

TÜM TUS SORULARI 35. BASKI REFERANS TABLOSU İLKBAHAR 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	3 soru (7, 9, 10)	-	7 soru (1, 3, 4, 13, 130, 173, 196)
TTS FİZYOLOJİ HİSTOLOJİ ve EMBRİYOLOJİ 35. baskı	4 soru (14, 23, 28, 33)	7 soru (15, 19, 21, 27, 40, 43, 66)	6 soru (16, 17, 22, 24, 38, 85)
TTS BİYOKİMYA 35. baskı	2 soru (22, 43)	1 soru (40)	12 soru (29, 30, 31, 32, 36, 39, 41, 42, 44, 45, 46, 85)
TTS MİKROBİYOLOJİ 35. baskı	3 soru (52, 61, 75)	6 soru (54, 55, 60, 64, 67, 102)	12 soru (48, 49, 50, 51, 53, 56, 59, 62, 63, 142, 143, 162)
TTS PATOLOJİ 35. baskı	10 soru (68, 69, 70, 73, 75, 78, 81, 109, 186, 187)	12 soru (42, 65, 66, 67, 72, 80, 124, 138, 155, 162, 183, 200)	11 soru (22, 33, 76, 79, 82, 123, 137, 141, 158, 176, 188)
TTS FARMAKOLOJİ 35. baskı	6 soru (86, 92, 94, 96, 101, 160)	9 soru (27, 84, 85, 89, 91, 97, 99, 122, 155)	8 soru (43, 87, 90, 93, 98, 123, 128, 182)
TTS DAHİLİYE 35. baskı	9 soru (69, 107, 109, 111, 115, 120, 123, 152, 181)	10 soru (27, 40, 42, 77, 80, 98, 110, 114, 144, 162)	14 soru (28, 91, 94, 96, 105, 106, 113, 119, 121, 153, 154, 155, 174, 175)
TTS PEDIATRİ 35. baskı	4 soru (45, 107, 129, 184)	9 soru (33, 79, 120, 126, 132, 134, 149, 157, 186)	22 soru (44, 67, 75, 89, 91, 103, 108, 113, 115, 125, 137, 138, 139, 144, 147, 148, 153, 154, 155, 159, 180, 191)
TTS GENEL CERRAHİ 35. baskı	9 soru (111, 113, 129, 161, 163, 165, 166, 177, 178)	8 soru (3, 9, 24, 138, 141, 173, 175, 180)	11 soru (42, 73, 78, 81, 82, 103, 162, 164, 169, 176, 179)
TTS KADIN DOĞUM 35. baskı	1 soru (136)	2 soru (162, 199)	9 soru (6, 17, 54, 193, 194, 195, 197, 198, 200)
TTS KÜÇÜK STAHLAR 35. baskı	6 soru (126, 128, 130, 131, 181, 184)	2 soru (183, 186)	20 soru (80, 89, 93, 97, 111, 118, 119, 120, 124, 127, 132, 134, 135, 144, 154, 160, 162, 182, 185, 190)

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



www.tusdata.com



Meditercih 2025 İlkbahar

Temel Bilimler 33. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 100

23. Zekâsı normal olup, uzun boy, aortik dilatasyon ve lens dislokasyonu olan bir çocukta aşağıdaki hastalıklardan hangisi düşünülmelidir? (Sonbahar 2011)

- A) Marfan Sendromu
- B) Nörofibromatozis
- C) Fenilketonüri
- D) Glutarik asidüri
- E) Hurler Sendromu

Nörofibromatozis, deri bulguları ve nörolojik bulgularla birlikte görülür. Uzun boy beklenen bir bulgu değildir.

Fenilketonüride ileri derecede mental retardasyon bulunur.

Glutarik asidüri bir aminoasit metabolizması hastalığıdır. Makrosefali, hipotoni, baş kontrolü olmaması, konvülsiyonlar, opustotonus gibi bir çok nörolojik bulgusu vardır.

Hurler Sendromu da ağır bir mukopolisakkaridozdur ve mental retardasyonla birlikte cücelik ve kifoskolioz vardır.

Temel Bilimler 33. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 100

Marfan Sendromu, fibrillin-1 proteini defektine bağlı görülür. Marfanoid vücut yapısı (kol ve bacakların gövdeye göre uzun olması), araknodaktili, göğüs ve iskelet deformiteleri, lens subluksasyonu ile karşımıza çıkar. En sık görülen kardiyak patoloji, mitral valv prolapsusudur, asendan aorta dilatasyonu da sık olarak görülür. Marfan Sendromunda zeka normaldir.

Doğru cevap: A

24. Marfan Sendromunda aşağıdakilerden hangisi topluma göre daha sık gözlenir? (İlkbahar-99)

- A) Mitral stenoz
- B) Trikuspid darlığı
- C) Aort koarktasyonu
- D) Dissekan aort anevrizması
- E) Aort darlığı

Marfan Sendromunu oluşturan triad şu bulgulardan oluşur:

1. İnce uzun ekstremitelerle birlikte diğer iskelet deformiteleri
2. Lens dislokasyonuna bağlı görme kaybı
3. Tipik olarak aort kökünden başlayan aort anevrizması

Marfan sendromunda aort dilatasyonuna bağlı olarak aort anevrizma diseksiyonu gelişebilir. Bu hastalarda en sık ölüme sebep olan olay aort diseksiyonudur.

Doğru cevap: D

25. Annenin gebelik sırasında orta veya çok miktarda alkol kullanması aşağıdakilerden hangisine yol açmaz? (Sonbahar 2003)

- A) Büyüme geriliği
- B) Kalp defektleri
- C) Eklem anomalileri
- D) Zeka geriliği
- E) Genital sistem anomalileri

Alkol tüketimi **mental retardasyon** oluşumunda en etkili teratojenik etkidir. Gebelik sırasında alkol alan annelerde abortus ve ölü doğum yapma riski yükselmiştir. Bunun yanında gebelikte alkol alan annelerin çocuklarında fetal alkol sendromu adı verilen bir antite oluşmaktadır. Fetal alkol sendromu, **en sık ASD olmak üzere kalp defektleri**, mental ve büyüme geriliği, anormal yüz, göz, eklem anomalilerine neden olmaktadır.

Majör bulgular:

- Pre ve postnatal yavaş büyüme,
- Mental retardasyon,
- Mikrosefali,
- Karakteristik yüz görünümü (geniş, burun köprüsü, kısa palpebral fissürler, pitozis ve filtrum anomalisi),
- Konjenital kalp defektleri,
- Doğuştan kalça çıkığı,
- Diğer eklem/ekstremitte anomalileri,
- Zayıf motor koordinasyon şeklindedir.

Fetal alkol sendromunda genital sistem anomalileri görülmez.

Doğru cevap: E

26. Aşağıdakilerden hangisi fetal alkol sendromunun karakteristik özelliklerinden biri değildir? (İlkbahar 2004)

- A) Organomegali
- B) Fasiyal anomaller
- C) Kardiyak anomaliler
- D) Mental retardasyon
- E) İntrauterin gelişme geriliği

Fetal alkol sendromunda organomegali görülmez.

Doğru cevap: A

27. Aşağıdakilerden hangisi fetal alkol sendromunun bulgularından birisi değildir? (İlkbahar 2005)

- A) Organomegali
- B) Fasiyal anomaliler
- C) Kalp defektleri
- D) Mental retardasyon
- E) Gelişme geriliği

Aynı soru bir yıl arayla tekrar sorulmuş. Fetal alkol sendromunda organomegali görülmez.

