. Orta zorlukta bir sorudur...

Akut ishal: 2-7 gün süren ishal **Uzayan ishal:** 7-14 gün süren ishal **Persistan ishal:** 14-30 gün süren ishal

Kronik ishal: >1 ay süren ishal olarak tanımlanır.

Kronik ishaller

- 1. Kısa barsak sendromu
- 2. İdiyopatik nonspesifik ishal (Toddler's ishalı)
- 3. İrritable barsak sendromu
- 4. Infantin intraktabl ishalı
- 5. Konjenital klor diyaresi
- 6. Eozinofili kolit
- 7. Psödomembranöz enterokolit
- 8. **Malabsorbsiyon:** Kronik ishal, abdominal distansiyon ve gelişme geriliği ile karakterizedir. Osmotik ishale neden olurlar.

Giardiyazis, intestinal bir parazittir ve kronik ishal ve malabsorbsiyonun en sık paraziter nedenidir. Duodenum ve jejenum mikrovilluslarına yapışır. Isthal tekrarlayıcı, bol sulu, yağlı, kötü kokuludur. Gelişme geriliğine neden olur. Taze gaitada parazitin trofozoit şeklärinin gösterilmesi veya ince bağırsak biyopsisi ile tanı konur. Eozinofili görülmeye.

Sorulardaki vakaların ishalı, **kronik ishal tablosudur**. Büyüme gelişme geriliği ile beraber batında distansiyon olması malabsorbsiyon tablosunu düşündürmektedir. Hastanın geceleri ishalinin olmaması ve dehidratasyon bulgularından babsedilmemesi, enfeksiyöz ishal nedenlerini ekarte ettiirmektedir.

Karbonhidrat malabsorbsiyonlarının klinikteki önemli bir bulgusu, gaitanın asidik olması nedeniyle, perianal bölgede hasar ve cilt bulguları (Eroyzon, kırmızılık) olmasıdır. Bu özellik, karbonhidrat malabsorbsiyonlarını, diğer jeneralize malabsorbsiyon nedenlerinden ayırmada yardımcı olur.

Giardiyaziste yağlı, pis kokulu dışkılama beklenir ve erazyon, pişik gibi semptomlar pek beklenmez. Bunun dışında malabsorbsiyon yaparak kilo kaybı gibi bulgular yapması da beklenir.

Doğru cevap: B

- 4. Son 1,5 aydır ishalı olan 9 aylık bebekte ishalin bol, sulu, köpüklü olduğu ve beslenmeye takiben geliştiği öğreniliyor.

Bu tablo için en uygun eşleştirme aşağıdakilerden hangisidir? (ilkbahar 2021 Orijinal)

- A) Akut ishal – Sekretovar tip
- B) Kronik ishal – Sekretovar tip
- C) Kronik ishal – Osmotik tip
- D) Kronik ishal – İnflamatuvlar tip
- E) Akut ishal – Osmotik tip

Orijinal Soru: Temel Bilimler 27

27. Aşağıdakilerden hangisinin kandaki artışı oksijen hemoglobin disosiyasyon eğrisini sola kaydırır?

- A) Hidrojen iyon (H^+) konsantrasyonu
- B) Sıcaklık
- C) CO_2 miktarı
- D) 2,3 difosfoglisерат konsantrasyonu
- E) Fetal hemoglobin konsantrasyonu

Doğru Cevap:E

502 ▶



PEDIATRİK HEMATOLOJİ

Pediatrik Hematoloji

1. Hemoglobin sentezine giren sentezin öncül aminoasitleri aşağıdakilerden hangisidir? (ilkbahar-99)

- A) Sistein
- B) Metionin
- C) Tirozin
- D) Glisin
- E) Triptofan

Temel bilimlerden gelmesi beklenen önemli bir fizyoloji sorusu ; Hemoglobin sentezi.

Porfirin molekülünün tüm karbon ve azot atomları iki yapıtaşından elde edilir.

- 1- Glisin
- 2- Süksinil CoA

Porfirinler metal iyonlarını özellikle Fe^{++} ve Fe^{+++} şeklindeki Fe kolayca bağlayan sıklik bileşiklerdir.

Doğru cevap: D

2. Fetal hemoglobinin içeriği globin zincirleri aşağıdakilerden hangisinde doğru olarak verilmiştir? (Sonbahar 2011)

- A) 2 alfa, 2 beta
- B) 2 alfa, 2 gamma
- C) 2 alfa, 2 delta
- D) 2 alfa, 2 epsilon
- E) 2 delta, 2 epsilon

Hemoglobinopatilerin anlaşılmaması için öncelikle bilinmesi gereken temel bilgi burada soru olarak sorulmaktadır. Fetal hemoglobinin yapısı bilinmeden birçok hastalığın fizyopatolojisini zaten anlaşılamaz.

Embriyonel dönemde, fetusta ve cocukta eritrosit içinde farklı hemoglobin zincirleri bulunur.

Fetal hemoglobinden erişkin tipe geçişini düzenleyen regülatuv faktör; transkripsiyon faktörü BCL11A'dır.

"Hemoglobinler" başlıklı tablolara bakınız.

Doğru cevap: B

Hematopoez ile İlgili Sorulabilecek Önemli Bilgiler

1. Fetal hematopoez başlangıç zamanı ve yeri... 10-12. günde vitellus kesesinde (yolk sak) mezoblastik evre ile başlar.
2. Fetal hematopoez evreleri... Mezoblastik-Hepatik (6.hafta başlangıç)-Miyelod (20-24. Hafta başlangıç) evreler
3. Embriyo-Fetusda hematopoez organları... Yolk sak-Plasenta-AGM-Dalak-Timus-Lenf nodları-Karaciğer-Kemik iliği
4. HbA'nın yapılmaya başlandığı zaman... Embriyonik dönemde 1/aydan itibaren
5. Yenidoğanda hemoglobin elektroforezi... HbF %70, HbA %30, HbA2 %1

← HbE'in özellikleri - O₂'ya affinitesi fazla - 2.

Temel Bilimler 27. soru

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 502

- | |
|--|
| 8. Hemoglobin disosiyasyon eğrisini sola kaydırırlar... Alkaloz, hipotermi, HbF |
| 9. Hematopoez üzerinde negatif regulatuar etki gösterenler... Interferonlar, transforming büyümeye faktörü-beta, stromal kaynaklı faktör-1, MIP-1 |
| 10. Hematopoez üzerinde pozitif regulatuar etki gösterenler (büyümeye faktörleri)... EPO, Trombopoetin, Osteopontin, SCF, Interlökin-3, Interlökin-5, Interlökin-11, FLT-3 Ligand, G-CSF, GM-CSF |

TTS pediatri kitabımda yazdığını bu tablo sadece soruyu yaptırmıyor tüm diğer şıkları da içeriyor net ötesi bir referans daha

Hemoglobinler

Embriyo	■■■■■	Hb Gower 1	2 Zeta	2 Epsilon	■■■■■ Major embriyonik Hb İlk üretilen Hb
	■■■■■	Hb Gower 2	2 Epsilon	2 Alfa	
	■■■■■	Hb Portland	2 Gama	2 Zeta	
Fetal	■■■■■	Hb F	2 Alfa	2 Gama	■■■■■ (Doğumda en çok)
Adult	■■■■■	Hb A	2 Alfa	2 Beta	■■■■■ (Erişkinlerde en çok)
		Hb A2	2 Alfa	2 Delta	■■■■■ (postnatal saptanır)

Orijinal Soru: Temel Bilimler 33

33. Aşağıdaki bozukluklardan hangisinde hiperürisemi ve/veya gut hastalığı görülmeli en az olasıdır?

- A) PRPP sentetaz aktivitesinde artma
- B) Hipoksantin-guanin fosforibozil transferaz eksikliği
- C) Glukoz-6-fosfataz eksikliği
- D) Organik asitlerin aşırı yapımı
- E) Adenozin deaminaz eksikliği

Doğru Cevap:E

PEDİATRİ ▶ 489

12. Lesch-Nyhan sendromunda eksik olan enzim aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar-96)

- A) Hipoksantin guanin fosforibozil transferaz

Temel Bilimler 33. soru

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 489

13. Aşağıdaki enzimlerden hangisindeki eksiklik hiperürisemiye yol açar? (İlkbahar-93)

- A) Adenozin deaminaz
- B) Ksantin oksidaz
- C) Hipoksantin guanin fosforibozil transferaz
- D) Adenin fosforibozil transferaz eksikliği
- E) Fosforibozil pirofosfat sentetaz

Ürik asit yükseliği veya düşüklüğü pediatride bazen üstüste sorularda karşıma çıkar; Ürik asidi yükseltlen glikojen depo tipi ile ürik asidi düşüren molibden eksikliğini de unutmamak lazımdır.

X'e bağlı resesif olarak geçen Lesch-Nyhan sendromunda, hipoksantin guanin fosforibozil transferaz enzimi eksikliği vardır ve belirgin hiperürisemiye neden olur.

Diğer önemli bulguları;

- Motor gelişiminde gerilik
- Ekstrapiramidal koreoatetik hareketler
- Hiperrefleksi
- Klonus
- Ayaklarında spastisite
- Kendine zarar verme
- Gut tofusu
- Gut artriti

Pürin nükleotidler, 5'-nükleotidaz aktivitesiyle fosfat grubunun uzaklaştırılmasıyla yıkılır. Pürin bazlarının yıkımıyla ilgili olan ve adenozinin amin molekülünü kopararak inozine (inozin de daha sonra hipoksantine, hipoksantin deksantine ve dahasonra ksantin oksidazla ürik aside okside olur) dönüşmesini sağlayan enzim olan Adenozin deaminazın eksikliğinde lökositler prolifer olmayacağı için şiddetli T lenfosit fonksiyon bozukluğu ve agamaglobulinemiyle karakterize ağır kombine immün yetmezlik meydana gelir.

Ksantin oksidaz eksikliğinde metabolik eksikliğe bağlı olarak ürik asit yerine ksantin ve hipoksantin oluşur. Taş oluşumu riski artar. Plazma ürik asit seviyesi düşüktür.

Adenin fosforiboziltransferaz eksikliği, kanda ve idarda 2,8-dihidroksianenin artışı ile karakterizedir.

5-fosforibozil-1-pirofosfat, primidin sentezi ve pürin ve primidin kurtarma reaksiyonlarında, nükleotid koenzim sentezinde kullanılır.

Doğru cevap: C

KARBONHİDRAT METABOLİZMASI BOZUKLUKLARI

1. Von Gierke hastalığında aşağıdaki enzimlerden hangisinde eksiklik vardır? (İlkbahar-92)

- A) Debrancher enzimi
- B) Sfingomyelinaz
- C) Kas fosforilazı
- D) Glukoz-6-fosfataz
- E) Fruktoz-1,6- difosfataz

Glikojen depo hastalıklarında en çok sorulan sorulardan biri; Glikojen depo tip-i başta olmak üzere özellikle bazı tiplerde eksik enzimin adı. Hem biyokimyadan hem de pediatriden sorusu gelen olmazsa olmaz enzimler.

Von Gierke hastalığı (Tip-I glikojen depo hastalığı)nda, glukoz-6-fosfataz eksiktir. Böylece glukoz-6-fosfat glukoza çevrilemez ve biririk.

Tip-III glikojen depo hastalığında (Cori), debrancher (Dalkırıcı) enzim yetersizliği vardır.

Tip-V glikojen depo hastalığında (McArdle), kas fosforilazı eksiktir.

Niemann-Pick hastalığı bir lizozomal depo hastalığı olup sfingomyelinaz eksikliği vardır.

Fruktoz-1,6-difosfataz enzim eksikliği, glukoneogenetik hastalıklar grubundadır.

Glikojen depo hastalığı (Tip)	Temel bozukluk ve kalıtım şekli
0	Glikojen sentetaz yetersizliği
Ia (Von Gierke)	Glukoz-6-fosfataz yetersizliği. OR
Ib	Mikrozomal G6P translokaz yetersizliği. OR
Ic	Mikrozomal membran P-transporter yetersizliği. OR
II (Pompe)	Lizozomal alfa-glukosidaz (1,4 glukozidaz) yetersizliği. OR
III (Cori)	Debrancher (Dalkırıcı; 1-6 glukozidaz) enzim yetersizliği. OR
IV (Anderson)	Brancher (Dallandırıcı; 1-4, 1-6 transglukozidaz) enzim yetersizliği. OR
V (McArdle)	Kas fosforilaz yetersizliği. OR
VI (Hers)	Karaciğer fosforilaz yetersizliği. OR
VII	Kas fosfofruktokinaz yetersizliği. OR
IX	Fosforilaz b kinaz yetersizliği.
X	C-AMP'ye bağımlı kinaz yetersizliği. OR
XI	Glukoz transporter-2 defekti

Doğru cevap: D

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

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

Aşağıdakilerden hangisi hiperürisemi yapar diyor şıklardan biri de adenozin deaminaz eksikliği ve yanlış demek ki yapmıyor bir de altta tüm şıkları tek tek anlatmışız çok net bir şekilde soruyuaptırıyor

Orijinal Soru: Temel Bilimler 45

45. Kilo kontrolü amacıyla uzun süredir çok sıkı diyet uygulamakta olan 25 yaşındaki hasta çift görme, ajitasyon ve konfüzyon nedeniyle getiriliyor. Hastada; taşikardi, nistagmus, kas gücünde azalma ve kardiyomegali tespit ediliyor. Tam kan sayımı, kalsiyum, magnezyum düzeyi normal eritrosit transketolaz aktivitesi, selenyum ve C vitamini değerleri düşük bulunuyor.
- Bu hastada görülen kliniğe aşağıdaki durumlardan hangisinin yol açmış olması en olasıdır?

- A) D hipervitaminozu
- B) Askorbik asit eksikliği
- C) Tiamin eksikliği
- D) Kobalt toksitesi
- E) A vitamini toksitesi

Doğru Cevap:C

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

PEDİATRİ ▶ 133

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

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

Doğru cevap: D

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

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

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

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

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

Doğru cevap: E

Anoreksi, A vitamini fazlalığında gözlenebilen bir bulgu olup diğer seçeneklerde yeralan 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 kabarıklıktr (KIBAS belirtileri), kemik ağrıları, hiperostozis, alopesi, hepatomegalii, karaciğer fonksiyon testlerinde bozulma, hiperkalsemi, hipoprotrombozis ve fetal anomalilerdir.

Doğru cevap: E

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

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

Psödotümör serebri, BOS miktarının, hücre ve protein içeriğinin, ventrikülerin boyut, anatomi ve pozisyonunun normal olduğu fakat klinik olarak beyin ödemini taklit eden intrakranial basınç artışı durumudur.

Psödotümör 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)
- Intrakranial drenajın venöz trombozla obstruksiyonu

Yüksek doz B vitamini kullanımı, psödotümör serebriye neden olmaz.

Doğru cevap: B

12. Aşağıdakilerden hangisi psödotümör serebriye nedeni olmaz? (Sonbahar-90)

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

2 yıl sonra hemen hemen aynı soru tekrar sorulmuş. Yüksek doz B vitamini kullanımı, psödotümör serebriye neden olmaz.

Doğru cevap: A

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

- A) Beriberi
- B) Skorbut
- C) Pellegra
- D) Psödotümör cerebri
- E) Albinizm

- Skorbut C vitamini eksikliği ile,
- Pellegra ise Niasin eksikliği ile giden hastalıklardır.
- Albinizm ise melaninin biosentez ve dağılımindaki defektten kaynaklanan saç ve cildin hipopigmentasyonu ile giden bir hastalıktır.

Temel Bilimler 45. soru

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 133

Tiamin ya da diğer adıyla **B1 Vitamini** suda çözünen, 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 büyük çocuklarda, genellikle beslenmeye bağlı tiamin eksikliği görülmeyecektir. Temel gıdası pirinç olan bölgelerde hala görülebilir. Özellikle kabuğu alınmış tahıl ağırlıklı beslenmede sık görülür.

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

Beslenme

Orijinal Soru: Temel Bilimler 45

45. Kilo kontrolü amacıyla uzun süredir çok sıkı diyet uygulamakta olan 25 yaşındaki hasta çift görme, ajitasyon ve konfüzyon nedeniyle getiriliyor. Hastada; taşikardi, nistagmus, kas gücünde azalma ve kardiyomegali tespit ediliyor. Tam kan sayımı, kalsiyum, magnezyum düzeyi normal eritrosit transketolaz aktivitesi, selenyum ve C vitamini değerleri düşük bulunuyor.

Bu hastada görülen kliniğe aşağıdaki durumlardan hangisinin yol açmış olması en olasıdır?

- A) D hipervitaminozu
- B) Askorbik asit eksikliği
- C) Tiamin eksikliği
- D) Kobalt toksitesi
- E) A vitamini toksitesi

Doğru Cevap:C

Temel Bilimler 45. soru

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 134

Tiamin eksikliği yanında birçok beslenme bozukluklarında erken semptomlar görülebilmesinden, tiamin eksikliği tanısının konulabilmesi için eritrosit transketolaz aktivitesinin azaldığının gösterilmesi ve yüksek kan ve idrar glioksalat seviyesinin gösterilmesi ve 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 verilecek klinik tablonun düzeltildiğinin izlenmesidir.

Doğru cevap: A

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

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

Doğru cevap: B

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

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

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

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

- 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 kavitielerdedir. Kalp dilatedir, miyokardda yağlı dejenerasyon vardır. Jeneralize ödem veya ekstremité ödem, seröz efüzyon vardır. Periferik sinirlerin akson ve myelinlerinde çeşitli derecelerde 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.

Doğru cevap: E

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 - petesiyal kanama
- E) Kraniyotabes - rozari - el bileklerinde genişleme

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, lakkrimasyon, korneal vaskülarizasyon ve seboreik dermatit görülür. Eritropoezin bozulmasına bağlı normokrom normositer anemi görülebilir.

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

Doğru cevap: C

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

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

Riboflavin eksikliğinde (B2) iştahsızlık, ağız mukozasında çatlaklar, 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 kardiomyopatının selenyum eksikliğine bağlı olduğu ve selenyum eklemeleri ile önlenebileceği 1979'da Çinli bilim adamları tarafından bildirildi. Ayrıca hastalık Yeni Zelanda ve Finlandiya'da da görülmektedir.

Doğru cevap: C

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

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

Niasin, vazodilatator ve hipolipidemik etki gösterir. Plazma VLDL seviyesini düşürür. Adipositlerdeki lipolizi inhibe eder. Bu sebeplerle aslında bir vitamin olan niasin, atheroskleroz tedavi protokollerinde kullanılabilir.

Doğru cevap: B

Orijinal Soru: Temel Bilimler 52

52. Menenjit bulguları saptanan üç aylık bebeğin beyin omurilik sıvısı kültüründe beta-hemolitik koloniler oluşturan gram pozitif kok ürediği tespit ediliyor. Koloniden yapılan katalaz ve PYR testleri negatif bulunuyor.
Bu tabloya yol açması en olası bakteri aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Streptococcus pyogenes
- B) Streptococcus pneumoniae
- C) Streptococcus agalactiae
- D) Staphylococcus aureus
- E) Enterococcus faecalis

Doğru Cevap: C

PEDIATRİ ▶ 79

Yenidoğan

- HBV
- CMV
- Rubella

Adenovirus yenidoğanlarda hepatite neden olmaz. Adenovirusun yaptığı klinik tablolar: Faringokonjunktival ateş, farenjit, konjunktivit, pnömoni, ishal, invajinasyon ve mezenterik lenfadenopatidir.

Doğru cevap: C

15. Kondilomali anneden doğan bebekte hangi papilloma virus enfeksiyonu daha çok görülür? (Sonbahar-95)

- A) Epidermo displazi
- B) Anogenital Condyloma acumulatum
- C) Deri siğilleri
- D) Laringeal papillomatosis
- E) Anal intraepitelial neoplazi

Condyloma acumulatum, Human papilloma virusun neden olduğu genital bir enfeksiyondur. Kondilomali annelerden doğum sırasında Human

Temel Bilimler 52. soru

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 079

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

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

Yenidoğan sepsis hemen her zaman menenjite beraber görülür. Yenidoğanlarda menenjitin de en sık nedeni grup B streptokollarıdır (S. Agalactiae). Bu mikroorganizma genital sisteme kolonize olarak doğum sırasında bebeğe geçip sepsis ve menenjite neden olabilir.

Doğru cevap: B

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

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

Yenidoğan döneminde (0-1 ay) menenjitin en sık nedeni grup B streptokollarıdır (S. Agalactiae).

Doğru cevap: D

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

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

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

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

Doğru cevap: A

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

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

Doğru cevap: E

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

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

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

Neonatal menenjtin klinik bulguları şunlardır;

1. Hipo veya hipertermi
2. Letarji, irritabilité, tonus değişiklikleri ve huzursuzluk
3. Siyanoz, solukluk, petesi, 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

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

Doğru cevap: E

21. Otuz yaşındaki takipsiz gebeliği olan annenin 3. gebeligidenden 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 kizarıklık, göz kapaklarında ödem ve belirgin pürülen akıntı tespit ediliyor. Keratit saptanıyor.

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

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

Yenidoğan konjunktivitlerini sorgulayan oldukça kolay bir soru...

Yenidoğan bebeklerde konjunktivitler genel olarak 3 başlıkta anlatılır. Ortaya çıkma sırası da göz önünde

Orijinal Soru: Temel Bilimler 53

53. Isıya duyarlı ve dirençli toksinleriyle etki gösteren, sıkılıkla gelişmekte olan ülkelere ziyaret sonrası diyare vakalarında etken olarak bildirilen en olası Escherichia coli suçu aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Enteraderant *Escherichia coli* (EAEC)
- B) Enteraderant *Escherichia coli* (EAEC)
- C) Enterohemorajik *Escherichia coli* (EHEC)
- D) Enteroinvaziv *Escherichia coli* (EIEC)
- E) Enterotoksijenik *Escherichia coli* (ETEC)

Doğru Cevap:E

612 ◀ TÜM TUS SORULARI

gibi kafa karıştıracak bir ajan koyularak hedef şansırtmak istenmiş...

Hemolitik üremik sendrom (HÜS), mikroanjiopatik hemolitik anemi, trombositopeni ve akut böbrek yetmezliği ile karakterize bir klinik tablodur. Genellikle <5 yaş çocuklarda görülür. Çocuklarda trombotik mikroanjiopatinin (TMA) en sık görülen formudur.

Etiyolojide özellikle enfeksiyon kökenli HÜS ön planda görülmektedir.

- **Shiga toksin (Verotoksin) üreten E.coli (STEC O157:H7):** Avrupa ve Amerika'da en sık
- Shiga toksin üreten E. coli (STEC 0104:H4): Avrupa'da epidemiler yapıyor.
- **Shigella dysenteriae tip 1:** Asya ve Afrika ülkelerinde sık
- Nöraminidaz üreten pnömokok (nadır): Pnömoni ve ampiyem ile beraber görülür
- HIV, HHV6, İfluenza, Parvovirus B19, organ ve kemik iliği transplantasyonu sonrası
- Ayrıca az pişmiş kontamine sığır kıyması yenmesine bağlı da oluşabilemektedir. Kontamine gollerde yüzerek veya gubre ile kirlenmiş çiğ süt, mayva veya sebzeleri tüketerek de edinilebilir.

Temel Bilimler 53. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 612

Enterotoksijenik E.coli, gelişmekte olan ülkelerde turistler ve infantlarda ishalin önemli bir nedenidir. Kontamine yiyecek ve suların alınması ile geçer. Enterotoksin üreterek sıvı ve elektrolitlerin salınımının artmasına yol açar. Bu durum, ateşsiz ishalle sonuçlanır. Çoğu hasta uygun destekleyici tedavi ile iyileşir, HÜS gelişmesi beklenmez.

Doğru cevap: C

21. Shigatoksin ilişkili hemolitik üremik sendrom için aşağıdakilerden hangisi doğrudur? (İlkbahar 2021 Orijinal)

- A) Coombs pozitif hemolitik anemi görülür.
- B) Uzun dönemde olguların çoğu son dönemde böbrek yetmezliği gelişir.
- C) Retikülosit sayısı ve LDH düzeyi artmıştır.
- D) PT ve PTT genellikle uzamıştır.
- E) Olguların çoğu ADAMTS13 aktivitesi %10'un altındadır.

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Enfeksiyon kökenli hemolitik üremik sendrom için aşağıdakilerden hangisi doğru değildir? (İlkbahar 2021 BENZERI)

- A) Coombs pozitif hemolitik anemi görülür.
- B) Trombositopeni genellikle erken bulgudur.
- C) Retikülosit sayısı ve LDH düzeyi artmıştır.
- D) PT ve PTT genellikle normaldir.
- E) Genellikle 5 yaş altı çocuklarda görülür.

Doğru cevap: A

Hemolitik üremik sendromda en tuzak iki bilgi ile sorulmuş bir soru; Coombs negatifliğinin ve koagulasyon testlerinin normal olduğunu unutmamak gereklidir!

HEMOLİTİK ÜREMİK SENDROM (HÜS)

- Mikroanjiopatik hemolitik anemi, trombositopeni ve akut böbrek yetmezliği ile karakterize bir klinik tablodur. Genellikle <5 yaş çocuklarda görülür. Çocuklarda trombotik mikroanjiopatinin (TMA) en sık görülen formudur.
- **Enfeksiyon kökenli HÜS,** başlıca **Shiga toksin (Verotoksin) üreten E.coli (STEC O157:H7, STEC 0104:H4)** veya **Shigella dysenteriae tip 1** ile ortaya çıkmaktadır.

Laboratuvar ve Tanı:

- Düşük hemoglobin ve hematokrit düzeyleri ile birlikte; periferik yaymada parçalanmış eritrositler (şistositler) çentikli, miğfer veya damla şeklinde eritrositler, LDH ve indirekt bilirubin yükseklüğü, **retikülositoz** ve haptoglobulin düşüklüğü gibi hemoliz bulguları elde edilir.
- **Coombs testi negatiftir.** Ancak pnömokoklara bağlı HÜS'te pozitif olabilir.
- Lökositoz belirgindir. **Trombositopeni genellikle erken bulgudur.**
- Oligürik böbrek yetmezliği geliştiğinde hiperkalemi, metabolik asidoz, hiperfosfatemi, hipokalsemi ve dilüsyonel hiponatremi siktir.
- Dissemine intravasküler koagülopati bulgusu yoktur. **Protrombin ve parsiyel tromboplastin zamanı normaldir.**
- İshale bağlı (Shiga toksin üreten E.coli) HÜS olgularının **prognозу en iyisidir.** Son dönem böbrek yetmezliği beklenmez. Pnömokoklara bağlı HÜS'te %20 mortalite oranı varken, genetik HÜS olgularında прогноз daha kötüdür.