Doğru cevap: A



16. Dokuz aylık erkek bebek iştahsızlık ve solukluk nedeniyle getiriliyor. Öyküsünden, ağırlıklı olarak anne sütüyle beslendiği, sebze çorbası ve meyve püresi yediği öğreniliyor. Fizik muayenesinde, hipotonik olduğu izleniyor. Tam kan sayımında hemoglobin 6,6 g/dL, ortalama eritrosit hacmi 105 fL, beyaz küre sayısı 3.400/mm³, mutlak nötrofil sayısı 1.000/mm³, trombosit sayısı 150.000/mm³ ve retikülosit %1,2 saptanıyor.

Bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2024)

- A) Süt çocuğunun geçici eritroblastopenisi
- B) Demir eksikliği anemisi
- C) Çinko eksikliği
- D) Pirüvat kinaz eksikliği
- E) Vitamin B₁₂ eksikliği

Temel Bilimler 44. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 514

Vitamin B₁₂ eksikliğinin çocuklardaki en sık nedeni alım yetersizliğidir (yanlış beslenme, özellikle vejeteryanlık). Vitamin B₁₂ eksikliğinde metionin sentezini de etkilediğinden nörolojik disfonksiyonlar belirgin olur. Hem santral sinir sistemi hem de periferik sinirler etkilenir ve bunlara bağlı bulgular olur. Hiperhomosisteinemiye bağlı tromboz riski artar.

Aksonal hasar özellikle spinoserebellar yollarda çok belirgindir. Pozisyon duygusu ve derin duyu kaybı, yürüme bozukluğu, piramidal belirtiler ve ayaklarda hissizlik önemlidir. Nöro-motor gelişmede duraklama ve geriye gitme, hipotoni, dil gelişiminde gecikme, duysal defektler ve derin tendon reflekslerinin kaybı ile ataksi, parestezi, Babinski refleksinin pozitif olması, klonus ve koma görülebilir. Ayrıca dil papillalarında atrofi, aftöz stomatit gibi mukozal değişiklikler de görülür. Dil düzleşmiş, kırmızı ve ağrıdır.

5 P belirtisi:

- Pansitopeni
- Periferik nöropati
- Piramidal bölge belirtileri (babinski, klonus, ataksi, hiporefeksi)
- Papiller atrofi
- Posterior ve lateral spinal kord nöropatisi (ataksi, vibrasyon ve pozisyon duyu kaybı)

B₁₂ vitamini eksikliğindeki anemide MCV artar, kemik iliğinde inefektif eritropoez olur ve buna bağlı bulgular vardır (LDH, İndirekt bilirubin artışı, retikülosit düşüklüğü). Serum demiri ve ferritin düzeyleri yüksektir. Vakalarda zamanla pansitopeni gelişir.

Periferik yaymada nötrofillerde hipersegmentasyon görülür.

Demir eksikliği anemisi ve çinko eksikliği mikrositik, süt çocuğunun geçici eritroblastopenisi ve pirüvat kinaz eksikliği ise normositik anemiye neden olur.

Doğru cevap: E

17. Solukluk nedeniyle polikliniğe getirilen altı aylık bir bebeğin yapılan laboratuvar incelemelerinde; hemoglobin düzeyi 8 g/dl, MCV:108 fl olarak saptanıyor ve periferik yaymada nötrofillerde hipersegmentasyon görülüyor.

Bu çocukta bir sonraki aşamada tanı için en yararlı test aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2002)

- A) Otohemoliz testi
- B) Hemoglobin elektroforezi
- C) Kemik iliği aspirasyonu
- D) Osmotik fragilite testi
- E) Serum ferritin düzeyi tayini

DNA sentezi azalması sonucu ortaya çıkan makrositer anemilerin en önemli özelliklerinden biri olan çok loblu nötrofiller yani tanı koydurucu ortak özellik olan hipersegmentasyon ipucu ile sorulmuş.

Makrositer anemiler yüksek MCV sahibi eritrositlerle karakterizedir. Gelişmesinde 3 ana mekanizma rol oynar

1. Hızlanmış eritropoez; Retikülosit ve genç eritrositler normalden büyüktür, sayıca artmışlardır

2. Membran yüzey alanı genişliği

- En sık karaciğer hastalığı olanlarda olur
- Karaciğer hastalıklarında LCAT (Lesitin Kolesterol Açıl Transferaz) enzim sentezi azalır ve plazma serbest kolesterolü artar
- Plazma lipid düzeyi arttığında eritrosit üzerine absorbe olur
- Periferik yaymada target hücreler patognomoniktir

3. DNA sentez bozuklukları

- Klasik megaloblastik anemilerin karakteristik özelliğidir
- Anormal derecede büyük hücreler oluşur (dev megakaryositler)
- Sıklıkla MCV>100
- Nükleostoplazmik dissosiasyon (vitamin B₁₂ ve folik asit eksikliğinde görülür. Kemik iliği mavi görünür)

Etiyoloji:

En sık vitamin B₁₂ veya folat eksikliği sonucu oluşurlar.

İlaç bağlı DNA sentez bozukluğu (metotreksat, trimetoprim, primetamin, fenitoin)

Hb:8 ve MCV>100 olduğu için makrositer anemi ile karşı karşıyayız. Makrositer anemilerden vitamin B₁₂ eksikliği ve folat eksikliğinde kemik iliğinde megaloblastik değişiklikler vardır. B₁₂ eksikliği düşünülen bir hastada öncelikle yapılması gereken test B₁₂ düzeyine bakılmasıdır, fakat en yararlı ve kesin tanıyı gösterecek tetkik kemik iliği aspirasyonudur.

- Tanı koydurucu ortak özellik, eritrosit morfoloji ve olgunlaşmasındaki bozukluktur.
- Eritroid seri tüm hücreleri normalden büyüktür ve nükleositol plazmik uygunsuzluk hakimdir.



TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

2. İnce bağırsakta mukozal hasar yapan hastalıkların tümü (Çölyak, kistik fibrozis, whipple hastalığı, lenfosarkom, allerjik gastroenteropati, kör loop sendromu, abetalipoproteinemi, Hirschsprung hastalığı, polipozis sendromları, psödomembranöz kolit).

Doğru cevap: D

21. Geç çocukluk çağında ortaya çıkan ataksi, retinitis pigmentosa, periferik nörit, kas güçsüzlüğü, mental retardasyon, vibrasyon ve pozisyon hissinde bozulma gibi nörolojik bulguları olan bir çocukta, serum vitamin E düzeyi saptanamayacak kadar düşüktür.

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

- A) Arjininosüsinik asidüri
B) Hartnup hastalığı
C) Abetalipoproteinemi
D) Tüberoskleroz
E) Friedreich ataksisi

- **Arjininosüsinik asidüri:** Hiperamonyemi, eritematöz döküntüler, trikoreksiz nodoza,
- **Hartnup hastalığı:** Nötral aminoasidüri, niasin eksikliğine bağlı pellegra benzeri cilt lezyonları, serebellar ataksi, mavi idrar,
- **Tüberoskleroz:** Ağır mental retardasyon, adenoma sebaceum, miyoklonik konvülsiyonlar,
- **Friedreich ataksisi:** Ataksi, skolyoz, pes kavus, posterior omurilik duyu kaybı, arefleksi, kardiyomyopati ile karakterizedir.

Abetalipoproteinemi (Hereditör Akantositoz)

Doğumdan itibaren şiddetli yağ malabsorbsiyonu, geç çocukluk ve adölesan dönemde ise spinoserebellar dejenerasyon ve retinitis pigmentosa ile karakterize, OR geçişli bir lipoprotein metabolizma hastalığıdır.