ADAMTS13 aktivitesinde eksiklik, enfeksiyon kökenli HÜS'te beklenen bir bulgu değildir, genetik kökenli HÜS'te saptanır.

Doğru cevap: C

22. Aşağıdaki hastalıkların hangisinde glomerüler bazal membranda çift konturlu görünüm karakteristik? (Sonbahar 97)

- A) Lipoid nefroz
- B) Berger hastalığı
- C) Membranoproliferatif glomerulonefrit
- D) Good-pasture sendromu
- E) Hızlı ilerleyen glomerulonefrit

Burada sorulanın aslinde bir ayrıntı değildir, majör hastalıkların karakteristik, kendine has bulgularının bilinmesi istenmektedir. Pediatric nefrolojide birkaç majör hastalığın tipik patolojik bulguları bilinmelidir. Seçeneklerdeki hastalıkların her birisi ayrı bir soru olarak da karşıımıza çıkabilir.

Membranoproliferatif glomerulonefritte mezengial matriksin glomerül kapiller kıvrımların içine doğru genişlemesiyle bazal membran iki katman halinde ayrılır. Gümüşle boyandığında tramvay yolu izlenimi veren çift konturlu görünüm ortaya çıkar.

Membranöz glomerulonefritte geç evrede bazal membran yine iki katlıdır, ancak arada bulunan çıkışlıklar nedeniyle demiryolu görünümüne sahiptir.

Orijinal Soru: Temel Bilimler 66

66. Timus gelişimindeki doğumsal defekte bağlı gelişen immün yetmezlik aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Ağır kombine immün yetmezlik
- B) DiGeorge sendromu
- C) X geçişli agamaglobulinemi
- D) Hiper-IgM sendromu
- E) Chediak-Higashi sendromu

Doğru Cevap:B

Yenidoğan

72 ◀ TÜM TUS SORULARI

Aslında her iki soruda güzel bir şaşkırtma sorusu. Hipoparatiroidide hipokalsemi beklenir. Sorularda da maternal hipoparatiroidi de verilmiş. Ama dikkat! Maternal hipoparatiroidi değil, hiperparatiroidi neonatal hipokalsemi yapar.

Maternal PTH ve kalsitonin plasentadan geçmez. Maternal kalsitriolun fetusa geçisi çok azdır. Halbuki depo vitamini, 25 HCC (kalsidiol) plasentadan geçer.

Maternal D vitaminini deposu düşük ise, fetusun kalsidiol düzeyi de düşük olacaktır. Buna karşılık fetusun kalsitriol yapımında bir defect yoktur. Fakat hızlı mineralizasyon nedeni ile kalsitriol düzeyi düşüktür. Aynı amaca yönelik olarak fetusa PTH düşük, kalsitonin ise yüksektir.

Doğum sırasında göbek kordonunun kesilmesi ile maternal Ca akışı durur. Aslında kemikte yeteri kadar Ca depolanmıştır fakat serum Ca'unun idamesi için gerekli endokrin değişiklikler (PTH'nin yükseltip kalsitoninin düşmesi) aniden gerçekleşmez. Sonuçta serum Ca'u düşmeye başlar. Postnatal 24-48. saatler arasında serum Ca düzeyleri en düşük değerlerine iner (termde 8.5 mg/dL, PM'de 7.0 mg/dL). Yenidoğanın herhangi bir şekilde etkilenmediği bu duruma **yenidoğanın fizyolojik hipokalsemi** denir. Postnatal 48. Saatten sonra düşme durur, gerekli endokrin değişiklikler oluşmaya başlar, kalsitonin azalır, PTH ve buna bağlı kalsitriol artar, kalsitriol barsaktan Ca ve fosfor emilimini artırır ve 5. Günün sonunda Ca düzeyi normalleşir.

Total kalsiyum (Ca) düzeyinin, term bebeklerde <8 mg/dL (2 mmol/L) preterm bebeklerde <7 mg/dL (1,75 mmol/L) veya iyonize kalsiyumun <3-4,4 mg/dL (0,75-1,1 mmol/L) olması hipokalsemi olarak kabul edilir. Hipoproteinemi varsa total Ca miktarı düşük bile olsa iyonize Ca normal olduğundan tetani görülmeyecektir.

Yenidoğanda hipokalsemi nedenleri:

- Prematürite
- Asfiksİ, stres
- Diyabetik anne bebeği
- Yüksek fosfat yükü (Aşırı inek sütü ile beslenme)
- Primer hipoparatiroidi (izole, geçici, DiGeorge)
- Maternal hiperparatiroidi
- Hipomagnezemi
- Psödohipoparatiroidi
- Bikarbonat, sitratlı kan transfüzyonu, furosemid,
- Beyaz ışıklı fototerapi, intravenöz lipid uygulanması
- Renal hastalıklar

Maternal hiperparatiroidide ancedeki yüksek kalsiyum fetusa da geçerek fetusun parathormonunu baskılar. Bebek doğunca anceden kalsiyum akışı durduğu ve paratiroid bezleri de baskılardığı için hipokalsemi gelişir. Aslında fizyolojik hipokalsemi daha uzun ve ağır olur. Maternal hipoparatiroidinin böyle bir etkisi yoktur.

Doğru cevap: E

10. Aşağıdaki hastalıklardan hangisi neonatal hipokalsemi ile birlikte görülebilir? (Sonbahar 2009)

- A) Down Sendromu
- B) Turner Sendromu
- C) DiGeorge Sendromu
- D) VATER Sendromu
- E) Apert Sendromu

Down Sendromu (Trizomi 21), beli morfolojik stigmalarla giden ve en sık görülen kromozomal hastalıktır. Çekik göz, simian çizgisi, mongoloid yüz görünübü, burun kökü basıklığı, dilin devamlı dışarıda olması, zeka geriliği, hipotonı, gözde Brushfield lekesi, kısa boy gibi bulguları vardır. Metabolik bozukluklar, eşlik eden endokrin bozukluklara bağlı olarak görülebilir ancak yenidoğan döneminde hipokalsemi sık görülen bir tablo değildir.

Turner Sendromu (45 X0), En sık görülen cinsiyet kromozom anomalisidir. Kısa boy, yele boyun, kisa boyun, yelken göğüs, membe başlarının ayrı olması, sekonder seks karakterlerinde gecikme önemli özellikleridir. Konjenital kalp anomalileri (Aort koarktasyonu) tabloya eşlik edebilir. Yine eşlik eden endokrin bozukluklara bağlı olarak hipotiroidi ve diğer metabolik bozukluklar görülebilir ancak neonatal hipokalsemi sık görülen bir tablo değildir.

VATER Sendromu, vertebra anomalileri, koanal atrezi, trakeoözefageal fistül ve özefagus atrezisi, kulak anomalileri ve renal anaomaliplerden oluşan nadir bir yapısal bozukluktur. Komponentleri içerisinde hipokalsemi yer almaz.

Apert Sendromu, özellikle koronal sütürlerde kraniosinostoz, burun köküne basıklık, gaga burun, maksilla hipoplazisi, belirgin oküler hipertelorizm

Temel Bilimler 66. soru

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 072

DiGeorge Sendromu, yüzde ve ağızda yapısal bozukluk (balık ağızı), kepçe kulak, konjenital kalp anomalileri, timik aplazi ve buna bağlı immün yetmezlik tablosu ve çoğullukla timik aplaziye eşlik eden paratiroid bezi hipoplazisi veya aplazisine sekonder yenidoğan döneminden itibaren belirgin olan hipokalsemi ile giden bir sendromdur.

Doğru cevap: C

11. Aşağıdakilerden hangisi yenidoğan bebeklerde hipokalseminin sık görülen bulgularından biri **değildir**? (Sonbahar 2006)

- A) Konvulsyon
- B) Kusma
- C) Letarji
- D) Karpopedal spazm
- E) Tremor

Total kalsiyum (Ca) düzeyinin, term bebeklerde <8 mg/dL (2 mmol/L) preterm bebeklerde <7 mg/dL (1,75 mmol/L) veya iyonize kalsiyumun <3-4,4 mg/dL (0,75-1,1 mmol/L) olması hipokalsemi olarak kabul edilir.

Semptomlar: Hipokalsemi eşik potansiyeli düşürerek, kas kasılmasını ve sinir iletimini bozar. SSS ile ilgili en önemli semptomlar, **konvulsyon**, **bilinc kaybı** ve **apneder**. Yenidoğanlarda konvulsyonun yanında irritabilité, jitterines ve tremorlar görülebilir. Hipokalsemi ağır değilse, ağız çevresinde ve ekstremitelerde paresteziler (uyuşma) olur.

Orijinal Soru: Temel Bilimler 66

66. Timus gelişimindeki doğumsal defekte bağlı gelişen immün yetmezlik aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Ağır kombine immün yetmezlik
- B) DiGeorge sendromu
- C) X geçişli agamaglobulinemi
- D) Hiper-IgM sendromu
- E) Chediak-Higashi sendromu

Doğru Cevap:B

396 ◀ TÜM TUS SORULARI

- Enfeksiyonlara duyarlılıkta artış

Temel Bilimler 66. soru

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 396

defekt sonrası ortaya çıkar.

DiGeorge sendromu, timus ve paratiroid bezlerinin gelişimini etkileyen ve aortik arkus yapılarının etkilenmesi ile konjenital kalp hastalıklarına neden olabilen bir multisistem hastalığıdır.

DiGeorge sendromunda görülen immün yetmezliğinin spektrumu değişkendir. Bazı hastalarda (**Parsiyel DiGeorge sendromu**) immün fonksiyonlar normal olabilir. Bunun yanında bazı hastalarda da SCID'a benzer şiddetli immün yetmezlik tablosu görülebilir.

Di-George sendromu saf T hücre defektine bağlı immün yetmezlik olup B hücre kökenli bir hastalık değildir.

Doğru cevap: C

10. Aşağıdakilerden hangisi yaygın değişken immün yetmezlik (common variable immunodeficiency) hastalığına eşlik eden bulgulardan biri değildir? (İlkbahar 2011)

- A) Hipogamaglobulinemi B) Gastrik atrofi
- C) Wilms tümörü D) Kronik aktif hepatit
- E) B hücreli lenfoma

TUS'da ilk defa common variable immunodeficiency (CVID) ile ilgili soru geldi ve klinik özellikleri bakıldığından zor bir soru idi.

Yaygın değişken immün yetmezlik (common variable immunodeficiency) (CVID)

- Bu hastalık bir B hücre yetmezliğidir. B hücre yetmezliklerinin ortak bulguları arasında malignite riskinde artış ve otoimmün hastalıkların sık görülmesi gelmektedir.

Malignite olarak da en sık derslerde de üzerine basa basa söyledğimiz gibi B hücreli lenfomalar gelmektedir. Dolayısı ile E şıkçı doğrudur.

Şıklara bakacak olursak gastrik atrofi, kronik aktif hepatit otoimmün hastalıklarıdır. B ve D şıkları doğrudur. CVID de 5 immünglobülün de belirgin olarak düşüktür o nedenle A şıkçı da doğrudur.

Wilms tümörü ile Yaygın değişken immün yetmezlik (common variable immunodeficiency) (CVID) arasında artmış bir birliktelik yoktur.

Doğru cevap: C

11. Çocukluğundan beri sık tekrarlayan üst solunum yolu enfeksiyonları ve gastroenterit (giardiazis) tarif eden hastadan ayrıca son yıllarda allerjik rinit yakınlarının da başlığıği öğreniliyor.

Bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2012)

- A) Adrenal yetmezlik
- B) Hipotiroidi
- C) Kronik demir eksikliği anemisi
- D) Selektif IgA eksikliği
- E) Kronik hepatit B taşıyıcılığı

Sık ÜSYE, giardiazis, Allerjik rinit ve artmış anafilaksi-Çölyak riski Selektif IgA eksikliğinin tipik özellikleridir.

Selektif Ig A Eksikliği:

- En sık rastlanan immünglobülün yetmezliğidir. Hücresel bağırsızlık normaldir.
- Dolaşımda B lenfosit sayısı normaldir, ancak IgA'nın sentez ve salgılanmasında defekt vardır.
- Anti IgA antikorları sıklıkla pozitif olduğu için fazla transfüzyon yapılanlarında veya gammaglobülün alanlarında anafilaksi görülür.
- Tekrarlayan sinopulmoner (sağ orta lop pnömonisi siktir), GIS (Giardiazis ↑) ve üriner sistem enfeksiyonları, allerjik reaksiyonlar siktir.
- Selektif IgA eksikliği ile birlikte otoimmün hastalık sıklığı artar.
- **Malignite riski artmıştır.** Retikulum hücreli sarkom, özefagus ve akciğerde squamoz hücreli karsinom ve timoma bu hastalarda daha sık görülmektedir.
- **Tanı:** Bu hastalarda IgA düzeyi 10 mg/dl'den düşüktür veya yoktur. Hücresel bağırsızlık genellikle normaldir. Özgül antijenlere karşı antikor yanıtı normaldir.
- **Tedavi:** Gammaglobülün kontrendikedir. Tekrarlayan sinopulmoner enfeksiyonlarda geniş spektrumlu antibiyotikler kullanılır. 5 kez yıkanmış eritrosit veya diğer IgA eksikliği olanlardan alınan kan ürünleri verilebilir.

Selektif Ig A eksikliğinin tipik özellikler; Sık sinopulmoner enfeksiyon, artmış giardiazis, allerjik rinit ve anafilaksi riskidir. Ayrıca Ig A eksikliği Çölyak hastalığı ve Ig G2 eksikliği ile de sık birliktedir.

Doğru cevap: D

HÜCRESEL İMMÜN YETMEZLİKLER

1. Aşağıdaki immün yetmezlik sendromlarının hangisinde cilt (PPD ve Kandidin) testlerinin negatif olması karakteristik? (İlkbahar 88)

- A) Bruton hastalığı
- B) Selektif IgA eksikliği
- C) Kroik granülomatöz hastalık
- D) Di-George sendromu
- E) Ig G2 subgrup eksikliği

PPD ve kandidin gibi cilt testlerinde negatifleşme hücresel immün yetmezliklerin tipik klinik ve laboratuvar özellikle ve şıklardaki T hücre yetmezliğinin tipik örneği Di George sendromudur.

Di-George sendromu, timus ve paratiroid bezlerinin yokluğu ile karakterize olup, yüz şekli karakteristik. Alınan çırık ve ağızı balık ağısı gibidir. Kalp ve damar anomalileri de beraberinde bulunabilir. Periferik kanda ve dokularda T lenfositler bulunmaz. Anerji vardır. Cilt testleri negatiftir.

Doğru cevap: D

Tartışmasız netlikte,
nokta atışı bir referans

Orijinal Soru: Temel Bilimler 78

78. Kanser tedavisinde tümörün oluşumunda rol oynayan onkoproteinlere yönelik terapi modellerinin uygulandığı hastalık ve ilişkili mutasyon eşleştirmelerinden hangisi yanlışır?

- A) Malign melanom - BRAF mutasyonu
- B) Endometriyum kanseri - Rb mutasyonu
- C) Kronik miyeloid lösemi - BCR-ABL füzyonu
- D) Küçük hücreli dışı akciğer kanseri - EGFR mutasyonu
- E) Akut promiyelositik lösemi - PML-RARA füzyonu

Doğru Cevap:B

PEDİATRİ ▶ 593

- Retinoblastom, orbita içinde, beyine yayılabilir, kemik ve kemik iliği metastazi yapabilir.
- Vakaların %1'inde retinoblastom kendi kendine gerileyebilir, retinositom adını alır.

Doğru cevap: D

2. Herediter retinoblastoma nedeniyle tedavi gören ve tamamen iyileşen bir çocukta, retinoblastom a ikincil olarak aşağıdakilerden hangisinin gelişme riski en yüksektir? (Sonbahar 2005)

- A) Rhabdomyosarkom B) Wilms tümörü
- C) Non-Hodgkin lenfoma D) Fibroadenom
- E) Osteosarkom

Osteosarkom riskini artıran iki tane tümör var; Birisi retinoblastom diğeri rhabdomyosarkom. Bunlar iyileşse bile çocukların yollar sonra osteosarkom riski vardır.

Retinoblastom %30 vakada bilateraldir ve OD geçiş gösterir. Kalıtsal geçiş özelliği en fazla olan tümördür. Tek taraflı olanlarda kalıtsal geçiş özelliği daha azdır.

Retinoblastomlu, hastalarda 13. kromozomda delesyon saptanmıştır.

Bilateral Retinoblastom, bazen pineal bölgede tümörle birlikte olabilmektedir. Buna trilateral retinoblastom ismi verilir. Retinoblastom tanısında direk biyopsi

nakil kadar nakil sonrası süreler ve bu süreçlerde beklenen komplikasyonlar önem arzettir.

Hematopoietik kök hücre nakli için kullanılan hazırlayıcı rejimlerdeki yüksek doz radyoterapi/kemoterapi, immünsupresif tedaviler ve alicida yeni ilginin rekonstrüksyonuna kadar belli bir süre ortaya çıkanimmün sistemdeki yetersizlik durumu, alicının birçok organ ve sistemini etkileyip erken dönemde veya geç olarak komplikasyonlara neden olabilir.

- Verici T hücrelerinin alici antijenlerini yabancı tanımı sonucu oluşan graft versus host hastalığı (GVHD), nakil sonrası 100. günden önce gelişmişse akut, 100. günden sonra başlamışsa kronik olarak adlandırılır.
- Hastalarda tipik olarak el ve ayaklarda palmar ve plantar bölgelerde dermatit, enterit ve hepatit tablosu gelisi.
- Aliciya uygulanan tedaviler, yeni kemik iliği konstrüksiyonu için gelecek zaman içinde immün sistemdeki yetmezlik ve artan enfeksiyon riski nedeniyle hastalara antibakteriyal, antifungal ve antiviral koruyucu tedaviler de verilir. Alicılarda yeni kemik iliği oluşturma kadar olan süreçte kemik iliği komponentlerinde ciddi sitopeniler beklenir. Bu nedenle gerektiğinde anemi için eritrosit süspansiyonu, trombositopeni için trombosit süspansiyonu uygulanır.

Primer polistemi yani primer eritrosit ise kemik iligideki hematopoietik hücrelerin klonal proliferasyonu sonucunda eritroid, miyeloid ve megakaryositik hücrelerin edinsel olarak progresif olarak artışıdır ve en sık nedeni polisitemia veradır.

Doğru cevap: A

4. Çocuklarda Langerhans hücreli histiyositozda en sık tutulan kemik aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2013 Orijinal)

- A) Kosta
- B) Kalvaria
- C) Vertebra
- D) Femur
- E) Tibia

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

İki yaşındaki çocuk tekrarlayan yaygın dermatit, polüri ve tedaviye dirençli pürülen otit nedeniyle araştırılıyor. Kraniyal kemiklerinde litik lezyonlar saptanan çocukta aşağıdakilerden hangisi öncelikle düşünülmeliidir? (Sonbahar 2013 BENZERİ)

- A) Ewing sarkomu
- B) Langerhans hücreli histiyositoz
- C) Makrofaj aktivasyon sendromu
- D) Nöroblastom
- E) Akut miyeloid lösemi

Doğru cevap: B

Çocukluk çağında histiyositoz sendromları 3 sınıfa ayrılarak incelenir ve Sınıf-1 olarak Langerhans hücreli histiyositoz grubu yer alır. Bu grubun neredeyse olmazsa olmazı, en temel özelliği ve en sık tutulan sistem bulgusu olan kemik tutulumunun özellikle sorgulanmaktadır.

Langerhans hücreli histiyositozun en belirgin tutulumu kemiklerdedir ve en özel tutulma da kafa kemiklerinde olur. Hatta derslerde kronik, düzelmeyen, pürülen otit sorularının da kafa kemiği tutulumu olarak yanı

Temel Bilimler 78. soru

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 593

RB-1 geninde mutasyon olanlarda artan tümör riskleri

- 1. Osteosarkom (en sık)
- 2. Leiyomyosarkom (ikinci sık)
- 3. Malign melanoma

Doğru cevap: E

3. Aşağıdaki komplikasyonlardan hangisinin çocukluk çağında yapılan hematopoietik kök hücre nakli sonrası gelişmesi en az olasıdır? (ilkbahar 2018 Orijinal)

- A) Primer polisitemi
- B) Akut "graft versus host" hastalığı
- C) Kronik "graft versus host" hastalığı
- D) Enfeksiyon
- E) İmmün yetmezlik

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Akut lenfoblastik lösemi tanısıyla tedavi edilen hastada tedavi sonrası 6. ayda nüks saptanıyor ve hastaya Kardeşinden hematopoietik kök hücre nakli uygulanıyor. Nakil sonrası graft versus host hastalığı gelişen bu çocukta aşağıdakilerden hangisinin görülmemesi beklenmez? (ilkbahar 2018 BENZERİ)

- A) Kabızlık
- B) AST düzeyinde artış
- C) El ayasında döküntü
- D) ALP düzeyinde artış
- E) P. jiroveci ile pnömoni riskinde artış

Doğru cevap: A

Hematopoietik kök hücre nakli, son yıllarda çocukların birçok hematolojik malignite, immün yetmezlik, hemoglobinopatiler, kalıtsal kemik iliği yetersizlikleri ve metabolik bozukluklarda tedavide artan sayıda uygulanmaktadır ve bu hastalarda

Notumuz yanlış eşleşmeyi net olarak göstermektedir..
Rb ile ilişkili malignitelerin tamamı verilmiş :)

Pediatrik Onkoloji

Orijinal Soru: Temel Bilimler 90

90. Aşağıdakilerden hangisi interlökin-5'e karşı etkili olup eozinofilik şiddetli astım tedavisinde kullanılır?

- A) Lebrikizumab
- B) Omalizumab
- C) Basiliksimab
- D) Mepolizumab
- E) Dupilumab

Doğru Cevap:D

PEDİATRİ ▶ 383

Astım semptomlarını tetikleyen faktörler	
Viral solunum yolu enfeksiyonları	Keskin veya hoş olmayan kokular
Duyarlanmış astımlılarda aeroallerjenler	<ul style="list-style-type: none">• Parfüm, saç spreyi• Temizlik ajanları
Hayvan döküntüleri	MeslekSEL maruziyet
Ev allerjenleri	<ul style="list-style-type: none">• Çiftlik-ahr maruziyeti• Formaldehit, sedir, boyalı kokusu
• Ev tozu akarlar • Hamamböceği • Küf	Soğuk hava, kuru hava (inflamasyonu artırmadan semptomları tetikler)
Mevsimsel aeroallerjenler	Egzersiz
<ul style="list-style-type: none">• Polenler (ağaç, ot, yaban otu)• Mevsimsel küfler	<ul style="list-style-type: none">• Güleme• Ağlama• Hiperventilasyon
Çevresel sigara dumani	Ko-morbid hastalıklar
Hava kirliliği	<ul style="list-style-type: none">• Rinit• Sinüzit• Gastroözefagial reflü
<ul style="list-style-type: none">• Ozon• Sülür dioksit• Particulate matter• Odun-kömür dumani• Endotoksin, mikotoksin• Toz	<ul style="list-style-type: none">Ilaçlar<ul style="list-style-type: none">• Aspirin ve diğer NSAİ• Beta blokerler

Doğru cevap: D

13. Bronşyal astımın uzun süreli tedavisinde aşağıdakilerden hangisinin düzenli kullanılması önerilir? (Sonbahar 2007)

- A) Albuterol
- B) Terbutalin
- C) Metaproterenol
- D) İpratropium
- E) Montelukast

Montelokast ve zafirlukast gibi lökotrien reseptör antagonistlerinin kullanıldığı başlıca hastalıklar; Astım ve Allerjik rinittir.

Lökotrienler bronşyal astımın önemli mediatörleri olarak bilinir. Montelukast, sisteinil lökotrien antagonistidir ve astımda oluşan bronkospazm ve havayolu inflamasyonunu önlediği ve inhaler steroid gereksinimini azalttığı düşünülmektedir. Bu nedenle de astımın kronik tedavisinde önerilmektedir.

Astımın uzun süreli koruyucu tedavisinde en sık kullanılan ilaçlar... inhaler kortikosteroidler ve montelukast gibi LTRA'lardır.

Astım bronşialede uzun dönem kontrolde tedavide kullanılan ajanlar

- Nonsteroid anti inflamatuar ajanlar

- Nedokromil (atakta kullanılmaz)
- Kromolin (atakta kullanılmaz)

- İnhaler Glukokortikoidler

- Beklamatozid
- Budenozid
- Fluticazon

Temel Bilimler 90. soru

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 383

- Omalizumab (anti IgE)
- Mepolizumab (anti IL-5)
- Dupilumab (anti IL-4 reseptör alfa)

- Uzun etkili antikolinergic (ipratropium- atakta kullanılmaz)

- Uzun etkili Beta 2 agonistler (atakta kullanılmaz)

- Salmeterol
- Formoterol

- Lökotrien modifikatörleri (atakta kullanılmaz)

- Montelukast (LT reseptör antagonisti)
- Zafirlukast (LT reseptör antagonisti)
- Zileuton (LT sentez inhibitörü)

- Oral glukokortikoidler

- Prednizon
- Metil prednizolon

Doğru cevap: E

14. Astım olduğu düşünülen bir hastada yapılan metakolin inhalasyon testi, aşağıdakilerden hangisini gösterir? (Sonbahar 2008)

- A) Fibrozis varlığını
- B) Restriksiyon varlığını
- C) Bronşyal hiperreaktiviteyi
- D) Difüzyon kapasitesini
- E) Efor kapasitesini

Astımlılarda metakolin inhalasyon testi bronşial hiperreaktiviteyi, ekshale NO ölçümü eozinofilik inflamasyonu ve solunum fonksiyon testleri de reversible hava yolu obstrüksyonunu gösteren tanışsal testlerdir.

Astımın 3 temel özelliği:

- Geri dönebilen (reversible) havayolu obstrüksyonu
- Havayolu inflamasyonu
- Havayolu aşırı duyarlılığı

Havayolu aşırı duyarlılığını (bronşyal hiperreaktivite) göstermek için bronş provakasyon testleri yapılmalıdır. Butestlerde kullanılan maddeler (metakolin, AMP) normal kişilerde bronş obstrüksyonu yapmayı sadece havayolu aşırı duyarlılığı olan kişilerde bronş obstrüksyonu yapmaktadır. **Bunlardan en sık kullanılanı metakolin ile bronşyal hiperreaktivitenin saptanmasıdır.**

Astımlılarda metakolin inhalasyon testi bronşial hiperreaktiviteyi gösterir.