Hastalığıdaki temel patogenezi, çok düşük dansiteli lipoproteinler ve şilomikronun oluşum ve salınımından sorumlu olan mikrozomal trigliserit transfer protein geninde defekt olmasıdır. Bu mutasyon sonrasında hastalarda yağ malabsorbsiyonu ve yağda eriyen vitaminlerin (A, D, E, K) emilim problemi ortaya çıkmaktadır. Özellikle E vitamini eksikliği belirgindir.

Klinik bulgular:

- Büyüme geriliği, zeka gelişiminde yavaşlama
- Spinocerebellar dejenerasyon, Periferik nöropati
- Ataksi
- Retinitis pigmentosa
- Periferik yaymada akantosit

Vakada verilen hastada da ataksi, retinitis pigmentosa, periferik nöropati olması öncelikle abetalipoproteinemi düşündürür.

Doğru cevap: C

Temel Bilimler 45. soru Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 182

22. On üç aylık kız hasta günde 5-6 kez yumuşak kıvamlı, bol miktarda dışkılama ve karın şişliği nedeniyle getiriliyor. Kilosu ve boyu 3. persentilin altında olan hastada serum albümin 3,5 g/dL, total kolesterol 55 mg/dL, trigliserid 5 mg/dL ve LDL 25 mg/dL olarak saptanıyor. Periferik yaymada eritrositlerin membranında düzensiz çıkıntılar olduğu görülüyor.

Bu hastanın takibinde aşağıdakilerden hangisinin ortaya çıkması en olasıdır? (Sonbahar 2022 Orijinal)

- A) E vitamini eksikliği B) B12 vitamini eksikliği
C) Folik asit eksikliği D) Hiponatremi
E) Hipotiroidi

Tam da derslerde vurguladığımız gibi, "Eğer size ishali olan bir çocuk veriliyor ve periferik yayma bulgusu veriliyorsa hemen abetalipoproteinemi düşünün" demiştik ve çıktık. Yalnız tanıdan bir sonraki adımı soruyor tamam tanıyı biliyorsunuz da bu hastalıkta hangi vitaminlerin eksikliği daha olasıdır? E tabiki yağda eriyen vitaminler çünkü ortada yağ malabsorbsiyonu var...

Abetalipoproteinemi diğer adıyla da hereditör akantositoz, doğumdan itibaren şiddetli yağ malabsorbsiyonu, geç çocukluk ve adölesan dönemde ise spinocerebellar dejenerasyon ve retinitis pigmentosa ile karakterize, OR geçişli bir lipoprotein metabolizma hastalığıdır.

Hastalığıdaki temel patogenezi, çok düşük dansiteli lipoproteinler ve şilomikronun oluşum ve salınımından sorumlu olan mikrozomal trigliserit transfer protein geninde defekt olmasıdır. Bu mutasyon sonrasında hastalarda yağ malabsorbsiyonu ve yağda eriyen vitaminlerin (A, D, E, K) emilim problemi ortaya çıkmaktadır. Özellikle E vitamini eksikliği belirgindir.

Vakada verildiği gibi yağlı pis kokulu dışkılama, büyüme geriliği ve laboratuarda ise lipid profilinde özellikle trigliserit ve LDL de belirgin düşüklük, elektroforezde ise şilomikron bantlarının hiç görülmemesi en önemli bulgularıdır. Bunun yanında kan periferik yaymasında akantositoz karakteristik bir özelliğidir. Soruda akantositoz ismi telaffuz edilmemiş ve özellikle hücre tarif edilmiş.

Doğru cevap: A

23. Kronik ishal nedeniyle getirilen 2 yaşında bir çocukta boy kısalığı, ekzokrin pankreas yetmezliği, nötropeni ve iskelet değişiklikleri saptanıyor. Ter testi normal olarak bulunuyor.

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

- A) Kistik fibrozis B) Shwachman-Diamond Sendromu
C) Çölyak hastalığı D) Giardiyazis
E) Kostmann Sendromu

Shwachman-Diamond Sendromu; pankreas ekzojen salgılama fonksiyon bozukluğu, büyüme geriliği, metafizyal diskondroplazi, kemik iliği hipoplazisi (nötropeni, anemi, trombositopeni) ile karakterize bir hastalıktır. Genellikle 2 yaş altında görülür. Etiyolojisi bilinmemektedir. Ter testinin normal olması, siklik veya sabit nötropeni, anemi ve/veya trombositopeni, steatore, kemik grafilerinde metafizyal dizostozisin olması tanı koydurur.



2. İnce bağırsakta mukozal hasar yapan hastalıkların tümü (Çölyak, kistik fibrozis, whipple hastalığı, lenfosarkom, allerjik gastroenteropati, kör loop sendromu, abetalipoproteinemi, Hirschsprung hastalığı, polipozis sendromları, psödomembranöz kolit).

Doğru cevap: D

21. Geç çocukluk çağında ortaya çıkan ataksi, retinitis pigmentosa, periferik nörit, kas güçsüzlüğü, mental retardasyon, vibrasyon ve pozisyon hissinde bozulma gibi nörolojik bulguları olan bir çocukta, serum vitamin E düzeyi saptanamayacak kadar düşüktür.

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

- A) Arjininosüsinik asidüri
- B) Hartnup hastalığı
- C) Abetalipoproteinemi
- D) Tüberoskleroz
- E) Friedreich ataksisi

- **Arjininosüsinik asidüri:** Hiperamonyemi, eritematöz döküntüler, trikoreksiz nodoza,
- **Hartnup hastalığı:** Nötral aminoasidüri, niyasin eksikliğine bağlı pellegra benzeri cilt lezyonları, serebellar ataksi, mavî idrar,
- **Tüberoskleroz:** Ağır mental retardasyon, adenoma sebaceum, miyoklonik konvülsiyonlar,
- **Friedreich ataksisi:** Ataksi, skolyoz, pes kavus, posterior omurilik duyu kaybı, arefleksi, kardiyomyopati ile karakterizedir.

Abetalipoproteinemi (Hereditör Akantositoz)

Doğumdan itibaren şiddetli yağ malabsorbsiyonu, geç çocukluk ve adölesan dönemde ise spinoserebellar dejenerasyon ve retinitis pigmentosa ile karakterize, OR geçişli bir lipoprotein metabolizma hastalığıdır.

Hastalığı temel patogenezi, çok düşük dansiteli lipoproteinler ve şilomikronun oluşum ve salınımından sorumlu olan mikrozomal trigliserit transfer protein geninde defekt olmasıdır. Bu mutasyon sonrasında hastalarda yağ malabsorbsiyonu ve yağda eriyen vitaminlerin (A, D, E, K) emilim problemi ortaya çıkmaktadır. Özellikle E vitamini eksikliği belirgindir.

Klinik bulgular:

- Büyüme geriliği, zeka gelişiminde yavaşlama
- Spinocerebellar dejenerasyon, Periferik nöropati
- Ataksi
- Retinitis pigmentosa
- Periferik yaymada akantosit

Vakada verilen hastada da ataksi, retinitis pigmentosa, periferik nöropati olması öncelikle abetalipoproteinemi düşündürür.

Doğru cevap: C

22. On üç aylık kız hasta günde 5-6 kez yumuşak kıvamlı, bol miktarda dışkılama ve karın şişliği nedeniyle getiriliyor. Kilosu ve boyu 3. persentilin altında olan hastada serum albümin 3,5 g/dL, total kolesterol 55 mg/dL, trigliserid 5 mg/dL ve LDL 25 mg/dL olarak saptanıyor. Periferik yaymada eritrositlerin membranında düzensiz çıkıntılar olduğu görülüyor.

Bu hastanın takibinde aşağıdakilerden hangisinin ortaya çıkması en olasıdır? (Sonbahar 2022 Orijinal)

- A) E vitamini eksikliği
- B) B12 vitamini eksikliği
- C) Folik asit eksikliği
- D) Hiponatremi
- E) Hipotirodi

Tam da derslerde vurguladığımız gibi, "Eğer size ishali olan bir çocuk veriliyor ve periferik yayma bulgusu veriliyorsa hemen abetalipoproteinemi düşünün" demiştik ve çıktık. Yalnız tanıdan bir sonraki adımı soruyor tamam tanıyı biliyorsunuz da bu hastalıkta hangi vitaminlerin eksikliği daha olasıdır? E tabiki yağda eriyen vitaminler çünkü ortada yağ malabsorbsiyonu var...

Abetalipoproteinemi diğer adıyla da hereditör akantositoz, doğumdan itibaren şiddetli yağ malabsorbsiyonu, geç çocukluk ve adölesan dönemde ise spinocerebellar dejenerasyon ve retinitis pigmentosa ile karakterize, OR geçişli bir lipoprotein metabolizma hastalığıdır.

Hastalığı temel patogenezi, çok düşük dansiteli lipoproteinler ve şilomikronun oluşum ve salınımından sorumlu olan mikrozomal trigliserit transfer protein geninde defekt olmasıdır. Bu mutasyon sonrasında hastalarda yağ malabsorbsiyonu ve yağda eriyen vitaminlerin (A, D, E, K) emilim problemi ortaya çıkmaktadır. Özellikle E vitamini eksikliği belirgindir.

Vakada verildiği gibi yağlı pis kokulu dışkılama, büyüme geriliği ve laboratuvarında ise lipid profilinde özellikle trigliserit ve LDL de belirgin düşüklük, elektroforezde ise şilomikron bantlarının hiç görülmemesi en önemli bulgularıdır. Bunun yanında kan periferik yaymasında akantositoz karakteristik bir özelliğidir. Soruda akantositoz ismi telaffuz edilmemiş ve özellikle hücre tarif edilmiş.

Doğru cevap: A

23. Kronik ishal nedeniyle getirilen 2 yaşında bir çocukta boy kısalığı, ekzokrin pankreas yetmezliği, nötropeni ve iskelet değişiklikleri saptanıyor. Ter testi normal olarak bulunuyor.

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

- A) Kistik fibrozis
- B) Shwachman-Diamond Sendromu
- C) Çölyak hastalığı
- D) Giardiyazis
- E) Kostmann Sendromu

Shwachman-Diamond Sendromu; pankreas ekzojen salgılama fonksiyon bozukluğu, büyüme geriliği, metafizyal diskondroplazi, kemik iliği hipoplazisi (nötropeni, anemi, trombositopeni) ile karakterize bir hastalıktır. Genellikle 2 yaş altında görülür. Etiyolojisi bilinmemektedir. Ter testinin normal olması, siklik veya sabit nötropeni, anemi ve/veya trombositopeni, steatore, kemik grafilerinde metafizyal dizostozisin olması tanı koydurur.

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

- I. Ataksi
- II. Nistagmus
- III. Oftalmopleji
- IV. Psödötümör serebri

Kolestazla takip edilen 6 yaşındaki bir çocukta E vitamini eksikliği ile ilgili olarak yukarıdakilerden hangilerinin görülmesi beklenir? (Sonbahar 2020 BENZER)

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

Doğru cevap: E

Her ne kadar soruda Alagille sendromu geçiyor olsa da asıl sorulmak istenen E vitamini

Temel Bilimler 45. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 145

E vitamini eksikliği genellikle malabsorbsiyon durumlarında (Kistik fibrozis, çölyak hastalığı, kısa bağırsak sendromu, Crohn hastalığı), akantositozis, kolestatik KC hastalıkları (Alagille sendromu gibi), yağ malabsorbsiyonuna neden olan abetalipoproteinemi gibi hastalıklarda veya OR geçiş gösteren vitamin E transport bozukluğunda (Ataksi ve izole vitamin E eksikliği sendromu) görülür.

Vitamin E esas olarak hücre membranlarında lokalize olur ve lipid peroksidasyonunu ve serbest radikal oluşumunu engeller. Uzamış E vitamini eksikliğinde görülen progresif nörolojik bozukluklar 1 yaşından sonra ortaya çıkar ve serebellar hastalık, posteriyor kolon bozuklukları ve retinal hastalık ile karakterizedir.

Başlangıçta derin tendon refleksi kaybolur. Daha sonra ataksi, intansiyonel tremor, trunkal ataksi, dizartri, oftalmopleji (Yukarı bakış kısıtlılığı), nistagmus, Romberg testi pozitifliği, vibrasyon duyusunda azalma ve dizartri gelişir. Bazı vakalarda pigmenter retinopati görülür. Görme alanında kısıtlanma ve körlük gelişebilir. Bilişsel ve davranış fonksiyonları bozulmuştur.

Doğru cevap: D

79. Bazı proteinlerde glutamil kalıntılarının posttranslasyonel karboksilasyonunu yapan kofaktör aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar-99)

- A) Biotin
C) Lipoik asit
E) Tiamin
- B) Vitamin K
D) Dikumarol

K vitamini, pıhtılaşma faktörlerinden, Faktör II, VII, IX, X, protein C ve protein S'in posttranslasyonel karboksilasyonunda görev alır. K vitamini, posttranslasyonel karboksilasyonu sağlayarak, glutamat rezidülerini gama karboksi glutamata (G1a) çeviren gama-glutamil karboksilazın kofaktörüdür. G1a içeren ve K vitamini eksikliğinde düzeyleri azalan ve dolaşımda bulunan faktörler ise **Protrombin (FII), prokonvertin (FVII), plazma tromboplastin komponenti (FIX) ve Stuart-Power faktördür (FX).**

K vitamini eksikliği ayrıca protein C, S ve Z düzeylerinde de azalmaya neden olur.

Doğru cevap: B

80. K vitamini eksikliğinde aşağıdakilerden hangisinin eksikliği görülür? (Sonbahar-93)

- A) Fibrinojen
B) Protrombin
C) F XII
D) F V
E) F VIII

K vitamini, pıhtılaşma faktörlerinden, Faktör II, VII, IX, X'un eksikliğine neden olur. Protrombin de faktör II'dir. K vitamini eksikliğinde karaciğerde yapımı azalır.

Doğru cevap: B

81. Protrombinin karaciğerde sentezi için gerekli olan vitamin aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar-94)

- A) Vitamin A
C) Vitamin K
E) Vitamin B12
- B) Vitamin C
D) Vitamin B6

K vitamini, pıhtılaşma faktörlerinden, Protrombin (FII), prokonvertin (FVII), plazma tromboplastin komponenti (FIX) ve Stuart-Power faktörün (FX), protein C ve protein S'in karaciğerde posttranslasyonel karboksilasyonunda görev alır. K vitamini, posttranslasyonel karboksilasyonu sağlayarak, glutamat rezidülerini gama karboksi glutamata (G1a) çeviren gama-glutamil karboksilazın kofaktörüdür.