Doğru cevap: C

Tartışmasız, çok net, nokta atışı bir referans daha!

Pediatrik
Allerji - İmmünooloji

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 105

105. Yirmi sekiz yaşındaki kadın hasta öksürük, balgam çıkartma ve hemoptizi şikayetleriyle acil servise başvuruyor. Çocuklukta ağır bir pnömoni geçiren ve o dönemde bu yana sık sık öksürük ve balgam çıkartma şikayetleri olan hastanın son 2 gündür, günde bir kahve fincanı kadar hemoptizisi olduğu tespit ediliyor. Fizik muayenesinde, bilateral bazallerde kaba raller duyuluyor ve her iki el parmaklarında çomak parmak saptanıyor.

Bu hastada tanısal amaçlı olarak aşağıdaki tetkiklerden hangisinin yapılması en uygundur?

- A) Bilgisayarlı tomografi pulmoner anjiyografisi
- B) Toraks manyetik rezonans görüntüleme
- C) Akciğer perfüzyon sintigrafisi
- D) Toraks yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi
- E) Pozitron emisyon tomografi

Doğru Cevap:D

334 ▶ TÜM TUS SORULARI

Kronik öksürük balgam çıkışma, çomak parmak ve hemoptizi bronşektazinin kardinal bulgularıdır. Özellikle daha önce kızamık boğmaca gibi solunum yolunu enfeksiyonu geçirenlerde bronşektaziden şüphelenilmelidir.

“Bronşektazi” terimi, basitçe bronkusların dilatasyonu olarak ifade edilebilir.

Patogenezinde iki önemli faktör bulunmaktadır.

- Havayolu obstrüksiyonuna neden olan bir sebep (Kistik fibrozis, yabancı cisim)
- Havayolu hasarına sebep olan bir enfeksiyon Bronşektazi hastalarında genellikle geçirilmiş, tekrarlayan enfeksiyonlar (Adenovirus, Boğmaca, Kızamık, Tbc) hikayesi vardır.

Tanı aşağıdaki bulgu ve semptomlarla konur.

- Kronik öksürük
- Özellikle sabahları öksürükle beraber balgam çıkarılması
- Tekrarlayan pnömoni atakları ve zaman zaman hemoptizi hikayesi
- Egzersiz sırasında dispne
- Rekürren ateş
- Fizik muayenede çomak parmak
- Akciğer filminde bronkovasküler görünümde artma
- Atelektazi
- Özellikle akciğer alt bölgelerde kistik değişiklikler (ekmek içi görünümü)

Bir çocukta kızamık boğmaca, tüberküloz gibi geçirilen enfeksiyonlardan sonra kronik öksürük balgam çıkışma, hemoptizi ve çomak parmak varlığında akla gelmesi gereken tablo bronşektazi'dir.

Doğru cevap: D

2. Çocukluk çağında bronşektazileri etiyolojisinde aşağıdakilerden hangisi yer almaz? (ilkbahar 2023)

- A) Yabancı cisim aspirasyonu
- B) Primer sililler diskinezi
- C) Trakeoözofageal fistül
- D) Ataksi telanjektazi
- E) Poland sendromu

Aslında bronşektazinin etyolojisini havayolu anatomsunu bozan durumlar ve tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonlarına neden olan durumlar olarak özetleyebiliriz.

Bronşektazi, bronşların irreversible genişlemesi, doğumsal ya da edinsel olabilir. Fakat en sık olarak uzun süren yerel bronş infeksiyonlarından sonra oluşur. Primer nedenleri Williams-Champbel sendromu (anüller bronşial kartilajlarının yokluğu), Maunier-Kuhn sendromu (konjenital trakeobronkomegalii), yellow nail sendromu (plevral efüzyon, lenfödem, sarı tırnak). Bunun dışında etyolojide yabancı cisim aspirasyonu gibi proksimal hava yolu darlıklarına neden olan durumlar, trakeoözefageal fistül gibi tekrarlayan pnömoniye neden olan durumlar Hava yolu hasarı yapan hastalıklar, primer sililler diskinezi gibi hava yolu defans mekanizmasını bozan durumlar, ataksi telekniktazi veya hipogammaglobulinemi gibi primer immün yetmezlikler ve sağ orta lob sendromu

bronşektaziye neden olabilir. Bronşektazi bulguları sessiz olabilirse de coğunlukla produktif öksürük, ateş, hemoptizi, parmaklarda çomaklaşma ve hastalıklı bölgeler üzerinde süregen yaş raller vardır. Hastalıklı bölgelerde bronşiyal kan akımı arttığı için, hemoptizi sık karşılaşılan bir komplikasyondur. Atelektazi sık görülür ve tutulan bronşun tikanmasına bağlıdır. Wheezing seyrektrtir.

Doğru cevap: E

3. Kronik öksürük, bol balgam çıkışma ve çomak parmak gözlenen bir çocukta en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (ilkbahar 2003)

Klinik Bilimler 105. soru

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 334

Bronşektazinin en önemli klinik bulguları; Kronik balgamlı öksürük, tekrarlayan pnömoni atakları, hemoptizi ve parmaklarda çomaklaşma. Hikayedede de tekrarlayan solunum sistemi enfeksiyonları, egzersiz dispnesi ve egzersizin provak ettiği produktif öksürük atakları vardır. Bazı hastalarda tekrarlayan ateş atakları görülebilir. Kronik öksürük, persistan atelektazi ve solunum sistemi enfeksiyonundan sonra, akciğer grafisinde düzelleme olmaması, sinüs hassasiyeti ve postnazal akıntı; bronşektazi düşündüren bulgularandır. En sık alt lobları tutar (özellikle sol alt lob).

Bronşektazinin en önemli komplikasyonları; Şiddetli pnömoni, hemoptizi ve kor pulmonaledir. Daha nadir görülen komplikasyonlar ise akciğer veya SSS abseleri, ampiyem ve bronkoplevral fistüldür.

Pnömotoraksta öksürük yan ağacı, takipne, hipotansiyon, taşikardi siyanoz vardır.

Astım'da öksürük nefes darlığı yanında kolaylıkla duyulan wheezing tipiktir.

Atelektazide dispne ve taşipne yanında akciğerde dinlemekle solunum seslerinde azalma vardır.

Amfizemde ise o loba ait solunum seslerinde azalma ve akciğer filminde radyolüsensi artışı vardır.

Bir çocukta geçirilen enfeksiyonlardan sonra

Klinik Bilimler 105. soru

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 334

4. Bronşektazi tanısı koymada en iyi tanı yöntemi aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2003)

- A) Akciğer grafisi
- B) Fiberoptik bronkoskopi
- C) İnce kesitli toraks bilgisayarlı tomografi
- D) Toraks magnetik rezonans görüntüleme
- E) Akciğer sintigrafisi

Bronşektazi tanısı koymada en iyi tanı yöntemi yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografidir.

Doğru cevap: C

Kliniğiyle, tanı yöntemiyle dört dörtlük net ötesi bir referans daha

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 111

111. On sekiz yaşındaki kadın hasta hâlsizlik ve yorgunluk şikayetleriyle başvuruyor. Öyküsünden hipoparatiroidi nedeniyle aktif D vitamini ve kalsiyum kullandığı ancak boyuna yönelik bir cerrahi girişim yapılmadığı ve radyoterapi olmadığı öğreniliyor. Fizik muayenesinde yaygın oral mukokutanöz kandidal beyaz plaklar, hipotansiyon ve deri turgor-tonusunda azalma saptanıyor. Laboratuvar incelemelerinde hipoglisemi ve hiponatremi tespit edilen hastanın ACTH düzeyi yüksek ve kortizol düzeyi çok düşük olarak belirleniyor.

Bu hastada en olası tanı desteklemek için aşağıdakilerden hangisinin yapılması en uygundur?

- A) Tiroid peroksidaz antikoru bakılması
- B) 21-hidroksilaz antikoru bakılması
- C) FOXP3 mutasyonu bakılması
- D) CTLA-4 inhibitörü kullanımının sorgulanması
- E) AIRE gen mutasyonu bakılması

Doğru Cevap:E

Klinisyen Tüm TUS Soruları

356 ▲ TÜM TUS SORULARI

5. Kronik yorgunluk, el ve ayaklarda kramp yakınmalarıyla başvuran kırk beş yaşında bir kadın hastanın öyküsünden 4 yıldır pernisiyöz anemi için B12 vitamini aldığı ve 2 yıldır Hashimoto tiroiditi için 0.1 mg levotiroksin kullandığı öğreniliyor. Fizik muayenede Chvostek belirtisi gözleniyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2007)

- A) Vitamin D eksikliği
- B) Hipoparatiroidi
- C) Renal yetmezlik
- D) Hipoalbuminemi
- E) MEN 2A sendromu

Soruda belirtilen birden fazla otoimmün hastalığın birlikteliği poliglandüler otoimmün sendromu (PGO) düşündürmelidir. Chvostek belirtisi yanı hipokalsemi ise bu otoimmün poliglandüler sendromun bir komponenti olan hipoparatiroidiyi akla getirmelidir.

Soru kökündeki vakada iki otoimmün hastalık verilmiştir (Pernisiyöz anemi ve Hashimoto tiroiditi). İlave olarak hipokalsemi bulgularından elliye kramp ve Chvostek belirtisi de verilmiştir. Bu bilgiler ışığında hipokalsemiye sebep olabilecek otoimmün bir başka sebep sorgulanmıştır. Bu nedenle PGO tip 1'de görülen hipoparatiroidizm doğru seçenek olacaktır.

Vitamin D eksikliği hipokalsemiye neden olur fakat otoimmün değildir.

Renal yetmezlikle hiperfosfatemeye bağlı hipokalsemi beklenir fakat otoimmün değildir.

Hipoalbuminemide serum kalsiyum değeri düşük beklenir. Fakat iyonize kalsiyum değeri normaldir. Bu nedenle hipokalsemi klinik bulguları olmaz.

Klinik Bilimler 111. soru

Tüm Tus Soruları Dahiliye 1. Fasikül
Sayfa 356

Poliglandüler otoimmün sendromlarının (PGO) özellikleri

PGO 1	PGO 2
Epidemiyoji	
Otozomal resesif AIRE geni defektif Erken çocukluk çağında başlar Kadın-Erkek oranı eşittir	Poligenik kalıtım HLA DR3 ve DR4 Daha geç başlangıçlıdır Kadınlarda daha sık
Klinik	
Mukokutanöz kandidiazis Hipoparatiroidizm Adrenal yetmezlik Hipogonadizm Alopesi Graves hastalığı ya da otoimmün tiroidit Dişte enema hipoplazisi Malabsorbsiyon Kronik aktif hepatit, vitiligo Pernisiyöz anemi	Adrenal yetmezlik Hipotiroidi Graves hastalığı ya da otoimmün tiroidit Tip 1 Diabetes Mellitus Hipogonadizm Miyastenia gravis Vitiligo Alopesi Pernisiyöz anemi Çölyak hastalığı

Doğru cevap: B

6. Hipoparatiroidide serum kalsiyum, fosfor ve alkanen fosfataz düzeylerinde görülen değişiklikler aşağıdakilerden hangisinde doğru olarak verilmiştir? (Sonbahar 94)

	Kalsiyum	Fosfor	Alkanen fosfataz
A)	Düşük	Normal	Yüksek
B)	Düşük	Yüksek	Normal
C)	Düşük	Yüksek	Yüksek
D)	Düşük	Düşük	Normal
E)	Yüksek	Düşük	Yüksek

Primer hiperparatiroidizmde hiperkalsemi ve hipofosfatemi görülür. Kemik döngüsü (yatım ve yıkım) hızlandırılmıştır. Alkanen fosfataz düzeyi de yüksektir. Hipoparatiroidide ise bu etkilerin tersinin görülmesi beklenir.

Parathormon (PTH) Etkileri:

- Kemiklerden kalsiyum ve fosfor rezorpsiyonunu artırır.
- Böbreklerden kalsiyum geri emilimini artırır ve fosfor atılımını artırır.
- Böbreklerden sodyum, bikarbonat ve amino asitlerin geri emilimini azaltır. Magnezyum ve H^+ iyonlarının geri emilimini artırır. **Hiperkloremik, anyon açığı normal metabolik asidoza** neden olur.
- Böbrekte 1-alfa hidroksilaz enzimini aktive eder. $1,25(OH)_2 D$ vitamin sentezini artırır. Bağırsaklar üzerindeki etkisini D vitamini aracılığıyla gerçekleştirir (Bağırsakta kalsiyum ve fosfor emilimini doğrudan artırmaz).

Doğru cevap: B

7. Yuvarlak yüz, metakarp ve metatars kıslığı olan bir hastada aşağıdakilerden hangisinin bulunma olasılığı en yüksektir? (Sonbahar 92)

- A) Paratiroid adenomu
- B) Paratiroid kanseri
- C) Pseudohipoparatiroidizm
- D) Sipple sendromu (MEN tip II A)
- E) Tersiye hipoparatiroidi

Pseudohipoparatiroidizmde parathormonun kemik ve böbrekteki reseptörlerinde direnç gelişimi söz konusudur. Hastada hem gelişimsel iskelet patolojileri hem de hipoparatiroidi laboratuvar bulguları görülür.

Pseudohipoparatiroidizm

- Kemik ve böbreklerde PTH'ya cevap azalmıştır. Bu yüzden hipokalsemi ve hiperfosfatemi ile birlikte iskelet ve gelişimsel anomalilikler görülür.
- **Kısa boy, yuvarlak yüz ve brakidaktılı** (metakarpal kemiklerde kısalık) görülür

Düzen şıklarda ise hipokalsemi görülür ve gelişimsel iskelet deformiteleri beklenmez.

"Kalsiyum metabolizma bozuklukları" başlıklı tabloya bakınız.

Doğru cevap: C

İLGİLİ NOTLAR

Hipoparatiroidi, kandidiazis, primer adrenal yetmezlik (Addison hastalığı) = Tip 1 OPG

Genetik mutasyon: AIRE

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 117

117. Aşağıdaki klinik bulgulardan hangisinin makrofaj aktivasyon sendromunda (MAS) görülmesi en az olasıdır?

- A) Trombositopeni
- B) Nötrofili
- C) Koagülopati
- D) Hiperferritinemi
- E) Hemofagositoz

Doğru Cevap: B

634 ▶ TÜM TUS SORULARI

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Antinükleer antikor (ANA) pozitifliği juvenil idiyopatik artrit (JIA) düşünülen çocukların istenmesi gereken en önemli tarama testidir.

ANA aşağıdaki hastalıkların hangisinde pozitifleşmez? (Sonbahar 2016 BENZERİ)

- A) Psöriatik artrit
- B) Sistemik JIA
- C) Oligoartiküler JIA
- D) Poliartriküler JIA
- E) Sistemik lupus eritematosus

Doğru cevap: B

Yaşı, kliniği, hastlığın süresi ile tipik bir oligoartiküler başlangıçlı juvenil idiyopatik artrit (JIA) ile uyumlu bir hasta. Bu olgularda anitnukleer, antikor (ANA), hastlığın erken başlangıcı ile hem de kronik üveyit ile ilişkisinden dolayı oldukça önemlidir ve şikayetler arasında tanıya en çok yardımcı olacak tetkiktir. Eritrosit sedimentasyon hızı ve CRP birer akut faz reaktanı olup, her türlü artritte artabilir. Spesifik bir tanıya götürmez.

OLIGOARTİKÜLER JIA

Artrit asimetriktdir ve daha çok alt ekstremitenin büyük eklemleri tutulur. Tek başına kalça tutulumu hiçbir zaman beklenmez.

En sık görülen tipidir. 4 yaş altında kızlarda siktir. ANA pozitifliği, asemptomatik anterior üveyit için risk oluşturur. Ayrıca ANA pozitifliği, daha erken yaşta başlangıç, kız cinsiyet, asimetrik artrit ve daha az sayıda eklem tutulumu ile ilişkili bulunmuştur.

Oligoartiküler JIA'da kötü prognoz

1. Genişlemiş oligoartiküler tip
2. ANA(+) ve artrit başlangıcı 6 yaş öncesi olan kızlar kronik üveyit gelişimi için riskli gruptur. Persistan kontrol edilemeyen anterior üveyit körlüğe yol açabilir. Ancak artritin şiddeti ile üveyit arasında ilişki yoktur.

ANA pozitifliğinin en sık görüldüğü JIA tipi, oligoartiküler olandır.

Sistemik JIA'da ANA ve RF pozitifliği beklenmez.

Lütfen bu bölümün 3 no'lu sorusunun açıklamasına bakınız.

Doğru cevap: B

5. Aşağıdaki juvenil idiyopatik artrit tiplerinin hangisinde kronik üveyit gelişme riski en yüksektir? (İlkbahar 2005)

- A) Sistemik tip
- B) Romatoid faktör pozitif poliartriküler tip
- C) ANA pozitif oligoartiküler tip
- D) HLA B27 pozitif tip
- E) Seronegatif poliartriküler tip

Juvenil idiyopatik artritte klinik olarak iridosiklit akut veya kronik olarak görülebilir. Oligoartiküler tip JIA, ANA pozitifliğinin en belirgin olduğu ve üveyit gelişme riski en yüksek olan tiptir. Özellikle kronik üveyit riski en çok bu gruptadır.

Doğru cevap: C

Klinik Bilimler 117. soru

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 634

6. Sistemik juvenil idiyopatik artrit tanıyla izlenen 4 yaşındaki kız hastada oluşan enfeksiyon sonrası, genel durum bozukluğu ortaya çıkarıyor.

Makrofaj aktivasyon sendromu düşünülen bu hastada, aşağıdaki değerlendirmelerden hangisinin tanıya yardımcı olma olasılığı en azdır? (Sonbahar 2017 Orijinal)

- A) Ferritin düzeyi
- B) Trigliserit düzeyi
- C) Kemik iliği aspirasyon biyopsisi
- D) Kan şekeri düzeyi
- E) Fibrinojen düzeyi

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Aşağıdakilerden hangisi makrofaj aktivasyon sendromunda beklenen bulgulardan birisi değildir? (Sonbahar 2017 BENZERİ)

- A) Trigliserid artışı
- B) Ferritin artışı
- C) Karaciğer enzim düzeyinin artışı
- D) Fibrinojen artışı
- E) Sedimentasyon düşüklüğü

Doğru cevap: D

Makrofaj aktivasyon sendromu (MAS) için öncelikle laboratuvar tanı kriterleri bilinmelidir. Bu konuda daha çok kelime oyuncuları yapılır. Sedimentasyon ve fibrinojen artmaz azalır, trigliserit ve ferritin azalmaz artar vb.

Makrofaj aktivasyon sendromu; bağ dokusu hastalıkları arasında, çocuklarda bu duruma en çok yol açan hastalık JIA'dır. Sistemik JIA'nın nadir fakat fatal bir komplikasyonudur. Tanı koymada ferritin ve trigliserit düzeyinde artma, fibrinojen düzeyinde azalma, tamkan tetkikinde sitopeniler saptanması ile kemik iliğinde hemofagositozun gösterilmesi tanı kriterlerindendir. Kan şekeri düzeyinde belirli bir değişiklik beklenmez ve tanıda başvurulan tetkiklerden biri değildir.

Tanı koymada kullanılan kriterler:

Laboratuvar kriterler:

1. Sitopeni
2. Karaciğerfonksiyon testlerinde bozukluk
3. Hipofibrinojenemi
4. Sedimentasyon düşüklüğü
5. Hipertrigliseridemi
6. Hiperferritinemi
7. Hiponatremi
8. Hipoalbuminemi
9. Artmış sCD25 ve sCD163

Klinik kriterler

1. Düşmeyen persistan ($>38^{\circ}\text{C}$) ateş
2. Hepatomegalii
3. Splenomegalii
4. Lenfadenopati
5. Hemorajiler
6. SSS disfonksiyonu (baş ağrısı, nöbet, letarji, koma, disoryantasyon)

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 120

120. Yirmi iki yaşındaki erkek hasta 6 aydır süren hâlsizlik ve çabuk yorulma şikayetleriyle başvuruyor. Bilinen hastalığı olmayan ve soy geçmişinde özellik saptanmayan hastanın arteriyel kan basıncı 120/80 mmHg olarak ölçülüyor. Laboratuvar tetkiklerinde serum kreatinin 0,6 mg/dL, sodyum 133 mmol/L, potasyum 2,8 mmol/L, klor 90 mmol/L, bikarbonat 32 mmol/L ve magnezyum 0,6 mg/dL (Normal: 1,6-2,6 mg/dL) bulunuyor. İdrar tetkiklerinde proteinüri ve hematüri saptanıyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Distal tip 1 renal tübüler asidoz
- B) Liddle sendromu
- C) Fanconi sendromu
- D) Gitelman sendromu
- E) Tip 1 Bartter sendromu

Doğru Cevap:D

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

622 ▶ TÜM TUS SORULARI

Otozomal resesif polikistik böbrek hastlığında, yeniden doğan döneminde bilateral büyük, diffüz ekojenik ve kortikomedüller diferansiyasyon kaybı olan böbrekler, mikrokistler ve bazen makrokistler (>2 cm) görülür. Eşlik eden konjenital hepatik fibrozise bağlı hepatosplenomegalı, bakteriyel kolanjit ve portal hypertansiyon sıktır.

Meckel-Gruber sendromu, korpus kallosum agenezisi, encefalozel, polidaktili, polikistik böbrek hastlığı, hepatik duktal displazi ve kistler ile karakterize bir hastalıktır.

Nefronofitisis, otozomal resesif décisi cocukluk

Klinik Bilimler 120. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 622

Gitelman sendromu, bir renal tübüler hastalık olup distal tübüldeki Na-Cl kotransport (NCC) kanal bölgesindeki bozukluk ile ortaya çıkar. Hipokalemik metabolik alkaloz vardır. Üriner kalsiyum atılımı azalmışken, magnezyum atılımı artmıştır (hipermagnezüri). Hepatorenal fibrokistik hastalık nedenleri arasında değildir.

Doğru cevap: D

3. Aşağıdaki hastalıklardan hangisinde aminoasidüri beklenen bir bulgu değildir? (ilkbahar 90)

- A) Rasitizm
- B) Fankoni aplastik anemisi
- C) Wilson sendromu
- D) Renal tübüler asidoz
- E) Hartnup hastalığı

Sınav heyecanı ile okuma hatası yapılmazsa çok kolay bir soru. Seçeneklerde verilen hastalığın proksimal tübül bozukluğu olan Fankoni sendromu olmadığına, herediter kemik iliği yetmezliği yapan Fankoni anemisi olduğuna dikkat edin yeterli.

Bu soru böbrekten aminoasid kaybı ile birlikte olan durumların bilinmesini istemektedir. Fankoni sendromuna yol açan yani proksimal tübül bozukluğununa sebep olan tüm hastalıklar, aminoasitlerin kaybına yol açabilir. Proksimal tübüler fosfat kaybı da ayrıca rassistizme sebep olacağının burada yine Fankoni sendromu kastedilmektedir.

Wilson ve Lowe sendromlarının Fankoni sendromu yapan nedenler içinde yer aldığı unutulmamalıdır. Renal tübüler asidoz tipleri içinde tip II (proksimal tip), proksimal tübül bozuklukları ile karakterizedir.

Metabolik hastalıklardan proksimal tübülü bozan tüm hastalıklar burada seçenekler içinde yer alabilecekken (Galaktozemi, Fruktoz intoleransı, Van-Gierke hastalığı gibi), nötral aminoasitlerin atılması ile karakterize Hartnup hastlığı da sınavların önemini ve gözde konularından olup, bu hastalarda 9 tane aminoasidin kaybının söz konusu olduğu unutulmamalıdır.

Fankoni aplastik anemisi, isim benzerliğinden yararlanılarak, konuyu tam hatırlayamayanlar ama sadece Fankoni kelimesini hatırlayanlar için adeta tuzak bir sık olarak yer almaktır. Fankoni anemisi, konjenital aplastik anemi olup kemik iliği yetmezliği ve pansitopeni ile karakterizedir.

Fankoni aplastik anemisinde aminoasidüri görülmez.

Doğru cevap: B

4. Aşağıdakilerden hangisi proksimal tübülü etkileyerek renal tübüler asidoza yol açar? (Sonbahar 96)

- A) Hiperkalsiürü
- B) Hiperoksaliuri
- C) Sistinosis
- D) Kriyoglobulinemi
- E) Hartnup hastalığı

Sistinosis ya Fankoni sendromu yapması ya da hipotiroidiye neden olması ile sorulur. Hatta çocukların Fankoni sendromuna en çok yol açan metabolik hastalıktır.

Proksimal tübillerde, asit-baz dengesinin korunmasında en önemli mekanizma, tübül hücresindeki hidrojen iyonunun, intraluminal sodyum ile yer değiştirmesidir.

Proksimal renal tübüler asidoz:

- Alkali idrar pH'sı
- İdrarla bikarbonat kaybı
- Serum bikarbonat seviyesinde hafif düşme ile karakterizedir.
- Bikarbonat reabsorbsiyonunun % 80-90'ı proksimal tübillerde gerçekleşir. Bu nedenle proksimal tübülü bozan durumlar Tip II RTA yaparlar.

Sistinosis, lizozomal membranlardan sistin transportunda, taşıyıcı protein eksikliğine bağlı gelişen lizozomal depo hastalığıdır. Sistin kristalleri retikuloendotelial sistemde (Kİ ve lenf bezleri) ve parankimatöz organlarda depolanmıştır. Fankoni sendromu (en hızlı hasar renal tübillerde olur), gelişme geriliği ve hipofosfatamik rikets görülür. Progresif böbrek değişiklikleri, böbrek yetmezliğine neden olur (sistinosis, Fankoni sendromunun en sık nedenidir). Proksimal tübilden bikarbonat kaybına bağlı asidoza neden olur.

Proksimal renal tübüler asidozun diğer nedenleri:

- Fankoni sendromu
- Lowe sendromu
- Galaktozemi
- Herediter fruktoz intoleransı
- Tirozinemi
- Tip I ve XI glikojen depo hastalığı
- Metilmalonik asidemi
- Wilson hastalığı
- Dent hastalığı
- Medüller kistik hastalık
- Ağır metal zehirlenmesi
- Günü geçmiş tetrasiklin kullanımı
- Interstisyal nefrit

Hartnup hastlığında nötral aminoasidüri görülür, triptofan eksikliğine bağlı pellagra oluşur.

Hiperkalsiürü, spot idrar kalsiyum/kreatinin oranının iki yaş üstü çocuklarda 0,21'in üzerinde olması veya idrar ile atılan kalsiyumun 4 mg/kg/ gün'ün üzerinde olması şeklinde tanımlanır. Nefrolitiyazis oluşumuna ve idrar yolu enfeksiyonlarına zemin hazırlar. Hiperkalsiürü renal tübüler asidoz l'de görülebilir.

Hiperoksalüri böbreklerde nefrokalsinozis, tekrarlayan nefrolitiazislere neden olur.

Kriyoglobulinemi, kanda soğukta çöken sicakta çözünen immunglobulin yapısında anormal proteinler olan kriyoglobulinlerle oluşur. Birçok hastalık sırasında ortaya çıkabilir ve Hepatit C gibi enfeksiyonlar, bazı otoimmün hastalıklar ve malignitelerde görülür.

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 124

124.DNA tamir mekanizma defekti nedeniyle yaşamın erken dönemlerinden itibaren çok sayıda bazal hücreli karsinom, yassi hücreli karsinom ve melanom gelişimiyle karakterize genodermatoz aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Gorlin sendromu
- B) Bazex sendromu
- C) Okülokutanöz albinizm
- D) Kseroderma pigmentozum
- E) Li-Fraumeni sendromu

Doğru Cevap:D

PEDİATRİ ▶ 559

EBV ile ilişkili benign proliferasyonlar arasında oral tüylü hücreli lökoplaki (asıl olarak AIDS'lı erişkinlerde) ve lenfoid interstisyel pnömoni (primer olarak AIDS'lı çocuklarda) yer alır.

Malign EBV ilişkili oluşumlar arasında Nazofarengéal karsinom, Burkitt Lenfoma, Hodgkin lenfoma, lenfoproliferatif hastalıklar ve leiomyosarkoma vardır.

Doğru cevap: C

5. Aşağıdaki hastalıklardan hangisi, alfa fetoprotein yüksekliğine neden olmaz? (İlkbahar 2016 Orijinal)

- A) Yolk kesesi tümörü
- B) Tirozinemi tip 1
- C) Hepatoblastom
- D) Ataksi-telenjiyktazi
- E) Embriyonel rabdomyosarkom

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Alfa-fetoprotein düzeyi yüksek saptanan bir çocukta aşağıdaki hastalıkların hangisinin bulunma olasılığı en azdır? (İlkbahar 2016 BENZERİ)

- A) Akut viral hepatit
- B) Tip 1 Tirozinemi
- C) Hepatoselüler karsinom
- D) Ataksi-telenjiyktazi
- E) Wilms tümörü

Doğru cevap: E

Çocukluk döneminde alfafetoprotein yüksekliği yapan durumlar;

- Hepatoselüler karsinoma
- Hepatoblastom çocukluk çağında tümörlerinden alfa fetoprotein yüksekliği ile karakterize en önemli tümörlerdir. Hem tanıda hem de tedavi sonunda bu tümörlerde alfa fetoprotein ile izlem yapılır.
- Germ hücreli Tümörler (Embriyonik karsinoma, teratokarsinoma, yolk kesesi tümörleri)
- Kanserler (Gastrik, biliyer, pankreatik, akciğer, meme, renal, kolorektal, testis)
- KC hastalıkları (Akut viral hepatit, alkol veya ilaç bağlı KC hasarı, siroz, akut KC yetmezliği, KC rejenerasyonuna neden olan durumlar)
- Herediter hastalıklar (Ataksi telenjiyktazi, Tip 1 Tirozinemi)

Tirozinemi Tip I (Hepatorenal Tip): Otozomal resesif geçen, fumaril asetoasetat hidrolaz enzim aktivitesi eksikliği sonucu gelişen, karaciğerde yetmezlik bulguları, siroz ve ilerleyen dönemde hepatoselüler karsinom, böbrekte renal tubüler işlev bozukluğu (Fankoni sendromu) ve vitamin D'ye dirençli rاشitizm ile karakterize bir metabolik hastalıktır. Serum alfa-fetoprotein düzeyleri yükselmiştir. Kesin tanı serum ve idrarada süksinilasetat ve süksinilasetonur artığının gösterilmesi ile konur.

Hepatoblastom ve Yolk kesesi tümörü, çocukluk çağında tümörlerinden alfa fetoprotein yüksekliği ile karakterize en önemli tümörlerdir. Hem tanıda hem de tedavi sonunda bu tümörlerde alfa fetoprotein ile izlem yapılır.

Ataksi telenjiyktazi de immün yetmezlikler içinde cilt bulguları ve nörolojik bulguların ön planda olduğu, hastalık düşünüldüğünde alfa fetoprotein düzeyinin adeta bir tarama testi gibi kullanıldığı bir hastalıktır.

Rabdomyosarkom çocukluk çağında malign tümörler içinde en sık görülen yumuşak doku tümörü olması nedeniyle özel bir öneme sahiptir. **En sık görülen alt tipi de embriyonel tipdir ve alfa fetoprotein yüksekliği ile birlikte göstermez.** Rabdomyosarkom çocuklarda vajina, mesane gibi genitoüriner bölgelerde görülebilir ve bu özel bölgelerdeki yerleşim botroid rabdomyosarkom adını alır.

Ayrıca, seminoma ve disgerminoma ile germ hücreli tümörlerden stroma ve yüzey epitelinden köken alan tiplerinde alfa fetoprotein düzeyleri artış göstermez.

Wilms tümöründe de alfa fetoprotein düzeylerinde artış görülmez.

Pediatrik Onkoloji

Doğru cevap: E

6. Aşağıdakilerden hangisi ailevi ya da genetik olarak kansere yatkınlık oluşturan durumlardan biri değildir? (İlkbahar 2007)

- A) Ataksi-telenjiyktazi
- B) Nörofibromatoz tip I
- C) Duchenne tipi musküler distrofi
- D) Trizomi 21
- E) Kseroderma pigmentosum

Çocuklarda kanser riskinin yüzlerce kat arttığı kromozomal kırık sendromları ve da genetik decisili

b) **Klinik Bilimler 124. soru**

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül

Mal Sayfa 559

• **Kromozomal kırık sendromları:** Bloom sendromu, Fankoni anemisi, kseroderma pigmentosum, ataksi-telenjiyktazi, Nijmegen-breakage sendromu, Werner sendromu

• **Genetik cilt hastalıkları:** Kseroderma pigmentosum, ataksi-telenjiyktazi, doğumsal diskeratoz, nörofibromatozis I, tüberoskleroz, von Hippel-Lindau Sendromu

• Gebelikte annenin kullandığı dietilstilbestrol, kız çocuklarda adólesan dönemde vajinal adenokarsinoma sebep olmaktadır.

Ataksi-Telenjiyktazi: Lenforetküler malignensi riski başta olmak üzere kanser riski artmıştır.

Klinik Bilimler 124. soru

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül

Sayfa 559

Kseroderma pigmentozum: Malign deri tümörleri (skamoz hücreli kanser, malign melanom), sarkoma riski artmıştır.

Duchenne tipi musküler distrofide malignite riski yoktur.

Doğru cevap: C

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 127

127. Bipolar bozukluk tanısıyla takip edilen 40 yaşındaki kadın hasta rutin kontrol için başvuruyor. Son 6 ayda yaklaşık 8 kilo alan hasta sürekli uyumak istediğini, çok hâlsiz olduğunu, kabızlık çektiğini, dikkat dağınlığını ve unutkanlık yakınlıklarının olduğunu, kitap bile okuyamadığını belirtiyor. Öyküsünden hastalığına yönelik 8 yıldır lityum kullandığı, 6 yıldır remisyonda olduğu ve bilinen başka bir hastalığı olmadığı öğreniliyor. Muayenesinde hastanın el ve ayaklarında şişlik ile cildinde kuruma saptanıyor.

Bu hastada aşağıdakilerden hangisinin saptanması en olasıdır?

- A) Karaciğer fonksiyon bozukluğu
- B) Böbrek fonksiyon bozukluğu
- C) Kanda elektrolit düzeyinde bozulma
- D) Tiroid fonksiyon bozukluğu
- E) Lityum intoksikasyonu

Doğru Cevap:D

422 ▶ TÜM TUS SORULARI

- **Fenilketonüri:** Topuk kanında fenilalanin ölçülerde taranır. Topuk kanı ideal olarak 24. saatten sonra, yani bebek birkaç kez anne sütü alıktan sonra alınır. Topuk kanı fenilalanın düzeyi yüksek saptanan bebekler sevk edilir.
 - **Biyotinidaz eksikliği:** Topuk kanında enzim aktivitesine bakılarak taranır. Enzim aktivitesi düşük saptanan bebekler sevk edilir.
 - **Kistik fibrozis:** Topuk kanında immünreaktif tripsinojen düzeyi ölçülerde taranır. Immünreaktif tripsinojen düzeyi yüksek saptanan bebekler sevk edilir.
- Ülkemizde birkaç pilot bölgede **21-hidrokilaz eksikliğinin** taraması ile ilgili çalışmalar 2019 yılı itibarı ile genişletilerek devam etmektedir. Topuk kanında 17-OH progesteron düzeyi bakılarak taranır ve 17-OH progesteron düzeyi yüksek saptanan bebekler sevk edilir.

Doğru cevap: A

20. Hipertiroidi nedeniyle propiltiourasil kullanmakta olan bir hamile kadının çocuğunda aşağıdaki etkilerden hangisinin görülmesi beklenir? (İlkbahar-89)

- A) Guatr
- B) Hipertiroidi
- C) Hipoparatiroidi
- D) Graves hastalığı
- E) Hashimoto tiroiditi

Gebelikte bazı ilaçların çocuklarda çok önemli etkileri olabilmekte ve neredeyse bazı ilaçlar bazı etkilerle özdeleşmiş durumda. Propiltiourasil de bunlardan biri.

Doğru cevap: A

21. Aşağıdakilerden hangisi endemik krenetizmin nörolojik bulgularından biri değildir? (İlkbahar 2004)

- A) Sağırılık
- B) Konvülzyon
- C) Mental retardasyon
- D) Klonus
- E) Ekstrapiramidal bulgular

Sınavın belki de en zor sorularından: Endemik krenetizmde nörolojik tutulum olduğunu bilmek yeterli değil, bulunan bulguların yanısıra bulunmayan da bilinecek.

Endemik krenetizm bulguları arasında mental retardasyon, sağırılık ve konvülzyonlar sıkılıkla görülür. Nadir olarak piramidal sistemin diğer bulguları ve ağır olgularda koma gelişebilir. Ancak ekstrapiramidal bulgular beklenmez.

Endemik guatr dünyada en sık görülen tiroid hastalığıdır. Endemik iyon eksikliğinin bulunduğu bölgelerde edinsel hipotiroidinin ve guatrin en sık nedenidir. Gebelikte annede var olan iyon eksikliğinin fetusda yol açtığı bozukluklar.

Endemik guatr dünyada en sık görülen tiroid hastalığıdır.

Klinik

Fetus ve yenidoğan

- Endemik krenetizm iyon eksikliğinin en ağır sonucudur ve iki tipi vardır:
 - **Nörolojik tip:** Zeka geriliği, sağırılık, konuşamama, spastik displeji, şasılık, piramidal belirtiler (klonus, DTR'lerde artma, Babinski pozitifliği) önemli özellikleridir. **Guatr vardır** ama tiroid fonksiyonları normal veya hafif bozuktur. Puberte normal gelişir ve erişkin boyları normaldir.
 - **Miksödematöz tip:** Zeka geriliği, küçelik, sağırılık, konvülzyon, klonus ve piramidal belirtiler. **Guatr yoktur** (tiroid bezi atrofiktir), hipotiroidi ve miksödem vardır. Seksuel gelişim geriliği ve büyümeye geriliği vardır.

22. Akvizit hipotiroidinin en sık görülen nedeni aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2005)

- A) Sistinozis
- B) Histiositozis
- C) Lenfositik tiroidit
- D) İyotlu ilaçlar
- E) Radyasyon

Doğru cevap: C

Çocuklarda konjenital hipotiroidi kadar olmasa da edinsel hipotiroidi nedenleri özellikle de en sık neden olan Hashimoto tiroiditi diğer adıyla (Lenfositik tiroidit) çokça sorulur.

Çocukluk ve adolesan yaşı grubunda en sık akvizit guatr ve hipotiroidi nedeni lenfositik tiroidittir. (Hashimoto tiroiditi, kronik otoimmun tiroidit)

Sistinozis çocukluk çağında en sık proksimal tübul bozukluğuna neden olan hastalık olarak bilinir. Bir diğer özelliği de hipotiroidiye neden olmasıdır.

Langerhans hücreli histiositozis en çok iskelet sistemini tutsa da cildi tutup egzema-dermatit yapması ve MSS'yi tuttuğunda diabetes insipidusa neden olması ile bilinir. Ayrıca hipotiroidiye de neden olabilir.

Çocukluk Çağında Edinsel Hipotiroidi Nedenleri

- Otoimmün
 - Hashimoto tiroiditi
 - Otoimmün poliglandüler sendrom tip I ve II
- İyatrojenik
 - İlaçlar:
 - antikonceptifler
 - antitiroïd ilaçlar (lityum, interferon, talidomid, aminoglutetimid)
 - Radyasyon
 - Radyoaktif iyot
 - Tiroidektomi
- Sistemik hastalıklar
 - Sistinozis
 - Langerhans hücreli histiositoz
- Karaciğerin dev hemanjomları (tip 3 iyodotironin deiyodinaz)

Doğru cevap: E

Klinik Bilimler 127. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 422

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 131

131. Kırk yaşındaki kadın hasta yoğun emosyonel stres sonrası huzursuzluk, ellerde ve ağız kenarında uyuşma ile baldırında kasılma şikayetleriyle başvuruyor. Öyküsünden 3 ay önce tiroidektomi geçirdiği öğreniliyor. Fizik muayenesinde boynunda kolye tipi kesi izi görülen hastanın her iki üst ekstremitesinde parestez ve "ebe eli" bulgusu saptanıyor. Elektrokardiyografide QT mesafesinde uzama tespit ediliyor.

Bu hastada gelişen en olası elektrolit bozukluğu aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Hipokalemi
- B) Hiperkalemi
- C) Hipokalsemi
- D) Hiperkalsemi
- E) Hipomagnezemi

Doğru Cevap:C

426 ▶ TÜM TUS SORULARI

Kolestaz ve anoreksiya nevroza da çocuklarda hiperlipidemiye neden olan hastalıklar arasında yer alır. Ancak hiperlipidemi hipertiroidinin değil, hipotiroidinin beklenen bir bulgusudur.

Doğru cevap: D

PARATİROID BEZİ HASTALIKLARI

1. Üç yaşındaki erkek çocuk ateşsizken jeneralize tonik nöbet yakınlarıyla acil servise getiriliyor. Laboratuvar incelemesinde serum kalsiyum 5.4 mg/dL ve fosfor 7.3 mg/dL olarak saptanıyor.

Renal fonksiyonları normal olan bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2015 Orijinal)

- A) Hipofosfatazya
- B) Hiperfosfatazya
- C) Osteogenezis imperfekta
- D) Hipoparatiroidizm
- E) Nutrisyonel rikets

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Hipoparatiroidisi olan bir çocukta aşağıdakilerden hangisinin görülmesi beklenmez? (İlkbahar 2015 BENZERİ)

- A) Hiperfosfatemii
- B) Karpopedal spazm
- C) Konvülsiyon
- D) EKG'de QT kısalması
- E) Bazal gangliyonda kalsifikasyon

Doğru cevap: D

Klinik Bilimler 131. soru

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 426

Hipokalsemi ve hiperfosfatemisi olan bir çocukta ilk akla gelecek tanı hipoparatiroidi olmalıdır. Renal fonksiyonları bozuk olan çocuklarda da hiperfosfatemii ve hipokalsemi gelişebileceğini de unutulmamalıdır.

Hipofosfatazyada hiperkalsemi, nutrisyonel riketste hipokalsemi ve hipofosfatemii, osteogenezis imperfekta'da ise serum kalsiyum ve fosfor normal iken tekrarlayan kırık olur.

Klinik ve laboratuvar bulguları:

- Kas krampları, tetani, karpopedal spazm, pozitif Chovestek ve Troussseau belirtisi, konvulsiyonlar
- Diyare, fotofobi, EKG'de QT uzaması, laringospazm
- Diş ve tırmak gelişiminde defekt, subkutanöz dokular ve bazal ganglionlarda ektopik kalsifikasiyon, tırmaklarda enine çizgilendirme
- Serum kalsiyumu düşük, serum fosfatı yüksek, idrar fosfati azalmış, tübüller fosfat reabsorbsiyonu ($TPR > 90\%$), alkalen fosfataz (ALP) normal veya azalmıştır
- Hipoparatiroidi ile birlikte bulunan diğer anomalilere bağlı katarakt görülebilir.
- Hipokalsemiye rağmen PTH artışı olmaması tipiktir.

Tedavi:

- Kalsiyum ve kalsiyum emilimini artırmak için kalsitriol verilir.

Doğru cevap: D

2. Aşağıdakilerden hangisi hiperkalsemi nedeni değildir? (Sonbahar 2013 Orijinal)

- A) Subkutan yağ nekrozu
- B) Multipl endokrin neoplazi Tip 1
- C) Infantil hipofosfatazya
- D) Aşırı dozda D vitamini alımı
- E) DiGeorge sendromu

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Bir aylık yeniden doğan bebekte hipokalsemik konvülsiyon ve konjenital kardiyopati saptanıyor.

Bu çocukta bu bulgulara yol açabilecek en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2013 BENZERİ)

- A) Heiner sendromu
- B) Williams sendromu
- C) Hipofosfatazya
- D) Jansen metafizyal kondrodisplazi
- E) Di George sendromu

Doğru cevap: E

Hipokalsemi ve hiperkalsemi nedenleri hem sık sorulur, hem de sorulan Di George sendromu TUS tarihinde en çok sorulan sendromlardan birisidir. Çocukluk yaş döneminde hiperkalsemi etiyojisinin sorgulayan ve zorluk düzeyi olarak kolay olarak değerlendirilebilecek bir bilgi sorusudur.

Di George Sendromu özet olarak hipoparatiroidi ve buna bağlı hipokalsemi, timus yokluğu,immün yetersizlik, arkus aorta defektleri ve mikrognati ile seyreden bir tablodur.

Subkutan yağ nekrozu, multipl endokrin neoplazi Tip 1, infantil hipofosfatazya, aşırı dozda D vitamini alımı ise aksine çocukluk döneminin başlıca önemli hipokalsemi nedenleri arasındadır.

Hipokalsemi ve kardiyak anomaliler (trunkus arteriosus, büyük arter transpozisyonu vb) olan dismorphik yüzü olan bir süt çocuğu Di George sendromu; kardiyak anomaliler (supravalvuler aort stenozu) ve hiperkalsemi ile dismorphik yüz görünümü olan bir süt çocuğu ise Williams sendromu düşünülmelidir.

Heiner sendromu inek sütune bağlı gelişen pulmoner hemosideroz tablosudur.

Hipofosfatazya hiperkalsemi yapar. Radyolojik görüntülemede kemiklerin çok net belli olmaması önemlidir. ALP düzeyi çok düşüktür.

Jansen tipi metafizyal kondrodisplaziye yol açan neden 3. kromozomda yer alan Paratiroid Hormon 1 Rezeptör (PTH1R) genindeki bozukluktur. Kanda kalsiyum düzeyi yüksekliği ve nefrokalsinozis ile ilişkilidir.

Doğru cevap: E

Soruda verilen tüm anahtar noktalar bir arada çok net bir şekilde soruyu yaptırıyor

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 136

136.I. BCG aşısı

II. Pnömokok aşısı

III. *Haemophilus influenzae* tip B aşısı

IV. Meningokok aşısı

Yukarıdakilerden hangileri dalak disfonksiyonu olan çocuğa özellikle önerilen aşılardandır?

A) I, II ve III

B) I ve IV

C) I, III ve IV

D) II, III ve IV

E) II ve III

Doğru Cevap:D

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

Tabloda kapsüllü bakteriler olan pnökokok, hib ve meningokok aşları için fonksiyonel ve anatominik asplenide özel endikasyonu olduğunu açık ve net bir şekilde yazmışız.
Çok net bir şekilde soruyu yaptırmışız.

356 ▶ TÜM TUS SORULARI

tüm canlı aşılar kontrendikedir. Fagosit defektlerinde ve doğal immün sistem bozukluklarında (IFN-gamma/alfa, IL-12/12R, STAT1 eksiklikleri) tüm canlı aşılar kontrendikedir. Kronik granülomatöz hastalık da bir fagosit defekti olmasına rağmen sadece BCG gibi canlı bakteri aşları kontrendikedir. Diyabetes mellitusu olan veya asplenik hastalarda canlı influenza aşısı kontrendikedir. Kompleman eksikliklerinde canlı virüs aşları dahil tüm aşılar yapılabilir.

Doğru cevap: C

13. İlk aşısı iki aylıkken yapılan ve sonradan hiçbir aşısı yapılmayan bebek bir yaşında aşı için geldiğinde, aşılanmanın sürdürülmesindeki en uygun yaklaşım aşağıdakilerden hangisidir? (ilkbahar 90)

- A) İlk aşından sonraki yapıılır.
- B) Aşılanmaya yeni baştan başlanır.
- C) Son rapel yapılır.
- D) Son iki rapel yapılır.
- E) Karma aşı yapılır.

Aşılama da çok basit ve önemli bir kural: Aşılama kalındığı yerden devam edilir.

Aşılama ara verilen veya aşılama geç gelen hastalar için yeni bir program çıkarmaya veya ek doz vermeye gerek yoktur. 2-14 ay arasında aşılama ara veren ve tekrar başvuran hastaların aşılmasına, aynı doz ve sürede, aynı aşı protokolü içinde kaldığı yerden devam edilir.

1 yaş üstü hiç aşılanmamış çocukların aşılama şeması;

Aşı takviminde belirtilen aralıklara göre aşıları tamamlanamamış çocukların önceki aşı dozlarının tekrar yapılması gereklidir. Aradan uzun bir süre geçmiş olsa bile, aşılama bırakılan yerden devam edilir, eksik aşılı çocuk saptandığında yaşına uygun olarak yukarıdaki şemalara göre aşıları tamamlanır.

Aşılama duraksama veya eksik yapılması durumunda aşılama kalındığı yerden devam edilir. Yeni aşı şemasına başlanılmaz.

Doğru cevap: A

14. Konjenital işitme kaybı tanısı alan ve kohlear implantasyon planlanan bir çocukta aşağıdakilerin hangisi, aşılama programı içinde mutlaka yapılmalıdır? (ilkbahar 2016 Orijinal)

- A) Hepatit A aşısı
- B) Pnömokok aşısı
- C) Difteri-Boğmaca-Tetanoz aşısı
- D) Suçiçeği aşısı
- E) Meningokok aşısı

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

İmmünitesi normal bir çocukta aşağıdaki durumlardan hangisi pnömokok PCV13 aşısı rutin aşılama programında mutlaka yapılmalıdır? (ilkbahar 2016 BENZERİ)

- A) Atopik dermatit
- B) Kohlear implant uygulaması
- C) Afrika seyahati
- D) Küçük sekundum atrial septal defekt
- E) Herediter anjioedem

Doğru cevap: B

Sorununamacı kapsüllü bakteri ası endikasyonlarının bilinip bilinmediğinin sorulmasıdır. Bu aşından bakınca orta zorlukta bir sorudur.

Klinik Bilimler 136. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 356

aşısı mutlaka aşılama programı içinde yer almmalıdır.

Kapsüllü bakteri enfeksiyonu için risk grupları ve polisakkarit aşı endikasyonları

PCV (Pnömokok)	İmmünonkomponent çocuk: <ul style="list-style-type: none">• Kronik kalp hastalığı (Syanotik konjenital kalp hastalığı)• Kronik akciğer hastalığı (Astim)• JDM• BOS kaçağı• Kohlear implant• Anatominik ve fonksiyonel aspleni İmmünonkomprimize durumlar: <ul style="list-style-type: none">• HIV• KBY• Nefrotik sendrom• İmmünsüpresif tedavi• Radyasyon tedavisi• Maligniteler (lösemi, lenfoma)• Solid organ transplantasyonu• İmmün yetmezlikler
MCV4 (Meningokok)	<ul style="list-style-type: none">• Anatominik ve fonksiyonel aspleni• Kompleman eksikliği• Afrika seyahat edecekler• Meningokok salgını
Hib (H influenzae tip b)	<ul style="list-style-type: none">• Anatominik ve fonksiyonel aspleni• İmmünonkomprimize durumlar:<ul style="list-style-type: none">- HIV- İmmünsüpresif tedavi- İmmünglobulin eksikliği- Erken kompleman eksikliği

Doğru cevap: B

15. Aşağıdakilerden hangisi özellikle *Streptococcus pneumoniae* invaziv enfeksiyonları için yüksek risk grubunda değildir? (Sonbahar 2016 Orijinal)

- A) Orak hücreli anemi hastaları
- B) HIV pozitif hastalar
- C) Yenidoğanlar
- D) Kohlear implant uygulananlar
- E) Nefrotik sendromlu hastalar

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Aşağıdakilerden hangisi pnömokok PCV13, meningokok MCV4 ve H.influenzae Hib aşılarının yapılması gereken risk gruplarının her üçünde de bulunmaktadır? (Sonbahar 2016 BENZERİ)

- A) Kohlear implant
- B) Orak hücreli anemi
- C) Beyin omurilik sıvısı kaçakları
- D) Akut lösemi
- E) Mitral kapak hastalığı

Doğru cevap: B

İnvaziv pnömokok enfeksiyonu için risk gruplarının sorulduğu bir temel bilgi sorusu. Bu haliyle orta zorlukta bir soru.