Doğru cevap: C

82. Uzamış ishalde eksikliği görülen vitamin aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar-99)

- A) B1 vitamini
B) Riboflavin
C) C vitamini
D) Nikotinik asit
E) K vitamini

Vitamin K sentezi için intestinal floranın varlığı gereklidir. Kronik diyare, obstruktif sarılık ve yağ absorpsiyon bozukluklarının yanı sıra, uzun süreli ağızdan antibiyotik kullanımı intestinal bakteri kolonizasyonunu azaltarak K vitamini eksikliğine neden olabilir. Tedavide intravenöz ya da intramusküler olarak 5-10 mg K1 vitamini verilir.

Doğru cevap: E

83. Gebelik sırasında aşağıdakilerden hangisinin uzun süreli kullanımında bebeklerde erken dönemde K vitamini eksikliği görülmesi beklenebilir? (Sonbahar 2004)

- A) Eritromisin
C) Pentoksifilin
E) Fenoksibenzamin
- B) Fenobarbital
D) Ambroksol

Gebelikte uzun süreli kullanım nedeniyle K vitamini eksikliğine neden olan ilaç fenobarbitaldir.

Diğer K vit eksikliği yapabilecek ilaçlar;

- Fenitoin
- Kolestiramin
- Kumarinler (varfarin)
- Salisilatlar

Doğru cevap: B

Beslenme



TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

13. Akut poststreptokokkal glomerülo nefrit (APSGN) ile ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi yanlıştır? (Sonbahar 2014 Orijinal)

- A) Streptokokkal tonsillofarenjit ve cilt enfeksiyonlarında eradikasyonu sağlayan antibiyotik tedavisi APSGN gelişimini önler.
 B) Hastaların büyük çoğunluğunda tam düzelme olur.
 C) Üç yaşından küçük çocuklarda nadir görülür.
 D) Streptokokkal tonsillofarenjiti takiben APSGN, streptokokkal piodermi sonrası APSGN'ye göre

Temel Bilimler 67. soru
 Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
 Sayfa 609

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Akut poststreptokokkal glomerülo nefrit (APSGN) ile ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi ya da hangileri doğrudur? (Sonbahar 2014 BENZER)

- I. Tip II hipersensitivite reaksiyonudur.
 II. Hastalık genellikle 5-12 yaşları arasında görülür.
 III. APSGN sonrası hastalara penisilin profilaksisi yapmaya gerek yoktur.
 IV. Hipokomplementemik bir nefrittir.
 V. Rekürrens siktir.

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

Doğru cevap: A

Daha önce rekürrens sık olmadığı vurgulanan akut poststreptokoksal glomerulonefritin (APSGN), bu kez de antibiyotik kullanımı ile engellenemeyeceği sorulmuş. Bu konu ile ilgili sorulmamış nokta ise APSGN geçirdikten sonra ARA gibi penisilin profilaksisi yapılmadığıdır.

Akut poststreptokoksal glomerülo nefrit, bir immün kompleks hastalığıdır. Serum hastalığına benzer. Boğaz (serotip 12) ve deri (serotip 49) enfeksiyonlarına bağlı nefrit epidemileri bildirilse de, çoğunlukla sporadik bir hastalıktır. Bir çocuğun aynı serotiple 2. kez karşılaşması zordur. O nedenle ARA'dan farklı olarak bu hasta grubunda, benzatin penisilin profilaksisi gerekmez.

- En sık 5-12 yaşları arasında görülür.
- Kendisini sınırlayan bir hastalıktır. Sekelsiz atlatılabilir.
- İnfeksiyon ile nefrit arasında latent süre vardır (Boğaz enfeksiyonu için 1-2 hafta, deri enfeksiyonları için 3-6 hafta).
- Komplemanı alternatif yoldan aktive ederler. Bu nedenle düşen kompleman C3'tür.

A grubu Beta Hemolitik Streptokoklara bağlı tonsillit ve cilt enfeksiyonunun tedavisi, poststreptokoksal nefrit gelişimini engellemez.

Doğru cevap: A

14. Üç yaşındaki çocuk hasta 5 gündür devam eden ateş ve kanlı ishal yakınmalarıyla getiriliyor. Solgun ve hâlsiz olan hastada hipertansiyon saptanıyor. Laboratuvar incelemesinde trombositopeni ve serum kreatinin yüksekliği tespit ediliyor. Periferik yaymasında şistozitler ve Burr hücreler gözleniyor.

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

- A) Postenfeksiyöz glomerülo nefrit
 B) Trombotik trombositopenik purpura
 C) Hemolitik üremik sendrom
 D) Good-Pasture hastalığı
 E) Salmonella nefriti

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Üç yaşındaki çocuk hasta 5 gündür devam eden ateş ve kanlı ishal yakınmalarıyla getiriliyor.

Hemolitik üremik sendrom tanısı konulan bu hastada aşağıdakilerden hangisi beklenmez? (İlkbahar 2016 BENZER)

- A) Trombositopeni
 B) Periferik yaymada şistozit ve Burr hücreleri
 C) D-dimer yüksekliği
 D) Kan basıncında yükselme
 E) Retikülositoz

Doğru cevap: C

Yine yıllarca sınavlarda bir çok defa tekrarlanmış tipik bir hemolitik üremik sendrom vakası. Özellikle etkeni, toksinleri, geliş şikayeti, triadi ve laboratuvar bulguları ile her zaman potansiyel sorudur.

Kanlı ishal sonrası gelişen mikroanjiopatik hemolitik anemi (solukluk, anemi, periferik yaymada şistozitler), trombositopeni ve böbrek yetmezliği triadına hemolitik üremik sendrom (HÜS) adı verilir.

Etiyoloji

Enfeksiyon kökenli HÜS:

- Toksin (Verotoksin) üreten E.coli (EHEC 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 (nadir): Pnömoni ve ampiyem ile beraber görülür
- HIV, HHV6, İnfluenza, Parvovirus B19, organ ve kemik iliği transplantasyonu sonrası

HÜS'te Klinik Bulgular

- Başlangıçta ishal sulu iken, ardından çoğu olguda kanlı olur. Prodromal dönemin sonunda ani başlayan solukluk, güçsüzlük ve letarji tipik bulgulardır. Pnömokoklara bağlı HUS vakalarında ise prodromal dönemde pnömoni, ampiyem ya da bakteriyemi vardır.
- Böbrek tutulumu, oligüri veya azotemiden, yaygın kortikal nekroz ve irreversibl anürik böbrek yetmezliğinin olduğu ağır tabloya kadar farklı şekillerde karşımıza çıkabilir.

Öyle bir soru yazmışız ki. Yanlış seçenek ÖSYM ile aynı...

2. Babasında tüberküloz saptanan 6 yaşındaki çocuk değerlendirilmek üzere getiriliyor. Öyküsünden herhangi bir yakınması olmadığı öğrenilen hastanın 1 ay önce yaptırılan tüberkülin cilt testi negatif bulunuyor. Sol omuzda BCG skarı saptanan hastanın boy ve ağırlığı yaşına uygun, solunum sesleri ve diğer muayene bulguları normal saptanıyor.