Invaziv pnömokok enfeksiyonu için risk grupları:

İmmünonkomponent çocuk:
<ul style="list-style-type: none">• Kronik kalp hastalığı (Syanotik konjenital kalp hastalığı)• Kronik akciğer hastalığı (Astim)

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 137

137. Dört aylık kız bebek ağızda pamukçuk, ishal ve kilo alamama şikayetleriyle getiriliyor. Öyküsünden pnömoni nedeniyle iki kez yatırılarak intravenoz antibiyotik tedavisi aldığı öğrenilen hastanın anne ve babasının akraba olduğu belirtiliyor. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı ve boyu 3 persentilin altında ve oral moniliazis olan hastanın akciğerlerinde bilateral ral duyuluyor. Laboratuvar incelemelerinde tam kan sayımında hemoglobin 9 g/dL, lökosit 6.500/mm³, mutlak lenfosit sayısı 300/mm³, mutlak nötrofil sayısı 5.200/mm³, trombosit sayısı 400.000/mm³ saptanıyor. Serum immunoglobulin düzeyleri düşük olduğu görülüyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Ağır kombine immün yetmezlik
- B) Wiskott-Aldrich sendromu
- C) Selektif immunoglobulin A eksikliği
- D) X'e bağlı agamaglobulinemi
- E) Konjenital nötropeni

Doğru Cevap:A

Klinisyen Tüm TUS Soruları

400 ▶ TÜM TUS SORULARI

3. Yedi aylık kız hasta kilo alamama nedeniyle getiriliyor. Öyküsünden; normal yolla, zamanında, 3.000 g ağırlığında doğduğu, 15 günlüğün ağızında pamukçukla birlikte ishalinin başladığı bu nedenle iki kez hastaneye yatırılarak tedavi edildiği, kusmasının olmadığı, ilk altı ay anne sütü aldığı öğreniliyor. Anne ve babası hala-dayı çocukları olan hastanın fizik muayenesinde vücut ağırlığı 5.200 g, boyu 65 cm olup oral moniliazis saptanıyor. Laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin 9.8 g/dL, beyaz kürə sayısı 6.500/mm³, mutlak lenfosit sayısı 500/mm³, mutlak nötrofil sayısı 5.000/mm³, IgG, IgA ve IgM düzeyleri yaşına göre düşük bulunuyor. Posteroanterior akciğer grafisinde timüs gölgesi saptanıyor.

Bu hastadaki en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2021 Orijinal)

- A) Süt çocuğunun geçici hipogamaglobulinemisi
- B) Kistik fibrozis
- C) Agamaglobulinemi
- D) Ağır kombine immün yetmezlik
- E) Yaygın değişken immün yetmezlik

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Üç aylık erkek hasta sık enfeksiyon geçirmesi nedeniyle tetkik ediliyor. Öyküsünden 5 günlük iken ağızında fark edilen pamukçugunu halen geçmediği öğreniliyor. Şimdiye dek iki kez pnömoni, bir kez oti, üç kez de dirençli ishal nedeniyle yatarak tedavi aldığı öğrenilen hastanın annesi ve babasının birinci derece kuzen olduğu, daha önce benzer yakınınlara olan bir kardeşinin ise olduğu ifade ediliyor. Laboratuvar incelemesinde ağrı lenfopenisi ve immunoglobulin düzeylerinde düşüklüğü fark edilen hastanın akciğer grafisinde ise timüs gölgесinin olmadığı görülmüyor.

Bu hastanın en olası tanısı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2021 BENZERİ)

- A) Bruton agamaglobulinemisi
- B) Yaygın değişken immün yetmezlik
- C) Ağır kombine immün yetmezlik
- D) Süt çocuğunun geçici hipogamaglobulinemisi
- E) Kistik fibrozis

Doğru cevap: C

immün yetmezliklerde ayırıcı tanı sorgulanıyor!

Klinik Bilimler 137. soru Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 400

Ağır kombine immün yetmezlikte temelde sorun T lenfositlerde olsa da T lenfositler B lenfositlerin fonksiyonlarını etkileyeceğii için hemen hemen her türlü patojene bağlı enfeksiyon sıklığı yeniden doğan döneminden bu yana artmıştır. Humoral immün yetmezliklerde ise hayatın altıncı ayından sonra kapsülü bakterilerle enfeksiyon sıklığı artar. Ağır kombine immün yetmezlik gibi hücresel immün yetmezliklerde candida sistemik değil, oral moniliazis gibi mukokutanöz enfeksiyon yapar. Grafiplerde timüs gölgesi görülmeye, çünkü timüs yoktur. Zaten bu yüzden T hücre defektleri vardır. Ayrıca ağır kombine immün yetmezlik alt tipleri gamma c eksikliği (X'e bağlı geçer) hariç otozomal resesif geçer. Yani akraba evliliği ve ex kardeş öyküsü siktir. Bu hastalarda Timüs

Klinik Bilimler 137. soru Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 400

yoktur, dolayısıyla lenfopeni tipiktir. Ayrıca T lenfositler B lenfositlerin plazma hücrelerine farklılaşmasını sağlayarak immunoglobulin üretimine katkıda bulunurlar. Dolayısıyla bu hastalarda immunoglobulin düzeyleri düşüktür.

Bruton agamaglobulinemisi, Yaygın değişken immün yetmezlik ve Süt çocuğunun geçici hipogamaglobulinemisi hümoral immün yetmezliklerdir.

Kistik fibrozda da sık enfeksiyon öyküsü tipiktir. Ancak sitopeni ve immunoglobulin düşüklüğü beklenmez.

Doğru cevap: D

4. Üç yaşındaki erkek çocuk kreşe başlamaya ortaya çıkan sık hastalanma nedeniyle getiriliyor. Ailede alınan öyküsünden, anne ve babasının akraba olmadığı öğreniliyor ve ailede primer immün yetmezlik düşündürün bir durum saptanıyor. Tam kan sayımı normal, IgG ve IgM yaşa göre düşük, IgA yaşa göre normal, grubu A Rh pozitif, anti-B titresi 1/32, anti-HBs pozitif ve anti rubella IgG pozitif olduğu saptanıyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2022 Orijinal)

- A) Agamaglobulinemisi
- B) Sık değişken immün yetmezlik
- C) Süt çocuğunun geçici hipogamaglobulinemisi
- D) IgM eksikliği
- E) Kombine immün yetmezlik

immün yetmezliklerde laboratuvar ve klinik üzerinden ayırıcı tanı son zamanların sevilen konusu.

Genellikle tüm süt çocuklarında, 5-6. ayda hafif bir hipogammaglobulinemi vardır. Eğer çocuk ilk aylarda kendi IgG'sini yapmaya başlayamaz ise "süt çocuğunun geçici hipogammaglobulinemisi" gelişir ve yaklaşık 1-2 yıl kadar sürer. Bu hastalarda T ve B lenfosit sayıları normaldır. T lenfosit fonksiyonları normaldır. B lenfositlerin antikor salgılayan plazma hücrelerine dönüşmesinde geçici defekt vardır. Aşıya karşı immün yanıt normaldir. Hastaların büyük kısmı asemptomatiktir. Ancak bazı olgularda solunum yolu enfeksiyonu sıklığı artabilir. Normalde intravenöz immunoglobulin tedavisi yapılmaz. Ancak ağır infeksiyonu olan olgularda verilebilir.

Doğru cevap: C

5. Bir yaşındaki kız bebek vücudunda yaygın döküntü nedeniyle getiriliyor. Öyküsünden anne ve babasının kuzen olduğu, bebeğin tekrarlayan pamukçukbronşiyolit ve pnömonisinin olduğu, başını tutamadığı ve desteksz oturamadığı öğreniliyor. Fizik muayenesinde ağır bir suçiçeği geçirmekte olduğu, motor gelişme geriliği ve spastisite saptanıyor. Laboratuvar incelemelerinde lenfopeni ve hipourisemi bulunuyor. Immunoglobulin düzeylerinin normal olduğu belirleniyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2014 Orijinal)

- A) HLA sınıf II eksikliği
- B) Pürin nükleozid fosforilaz eksikliği
- C) Adenosin deaminaz eksikliği
- D) Omenn sendromu
- E) HLA sınıf I eksikliği

İLGİLİ NOTLAR

Burada ağır kombine immün yetmezliği özetlemiş bir soruda verilen Oral moniliazis/pamukçuk/candida kronik ishal>büyüme gelişme geriliği 6.aydan önce başlayan enfeksiyonlar Akraba evliliği Lenfopeni, Ig düşüklüğü Hepsini ama hepsini vermiş Çok rahat bir şekilde soruyu yapıyor.

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 142

142. On altı aylık erkek çocuk, üç gündür olan ateş ve öksürük, bir gün önce de kulak arkası, saçlı deri çizgisinden başlayıp gövdeye ve ekstremitelere yayılan döküntü ile getiriliyor. Öyküsünden 8 aylıkken Kawasaki hastalığı geçirdiği, şu ana kadar izlendiği aile sağlığı merkezinde önerilen aşılarının yapıldığı fakat canlı aşılarının ertelendiği öğreniliyor. Fizik muayenesinde genel durumu orta, orofarinks ve tonsilleri hiperemik, ağız içinde bukkal bölgede enantemler ve tüm vücutta maküler ve papüler döküntüler ile gözde konjonktivit tespit ediliyor. İzleminde kulak ağrısı ve ishal gelişiyor.

Bu çocuk için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Kızamıkçık
- B) Beşinci hastalık
- C) Kızamık
- D) Altıncı hastalık
- E) El-ayak-ağzı hastalığı

Doğru Cevap:C

Klinisyen Tüm TUS Soruları

342 ▶



DÖKÜNTÜLÜ HASTALIKLAR VE BAĞIŞIKLAMA

ÇOCUKLUK ÇAĞININ DÖKÜNTÜLÜ HASTALIKLARI

1. Aşağıdakilerden hangisi kızamık ile ilgili olarak yanlıstır? (ilkbahar 2000)
- A) İnkübasyon periyodu 8-12 gündür
 - B) Prodrom dönemi 3-4 gündür
 - C) Döküntüler önce saç çizgisi, kulak ardi ve boyun bölgelerinden başlar

Klinik Bilimler 142. soru

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 342

2-4-10 saat içinde ateş çok yüksektir.

Kızamık virüsü, paramixovirüs grubundan RNA virüsüdür. Kızamık virüsünün kuluçka dönemi 8-12 gündür, bunu izleyerek 4 gün kadar süren prodrom dönemi başlar. Bu dönemde ateş, koriza, konjunktivit, öksürük ve koplik lekeleri karakteristikti. **Ateş döküntüden 3-4 gün evvel vardır**. Ender olarak bifaziktir. Göz kapaklarında ödem ve konjunktival iltihab vardır. Fotofobi sıkça gözlenir. Koplik lekeleri döküntüden iki gün evvel belirir, kızamık için patognomoniktir. Döküntü belirince bu lezyonlar azalmaya başlar ve döküntünün 3. gününde tamamen kaybolurlar.

Kızamıkta döküntü **makülopapüler** özellikleştir. Döküntü saç çizgisinden, alandan ve enseden başlar, yüz, boyna, üst ekstremitelere ve gövdeye yayılır. Avuç içi ve ayak tabanında da döküntü görülebilir. **Döküntülerin başlamasıyla ateşte yükselme görülür**. Döküntünün en belirgin olduğu dönemde ateş en yüksektir. Döküntü dönemde anoreksi, kırıkkılık ve genel lenfadenopati görülebilir.

Komplikasyonsuz kızamıkta tedavi semptomatiktir. Kızamıkla temas eden bir çocuk, temastan sonra 1-2 gün içinde kızamık aşısı yapılarak kızamıktan korunabilir. Bu önlem alınmadığında bulaşmanın ilk 6 günde 0.4 ml/kg gammaglobulin uygulanarak kızamık önlenebilir.

Kızamıkta ateş döküntü başlayınca düşmez aksine döküntünün ilk 2 günü ateş çok yüksektir.

Doğru cevap: D

2. Kızamıkta ölüme en sık yol açan komplikasyon aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2012)

- A) Otitis media
- B) Pnömoni
- C) Subakut sklerozan panensefalit
- D) Sinüzit
- E) Miyokardit

Çocukluğun çağının döküntülü hastalıklarından kızamık enfeksiyonu ile ilgili kolay bir temel bilgi sorusu. Dikkat; Kızamıkta en sık komplikasyon otitis, en ölümcül komplikasyon ise sekonder bakteriyel pnömonidir. Tedavide de A vitamini kullanılır.

Kızamığın en sık görülen komplikasyonu otitis media, en ölümcül komplikasyonu ise pnömonidir. İmmun yetersizlikli hastalarda ölümcül pnömoni sıklığı daha fazladır.

Viral döküntülü hastalıklar

Kızamık

- Paramixovirüs ailesinden bir morbillivirüs olan measles virüsü tarafından oluşturulur.
- En sık görülen döküntülü hastalıktr.
- Inkübasyon 10-12 gün, prodrom 3-5 gündür. Döküntülerden 1-2 gün önce bukkal mukozada koplik lekeleri çıkar.
- Klinik bulgular
 - Ateş
 - Koriza
 - Konjunktivit ve keratit
 - Öksürük
 - Koplik lekeleri
 - Raş
- En sık komplikasyon otitis medialis.
- Dev hücreli (Hetch) pnömoni yapar.
- Ölümçül komplikasyonu pnömonidir.
- Kronik komplikasyonu SSPE'dir.
- En iyi aşılama zamanı 12. aydır.
- Aşısız bir çocuğun teması halinde 72 saat içinde aşı yapıılır.

Kızamıkçık

- RNA virüstür.
- Inkübasyon süresi 14-21 gündür.
- Prodromal belirtiler olan kataral semptomlar fark edilmeyebilir.
- Yüzden başlayıp vücuda yayılan döküntü 3 günde solar.
- Komplikasyonları en sık;
 - Artrit
 - Encefalit
 - Trombositonopidir.

- Konjenital rubella enfeksiyonunda en sık bulgu sensörinöral işitme kaybıdır.
- İÜ enfeksiyonda en sık KKH PDA'dır. 2. sık olarak periferik pulmoner stenoz görülür.

- 12. Ayda MMR aşıyı şeklinde immünizasyon yapılır.

Suçiceği

- Inkübasyon süresi 14-21 gün, prodrom dönemi 1-2 gündür.
- Multipl pleomorfik döküntüler ortaya çıkar.
- Bulaştırıcı tüm lezyonların kurutlanması ile sonlanır.
- Aspirin kullanımı ile Reye sendromu görülebilir.
- En sık SSS komplikasyonu serebellittir.
- Tzank dev hücreleri tipiktir.
- Ağrı seyreden ve immünsüprese hastalarda asiklovir kullanılabilir.
- Gebe kadınlarda fetal varicella enfeksiyonu ile fetusta;

- Düşük doğum ağırlığı
- kortikal atrofi
- nöbetler
- mental retardasyon
- koryoretinit, kataraktlar
- mikrosefali
- intrakranial kalıflıkları gözde ya da ekstremitede tamsal skatrisiyel görünüm ortaya çıkar.

Doğru cevap: B

3. Kızamıkta mortaliteyi azaltan vitamin aşağıdakilerden hangisidir? (ilkbahar 2001)

- A) Vitamin A
- B) Vitamin E
- C) Biotin
- D) Niasin
- E) Vitamin C

İLGİLİ NOTLAR

Burada soruda verilen kızamık olgunsunun tipik döküntüsünü, konjunktiviti dahil tipik prodromal bulgularını, yine soruda verilen tipik koplik lekesini net bir şekilde anlatmışız çok net olarak soruyu yaptırıyoruz.

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 142

142. On altı aylık erkek çocuk, üç gündür olan ateş ve öksürük, bir gün önce de kulak arkası, saçlı deri çizgisinden başlayıp gövdeye ve ekstremitelere yayılan döküntü ile getiriliyor. Öyküsünden 8 aylıkken Kawasaki hastalığı geçirdiği, şu ana kadar izlendiği aile sağlığı merkezinde önerilen aşılarının yapıldığı fakat canlı aşının ertelendiği öğreniliyor. Fizik muayenesinde genel durumu orta, orofarinks ve tonsilleri hiperemik, ağız içinde bukkal bölgede enantemler ve tüm vücutta maküler ve papüler döküntüler ile gözde konjonktivit tespit ediliyor. İzleminde kulak ağrısı ve ishal gelişiyor.

Bu çocuk için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Kızamıkçık
- B) Beşinci hastalık
- C) Kızamık
- D) Altıncı hastalık
- E) El-ayak-ağzı hastalığı

Doğru Cevap:C

PEDİATRİ ► 351

Beşinci hastalıkın etkeni Parvovirus B19'dur. Vakaların **yaklaşık yarısında**, **infeksiyon subklinik**tir. Hastalığın başlangıcında ateş (38-38,5°C), halsizlik, iştahsızlık, boğaz ağrısı gibi semptomlar görülür ve bu semptomlar 2-3 gün devam eder (**prodromal faz**). Ardından döküntü ortaya çıkar. Yanaklarda başlayan döküntü birleşerek, karakteristik **tokatlanmış yüz** görünümüne neden olur. **Peroral bölgede döküntü görülmeyecektir.** 1-2 gün içerisinde döküntü simetrik olarak gövde ve ekstremitelerin ekstansör yüzlerine doğru yayılmaya başlar. **Avuçlu ve ayak tabanında döküntü görülmeyecektir.** Birleşmiş lezyonlar orta kışımlarından iyileşmeye başlar ve "dantel görünümüne" neden olur. Döküntü santral bölgelerden solmaya başlar ve tipik **retiküler döküntü** oluşur. Döküntü 4-5 günde deskuamasyon yapmadan iyileşir. Fakat bazı hastalarda 1-3 hafta sürebilir. **Kaşıntı olabilir.** Parvovirus B19, primer olarak eritroid seri öncü hücrelerde çoğalar. Bu nedenle, hastalığın 1. haftasında retikulositopeni ortaya çıkar. Normal kişilerde bu olay fark edilmeden geçirilirken, kronik hemolitik anemili vakalarda şiddetli anemiye neden olur. Bazı vakalarda ise, Parvovirus B19 infeksiyonuna bağlı olarak, saf eritrositer aplazi, kronik pansitopeni, idiyopatik trombositopenik purpura ve hemofagositik sendrom tanımlanmıştır.

Doğru cevap: A

27. Meningokoksemi profilaksisinde kullanılan antibiyotik aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 90)
- A) Ko-trimoksazol
 - B) Rifampisin
 - C) Penisilin
 - D) Kloramfenikol
 - E) Tetrasiklin

Menenjitlerde profilaksi amacı ile en çok tercih edilen ilaç rifampisindir.

Meningokoksemi profilaksisinde rifampisin çok etkilidir. Rifampisin tüberküloz tedavisinde izoniazidden sonra ikinci önemli ilaçtır. Hepatotoksik etki potansiyeli vardır. Oral kontraseptiflerin etkisini azaltır ve gebelerde ilk trimesterde verilmemelidir.

Meningokoksemide ev içi temaslılara, kreş veya okulda temas edenlere ve hastalık öncesi 7 gün içinde kişinin oral sekresyonları ile temas edenlere mümkün olduğu kadar erken antibiyotik profilaksi verilmelidir. Sağlık personellerinden ağız ağıza solunum uygulanılar, entübasyon ve aspirasyon uygulananlar dışındakilere profilaksi verilmesine gerek yoktur.

Rifampisin 20 mg/kg/gün 2 dozda, 2 gün

Seftriakson 125 mg tek doz im <12 yaş 250 mg tek doz im >12 yaş

Siprofloxasin 500 mg oral tek doz >18 yaş

Meningokoksemi profilaksisinde şıklar arasında en çok tercih edilen ilaç rifampisindir.

Doğru cevap: B

28. Gebeligin 39. haftasında makülopapüler ve veziküler döküntüleri ortaya çıkan anne, suçiçeği enfeksiyonu tanısı alıyor. Döküntülerin başlamasından sonraki ilk gün spontan vajinal yolla 2.790 g ağırlığında bir bebek doğuyor.

Bu durumda bebek için en uygun yaklaşım aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 208 Orijinal)

- A) Varicella-Zoster immünoglobulini ve suçiçeği aşısı
- B) Varicella-Zoster immünoglobulini
- C) Suçiçeği aşısı
- D) Intravenöz asiklovir
- E) Suçiçeği aşısı ve intravenöz asiklovir

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Doğumdan 5 gün önce ve 2 gün sonraki dönemde içerisinde suçiçeği tanısı konan annelerden doğan bebeklere uygulanacak en uygun yaklaşım aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2018 BENZERİ)

- A) Varicella-Zoster immünoglobulini ve suçiçeği aşısı
- B) Varicella-Zoster immünoglobulini
- C) Suçiçeği aşısı
- D) Intravenöz asiklovir
- E) Suçiçeği aşısı ve intravenöz asiklovir

Doğru cevap: B

Neonatal varisella profilaksisini sorgulayan bir vaka yaklaşım sorusu.

Doğumdan önceki 5 gün ile doğum sonrası 2 gün arasında annesi suçiçeği geçiren bebekler normal doğar ama kısa sürede çok ağır dissemine varisella geçirir. Bu nedenle bu bebeklere doğar doğmaz VZIG verilmelidir. Perinatal geçen varisella hayatı tehdit edebilecek şiddette olabileceği için lezyon oluşan bebeklere asiklovir verilmelidir.

Suçiçeği aşısı 1 yaş altında kullanılmamaktadır.

Doğru cevap: B

29. İki gündür halsizliği ve ateş olan 11 yaşındaki kız çocuğun ağız muayenesinde molar dişlere yakın bukkal mukozada inci rengi görüntüünde enantem görülmüyor. Sonraki gün ise kulak arkasından başlayan makülopapüler döküntü tüm vücuda yayılıyor.

Bu hastadaki en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2020 Orijinal)

- A) Kabakulak
- B) Kızamıkçık

Döküntülü Hastalıklar
ve Bağılıklama

Klinik Bilimler 142. soru

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 351

Kızamık hastalığında maruziyetten sonra inkübasyon periyodu 9-14 gündür. Ardından öksürük, konjunktivit, subfebril ateş yüksekliği gibi bulguların görüldüğü 3-4 günlük bir **prodromal dönem** yaşanır.

Bukkal mukozada beyaz renkli **kopluk** denilen döküntüler görülür. Kopluk döküntüsü geçtiğinde ise **baş boyun bölgesi ve kulak arkasından başlayarak üç gün içinde ayaklara yayılan döküntü** görülür. Döküntü ortalama 6 gün sürer.

Doğru cevap: E

Kopluk lekesinin de bukkal mukozada olduğu bilgisini burada vurgulamışız
Referansımız son derece net

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 144

144. Aşağıdakilerden hangisinin çocuklarda stridora yol açması en az olasıdır?

- A) Epiglottit
- B) Vokal kord disfonksiyonu
- C) Subglottik stenoz
- D) Hipersensitivite pnömonisi
- E) Laringomalazi

Doğru Cevap:D

Klinisyen Tüm TUS Soruları

PEDİATRİ ▶ 305

Dermoid kist veya kist dermoid, yine doğumsal kökenli bir hastalıktır. Dermoid kist, tiroglossal ve brankial kistiklerin aksine, vücudun her tarafında yerleşebilir. Bu kist boyunda en sık, çene ucunun hemen altında orta hatta yerlesir. Tiroglossal kistten farkı daha yukarıda yerleşimi ve dili çıkarmakla veya yutkunmakla hareket etmemesidir.

Tiroglossal kist, doğumsal kökenli bir hastalıktır. Bebeğin anne karnındaki embriyolojik gelişim sürecinde, tiroid dokusu torumcuğu başlangıçta bulunduğu dil kökünden nihai yerleşim yeri olan boyun orta alt bölümünde, ana soluk borusunun iki yanına göç eder. Bu göçü takiben arada bulunan kanal kapanır. İşte bu tiroglossal kanal kapanmadığı takdirde, tiroglossal kist oluşur. Tiroglossal kist boyunun orta hattında yerleşir. Yerleşim yeri sabittir ve tanı koymucudur. Tiroglossal kisten tam yerleşim yeri, boyun üst bölümünde orta hattı ve genelde hyoid kemini hemen altında olacak şekilde. Dil kökü ile bağlantısı nedeniyle dili çıkarmakla ve yutkunmakla hareket eder. Tiroglossal kistiklerin tedavi yöntemi, kistin cerrahi olarak kist trakti denilen uzantısı ile beraber çıkarılmalarıdır.

Hemanjiom yüzeyel özellikleri ile ayırt edilebilir.

Kistik higroma (KH) ise, lenfatik sistemin konjenital bir malformasyonu olup, fetal boyunda lenfatik ve venöz yolaklar arasındaki obstrüksiyon sonucu juguler lenfatik keseciklerde lenf birikimi ile karakterizedir.

Doğru cevap: B

4. Çocuklarda pulmoner hipoplaziye en sık eşlik eden durum aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 97)

- A) Pilon stenozi
- B) Bochdalek hernisi
- C) Trachea-özeageal fistül
- D) Nöroblastom
- E) Kistik fibrozis

Primer pulmoner hipoplazide akciğerin tamamı ya da bir lobu hipoplaziktir. İnfantta respiratuvar distres semptomları doğumdan hemen sonra görülür. Sekonder pulmoner hipoplazinin en sık nedeni kongenital diyaframga hernisidir. İkinci sırada Potter sendromu yer almaktadır.

Pulmoner hipoplazi veya agenezi ile birlikte sık görülen anomaliler şunlardır;

- Diyafragmatik herniler (Bochdalek veya Morgagni)
- Üriner sistem anomalileri ve Potter sendromu
- Göğüs kafesi anomalileri
- Torakal vertebra anomalileri
- Renal anomaliler (oligohidroamnios)
- Konjenital sağ kalp anomalileri
- Konjenital pleval efüzyon

Diger pulmoner hipoplazi nedenleri: sekestrasyonlar, torasik nöroblastom, kromozomal hastalıklar, kardiyak lezyonlar sayılabilir.

Doğru cevap: B

5. Beş yaşında erkek hasta uzun süredir burnunun tikali olması nedeniyle hastaneye getiriliyor. Fizik muayenede burun deliğinin iç kısmında polip saptanıyor.

Aşağıdakilerden hangisi bu hasta için olası tanılardan biri değildir? (Sonbahar 2013 Orijinal)

- A) Kronik sinüzit
- B) Uzun süreli intranasal steroid kullanımı
- C) Astım
- D) Kistik fibrozis
- E) Allerjik rinit

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Nazal polip görülen hastalıklar ile bu hastalıkların tipik bulguları ile ilgili olarak aşağıdaki eşleştirme sorusuna doğru cevap veriniz? (Sonbahar 2013 BENZERİ)

Hastalık	Bulgu
A) Kistik fibrozis	Steatore, nazal polip, hiperreaktif hava yolu
B) Wegener granülomatozu	Otit, nazal polip, dekstrofarkardı
C) Kronik sinüzit	Kronik pürülen nazal akıntı, nazal polip
D) Churge Strauss	Astım, nazal polip, sendromu ANCA (+) vaskülit
E) Samter sendromu	Aspirin aşırı duyarlılığı, astım, nazal polip

Doğru cevap: B

Nazal polip etiyolojisinin sorgulanıldığı orta zorlukta bir karşılaştırma ve bilgi sorusu.

Çocuklarda nazal polipin en sık nedeni Kistik Fibrozis olup, 2. Sık neden ise allerjik rinitir. Ayrıca astımda ve kronik sinüzit durumlarında da nazal polip gelişebilmektedir.

Uzun süreli intranasal steroid kullanımı nazal polip nedeni değildir. Aksine steroidler özellikle allerjik rinit ve sinüzit zemininde gelişen poliplerin tedavisinde kullanılır.

Doğru cevap: B

6. Yenidoğanlarda görülen inspiratuar stridorun en sık nedeni aşağıdakilerden hangisidir? (1988-2013)

- A) Laringomalazi
- B) Vokal kord paralizi
- C) Subglottik stenoz
- D) Trakeal kist
- E) Larengéal kist

Klinik Bilimler 144. soru

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 305

Laringomalazi larinksin en sık görülen konjenital anomalisidir. Bebeklik döneminde uzun süren stridorların %60-70'ini oluşturur. Genellikle egzersizle (beslenme, ağlama, üst solunum yolu infeksiyonları sırasında) şiddetlenir. Çocuk büyüdükle larinks kıkırdağının sertleşmesi sonucu stridor genellikle 12.-18. aylarda spontan olarak düzeler.

İLGİLİ NOTLAR

TTS kitabımızın bu soru için referanslarını 3 farklı sayfada vereceğim.

İlk parça referans:
laringomalaziyi eleiyor

Pediatrik
Göğüs Hastalıkları

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 144

144. Aşağıdakilerden hangisinin çocuklarda stridora yol açması en az olasıdır?

- A) Epiglottit
- B) Vokal kord disfonksiyonu
- C) Subglottik stenoz
- D) Hipersensitivite pnömonisi
- E) Laringomalazi

Doğru Cevap:D

Klinik Bilimler 144. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 306

Vokal kord paralizisi, subglotti stenoz ve trakeolaringeal kistlerde çocuklarda stridor tablosuna yola açabilen diğer nedenlerdir. Burada asıl amaç sıklığı bilmektir.

Doğru cevap: A

7. Bir yaşındaki kız bebek kronik stridor nedeniyle izleniyor. Öyküsünden 30 haftalık doğduğu ve yeniden doğan döneminde mekanik ventilasyon ihtiyacı nedeniyle 3 hafta entübe kaldığı öğreniliyor.

Bu çocukta gelişen kronik stridorun en olası nedeni aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2019 Orijinal)

- A) Koanal atrezi
- B) Vokal kord disfonksiyonu
- C) Vasküler ring
- D) Subglottik stenoz
- E) Laringomalazi

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Yirmi sekiz haftalık olarak doğduğu ve 4 hafta entübe kaldığı bilinen 8 aylık bir hasta soluk alıp verirken olan hıriltılı ses çıkarması nedeniyle getiriliyor. Ailesi hastaneden taburcu olduğundan bu yana bu sesin olduğunu söylüyor. Fizik muayenesinde stridoru dışında ek patolojik bulgu saptanıyor.

Bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2019 BENZERI)

- | | |
|-----------------------------|--------------------|
| A) Laringeal papillomatosis | B) Çift aortik ark |
| C) Subglottik stenoz | D) Bronşiolit |
| E) Vokal kord paralizi | |

Doğru cevap: C

Uzun süre entübe kalan çocukların önemli bir sorunu sorgulanmaktadır... Her klinisyen bilir ki bir hasta en kısa sürede ekstübe edilmelidir, çocukların bu süre uzadıkça stenoz gelişme ihtiyacı artar.

Konjenital subglottik stenoz laringomalaziden sonra ikinci sırada görülen konjenital laringeal anomalidir. Subglottik stenoz konjenital olabileceği gibi edinsel de olabilmektedir. Edinsel nedenlerin en önemlidisi hastanın uzun süre entübe kalmasıdır. Klinik olarak özellikle eksipriyunda belirgin olan hıriltıdır.

Vakada verilen hastanın 4 haftalık entübasyonu olması, taburculuğundan beri stridorunun olması öncelikle subglottik stenozu düşünmeyi gerektirmektedir.

Laringomalazi, en sık görülen konjenital laringeal anomalidir. Laringeal kıkırdakların tam gelişmemesi olmasından, yeniden doğan döneminden itibaren başlayan persistan, inspiratuvar stridorun en sık nedenidir. Stridorun beslenme sırasında, eforla ya da supin pozisyonla artması, başın ekstansiyona gelmesi veya yüzükoyun yatmayı (prone) azaltması tipiktir.

Çift aortik ark en sık görülen vasküler ring tipidir, aortik ark kompleksinin anormal gelişiminden kaynaklanan ve trachea, özefagus veya her ikisine de kompresyon yapan vasküler anomalilere verilen genel tanımındır. Çoğu vasküler ring trachea ile birlikte özefagusa da bası yaptığı için yutma zorluğu da yapar. Yutma zorluğu yapmadan solunum sıkıntısı yapan innominate arter anomalisidir. Tracheaya önden bası vardır, basının derecesine göre solunum sıkıntısı belirtileri değişmektedir.

Bronşiolit, infant döneminde sık görülen genellikle enfeksiyonların tetiklediği özellikle wheezing ile karakterize bir hastalıktır. Stridor pek beklenmez.

Vokal kord paralizi, üçüncü sıklıkta görülen laringeal anomalidir. Tek taraflı veya çift taraflı vokal kord paralizisi olabilir. Tek taraflı olmasının nedeni genellikle entübasyona bağlı travmadır. Vokal kord paralizisinin en önemli özellikle solunum fonksiyon testinde küntleşmiş bir inspiratuvar halka görülmesidir. Özellikle egzersizle belirginleşen solunum sıkıntısı görülür.

Koanal atrezi, burunun en sık görülen konjenital anomalisidir. Tek taraflı veya çift taraflı olabilir. En spesifik öykü yeniden doğan doğduğunda ağızı kapalyken solunum sıkıntısına girmesi ve sonrasında ağlama ile solunum sıkıntısının gerilememesidir. Bazen doğum odasında fark edilmezse, solunum sıkıntısı resüsitasyona kadar gidebilmektedir. Bir beslenme sondası ile burun deliklerinden geçip geçilemediğinin kontrolü tanı koymak için yeterlidir.

Laringeal papillomatosis çocukların en sık benign larinaks neoplazmıdır ve ses kısıklığının ikinci en sık nedenidir. Ses değişikliğinden sonra en sık belirti olan stridor başlangıçta inspiratuvar iken zamanla bifazik olur. Bu hastalık bütün yaş gruplarındaki kişileri etkileyebilir ve değişik klinik belirtiler gösterebilir. Kronik öksürük, tekrarlayan pnömoni, büyümeye geriliği, nefes darlığı, yutma güçlüğü, akut solunum yetmezliği daha az görülen semptomlardır. Astım, krup, alerji, vokal nodüller ve bronşiolit gibi yanlış tanılar alabilemektedir. Hastalık beş yaş altında (juvenile başlangıçlı tekrarlayan papillomatosis ≤12 yaş) ve kırkı yaşlarında (erişkin başlangıçlı tekrarlayan papillomatosis) pik yapmaktadır. Klasik bulgu üç-dört yaşlarında ortaya çıkan ses kısıklığıdır.

Doğru cevap: D

8. Sekiz aylık kız hasta, doğduğu günden beri olan öksürük ve hırıltı yakınımlarıyla getiriliyor. Hırıltı şiddetinin solunum yolu enfeksiyonları sırasında arttığı, solunum yolu enfeksiyonu geçirmemiği dönemde de ara ara hırıltısının olduğu, öksürüğün hiçbir zaman tamamen kesilmediği, bronkodilatör ve inhaler steroid tedavisinin çok fayda sağlamadığı öğreniliyor. Fizik muayenede boy ve ağırlığı yaşına uyumlu bulunuyor ve akciğerlerinde dinlemekle bifazik stridor duyuluyor. Tam kan sayımı, kanitatif immü noglobulinleri ve akciğer grafisinde akciğer parankim dokusu normal olarak değerlendiriliyor.

Bu hastada en olası ön tanı aşağıdakilerden hangisi olabilir? (Sonbahar 2019 Orijinal)

- A) Alerjik rinit
- B) Sinüzit
- C) Vasküler halka
- D) Astım
- E) Burunda yabancı cisim

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

- I. Bifazik stridor
- II. Yutma güçlüğü
- III. Tekrarlayan hırıltı
- IV. Akciğer grafisinde pleval efüzyon
- V. Inhaler steroid tedavisine iyi yanıt

Yukarıdakilerden hangisi/hangileri çocukların vasküler halkayı düşündüren klinik özelliklerden değildir? (Sonbahar 2019 BENZERİ)

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

Doğru cevap: C

İkinci parça referans: subglottik stenozu ve vokal kord paralizisini eleiyor

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 144

144. Aşağıdakilerden hangisinin çocuklarda stridora yol açması en az olasıdır?

- A) Epiglottit
- B) Vokal kord disfonksiyonu
- C) Subglottik stenoz
- D) Hipersensitivite pnömonisi
- E) Laringomalazi

Doğru Cevap:D

Klinik Bilimler 144. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 385

Stridor genellikle inspiyuma iştirilen ve **ektratorasik hava yollarının obstrüksiyonunda** ortaya çıkan kaba-gürültülü ses olarak tanımlanabilir. Klinik pratikte genellikle yabancı cisim aspirasyonu, viral krup ve krup sendromları, epiglottit, retrofaringeal apse ve trakeit gibi hastalıklarda gözlenir.

Intratorasik hava yolu obstrüksiyonunda ise hasta karşımıza solunum sıkıntısı ile gelecek ve bu hastalarda akciğere giren havanın çıkışaması nedeni ile ince müzikal ses olan **wheezing (hissetti)**, öksürük, takipne, interkostal ve subkostal retraksiyonlar, dispne gözlenecektir.

Ağır vakalarda hava giriş çıkışı olmayacağından **siyanoz ve sessiz akciğer** gözlenebilir.

Akut astımın öksürüğü **kuru öksürük** ve genellikle **nokturnaldır** (gece sabaha karşı gözlenir). Bronşiol sevyesinin altındaki obstrüksiyonlarda ekspiriyumda uzama ve wheezing görülür.

Stridor orta hava yolu obstrüksiyon bulgusudur ve astimli hastalarda görülmez.

Doğru cevap: C

20. Astimli çocuk hastalarda aşağıdaki tetikleyicilerden hangisi, hava yollarındaki inflamasyonu artırmadan semptomların oluşmasına neden olur? (İlkbahar 2012)

- A) Respiratuvar viral enfeksiyonlar
- B) Allerjenler
- C) Sigara dumanı
- D) Hava kirleticiler (ozon, sülfür dioksit vb.)
- E) Soğuk hava

Soru bu haliyle daha önce de benzerleri sorulmuş olan bir bilgi sorusu ancak zor bir soru. Astım tetikleyicileri ile ilgili özellikle astımla ko-morbid olan durumların (özellikle gastroözofageal reflü, alerjik rinit ve sinüzit) sorgulanması beklenirdi. Bir diğer nokta da soğuk hava dışındaki diğer dört şıkkında astım semptomlarının tetikleyen faktör olmasıdır.

Astım havayollarının kronik inflamatuvar hastalığıdır. Astım tetikleyicilerinin (çevresel faktörler) kontrol altında alınması hastalığın ilerlemesini ve semptomların azaltmasını sağlayacaktır. Sorunun şıklarına bakacak olursak hepsinin astım semptomlarını tetiklediğini görebiliriz.

Astımı tetikleyen bu faktörlerden viral solunum yolu enfeksiyonları (RSV, metapnörovirus, adenovirus, influenza, parainfluenza, rinovirus), aeroallerjenler (ev tozu akan, polen, kük vs), hava kirliliği (ozon, sülfür dioksit, endotoksinler) ve sigara hava yolu inflamasyonunu artırrılar. Fakat özellikle **inflamasyonu artırımadan semptomları tetikleyen faktör** sorularak soru daha da zor hale getirilmiş. Soğuk havanın astım semptomlarını tetiklediği çok iyi bilinmektedir. Fakat bunu nasıl yaptığı hakkında kesinleşmiş bir veri bulunmamaktadır. Genel olarak kabul edilen 2 teori mevcuttur:

1. Soğuk hava direk bronş etrafındaki düz kasları kasarak semptomlara neden olmaktadır.

PEDIATRİ ► 385

2. İnflamasyonu artırma yolu ile semptomlara neden olmaktadır: Soğuk havanın akciğerlerde inflamasyonu, bronşiyal hiperreaktiviteyi ve bronkonstrüksiyonu indüklediği çeşitli çalışmalarla gösterilmiştir. Ayrıca soğuk havanın havayolu epitelinde transient receptor potential melastatin 8 (TRPM8) yapısını indükleyerek inflamatuar sitokinlerin (IL-1 α , IL-1- β , IL4, IL6, IL8, IL13, GM-CSF ve TNF α) expresyonunu artırdığı da pek çok çalışmada gösterilmiştir. Dolayısı ile soğuk havanın egzersizden bağımsız olarak havayolu inflamasyonunu artırmaktadır.

Soğuk hava direk bronş etrafındaki düz kasları kasarak bronkonstrüksiyon yaptığından hava yolu inflamasyonu yapmadan astım ataklarını tetikleyen bir faktördür.

Doğru cevap: E

21. Aşağıdaki klinik durumlardan hangisi çocukluk çağı astım kontrol durumunu değerlendirmeye yardımcı değildir? (Sonbahar 2020 Orijinal)

- A) Haftalık astım semptom sikliği
- B) Beta 2 mimetik kullanım ihtiyacı
- C) Astma bağlı gece uyanma sikliği
- D) İnhale kortikosteroid kullanım sikliği
- E) Astımın günlük aktivite üzerine etkisi

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

- I. İnhale beta 2 agonist
- II. İnhale kortikosteroid
- III. Sistemik steroid

Astım tanılı bir hastada yukarıdaki ilaçlardan hangilerinin kullanım ihtiyacında artma olması hastalığın kontrol durumunu değerlendirmede kullanılır? (Sonbahar 2020 BENZERI)

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

Doğru cevap: A

Astımda hastalığın kontrol altında olup olmadığını değerlendirmede kullanılan ölçütler sorgulanıyor!

Çocukluk çağı astımında semptomların kontrol altında olup olmadığını değerlendirmede kullanılan yaş bağımlı belli ölçütler vardır, aşağıdaki tabloda özetlenmiştir.

<5 yaş astım semptom kontrol düzeyi

Son 4 haftada, çocuk aşağıdakilere sahip mi?	İyi	Kısmi	Kontrolsüz
1. >1 gün/hafta şikayet			
2. >1 gün/hafta kısa etkili beta2 agonist ihtiyacı			
3. Astım nedeniyle aktivite kısıtlaması	YOK	1-2	3-4
4. Astım nedeniyle gece öksürüğü/yanma			

Pediatrik
Allerji - İmmünloloji

Üçüncü parça referans:
epiglottiti eletiyor

Dolayısıyla 4 sık da
elenmiş oldu

Çok net soruyu yaptıran
çoğak bir referans
daha

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 146

146. On sekiz aylık erkek hasta 3 gündür devam eden ateş ve öksürük şikayetleriyle gelişen ani soluklaşma nedeniyle çocuk acil servisine getiriliyor. Öz ve soy geçmişinde özellik saptanmayan hastanın fizik muayenesinde vücut sıcaklığı $39,5^{\circ}\text{C}$, nabzı 148/dakika ve solunum sayısı 40/dakika olarak tespit ediliyor. Genel durumu orta, hâlsiz, uykuya meyilli, soluk görünümde olan hastanın tonsillerinin hiperemik ve hipertrofik görünümde olduğu saptanıyor. Dalak orta hatta kot altı 3 cm palpe ediliyor. Laboratuvar incelemelerinde hemoglobin 4,5 g/dL, hematokrit % 14,6, MCV 106 fL, RDW%26, lökosit $13.000/\text{mm}^3$, trombosit $155.000/\text{mm}^3$ bulunuyor. Periferik kan yaymasında sferositleri görülen hastanın direkt Coombs testi pozitif ve immünoglobulin G tipinde antikor saptanıyor.

Bu hasta için en olası tanı ve tedavi eşleştirme aşağıdakilerin hangisinde birlikte verilmiştir?

- A) Otoimmün hemolitik anemi (sıcak tip) - Steroid
- B) Otoimmün hemolitik anemi (soğuk tip) - Steroid
- C) Herediter sferositoz - İmmünoglobulin
- D) Evans sendromu - Siklofosfamid
- E) Miyelofibrozis - JAK2 inhibitörü

Doğru Cevap:A

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

PEDİATRİ ▶ 533

Pediatrik Hematoloji

eritropoetik doku hipertrofisi görülür. Ekstramedüller hematopoez ve hemosiderozis nedeniyle **dalak ve karaciğer büyümüşür**. İleri yaşlarda dalağın aşırı büyümesi mekanik rahatsızlık ve **hipersplenizm** bulguları verir. Kemik iliğinin massif genişlemesi ile yüz ve kafa kemiklerinde değişiklikler **karakteristik yüz görünümüne** neden olur. Kafa kemiklerinde diploe mesafesi artar, frontal ve maksiller bölgede genişleme olur, osteoporoz ve kırıklar sıktır, **burun köküne düzleşme-çöküklük gelişir**. Solukluk, hemosiderozis ve sarılık cilde yesilimsi kahverengi bir görünüm verirler.

Talasemi Majör Laboratuvar Bulguları: Hemoglobin seviyesi hızla düşer ve transfüze edilmeyenlerde **5gr/dl** altındadır.

Periferde ağır hipokromi, mikrositoz, poikilositoz vardır.

Periferde çok sayıda "target" hücreleri, nükleuslu eritrositler (normoblastlar) bulunur. İndirekt bilirubin artmıştır.

Serum ferritin ve demir artmış, demir bağlama kapasitesi azalmıştır. Serum Laktat Dehidrogenaz (LDH) yüksektir.

Retikulosit sayısı nefekatif eritropoet ve yıkım beraber olduğu için normal olabilir ama genellikle hafif retikulosit artışı vardır.

Hemoglobin elektroforezinde Hb F >%90, Hb A1 % 0. Hb A2 % 7'ye kadar yükselebilir. Hb A2 normal olsa bile HbA'ya oranı artmıştır.

Demir eksikliği anemisi çocukluk çağının en sık görülen nütriyonel eksikliği ve anemisidir. Serum demirinde yükseklik ve hemoglobin elektroforezinde HbF artışı olmaz.

Hem sentezinde mitokondriyal reaksiyonlardaki bozukluklar eritroid prekürsörlerde demir birikimine ve sideroblastik anemiye yol açar. Nadir görülür, konjenital veya edinsel gelişir. Hipokrom mikrositer veya normokrom anemi vardır, hepatosplenomegalı olabilir, retikulositoneni vardır, serum demiri normaldir.

Klinik Bilimler 146. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 533

Otoimmün hemolitik anemilerde olayı ortaya çıkarıcı ilaç kullanımı, enfeksiyon gibi bir etyolojik neden, olayın kısa zaman içinde gelişmesi, eritrosit antijenlerine karşı oluşan antikorlarla kaplı eritrositlerin dalak ve karaciğer makrofajları tarafından yabancı madde olarak algılanmaları ve tutulmaları vardır. Hemoliz şiddetlidir. Hemoglobin düzeyi çok düşük olabilir ve splenomegalı vardır. Hastalığın diğer esansiyel tipik özellikler: **Solukluk, halsizlik, sarılık, Coombs testi (direkt veya komplemanla) pozitifliği, retikulositoz, sferositoz**. Periferik yaymada sferositler, polikromazi ve makrositler vardır, osmotik frajilité artmıştır ve otohemoliz sferositoz ile ilişkilidir.

Doğru cevap: B

25. Solukluk, büyümeye geriliği ve hepatosplenomegalı saptanan 6 aylık erkek bebekte, periferik yaymada hipokrom-mikrositer eritrositler, polikromazi, retikulosit düzeyinde artma ve elektroforezde hemoglobin F düzeyi % 80 olarak bulunuyor.

Bu bebek için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (ilkbahar 2011)

- A) Megaloblastik anemi
- B) Hemofili A
- C) Beta talasemi trait
- D) Beta talasemi majör
- E) Orak hücreli anemi

Sorunun amacı anemilerin ayırcı tanısının bilinip bilinmediğinin sorgulanmasıdır. Genel anlamda bakacak olursak kolay bir sorudur. Soruyu çözmek için diğer anemiler arasında karşılaştırma yapmak gerekmektedir.

Soru bir vaka karşılaştırma sorusu olduğu için derslerde de vurgulandığı gibi önce dikkat çeken bulgular değerlendirilmelidir. Solukluk **hepatosplenomegalı ve retikulositoz** olan bir hastada öncelikle hemolitik anemi düşünülmelidir. **Hemolitik anemiler** içinde hipokrom-mikrositer anemi yapan beta talasemilerdir. Beta talasemilerde sadece beta talasemi majör 6 aylıktan itibaren bulgu verir.

Doğru cevap: D

26. Bir yaşında bir çocukta hemoglobin 5.2 g/dL, hematokrit %15 saptanıyor. Periferik yaymada poikilositoz, polikromazi ile target hücreleri tespit ediliyor.

Bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar-92)

- A) Demir eksikliği
- B) B6 vitamin eksikliği
- C) Talasemia trait
- D) Talasemia major
- E) Folik asit eksikliği

Anemi sorularında ilk dikkat edilmesi gereken nokta çocuğun yaşı olmalıdır. Bir ön tanı konulduğu zaman, çocuğun yaşı düşünüp bizim tanıımızla uyumlu olup olmadığını kontrol etmek önemlidir. Bazen de burada olduğu gibi aynı yaş grubunda saptanabilecek olanlar seçeneklerde olur ve diğer bulgularla tanı konulması istenir.

Soruda belirtilen hastanın kliniği Talasemi major (**Cooley anemisi, homozigot beta talasemi**) ile uyumludur. Talasemi major genellike 2-6. aylarda semptomatik olmaya başlar ve hızla belirgin derecede anemi gelişir. Uygun ve yeterli kan transfüzyonu yapılmazsa yaşam süresi 2-3 yıldan fazla değildir. Bu hastalarda hızla anemiye sekonder kardiyak dekompanzasyon ve ekstramedüller hematopoez artışı gelişir.

Talasemi majör eritrosit morfolojisinde;

- Hipokromi, mikrositoz
- Poikilositoz, polikromazi
- Anizositoz
- Target hücreler görülür.

Talasemi minörde (trait) hastalar genellikle heterozigot olup, **aseptomatiktir**, tesadüfen yakalanır. Demir tedavisine cevap vermeyen hafif hipokrom mikrositer anemi vardır. Hemoglobin hafif

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 146

146. On sekiz aylık erkek hasta 3 gündür devam eden ateş ve öksürük şikayetleriyle gelişen ani soluklaşma nedeniyle çocuk acil servisine getiriliyor. Öz ve soy geçmişinde özellik saptanmayan hastanın fizik muayenesinde vücut sıcaklığı 39,5 °C, nabzı 148/dakika ve solunum sayısı 40/dakika olarak tespit ediliyor. Genel durumu orta, hâlsiz, uykuya meyilli, soluk görünümde olan hastanın tonsillerinin hiperemik ve hipertrofik görünümde olduğu saptanıyor. Dalak orta hatta kot altı 3 cm palpe ediliyor. Laboratuvar incelemelerinde hemoglobin 4,5 g/dL, hematokrit % 14,6, MCV 106 fL, RDW%26, lökosit 13.000/mm³, trombosit 155.000/mm³ bulunuyor. Periferik kan yaymasında sferositleri görülen hastanın direkt Coombs testi pozitif ve immünoglobulin G tipinde antikor saptanıyor.

Bu hasta için en olası tanı ve tedavi eşleştirme sorusunda hangisinde birlikte verilmiştir?

- A) Otoimmün hemolitik anemi (sıcak tip) - Steroid
- B) Otoimmün hemolitik anemi (soğuk tip) - Steroid
- C) Herediter sferositoz - İmmünoglobulin
- D) Evans sendromu - Siklofosfamid
- E) Miyelofibrozis - JAK2 inhibitörü

Doğru Cevap:A

Klinik Bilimler 146. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 541

Pediatrik Hematoloji

Orak hücreli anemide splenektomi endikasyonları

- Sekestrasyon krizi
- Hipersplenizm geliştiğinde yapılır.

Orak hücreli anemide kemik iliği transplantasyonu

- Kemik iliği transplantasyonu (KİT), tek kür sağlayıcı tedavidir.
- Ancak hastaların <16 yaş ve HLA doku grupları uyumlu olması istenir.
- Mortalitesi %5'tir.

Akut fokal nörolojik bulgu varlığında tedavi

- Oksijen
- Basit transfüzyon (hedef maksimum Hb: 10 g/dL)
- Sonra: Exchange transfüzyon (hedef ideal HbS <%30)

Yüksek riskli çocukta tedavi

- (TCD>200 cm/sn ise): Kronik transfüzyon (2-16 yaş) +Desferal (TCD: Transkraniyal Doppler USG)

Doğru cevap: E

49. Orak hücreli anemide en sık gözlenen osteomyelit etkeni aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar-97)

- A) Staphylococcus aureus
- B) Salmonella typhi
- C) Pseudomonas aeroginoza
- D) Escherichia coli
- E) Streptococcus viridans

Orak hücreli anemili çocuklarda osteomyelitin en sık nedeni hangisidir sorusu ile orak hücreli anemili çocuklarda hangi etkenle osteomyelit oluşma riski artmıştır sorularının cevabı farklı olacaktır üstelik seçeneklerde her iki ajan da bulunabilir.

Orak hücreli anemide osteomyelitin en sık nedeni: Stafilocok

Klinik Bilimler 146. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 541

50. Onlarındaki çocukta solunum yolu enfeksiyonunu takiben sarılık, splenomegali ve hemoglobinüri gelişiyor. Periferik yaymada sferositler, poikilositoz ve polikromazi saptanıyor.

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

- A) Sıcak antikorlu otoimmün hemolitik anemi
- B) Paroksismal nokturnal hemoglobinüri
- C) Orak hücreli anemi
- D) Megaloblastik anemi
- E) Herediter eliptositoz

Otoimmün hemolitik anemilerde iki ipucu; Birincisi başlatan bir faktör verilmesi, ikincisi sferositoz yapan nedenlerden birisi olması, üçüncüyü de hatırlarsak kan tablosunun genellikle kısa süre içinde ortaya çıkması.