Bu hastada aşağıdaki laboratuvar incelemelerinden hangisi latent tüberküloz enfeksiyonu tanısı için yönlendirici olur? (İlkbahar 2016 Orijinal)

- A) Açlık mide suyunda Mycobacterium tuberculosis için PCR analizi
B) Akciğer grafisi
C) Interferon gama salınım testi
D) Bilgisayarlı akciğer tomografisi
E) Balgamda aside dirençli basil aranması

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

İnterferon Gama salınım testi aşağıdaki hastalıklardan hangisinin tanısında kullanılabilir? (İlkbahar 2016 BENZER)

- A) Astım
B) Bronşiektazi
C) Tüberküloz
D) Allerjik bronkopulmoner aspergilloz

Temel Bilimler 75. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 338

Soruda 6 yaşındaki aile içi tüberküloz teması olan hastada fizik muayene bulguları normal saptanıyor. Latent tüberküloz tanısının yapılmasının bilinmesi istenilmektedir. Hastada T-SPOT.TB, Quanti-FERON-TB Gold (QFT-G) ve Quanti-FERON-TB Gold in Tube (QFT-GIT) testleri günümüzde interferon gama salınım testleri (İGST) olarak kullanılmaktadır. İGST ilk olarak latent enfeksiyon tanısı için üretilmiş ve daha önce M. tuberculosis basiline maruz kalan hastalarda dolaşan hafıza T hücrelerinin mikobakteriyel antijenlerle tekrar uyarıldığında IFN- γ üretimi ilkesine dayanarak geliştirilmiştir. BCG aşısından etkilenmeyen bu testler, aktif tüberküloz tanısında periferik kandaki T hücrelerini ve ekstrapulmoner tüberküloz tanısında hastalık olan alandaki T hücrelerini ölçerek, bu hastalıkların tanısında kullanılması araştırılmaktadır.

Balgamda aside dirençli basil saptanması, açlık mide suyunda Mycobacterium tuberculosis için PCR analizi gösterilmesi tüberküloz hastalığını gösterilmesinde kullanılır.

Latent tüberküloz enfeksiyonunun değerlendirilmesinde kullanılan ve tanıya yardımcı olan test interferon gama salınım testleridir (İGST).

Doğru cevap: C

3. **İlk tüberküloz enfeksiyonundan sonra hastalık aşağıdakilerin hangisinde en geç ortaya çıkar?** (Sonbahar 2015 Orijinal)
- A) Gastrointestinal sistem
B) Böbrek
C) Akciğer
D) Lenf nodları
E) Santral sinir sistemi

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

İnkübasyon zamanı diğerlerine göre daha uzun olan tüberküloz formu aşağıdakilerden hangisinde görülür? (Sonbahar 2015 BENZER)

- A) Akciğer tüberkülozu
B) Renal tüberküloz
C) Tüberküloz lenfadenit
D) Milier tüberküloz
E) Dalak tüberkülozu

Doğru cevap: B

Zor ama orjinal bir tüberküloz sorusu.

Çocukluk çağı tüberkülozunda ilk tüberküloz enfeksiyonundan sonra en geç dönemde (yıllarca sonra) ortaya çıkan komplikasyon renal tüberkülozdur. Tüberküloz basilleri genellikle böbreğe lenfematoyen yolla ulaşır. Bazı milier tüberküloz ve akciğer tüberkülozu hastalarında renal parankim tutulumu olmadan da idrarla tüberküloz basili atılımı olmaktadır. Renal tüberküloz sıklıkla ilk aşamalarda sessiz kalmakta bazen steril piyüri ve mikroskobik hematüri görülmektedir. Bu tablonun üzerine eklenen başka bakterilerle olan süper enfeksiyonlar alta yatan tüberkülozun tanısını geciktirmektedirler. Renal tüberkülozdaki en sık komplikasyonlar ise hidronefroz ve üreteral striktürlerdir.

İlk tüberküloz enfeksiyonundan sonra hastalığın en geç ortaya çıktığı yerleşim organı böbrektir ve renal tüberküloz ilk enfeksiyondan aylar-yıllar sonra ortaya çıkabilir.

Doğru cevap B

4. Otuz beş yaşındaki erkek hastada kaviter tüberküloz hastalığı olduğu ve balgam yaymasında asido rezistan basil olduğu öğreniliyor. Bu nedenle yapılan aile taramasında bu babanın 3 çocuğu ile ilgili tablodaki bilgilere ulaşıyor.

	1. Çocuk	2. Çocuk	3. Çocuk
Yaş (yıl)	8	3	1
Fizik muayene	Normal	Normal	Sağ akciğerde ral
BCG aşı skarı	+	+	+
Akciğer grafisi	Normal	Normal	Sağ hilar lenfadenopati
Tüberkülin deri testi (mm)	18	2	16

Buna göre bu çocuklar için en uygun tedavi yaklaşımı aşağıdakilerin hangisinde birlikte verilmiştir? (Sonbahar 2014 Orijinal)

- | | 1. Çocuk | 2. Çocuk | 3. Çocuk |
|----|------------------------|------------------|------------------------|
| A) | INH profilaksisi | INH profilaksisi | INH-RIF-PZA ile tedavi |
| B) | INH-RIF-PZA ile tedavi | INH profilaksisi | INH-RIF-PZA ile tedavi |
| C) | INH profilaksisi | Tedavisiz izlem | INH-RIF-PZA ile tedavi |
| D) | Tedavisiz izlem | Tedavisiz izlem | INH-RIF-PZA ile tedavi |
| E) | INH profilaksisi | INH profilaksisi | INH profilaksisi |

TBC patogeneğinde T lenfositin önemini detaylıca anlatmışız soruyu yapmaya fazlasıyla yetiyor

Psödötümör serebri, migren, astım ve obstruktif uyku apnesi Obesite ilişkili komorbiditelerdir.

Doğru cevap: E

12. Aşağıdaki genetik bozukluklardan hangisinde obezite görülmesi en az olasıdır? (Sonbahar 2024)

- A) Prader-Willi sendromu
B) Bardet-Biedl sendromu
C) Leptin reseptör gen defekti
D) Cohen sendromu
E) Angelman sendromu

Genetik olarak obesite ile giden sendromları sorgulayan bir soru, aslında zor ama hem notumuzda hem de dersimizde güzelce anlattık o nedenle artık kolay :)

Angelman Sendromu: Angelman sendromu, kromozom 15'in anne tarafından kalıtılan kısmındaki bir hatadan kaynaklanan nörojenetik bir bozukluktur. Angelman sendromu, ağır mental retardasyon, konuşma eksikliği, epilepsi, tipik yüz görünümü ve sürekli gülümseme gibi belirtilerle karakterizedir. Ancak bu sendromda obezite tipik olarak görülmez. Angelman sendromlu bireyler genellikle zayıf bir vücut yapısına sahiptir.

Prader-Willi Sendromu: Obezite ile en yakından ilişkili genetik sendromlardan biridir. Bu sendrom, kromozom 15'in baba tarafından kalıtılan kısmındaki bir hatadan kaynaklanır. Prader-Willi sendromunda, çocukluk döneminde gelişen hiperfaji (aşırı yeme) ve metabolik yavaşlama nedeniyle obezite yaygın olarak görülür. Obezite bu sendromun tipik özelliklerinden biridir.

Bardet-Biedl Sendromu: Otozomal resesif kalıtılan nadir bir genetik bozukluktur. Bu sendromda obezite, polidaktili (ekstra parmaklar), retina distrofisi, böbrek anomalileri ve öğrenme güçlükleri gibi bir dizi belirti bulunur. Obezite, Bardet-Biedl sendromunda sık görülen bir belirtidir.

Leptin Reseptör Gen Defekti: Leptin hormonu, vücut yağını düzenleyen bir hormondur. Leptin reseptör genindeki defektler, leptin sinyalizasyonunda bozulmalara neden olarak iştah kontrolünün kaybına ve ciddi obeziteye yol açar.