Otoimmün hemolitik anemiler

- Eritrosit antijenlerine karşı oluşan antikorlarla kaplı eritrositlerin dalak ve karaciğer makrofajları tarafından yabancı madde olarak algılanmaları ve tutulmaları sonucu ortaya çıkar.
- Hastalığın esansiyel tipik özellikleri:
 - Solukluk, halsizlik, sarılık
 - Sıklıkla splenomegali
 - Coombs testi (direkt veya komplemanla) pozitifliği
 - Retikulositoz, sferositoz
- Hemoliz şiddetlidir. Hemoglobin düzeyi çok düşük olabilir ve splenomegali vardır.
- Periferik yaymada; sferositler, polikromazi ve makrositler vardır, osmotik frajilite artmıştır ve otohemoliz sferositoz ile ilişkilidir.

Sıcak antikorların neden olduğu otoimmün hemolitik anemiler genel olarak iki klinike ortaya çıkarlar.

1. Akut geçici tip; Çocuklarda görülür (2-12 yaş arası) % 70-80 oranında görülen tiptir. 3-6 ay sürer. Genel olarak bir enfeksiyonu takiben ortaya çıkar. En sık solunum sistemi hastalıkları sonrası görülür. Başlangıç genellikle akuttur. Solukluk, sarılık, ateş ve hemoglobinüri ile beraberdir. IgG kaplı eritrositlerin yıkıldığı yer olan dalak genellikle büyümüştür.
2. Kronik tip; İnfantlarda ve 12 yaşından büyük çocuklarda görülür. Hemoliz aylar veya yıllarca devam edebilir.

Doğru cevap: A

51. Bir çocuk artrit bulguları ile polikliniğe getiriliyor ve fizik incelemede hepatosplenomegalı saptanıyor. Laboratuvar incelemede trombositopeni, Coombs (+) hemolitik anemi ve hematürü tespit ediliyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar-97)

- A) Henoch-Schönlein purpurası
- B) Sistemik tip juvenil idiyopatik artrit
- C) Juvenil dermatomyozit
- D) Wegener granulomatozisi
- E) Sistemik lupus eritematozis

Coombs pozitifliği, otoimmün hemolitik anemi için çok önemli bir ipucudur ve sıcak antikorlu otoimmün hemolitik anemiye neden olan durumlar öncelikle bazı infeksiyonlar, SLE, lenfoma, kollajenozlar gibi hastalıklarda bazı ilaçlardır (alfa metil dopa, sefalosporin).

Sistemik lupus eritematozusta çocukların en sık başvuru bulguları; ateş, yorgunluk, hematolojik bozukluklar, artralji veya artrit ve döküntüdür. Sıklıkla kilo kaybı, ateş ya da döküntüyle birlikte bulunur. Artrit daha çok küçük ekimeleri etkiler ve fizik muayene bulgularıyla uyuşmaz şiddetli ağrı vardır. Birçok hastada yüzde karakteristik kelebek kıızılığı vardır. Renal tutulum hemen her zaman vardır. Hematolojik bozukluklar da yaygındır ve otoantikor gelişimini yansıtır. Coombs+ hemolitik anemi, lökopeni, trombositopeni görülebilir.

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 147

147. Makrozomik doğum ve postnatal hipoglisemi öyküsü olan 2 yaşındaki kız çocuğun yaşına göre boy ve ağırlığı 97. persentilin üzerinde saptanıyor. Makroglossi, kulak sayvanında çentik ve yüzünde nevus flammeus tespit ediliyor.
Bu hastanın aşağıdaki hangi tümör açısından periyodik tarama ile izlenmesi en uygundur?

- A) Retinoblastom
- B) Ewing sarkomu
- C) Optik gliom
- D) Wilms tümörü
- E) Medüllblastom

Doğru Cevap: D

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

586 ▶ TÜM TUS SORULARI

2. Annesi tarafından banyo yaptırırken karnında kitle farkedilen dört yaşındaki erkek hastanın fizik muayenesinde batında orta hattı geçmeyen kitle ve aniridi saptanıyor.

Bu çocukta en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 91)

- A) Hipernefroma
- B) Wilms Tümörü
- C) Nöroblastoma
- D) Feokromositoma
- E) Burkitt lenfoma

Annesi tarafından banyo yaptırılan çocuk, banyoda karnı palp edilen çocuk demektir. Yani ağrı hassasiyet gibi hiçbir şikayet yokken tesadüfen saptanan kitle var demektir.

Yas açısından pek ayırcı tanıya gidilemeyecek ancak eşlik eden aniridi bulgusu olguda en sık olasılığın Wilms tümörü olduğunu düşündürüyor.

Karında kitle sorularında: Nöroblastom ve Wilms tümörü ayırcı tanısı şu şekilde yapılır: Wilms tümörü:

- Yaşamın ilk 6 yılında renal kaynaklı abdominal kitle

Klinik Bilimler 147. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 586

- Eşlik eden sendromların olduğu (Özellikle Beckwith Wiedeman sendromu) kitle,
- Polisitemi, hiperkalsemi ve Cushing sendromu gibi paraneoplastik bulguların olduğu bir abdominal kitle,
- Kromozom 11p13 delesyonu.

Doğru cevap: B

3. Üç yaşındaki bir çocukta sağ kol ve sağ bacakta hemihipertrofi saptanıyor.

Bu çocuk 10 yaşına gelene kadar 3 ayda bir hangi tümörün gelişim riski nedeniyle yakından izlem gereklidir? (Sonbahar 93)

- A) Wilms tümörü
- B) Nöroblastoma
- C) Akut lenfoblastik lösemi
- D) Testis tümörü
- E) Hodgkin Lenfoma

Üç tane majör konjenital anomalisi Wilms tümörü riskini artırır ve bu çocuklar 10 yaşına gelene kadar mutlaka abdomen USG ile yakından izlenmelidir.

Wilms tümörü-Konjenital anomalilerle birliktelik

- Genitoüriner anomaliler
 - Hipospadias
 - Ektopik böbrek
 - Kriptorşizm
 - Toplayıcı sistem duplikasyonu
 - At nali böbrek
- Aniridi
- Hemihipertrofi

Doğru cevap: A

4. Wilms tümörü ile birlikte görülmeye olasılığı en fazla olan anomali aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 90)

- A) Heterokromi
- B) Omfalosel
- C) Dekstrocardi
- D) Mikrosefali
- E) Aniridi

Aniridi Wilms Tümöründe, yaklaşık % 1,5 oranda görülmektedir. Ancak aniridili her üç-dört çocuktan birinde Wilms tümörü gelişme riski mevcuttur ve bu çocukların da hemihipertrofi çocukların gibi düzenli olarak Wilms tümörü yönünden izlenmelidir.

Doğru cevap: E

5. Karında kitle, hemihipertrofi, hematüri ve hipertansiyon saptanmış dört yaşındaki çocukta en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 93)

- A) Hepatoma
- B) Teratom
- C) Nöroblastom
- D) Retinoblastom
- E) Wilms tümörü

Karında kitle olan çocuklarında hipertansiyon, hematüri gibi çok spesifik olmayan bulgular veriliyor ve Wilms tümörü sorulacağsa hemihipertrofi gibi mutlaka kendine has bir özellik eklenir.

Doğru cevap: E

6. Abdominal kitesi ve hemihipertrofisi olan 3 yaşındaki bir çocukta en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2008)

- A) Hepatoselüler karsinom
- B) Nöroblastom
- C) Wilms tümörü
- D) Teratom
- E) Lenfoma

Wilms tümörü soruları altı yaşın altında ve 3 önemli anomalii ile gelecektir; Hemihipertrofi, Aniridi, Genitoüriner anomaliler. Soruya baktığımızda 3 önemli

Klinik Bilimler 147. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 586

7. Aşağıdakilerden hangisi Wilms tümörü ile birlikte gösteren konjenital anomalilerden biri değildir? (İlkbahar 2009)

- A) Aniridi
- B) Hemihipertrofi
- C) Dekstrocardi
- D) Genitoüriner anomaliler
- E) Beckwith-Wiedeman sendromu

Pediatri vas arubunda 2 en sık görülen solid abdominal nöroanomali sendromları (Denys-Drash sendromu, Beckwith-Wiedemann sendromu).

Doğru cevap: C

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 147

147. Makrozomik doğum ve postnatal hipoglisemi öyküsü olan 2 yaşındaki kız çocuğun yaşına göre boy ve ağırlığı 97. persentilin üzerinde saptanıyor. Makroglossi, kulak sayvanında çentik ve yüzünde nevus flammeus tespit ediliyor.
Bu hastanın aşağıdaki hangi tümör açısından periyodik tarama ile izlenmesi en uygundur?

- A) Retinoblastom
- B) Ewing sarkomu
- C) Optik gliom
- D) Wilms tümörü
- E) Medüllblastom

Doğru Cevap:D

PEDİATRİ ▶ 587

8. Üç yaşındaki çocukta karnında şişlik, hematüri, aniridi, hemihipertrofi, karnın sol tarafında üzeri düzgün ve orta hattı geçmeyen sert kitle palp ediliyor.

Bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 97)

- A) Nöroblastom
- B) Rabdomyosarkom
- C) Hepatoblastom
- D) Wilms tümörü
- E) Teratom

Doğru cevap: D

9. Üç yaşında erkek çocuk, karın şişliği ve karın ağrısı ile geliyor. Yapılan tetkiklerinde hematüri saptanıyor. Hastanın muayenesinde aniridi, intraabdominal düzgün konturlu orta hattı geçmeyen kitle bulunuyor.

Bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Eylü 2000)

- A) Nöroblastom
- B) Rabdomyosarkom
- C) Hodgkin hastalığı
- D) Wilms tümörü
- E) Teratom

Wilms tümörü ile en çok karışabilecek olan hepatoblastom, çocukluk çağında en sık görülen malign karaciğer tümöründür. Çocukluk çağda malign karaciğer tümörlerinin %70'ini oluşturur ve ilk 3 yaşın tümöründür. Onun da Beckwith-Wiedemann sendromunda ve hemihipertrofide sıklığının arttığı bilinmektedir. Ancak vakaya aniridi eklenmesi Wilms tümörünü lehinedir.

Diğer tümörlerin aniridi ile birlikte beklenmez.

WILMS' tümörü ile ilişkili sendromlar

Sendrom	Klinik özellikler	Genetik özellikler
WAGR	Wilms tümörü, aniridi, genitoüriner anomaliler, mental gerilik Tümör ve GU anomaliler: 11p13 Aniridi ve Mental retardasyon: PAX6	11p13 delesyonu (WT1 geni)

Klinik Bilimler 147. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 587

Beckwith-Wiedeman Sendromu	Organomegalii, makroglossi, omfalosel, hemihipertrofi	11p15 delesyonu (WT2 geni)
Familyal Wilms tümörü	Familyal plöropulmoner blastoma, rhabdomyosarkoma	DICER-1 gen mutasyonu
CLOVES sendromu	Lenfatik - venöz kapiller malformasyonlar, ekstremitelerde lipomatöz hipertrofi	
SIMPSON-Golabi Sendromu	Overgrowth sendromu	Wilms, NBL, Hepatoblastoma

Diğerleri :
Li Fraumeni sendromu, Bloom sendromu, Fankoni anemisi, Sotos sendromu, Perlman sendromu, Trizomi 18

Doğru cevap: D

10. Aşağıdaki böbrek hastalıklarından hangisine Wilms tümörünün eşlik etmesi en olasıdır? (Sonbahar 2021 Orijinal)

- A) Nail patella sendromu
- B) Pierson sendromu
- C) Denys-Drash sendromu
- D) Lowe sendromu
- E) Sistinozis

Bu soru, başka bir hoca tarafından söyle de sorulabilir:

Aşağıdaki hastalıklardan hangisinde Wilms tümörü gelişmesi beklenmez? (Sonbahar 2021 BENZERI)

- A) Nail patella sendromu
- B) Perlman sendromu
- C) Beckwith-Wiedemann sendromu
- D) Denys Drash sendromu
- E) Frasier sendromu

Doğru cevap: A

Wilms tümörünün bilmemiz gereken pek çok özelliği var. Ama eşlik eden sendrom ve klinik durumlar, bunlar içerisinde en önemlidileri!

Wilms tümörü (nefroblastom), çocuklarda böbreğin en sık görülen tümörüdür. En sık 2-5 yaşlar arası görülür. Bazi sendrom ve konjenital anomalilerle (genitoüriner anomaliler, aniridi, hemihipertrofi) birlikte göstergelerdir.

Nail patella sendromu, LMX1B transkripsiyon faktör mutasyonu sonucu ortaya çıkan genetik nefrotik sendrom nedenlerinden birisidir.

Pierson sendromu, konjenital nefrotik sendrom, diffüz mezengejyal skleroz ve göz tutulumu ile seyreden bir kalıtsal hastalıktır.

Lowe sendromu (oküloserebronal sendrom), X'e bağlı kalıtlıdır. Konjenital katarakt, mental retardasyon ve Fankoni sendromu ile karakterizedir.

Sistinozis, lizozomal membranlardan sistin transportunda taşıyıcı protein eksikliğine bağlı gelişen lizozomal depo hastalığıdır. Fankoni sendromu, göz bulguları, gelişme geriliği ve hipofosfatamik rikets görülür.

Doğru cevap: C

1. 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 mikrognati, maliforme kulak keşeleri, hipertonusite 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? (Sonbahar 2024)

- A) Perlman sendromu
- B) Trizomi 18
- C) Fanconi anemisi
- D) Beckwith-Wiedemann sendromu
- E) Denys-Drash sendromu

Oldukça zor ve zorlama bir soru, TUS'a hatta YDUS'a bile hiç uygun bir soru değil maalesef...

Wilms tümörünün birçok sendromla birlikte göstermektedir. Bunlardan en meşhur olanları

Pediatrik Onkoloji

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 149

149. Hipertansiyonu olan çocuk hastada aşağıdakilerden hangisinin görülmesi durumunda feokromasitoma tanısı konulması en olasıdır?

- A) Abdominal üfürüm varlığı
- B) Ödem
- C) Pigmentasyon artışı
- D) Aşırı terleme
- E) Erken puberte

Doğru Cevap:D

580 ▶ TÜM TUS SORULARI

Tanı

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

Doğru cevap: C

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

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 beyne 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 (catekolaminlere bağlı)
- Kemik ağrısı (kemik-kemik iliği metastazı; Hutchinson sendromu)
- Meta-iyodobenzilguanidin (MIBG) sintigrafisi, tanıda ve hastalığın yayılmasını değerlendirmede kullanılır.
- Evrelemenin doğru yapılmaması için kemik iliği aspirasyonu yapılmalıdır. Kemik iliğinde rozet formasyonu (Homer-Wright rozetleri) vardır.
- Tanı için iki incelemenin mutlaka yapılması gereklidir.

Klinik Bilimler 149. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 580

Feokromasitoma, adrenal medulla kromafin hücrelerinden kaynaklanan ve catekolamin salgılayan tümördür. Hipertansiyonun yanı sıra epizodik baş ağrıları, terleme, ateş basması, yüz kızmaması, taşkardı-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 çocukların çok nadirdir. 15-19 yaş arasında görülebilir. Her ikisi de hipertansiyon yapabilsse de kemik iliğine metastaz ile rozet formasyonu beklenmez.

Mezoblastik nefroma, böbreğin mezenkimal hamartomudur ve ilk 3 ayda görülmeli beklenir. Neonatal dönemde erken bebeklik döneminde sık görülen böbrek tümördür.

Doğru cevap: C

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 rhabdomyosarkom
- C) Nöroblastom
- D) Retinoblastom
- E) Burkitt lenfoma

Nöroblastomun diğer tümörlerden ilk bakışta ayırmasını sağlayan en önemli bulgusu; Periorbital ekimoz. Ancak bir tümörün daha yapabildiğini unutmamak lazım. **Orbital rhabdomyosarkom**.

Nöroblastom nöral krestten köken alır. Vücutta nöral krestin bulunduğu herhangi bir bölgeden çıkabilir. %70 abdominalde görülür. Bilateral orbital ekimoz (rakun/panda gözü) ve kemik-kemik iliği metastazı (Hutchinson sendromu) ile özellikle ekstremitelerde ağrı yapabilir. Kemik iliğinde rozet formasyonu (Homer-Wright rozetleri) vardır.

Rhabdomyosarkom, en çok baş-boyun bölgesinde köken alan çocukluk çağının en sık görülen yumuşak doku kanseridir. Baş boyunda da en sık orbitada ve nazofarenksde olur. Orbital tutulum tek taraftadır (unilateral).

Retinoblastom da bilateral olabilir ve periorbital ekimoz yapabilir ancak abdominal kitle beklenmez. Unutulmaması gereken nokta Homer-Wright tipi rozetlerin sıklıkla **nöroblastomda**, Flexner-winter steiner rozetlerin ise sıklıkla retinoblastomda izlendiğidir.

Doğru cevap: C

5. Her iki göz etrafında morluk ile kol ve bacaklarında ağrı şikayetleri olan iki yaşındaki çocuk hastanın birkaç haftadır düzelmeyen ishalinin olduğu öğreniliyor.

Fizik muayenesinde karında kitle saptanan bu çocukta tanıya yönelik olarak **öncelikle** aşağıdakilerden hangisi istenmelidir? (Sonbahar 90)

- A) Vanil mandelik asit
- B) 17 hidrokspregnentalon
- C) 17 hidroksiprogesteron
- D) 11 hidroksi ketosteroid
- E) 5 Hidroksi indolasetik asit

Nöroblastoma soruları öncelikle; 1. Spesifik bulgular (opsomyoklonus, periorbital ekimoz, rozet, ishal vB) verilerek en olası tanı soruları olarak, 2. Tanya götürecek laboratuvar inceleme (VMA/HVA) ile karşıımıza çıkar.

Nöroblastomda tanı

- Meta-iyodobenzilguanidin (MIBG); sintigrafisi tanıda, hastalığın yayılmasını değerlendirmede, aynı zamanda yüksek dozda tedavide kullanılır.

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 152

152. Aşağıdaki çocukluk çağının son dönem böbrek yetersizliği sebeplerinden hangisinin nakil sonrası tekrar etmesi en olasıdır?

- A) Nefronofitizis
- B) Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı
- C) Otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı
- D) Bardet-Biedl sendromu
- E) Atipik hemolitik üremik sendrom

Doğru Cevap: E

Klinisyen Tüm TUS Soruları

Klinik Bilimler 152. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 603

9. Böbrek nakli sonrası aşağıdaki hastalıklardan hangisinin tekrarlaması en az olasıdır? (Sonbahar 2023)

- A) Fokal segmental glomeruloskleroz
- B) Atipik hemolitik üremik sendrom
- C) Membranöz nefropati
- D) IgA nefropatisi
- E) Alport sendromu

ilk bakişa zor gibi görünse de, alta yatan patolojileri düşündürümüzde cevap karşımızda göz kiriyor. Bir diğer deyişle şunu sormak gerekiyor; Hangisi yapışal/doğumsal bir patoloji?

Alport Sendromu:

- Herediter nefritlerden en sık görülendir. Primer olarak X'e bağlı dominant geçiş gösterir (%85). Bu nedenle erkeklerde klinik seyrı 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, basal membranın yapısı değişmiştir. İmmünolojik bir mekanizması yoktur.
- Bu hastalıkta erkeklerin tümü genellikle yaşamın 2-3. dekatında 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 glomerülonefriti gelişebilir. Ancak, nakil sonrası hastalığın tekrarlaması beklenmez, çünkü kollajen yapısı nakil olan böbrekte normaldir.
- Diğer seçeneklerde yer alan glomerülopatiler ise edinsel hastalıklar olup, nakil sonrası tekrarlayabilekmektedir. Çocuklarda renal transplantasyon sonrasında tekrarlama olasılığı en yüksek primer böbrek hastalığı membranoproliferatif glomerülonefrit tip II'dir. Nakil sonrası **graft kaybına yol açma olasılığı en yüksek** primer böbrek hastalığı fokal segmental glomerulosklerozdur.

Doğru cevap: E

10. On beş yaşındaki bir erkek çocuk ayaklarda şişme, koyu renkli idrar yapma, görmede bulanıklık ve işitme azlığı yakınmalarıyla getiriliyor. Öyküsünden dayısının dört yıldır hemodiyaliz tedavisinde izlendiği öğreniliyor.

Bu çocuk için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (ilkbahar 2007)

- A) IgA nefropatisi
- B) Alport sendromu
- C) Fabry hastalığı
- D) Lowe sendromu
- E) Sistemik lupus eritematozus

Hematüri yapan, yani koyu renkte idrara neden olan Alport sendromu, ya genetik geçiş özelliği nedeniyle ya da tipik işitsel ve görme bulgularıyla sorulur. Seçeneklerde 2 tane daha X'e bağlı geçen hastalık bulunması da dikkat çekici.

Hastanın bulgularında hematüri, göz bulguları ve işitme azlığı var. Herediter bir nefrit olan **Alport sendromu** çoğunlukla X'e bağlı olarak geçer. Dayıdaki son dönem böbrek yetmezliği de bunu göstermektedir. Hematüri atakları olan, katarakt gibi göz bulguları olan

PEDIATRİ ▶ 603

bir hastada eğer sensorinöral işitme kaybı bu bulgulara eşlik ediyorsa, Alport sendromu düşünülmelidir.

Alport sendromu

- Herediter nefritlerden en sık görülendir. Primer olarak X'e bağlı dominant geçiş gösterir (%85). Bu nedenle erkeklerde klinik seyrı daha kötüdür. Diğer olgular OR ya da OD geçiş gösterir.
- **En sık asemptomatik mikroskopik hematüri** ile bulgu vermekle beraber, olguların yarısında üst solunum yolu enfeksiyonundan 1-2 gün sonra makroskopik hematüri atakları görülür. Proteinürü erkek çocuklarında sıkılıkla görülür; ancak nefrotik düzeyde proteinürü erişkin dönemde olur.
- Sağırılığa kadar götürebilen **sensorinöral işitme kaybı** görülür. İşitme kaybı konjenital değildir ve X'e bağlı erkek olguların %90'ında, OR hastaların %67'sinde vardır.
- **Anterior lentikonus**, korneal erozyonlar ve maküler lezyonlar olmak üzere %30-40 hastada göz bulguları saptanır. Anterior lentikonus, **Alport sendromu için patognomoniktir**.
- **Hematüri + bu bulgulardan en az iki tanesinin varlığı** (maküler lezyon, tekrarlayan korneal erozyonlar, glomerül bazal membranında kalınlaşma ve incelme, sensörinöral sağırlık) yüksek ihtimalle hastanın Alport sendromu olduğunu düşündür.

IgA nefropatisi (Berger hastalığı), en sık görülen kronik glomerüler hastalıktır. Çocuklarda rekürren gross hematürünün en sık nedenidir. Tekrarlayan ağrısız masif hematüri atakları ile karakterizedir. Hematüri genellikle bir viral üst solunum yolu enfeksiyonundan 1-2 gün sonra olur. Akut nefritik sendrom bulgularının (ödem, hipertansiyon, böbrek yetmezliği) çocukların başlangıçta görülmesi nadirdir. Nefritik, nefrotik ya da nefritik-nefrotik seyrini gösterebilir.

Fabry hastalığı lizozomal depo hastalığıdır. X'e bağlı geçer. Özellikle umbilikus çevresi ve kalçada damar dilatasyonları ile birlikte vasküler endotelial hücrelerin kümülatif hasarına bağlı olarak gelişen yüzeyel anjiyokeratomalar, kol ve bacaklıarda epizodik ağrı krizleri ve böbrek yetmezliği ile karakterizedir.

Lowe sendromu (okuloserebronal sendrom) erken infant döneminde başlayan konjenital katarakt, glokom, nistagmus gibi okuler bozukluklar, daha sonra asidoz, hiperaminoasidüri gibi ilerleyici renal tubüler disfonksiyon ile karakterize mental bozuklıkların da eşlik ettiği X'e bağlı resesif geçişli bir hastalıktır.

Sistemik lupus eritematozis, konnektif dokularda yaygın inflamasyon ve immünkompleks vaskülitii ile birlikte olan kendiliğinden ataklar ve spontan remisyonlarla giden multisistemli otoimmün bir hastalıktır. Cilt, eklem, böbrek, perikard, plevra gibi birçok doku ve organ itihabına bağlı çok sayıda organı etkiler. Böbrek tutulumu çocukların **en sık tutulumlardan** birisidir. Çocukluk çağında SLE'li hastaların çoğu, adolesan kızlardır. 5 yaş altında nadirdir. Genellikle 11-12 yaşlarında tanı alırlar. Hastaların **en sık başvuru bulguları**; ateş, yorgunluk, hematolojik bozukluklar, artralji veya artrit ve sıkılıkla malar döküntüdür. Semptomlar intermittan veya persistan olarak gelişebilir, kendiliğinden remisyon gösterebilir.

Doğru cevap: B

İLGİLİ NOTLAR

Sonbahar 2023'te hangisi böbrek nakli sonrasında tekrarlamaz diye sorulmuştu.. Tekrarlayan şikayetlerden birisi belki de en önemlisi bu sınavda nakil sonrası tekrarlama riski en yüksek olarak karşıma getirildi... Çıkmış soruların önemini vurgulayan sadece bir örnek...

Pediatrik Nefroloji

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 153

153. Aşağıdaki hastalıklardan hangisinin çocuklarda glomerüler proteinüriye neden olması en az olasıdır?

- A) Membranöz nefropati
- B) Lowe sendromu
- C) Alport sendromu
- D) Henoch-Schönlein purpura nefriti
- E) Amiloidoz

Doğru Cevap:B

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

PEDIATRİ ▶ 623

Kriyoglobulinlerin indüklediği immun komplekslerle vaskülit kliniği ortaya çıkmaktadır.

Doğru cevap: C

5. Fankoni sendromunun özellikî olmayan aşağıdakilerden hangisidir? (ilkbahar 98)

- A) Jeneralize aminoasidüri
- B) Hiperürisemi
- C) Glukozüri
- D) Fosfatüri
- E) Proksimal tubuler asidoz

Fankoni sendromu, proksimal tübüler bozukluğudur. Proksimal tübülden emilmesi gereken protein, elektrolitler, fosfat, bikarbonat gibi maddelerin emilim bozukluğu olur.

Fankoni Sendromunda fosfat emiliminde bozukluk sonucu osmikalite (proksimal reabsorbsiyon bozuklığı), hipokalemik (hipokalemik), hipoklorämik (hipoklorämik), hipokalsemi (hipokalsemi), idrar konsantrasyon bozukluğu, poliüri ve hiperürikozüri nedeniyle hipoürisemi görülür.

Fankoni sendromuna hiperürisemi görülmez.