Cohen Sendromu: Otozomal resesif geçişli nadir bir genetik bozukluktur. Sendrom, obezite, mental retardasyon, mikrosefali ve nörolojik bozukluklarla karakterizedir. Obezite, Cohen sendromunda sık görülen bir belirtidir.

Doğru cevap: E

VİTAMİNLER VE VİTAMİN EKSİKLİKLERİNE BAĞLI HASTALIKLAR

1. Plazmada taşınabilmesi için proteine ihtiyacı olan vitamin aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar-95)

- A) Vitamin C
B) Vitamin A
C) Folik asit
D) Lipoik asit
E) Biotin

Vitaminlerin eksiklik ve fazlalıklarının neden olduğu klinik tablolar başta olmak üzere, vitaminlerin hemen her özelliği sınavlarda soru olarak karşımıza gelebilmektedir. Burada da plazmada taşınabilmesi için özel bir taşıyıcı protein bağlanan vitaminlerden birisi sorulmuş.

Plazmada proteine bağlanan iki vitamin vardır: A vitamini retinal binding protein ile D vitamini ise plasma-binding globulin ile taşınır.

Dikkat: Malnütrisyonunda düzeyi düşen ilk protein retinol bağlayıcı proteindir.

Doğru cevap: B

2. Eksikliğinde epitelde metaplaziye neden olan vitamin aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar-90)

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

A vitamini yağda çözünen, karaciğerde depolanan, kanda retinol bağlayıcı protein ile taşınan bir proteindir.

A vitamini eksikliği bulguları:

- Epitelde metaplazi, hiperkeratoz ve bazal hücrelerde proliferasyon
- Skuamöz metaplazik değişiklikler nedeniyle renal pelvis, üreter, vajinal epitel ve pankreatik ve tükrük bezi kanallarında enfeksiyon riskinde artışa neden olur.
- Üriner sistem ve mesanede epitelyal bütünlüğün bozulması, piyüri ve hematüriye neden olur.

Doğru cevap: C

3. Aşağıdakilerden hangisi A vitamini eksikliği bulgularından değildir? (Sonbahar 2004)

- A) Gece Körlüğü
B) Fotofobi
C) Psödötümör serebri
D) Hiperkeratoz
E) Büyüme Geriliği

Vitamin eksiklikleri, her TUS sınavı için gelebilecek ve genellikle kolay-orta zor kategorisinde yer alan sorulardandır. Burada daha önceki TUS sınavlarında da geçen A vitamini eksikliği bulgularını

Temel Bilimler 79. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 131

A vitamini görevi, epitenizasyona katkıda bulunmak ve alacakaranlıkta görmeyi sağlamaktır. Eksikliğinde; gece körlüğü (ilk bulgu), fotofobi, keratomalazi, kseroftalmi, folliküler keratoz, epitel dokuda metaplazi (kanseri riski), bitot lekeleri, kuru cilt, mental retardasyon, apati, hidrosefali, mental retardasyon ve büyümede bozulma görülür.

Psödötümör serebri genelde A hipervitaminozunun bulgusu olmasına rağmen bazen eksiklikte de ortaya çıkar. A vitamini eksikliği daha çok hidrosefali ve KİBAS'a neden olur.

Doğru cevap: C

Beslenme

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

4. Aşağıdakilerden hangisi A vitamini eksikliği bulguları arasında yer alır? (Sonbahar 2014 Orijinal)

- A) Benign gezici glosit
B) Bitot lekeleri
C) Subperiostal kanama
D) Megaloblastik anemi
E) Hipopigmentasyon

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Aşağıdaki bulgulardan hangisinde öncelikle A vitamini eksikliği düşünülmelidir? (Sonbahar 2014 BENZERİ)

- A) Konvulsiyon
B) Gözde Bitot Lekesi
C) Kraniosinostozis
D) Skorbüt
E) Megaloblastik anemi

Doğru cevap: B

Konvulsiyon, esas olarak B1 (Tiamin), B6 (Pridoksin) ve B9 (Folik asit) vitaminlerinin ve Biotinin eksikliğinin bulgusudur. Ayrıca K vitamini eksikliklerine bağlı gelişen intrakraniyal kanamalar sonucunda da konvulsiyon görülebilir.

Kraniosinostozis, D vitamini fazlalığında beklenir.

Temel Bilimler 79. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 132

A vitamini eksikliğinde başlangıçta gözün posteriyör segmenti etkilenir, karanlığa adaptasyon bozulur gece körlüğü ortaya çıkar. Daha ileri evrelerde konjunktivada kuruluk (Kserosis konjunktiva), korneada kuruluk (Kseroftalmi) ve korneada incelme ve ülserasyonlar (Keratomalazi) ortaya çıkar.

Ardından, bulber konjunktivada kuruluk, gümüş grisi plaklar (Bitot lekeleri), folliküler hiperkeratozis ve fotofobi ortaya çıkar.

Doğru cevap: B

5. Anoreksi, huzursuzluk, seboreik cilt lezyonları ve intrakraniyal basınç artması bulguları olan bir çocukta radyolojik olarak kemiklerde hiperosteozis saptanmış ise aşağıdaki durumlardan hangisinin varlığı düşünülebilir? (Sonbahar-87)

- A) A vitamini entoksikasyonu
B) D vitamini entoksikasyonu
C) Süresi geçmiş tetrasiklinlerle tedavi
D) A vitamini yetmezliği
E) Yüksek doz steroid ile tedavi

A Vitamini Fazlalığının (Hipervitaminozisa) Klinik Bulguları:

Günde erişkinlerde 15.000 mcg ve çocuklarda 6000 mcg'dan fazla uzun süre kullanımı, toksisiteye neden olur. Antidodu yoktur, tedavi vitamin alımının kesilmesidir. **Aşırı miktarda alımı ölüme neden olabilir.**

Semptomlar;

- Baş ağrısı, bulantı, kusma, iştahsızlık, kuru, soyulmuş cilt, seboreik cilt lezyonları, ağız kenarında çatlaklar, alopesi ve saçta kalınlaşma, kemik bozuklukları, kemiklerde şişlikler, KC ve dalakta büyüme, diplopi, intrakraniyal basınç artışı, iritabilite, stupor, hareketlerde kısıtlılık, muköz membranlarda kuruluk, avuç içi ve ayak tabanında soyulmalar.

- **KC enzimlerinde yükselme**
- **Hiperkalsemi ve/veya KC sirozu** gelişebilir.
- Küçük çocuklarda iştahsızlık, kaşıntı, tartı alımında yetersizlik ve artmış BOS basıncına bağlı kusma ve ön fontanelde kabarıklık görülebilir (**KİBAS belirtileri**). Bu bulgular "**Pseudotümör serebri**" denilen toksik tabloya aittir.
- Akut, yüksek doz A vitamini alımı, metafizde erken kapanma, bulantı, kusma, baş dönmesi, diplopi, papil ödemi, körlük, kraniyal sinir paralizileri, konjunktivada kanama ve psödötümör serebriyi düşündürülen bulgulara neden olabilir.
- Gebelik sırasında, özellikle 1. trimesterde, akne veya kanser tedavisi için tedavi dozunda oral alınan 13-cis-retinoik asit kullanan annelerin bebeklerinde **şiddetli konjenital anomaliler** (örn; kraniofasial) veya spontan düşüklükler görülebilir.
- Radyolojik olarak çok sayıda uzun kemikte özellikle orta bölgelerde **hiperosteozis** görülür.

Anoreksi, huzursuzluk, seboreik cilt lezyonları ve intrakraniyal basınç artması bulguları olan ve radyolojik olarak kemiklerde hiperosteozis saptanan bir çocukta öncelikle A vitamini entoksikasyonu düşünülmelidir.