Doğru cevap: B

6. Aşağıdaki hastalıklardan hangisi renal tübüler disfonksiyona yol açmaz? (Sonbahar 2006)

- A) Sistinozis
- B) Galaktozemi
- C) Alfa-1-antitripsin eksikliği
- D) Wilson hastalığı
- E) Lowe sendromu

Bu soru, aşağıdakilerden hangisi Fankoni sendromuna yol açmaz şeklinde de sorulabilirdi. Fankoni sendromuna yol açan yani proksimal tübülü bozan major hastalıklar çok iyi bilinmeli.

Renal Tübüler asidozlar, sınavda en çok sorulan sorulardan birisidir. Proksimal renal tübüler bozukluk

Klinik Bilimler 153. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 623

Proksimal Renal Tübüler Asidozun Etiyolojisi

- A) Izole form (Fanconi sendromu olmadan)
 - Primer
 - Otozomal resesif geçişli (proksimal RTA + göz anomalileri, mental gerilik, bazal ganglion kalsifikasiyonu)
 - Otozomal dominant geçişli (proksimal RTA + büyümeye gelişme geriliği)
 - Karbonik anhidraz eksikliği veya inhibitörlerinin kullanımı (asetazolamid, topiramat, mafenid asetat)

B) Jeneralize form (Fanconi sendromu) (proksimal RTA daha çok Fanconi sendromunun bir komponenti şeklinde görülür)

- Primer (sistemik hastalık olmadan)
 - Sistinozis (cocuklarda Fanconi sendromunun en sık nedeni)
 - Tirozinemi tip I
 - Galaktozemi

Klinik Bilimler 153. soru

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 623

- Lowe sendromu (oküloserebrorenal sendrom)

- Disproteinemik durumlar
 - Multipl miyelom
 - Monoklonal gammopati
- İlaçlar veya toksinler
 - Ağır metaller (kurşun, civa)
 - Tarihi geçmiş tetrasiklin
 - Ifosfamid (Wilms tümörü tedavisi)

Alfa-1 antitripsin eksikliği renal tübüler disfonksiyona yol açmaz.

Doğru cevap: C

7. Altı yaşındaki çocuk hasta büyümeye gelişme geriliği şikayetiyle polikliniğe getiriliyor. Laboratuvar incelemede asidoz, hipokalemii, hipokloremi saptanıyor ve anion gap normal bulunuyor.

Bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (ilkbahar 2000)

- A) Konjenital nefrotik sendrom
- B) Renal tübüler asidoz
- C) Bartter sendromu
- D) Conn sendromu
- E) Akut glomerulonefrit

Renal tübüler asidozu özetleyen soru; bikarbonat kaybına kronik asidoz, asidoza bağlı büyümeye gelişme geriliği, kompenzatar klor emiliminde artış ve sonuçta normal anion gaplı asidoz.

Asidozun kronik bulgusu gelişme geriliğidir ve böylece olayın kronik bir süreç olduğu belirtilmektedir. Bikarbonat kaybı asidoza neden olmaktadır ve bunun sonucu gelişen dehidratasyona bağlı olarak hipokalemii gelişmekte, hipokloremi ile de anion gap normal sınırlar içinde kalmaktadır.

Bartter sendromu, alkaloz ile karakterize bir durumdur.

Conn sendromu, ise primer hiperaldosteronizmdir, hipokalemii vardır ancak buna bağlı alkaloz ile karakterizedir.

Konjenital nefrotik sendrom, daha doğum anında plasentanın bile ileri derecede ödemli olması ile karakterize bir durumdur.

Akut glomerulonefrit hematuri ve ödeme neden olan oligüri ile seyreden bir hastalıktır.

Doğru cevap: B

Pediatrik Nefroloji

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 167

167. Aşağıdakilerden hangisi portal hipertansiyonun postsinüzoidal posthepatik nedenlerinden biridir?

- A) Splenik ven trombozu
- B) Siroz
- C) Budd-Chiari sendromu
- D) Splenomegali
- E) Primer sklerozan kolanjit

Doğru Cevap: C

Klinik Bilimler 167. soru

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 197

13. Çocukluk çağında aşağıdakilerden hangisi postsinüzoidal portal hipertansiyon nedenidir? (İlkbahar 2010)

- A) Kronik viral hepatitler
- B) α 1-antitripsin eksikliği
- C) Budd-Chiari sendromu
- D) Wilson hastalığı
- E) Siroz

Budd-Chiari Sendromu, "ekstrahepatik postsinüzoidal" portal hipertansiyon nedenidir. Hepatik vende ya da vena cava inferiorda tikanıklık vardır.

Diğer seçeneklerden **kronik viral hepatitler** intrahepatik presinüzoidal portal hipertansiyon yapar. Tüm **siroz** tipleri de sinüzoidal portal hipertansiyon yaparlar. **Wilson hastalığı** ve **α 1-antitripsin eksikliği** de siroza yol açarak sinüzoidal portal hipertansiyon yaparlar.

Doğru cevap: C

14. Aşağıdakilerden hangisi çocukluk çağında intrahepatik portal hipertansiyon nedenlerinden biri değildir? (Sonbahar 2019 Orijinal)

- A) Kistik fibroz
- B) Arteriovenöz fistül
- C) Koledok kisti
- D) Konjenital hepatic fibroz
- E) Venookluzif hastalık

Bu soru, başka bir hoca tarafından söyle de sorulabiliirdi:

Acil servise kanlı kusma şikayeti ile getirilen çocuğun yapılan fizik muayenesinde splenomegalı ve batırda yaygın asit saptanıyor. Yapılan Doppler USG'de portal ven basıncı 24 mmHg olarak ölçülüyor.

Bu hasta için aşağıdakilerden hangisi doğru değildir? (Sonbahar 2019 BENZERİ)

- A) Splenik ven trombozu ekstrahepatik portal hipertansiyona neden olmuş olabilir.
- B) Arterio-venöz fistül ekstrahepatik portal hipertansiyona neden olmuş olabilir.
- C) Siroz intrahepatik portal hipertansiyona neden olmuş olabilir.
- D) Alfa-1 antitripsin eksikliği intrahepatik portal hipertansiyona neden olmuş olabilir.
- E) Hastada asit ve karın gerginliğinin azaltılması için ilk tercih edilecek olan tedavi furosemiddir.

Doğru cevap: E

Çocuk gastroenterolojinin portal hipertansiyon konusunu sorgulayan sorularında vakayı tedavi edebilmenin zorluğu kadar etiyojiye de hakim olmak gereklidir.

Portal hipertansiyon (portal basınçta 10-12 mmHg üzerindeki bir artış olarak tanımlanır) karaciğer hastalığı olan çocukların morbidite ve mortalitenin majör bir sebebidir. Normal portal venöz basınç yaklaşık olarak 7 mmHg'dir. Genel anlamda portal hipertansiyonun **en sık nedeni sirozdur** (Detaylı etiyoji tabloları aşağıda verilmiştir). Tanida Doppler USG ve özfagogastroduodenal endoskopisi yeterlidir. Selektif anjografi ise en spesifik tanı aracıdır. Portal hipertansiyonda, asit ve karın gerginliğinin azaltılması için **ilk yapılacak tedavi tuz kısıtlamasıdır**. Diüretik kullanılacak ise **spiranolaktone** tercih edilmelidir. Non-selektif β -blokörler (**propranolol**) tedavide kullanılır.

Doğru cevap: B

PEDİATRİ ► 197

15. Aşağıdakilerden hangisi çocukta portal hipertansiyonun ilk belirtisidir? (Sonbahar-92)

- A) Koma
- B) Splenomegali
- C) Venöz kanama
- D) Asit
- E) Kaput medusa

Portal hipertansiyonun en belirgin klinik bulguları:

- Splenomegali (çocuklarda ilk bulgu)
- Hepatomegali
- Asit
- Sarılık (%25 vakada)
- Kusma, bulantı
- GİS kanamaları; Özefagus varisleri (En önemli ve ölüme yol açan komplikasyonudur), hematemez, melena.
- Ödem
- Abdominal yüzeyel damarlarda genişlemeler ve **kollateral gelişimi (kaput medusa)**: Abdominal venlerin doluş yönü aşağıdan yukarı doğrudur. İntrasinüzoidal patolojiyi gösterir.

Doğru cevap: B

16. Çocukta portal hipertansiyon bulgusu olmayan aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar-88)

- A) Asit
- B) Ödem
- C) Özefagus varisleri
- D) Spider nevi
- E) Karın duvarı damarlarında genişlemeler

Spider nevi, karaciğer fonksiyonlarının bozulduğu ve östrojenlerin arttığı durumlarda görülür. Bu nedenle çocukluk çağında portal hipertansiyonda spider nevi olağan değildir.

Doğru cevap: D

17. Yedi yaşındaki kız hasta, çocuk acil servisine 3 defa bol miktarda taze kırmızı kan içeren kusma şikayeti ile getiriliyor. Hikayesinden prematüre doğduğu ve sarılık nedeniyle göbek kateterinden kan değişimi yapıldığı öğreniliyor. Fizik muayenesinde 4 cm orta sertlikte dalak ele geliyor.

Bu hastada kanlı kusmanın en olası nedeni aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2021 Orijinal)

- A) Invajinasyon
- B) Özefageal varis
- C) İnfamatuvar bağırsak hastalığı
- D) Meckel divertikülü
- E) Hemanjiyom

Bu soru, başka bir hoca tarafından söyle de sorulabiliirdi:

Çocuklarda masif üst gastrointestinal kanamanın en sık nedeni aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2021 BENZERİ)

- A) Peptik ülser
- B) Özefageal varis
- C) Hemanjiyom
- D) Mallory Weiss yırtıkları
- E) Invajinasyon

Doğru cevap: B

Pediatrik
Gastroenteroloji

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 180

180. Aşağıdakilerden hangisinin akut pankreatit etiyolojisinde yer alması en az olasıdır?

- A) Alkol
- B) ERCP (Endoskopik retrograd kolanjiyopankreatografi)
- C) Hipertrigliseridemi
- D) Östrojen replasman tedavisi
- E) Hipokalsemi

Doğru Cevap: E

204 ▶ TÜM TUS SORULARI

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

- I. Valproik asit kullanımı
- II. Hiperparatiroidi
- III. Kawasaki hastalığı
- IV. Kabakulak

Çocuklarda aşağıdaki klinik tanılar/veya kullanılan ilaçların hangisi komplikasyon olarak akut pankreatit gelişmesi ile ilişkilik gösterilebilir? (İlkbahar 2018 BENZERİ)

Klinik Bilimler 180. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 204

Bir yönüyle onkoloji diğer yönüyle de gastroenteroloji sorusu. Hem çocukluk çagi kanserlerinin tedavisinde en çok kullanılan ilaçların yan etkilerini bilirsek rahatlıkla yapacağımız hem de pankreatit yapan diğer sebepleri bilirsek hiç zorlanmayaçagımız bir soru.
Metotreksat bir folik asit analogudur ve dihidrofolat redüktaze bağlanarak purin sentezini ve hücre proliferasyonu azaltır. Metotreksat kullanımında bazı yan etkiler doza bağımlı olsa da en sık ve en önemli karşılaşılan yan etkiler bulantı, stomatit gibi gastrointestinal, karaciğer fonksiyonlarında bozulma, transaminazlarda yükselme gibi hepatotoksitesi, santral sinir sistemi semptomları, makrositoz, kemik iliği süpresyonu gibi hematolojik değişiklikler ve nefrotoksitedir. Pankreatit yapması beklenmez. Pankreatit yapan en majör kemoterapi ilacı L-asparaginaz, immünsupresif ajan ise azothiopurindir. Yine bir epilepsi ilacı olan valproat da çocuklarında en sık pankreatit yapan ilaçlardandır.

Pankreas divisum pankreasın embryonik gelişim defectidir. Pankreas, ön bağırsağın ön ve arkasından iki tomurcuk şeklinde oluşur (**ventral** ve dorsal pankreas). Ana pankreas kanalının normal olarak pankreasın embryolojik ventral ve dorsal tomurcuklarının birleşmesinden oluşançağı yerde, her iki tomurcuğun birleşmesi gerçekleşmezse, ventral ve dorsal pankreasın ayrı ayrı drene olmasıdır. Pankreatit riskini artırır.

Ana pankreas kanalı (Wirsung) duodenuma açılmadan önce genellikle ana safra kanalı (koledok) ile birleşir. Bu kanaldaki **kist, tümör, taş vb patolojiler akut pankreatit riskini** yani pankreasın non-bakteriyel kendi enzimleri ile oluşan enfiamasyon riskini artırır.

Kalitimsal olarak lipoprotein metabolizma bozukluğu olan çocukların, **hipertrigliseridemiye bağlı pankreatit riski** artar. Özellikle triglycerid düzeyi 1000 mg/dl'nin üzerinde risk çok artar.

Hiperkalsemide de pankreas kanalında kalsiyum birkimi ve tripsinojenin kalsiyum ile aktivasyonu sonucu akut pankreatit riski artar.

Çocuklarda ikinci en sık görülen vaskülit olan Kawasaki hastalığı ile kistik fibrozis ve kabakulak da akut pankreatit yapabilen durumlar arasındadır.

İlaçlar ve toksik maddeler de (alkol, tiyazid diüretikler, valproik asit, steroidler, sulfonamidler) çocukların çığında önemli pankreatit nedenlerindendir.

Doğru cevap: A

24. Aşağıdaki konjenital pankreas anomalilerinden hangisi, maternal polihidramnios öyküsü ile sıkılıkla birlikte olup, tam veya kısmi duodenal obstrüksiyon bulgusu verebilir? (İlkbahar 2008)

- A) Ektopik pankreas
- B) Pankreas agenezisi
- C) Pankreas hipoplazisi
- D) Pankreatik kanal anomalileri
- E) Anüler pankreas

Anüler pankreas, konjenital duodenal obstrüksiyon tablosunun ekstrensek nedenleri arasında yer alır.

Ekstrensek duodenal obstrüksiyon nedenleri:

- 1) Konjenital peritoneal bandlar
- 2) Malrotasyon ve midgut volvulus
- 3) Annüler pankreas
- 4) Duodenal duplikasyon (nadir)

İntrensek duodenal obstrüksiyon nedenleri:

- 1) Stenoz
- 2) Mukozal diafragma defektleri
- 3) Atrezi

Pankreasın parsiyel veya tam agenezisi nadir durumlardır. Tam agenezi neonatal diyabet karakterize ve genellikle erken dönemde ölümle sonuçlanan bir durumdur.

Anüler pankreas; sol (ventral) pankreatik taslağın tam olmayan rotasyonu sonucu gelişir. Hastalar genellikle infansı döneminde barsağın kısmı veya tam obstrüksiyon ile başvururlar. Sıklıkla maternal polihidramnios öyküsü vardır. Kusma, biliyer kolik ve pankreatit ile getirilen çocukların mevcuttur. Doudenajejunostomi tedavi seçeneklerindendir. Annüler pankreas Down sendromu, imperforat anüs, intestinal atrezi, pankreatit ve malrotasyonla ilişkili olabilir.

Ektopik pankreas; toplumun yaklaşık %3'ünde mide arkasında veya ince barsakta bulunur. Genellikle klinik önemi yoktur. Endoskopide 2-4 mm boyutunda sari, göbekli nodüler olarak görülürler. Kanama, intussepsiyon ve obstrüksiyona yol açabilirler.

Pankreas divisum; en sık rastlanan pankreatik anomalidir. Toplumun % 5-15 inde mevcuttur. Dorsal ve ventral pankreatik taslaqların füzyon eksikliğinden kaynaklanır. Pankreasın kuyruk, gövde ve baş kısmının bir bölümü ana kanal olan wirsung kanalı yerine santorini kanalına drene olur. Rekürren pankreatite sebebi olabilir. Endoskopik olarak stent yerleştirilebilir ve ardından cerrahi olarak sfikterotomi yapılabilir.

Koledok kisti; biliyer kanal dilatasyonlarındır. Sarılık, ağrı ve ateş gibi biliyer semptomlara yol açar. Nadiren pankreatite yol açar. Ultrason ve tomografi ile kolayca tanı konur. Koledokosel yani intraduodenal koledokal kist de pankreatit ile başvurabilir ancak tanısı zordur. Manyetik rezonans görüntüleme veya ERCP (endoskopik retrograd kolanjiyopankreatografi) gerekebilir.

Doğru cevap: E

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 181

181. İlk kez akut anterior miyokard enfarktüsü geçiren bir hastaya trombolitik tedavi uygulanmış olup koroner yoğun bakım ünitesinde gözlem altında tutuluyor. Tanı konulduktan 24 saat sonra hastada tekrarlayıcı anjina ile ani hemodinamik bozukluk ve kardiyojenik şok tablosu ortaya çıkıyor. Fizik muayenede sternum sol kenarı boyunca şiddetli pansistolik üfürüm duyulan ve akciğer grafisinde pulmoner vasküleritede artış saptanan olgunun elektrokardiyografisinde geçici atrioventriküler ileti defekti saptanıyor.

Bu olayda en olası komplikasyon aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Sol ventrikül anevrizması
- B) Ventriküler septal defekt
- C) Triküspit yetmezliği
- D) Ventrikül serbest duvar rüptürü
- E) Pulmoner emboli

Doğru Cevap:B

PEDİATRİ ▶ 251

Atrial septal defekt ve total pulmoner venöz dönüş anomalisinde sağ volüm yükünde artma olduğu için, Sağ dal bloğunda elektriksel gecikme nedeniyle ikinci kalp sesinde sabit çiftleşme vardır.

Ebstein anomalisinde triküspit kapakta malformasyon olup, ilerleyici fibrozise bağlı olarak sağ dal bloğu gelir. Ayrıca genellikle triküspit yetersizliği bulunur ve ikinci ses geniş çifttir. Ventriküler septal defekt vakalarının çoğunda klinik bulgular değişikendir.

VSD'de 2. kalp sesi geniş çiftleşmesi olmaz. Ancak pulmoner HT gelişirse S2 sertleşir.

Doğru cevap: E

6. Aşağıdaki konjenital kalp hastalıklarının hangisinde oskültasyonda S2 sabit çift olarak duyulur? (Sonbahar 2006)

- A) Trunkus arteriyozus
- B) Atrial septal defekt
- C) Ventriküler septal defekt
- D) Büyük arterlerin transpozisyonu
- E) Pulmoner atrezisi

Kalp seslerinden S2'nin inspirium ve ekspiriumda değişmeden sabit çift olarak duyulması atrial septal defekt için tipik fizik baki bulgularından birisidir.

ASD'de de oskültasyonda; pulmoner odakta sistolik üfürüm, ikinci kalp sesinde sabit çiftleşme, soldan sağa şantın fazla olduğu durumlarda relativ triküspit stenozuna bağlı diastolik üfürüm duyulur. Pulmoner hipertansiyon gelişen hastalarda pulmoner odaka duyulan üfürümün şiddetine azalma meydana gelir. P2 sertleşir, pulmoner yetersizlik ve buna bağlı erken diastolik Graham Steel üfürümü duyulur.

- S2'nin sabit çiftleşmesi (Fix split): ASD'de P2 inspirium ve ekspirium geç kapanır.
- S2'nin paradoks çiftleşmesi: Sol dal bloğu, PDA, AS ve hipertansiyonda görülür. İspiryumda tek, ekspiriumda çift ses duyulur.

Diğer şıklarda trunkus arteriyozusta, büyük arter transpozisyonunda ve pulmoner atrezide S2 tektir.

VSD'de ise kalp sesleri pulmoner HT durumuna göre değişkenlik gösterir.

S2'nin inspirium ve ekspiriumda değişmeden sabit çift olarak duyulması atrial septal defekt için tipiktir.

Doğru cevap: B

7. Aşağıdaki kalp hastalıklarının hangisinde ikinci kalp sesinde paradoks çiftleşme saptanır? (Sonbahar 2001)

- A) Sağ dal bloğu
- B) Aort stenоз
- C) Pulmoner stenoz
- D) Atrial septal defekt
- E) Aortik kapak atrezisi

İkinci kalp sesindeki paradox çiftleşme 2. kalp sesinin inspiriyumda tek, ekspiriyumda çift olarak duyulmasıdır.

İkinci Kalp Sesinde;

- **Paradoks çiftleşme:** Sol dal bloğu, aort stenozu, IHSS, PDA ve nadiren KAH ve hipertansif kalp hastalığı.
- **Sabit çiftleşme:** Geniş ASD, pulmoner venöz dönüş anomali, atrioventriküller communis anomali, kronik sağ ventrikül yetmezliği ve pulmoner kapak darlığı
- **Tekleşme:** Fallot tetralojisi, pulmoner stenoz, trunkus arteriyozus ve önemli aort darlığı- **aort ve pulmoner kapak atrezisi**

İkinci Kalp Sesinde paradoks çiftleşme: Aort stenozunda duyulur.

Doğru cevap: B

8. Kalp sesleri ile ilgili olarak aşağıdaki ifadelerden hangisi doğrudur? (Sonbahar 2004)

- A) Aort stenozunda ikinci ses çift duyulur
- B) Atrial sistolde üçüncü ses alınır
- C) İkinci kalp sesinde sabit çiftleşme atrial septal defekte görülür.
- D) Dördüncü kalp sesi çocuklarda fizyolojik olarak duyulur
- E) Birinci kalp sesi mitral stenozunda kaybolur.

İkinci kalp sesinin sabit çiftleşmesi ASD için tipiktir (Fix split). ASD'de P2 inspiriyum ve ekspiriyumda geç kapanır. Birinci kalp sesinin şiddeti mitral stenozda artar.

Şiddetli aort ve pulmoner stenozda ikinci ses şiddeti azalır ve tek duyulur. Üçüncü ses erken diyalostolde alınır. Atrial sistolde 4. kalp sesi duyulur. Yenidoğan dışı tüm çocuklarda patolojiktir.

İkinci kalp sesinin inspirium ve ekspiriumda değişmeden sabit çift olarak duyulması atrial septal defekt için tipiktir.

Doğru cevap: C

ÜFÜRÜMLER

1. Kardiyak sıklıkla birinci kalp sesi ile başlayıp tüm sistol boyunca devam eden üfürüm aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2012)

- A) Pansistolik üfürüm
- B) Sistolik ejeksiyon üfürümü
- C) Devamlı üfürüm

Klinik Bilimler 181. soru

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 251

Pansistolik üfürümün duyulduğu hastalıklar:

- VSD'de mezokardiyak odakta (MCO) duyulur ve sternum boyunca yayılır.

Her ne kadar burası soru yaptırmaya yetse de bir sonraki referansta mezokardiyak odağı da açıkça anlatıyor ve şüpheye yer bırakmadan soruyu yaptırmış oluyoruz

Pediatrik Kardiyoloji

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 188

188. Aşağıdaki böbrek taşlarından hangisi radyografik olarak değerlendirildiğinde radyoluvent (opak olmayan) taş grubunda yer alır?

- A) Kalsiyum okzalat
- B) Kalsiyum fosfat
- C) Magnezyum amonyum fosfat
- D) Ürik asit
- E) Sistin

Doğru Cevap:D

600 ▶ TÜM TUS SORU

Klinik Bilimler 188. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 600

HEMATÜRİLER

1. Aşağıdaki hastalıklardan hangisinin çocuklarda makroskopik hematüriye yol açması beklenmez? (İlkbahar 98)

- A) Renal ven trombozu
- B) Orak hücreli anemi
- C) Idiopatik nefrotik sendrom
- D) Membranoproliferatif glomerülonefrit
- E) IgA nefropatisi

Çocuklarda hematürünün ayırcı tanısının sorgulandığı bir soru: Minimal lezyon hastalığı tipik ve saf nefrotik sendrom olma özelliği ile biliniyor. Bu hastalarda klasik olarak makroskopik hematüri gözlenmez.

İdiopatik nefrotik sendromun en sık nedeni, minimal lezyon hastalığıdır ve makroskopik hematüri bulunmaz. Makroskopik hematüri varlığı biyopsi endikasyonudur.

Diğer bütün seçenekler çocukların makroskopik hematüri yapabilir.

İdiopatik nefrotik sendromun en sık nedeni olan minimal lezyon hastalığının makroskopik hematüriye yol açması beklenmez.

Doğru cevap: A

Tam İdrar Tetkiki-Üriner Enfeksiyonlar-Reflü ve Ürologyazis ile İlgili Sorulabilecek Önemli Bilgiler

1. GFR'yi en iyi göstern endojen ve eksojen maddeler... Sistatin-C ve İnlülin
2. Büyük çocukların ve süt çocukların oligürü tanısı... Büyüklere 300 ml/m²/gün, süt çocukların 1 ml/kg/saat ten az miktarda idrar çıkışı
3. Çocuklarda ve erişkinlerde günde normal sayılabilen idrarda protein çıkışının üst sınırı... Çocukta 100 mg/m²/gün, erişkinde 150 mg/günden fazla protein
4. Çocuklarda en sık görülen silendirler...Hyalen silendir
5. APSGN/Akut Pyelonefrit/Akut tübüler nekrozda görülen silendirler...Eritrosit silendirler/Lökosit silendirler/Kahverengi-çamur rengi silendirler
6. Hemorajik sistit yapan ilaç ve korumak için kullanılan antidot...Siklofosfamid-Mesna
7. Steril piyürü yapan dört major sebep...Ateş-Dehidratasyon, Üriner Tbc, Taş, Akut apandisit
8. İdrar yolu enfeksiyonu tanısı için idran kültüründe üreyen koloni sayısı...Orta akım idrarında 100.000 koloni, kateter idrarında 10.000 koloni, suprapubik aspirasyonda 1 koloni
9. Evre V reflüdeki ek bulgular...Üreterlerin tortiosite kazanması, papiller görüntünün kaybolması, hidroüreterenefroz
10. Renal tübüler asidoz tip-1 de görülen taş...Kalsiyum oksalat taşı
11. Bartter sendromunda görülen taş...Kalsiyum oksalat taşı
12. Kalsiyum oksalat taşı tedavisinde kullanılan diüretik...Tiazid
13. Kalsiyum oksalat taşı tedavisinde diyet...Sodyum kısıtlaması ve hipositratürünün engellenmesi
14. Vitamin C entoksikasyonu ve Pridoksin eksikliğinde görülen taş... Okzalat taşı
15. Hiperokzalürüde tedavide kullanılan vitamin...Pridoksin
16. Sistin taşı ve Ürik asit taşında tedavi... İdrarın alkalinizasyonu
17. Tedavide askorbik asit ile idrarın asidik hale getirilmesi... İndinavir taşı
18. Non-opak 3 böbrek taşı... Ürat, Ksantin, İndinavir taşları