Doğru cevap: A

6. Aşağıdakilerden hangisinin yüksek doz alınmasıyla metafizde erken kapanma, körlük, pseudotümör serebri ve konjunktivada kanama oluşur? (İlkbahar-89)

- A) D hipervitaminozu
B) A hipervitaminozu
C) K hipervitaminozu
D) B hipervitaminozu
E) E hipervitaminozu

Yüksek doz alınmasıyla metafizde erken kapanma, körlük, pseudotümör serebri ve konjunktivada kanamaya neden olan vitamin, A vitamini.

Doğru cevap: B

7. Aşağıdaki vitaminlerden hangisinin fazlalığı psödötümör serebriye neden olur? (Sonbahar-94)

- A) Vitamin A
B) Vitamin B6
C) Vitamin B12
D) Vitamin C
E) Vitamin D

Doğru cevap: A

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

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

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

Doğru cevap: D



26. Aşağıdakilerden hangisi organik bileşiklere karbondioksit (CO₂) katılmasında rol alır? (İlkbahar-95)

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

Biotin, aminoasit reaksiyonlarında CO₂ katılmasında (Karboksilaz) görev alır. Eksikliğinde alopesi, dermatit, hipotoni görülür. Antibiyotikler ve avidin (çiğ yumurta) biyotin eksikliğine yol açabilir. Tedavide oral biyotin verilir.

Doğru cevap: A

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

- A) Biotin - Pellegra

Temel Bilimler 79. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 136

Vitamin eksikliklerinin neden olduğu hastalıklar.

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

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

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

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

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

Temel Bilimler 79. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 136

C (Askorbik asit): Skorbüt (sinirlilik, purpura, diş eti kanaması, periosteal kanama, ağırlı kanama)

D: Raşitizm

E: Prematürelde hemoliz, arefleksi, ataksi ve oftalmopleji

K: Protrombin zamanı uzaması, kanama

Biotin: Saç dökülmesi, dermatit, hipotoni, ölüm. Çiğ yumurta beyazında bulunan avidinin uzun süre alınmasına bağlı biyotin eksikliği gelişebilir.

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

Doğru cevap: A

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

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

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

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

Folik asit eksikliğinde idrarda formiminoglutamik asit atılımı artar.

Doğru cevap: C

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

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

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

Doğru cevap: D

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

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

Folik asit eksikliğinde idrarda formiminoglutamik asit atılımı artar.

Doğru cevap: B

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

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

Tek karbon transferi yapan vitamin folik asittir. Tetrahidrofolik asit biyokimyasal olaylarda histidin, glisin serin vb gibi bileşiklerden diğer bileşiklere tek karbonlu moleküllerin transferini sağlar. Folik asit formiminoglutamik asitten glutamik asit oluşturulmasını sağlar. Nükleik asit sentezi ve bazı aminoasitlerin birbirine dönüşümü ile ilgilidir (serin-gliserin, histidin-glutamik asit, sistein-metiyonin). Eksikliğinde DNA sentezi bozulması sonucu kan ve epitel hücrelerinde değişiklikler görülür.

Doğru cevap: D

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

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

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

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

Doğru cevap: E



45. Kör ans sendromunda hangi vitamin eksikliği görülür? (İlkbahar-91) (İlkbahar-95)

- A) Demir eksikliği anemisi B) B12 vitamini eksikliği
C) B6 vitamini eksikliği D) C vitamini eksikliği
E) B11 vitamini eksikliği

Mide rezeksiyonlarını takiben oluşan **kör-loop sendromunda aşırı bakteri kolonizasyonuna bağlı ya da diphyllobothrium latuma bağlı B12 vitamini eksikliği ve buna bağlı anemi görülür.**

B12 vitamini eksikliğinde megaloblastik anemi, lökopeni ve trombositopeni, nörolojik bulgular ve hipersegmente nötrofiller görülür.

Doğru cevap: B

46. Aşağıdakilerden hangi vitaminin eksikliğinde idrarda metilmalonik asit atılımı artar? (İlkbahar-97)

- A) Vitamin B12 B) Pantotenik asit
C) Vitamin K D) Vitamin B1
E) Niasin

Metil Malonil KoA → Süksinil-KoA reaksiyonunu vitamin B12 katalizler. Eksikliğinde idrarda metil malonik asit tespit edilir. Dolayısıyla **B12 vitamini (Siyanokobalamin)** eksikliğinde **metilmalonik asidüri** görülür.

Doğru cevap: A

47. Aşağıdakilerden hangisi vücuda alındığı şekliyle etki eder ve etki etmesi için bazı reaksiyonlara **gerek duymaz**? (Sonbahar-96)

- A) Askorbik asit B) Tiamin
C) Riboflavin D) Niasin
E) Piridoksin

Tiaminin aktif şekli, vücutta dönüştüğü tiamin difosfattır. **Riboflavinin** aktif şekli flavin mononükleotid (FMN) ve flavin adenin dinükleotiddir (FAD). **Niasinin** aktif şekli NAD ve NADP, piridoksinin aktif şekli piridoksal fosfattır.

Askorbik asit ise diyetle alınır ve hiç değişmeden etki eder.

Doğru cevap: A

48. Aşağıdaki vitaminlerden hangisi kollajen sentezinde rol oynar? (İlkbahar-97)

- A) Pantotenik asit B) Nikotinik asit
C) Piridoksin D) Folik asit
E) Askorbik asit

C vitamini (Askorbik asit), indirgeyici reaksiyonlarda rol alan, az miktar antioksidan etkisi olan, kollajen sentezinde ve yara iyileşmesinde önemli rolü ve tirozin metabolizmasında etkisi olan bir vitamindir ve vücutta depo edilmez.

Eksikliğinde kollajen ve kondroitin sülfat yapımı bozulur. İdrarda prolin ve hidroksiprolin artar. **Skorbüt hastalığına sebep olur.**

Doğru cevap: E

49. Kollajen sentezinde prolinden hidroksiprolin oluşumunda görev alan vitamin aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar-98)

- A) Piridoksin B) Tiamin pirofosfat
C) Pantotenik asit D) Folik asit
E) Askorbik asit

Kollajen sentezinde prolinden hidroksiprolin oluşumunda görev alan vitamin, askorbik asittir (C vitamini).

Doğru cevap: E

50. Aşağıdaki hangi vitamin eksikliğinde kollajen sentezinde lizin, hidroksiprolin bağlanması bozulur? (Sonbahar-94)

- A) Vitamin A B) Vitamin B6
C) Vitamin C D) Vitamin K
E) Vitamin D

C vitamini eksikliğinde, kollajen sentezinde lizin, hidroksiprolin bağlanması bozulur.

Doğru cevap: C

51. Aşağıdakilerin hangisinin eksikliği kolesterolün 7 alfa-hidroksisterole dönüşümünü engelleyerek kolesterol birikimine yol açar? (İlkbahar-97)

- A) Vitamin B6 B) Vitamin C
C) Vitamin B12 D) Biotin
E) Pantotenik asit

C vitamini (askorbik asit): oksido-redüksiyon reaksiyonlarında görev almaktadır. Çok güçlü bir indirgeyici ajandır.

En önemli görevi: kollajen sentezinde hidroksiprolin indirgenmesini sağlayarak yapıdaki stabilizör bağların kurulmasıdır.

Ayrıca, tirozin degradasyonunda, tirozinden adrenalin sentezinde, safra asitlerinin oluşumunda ve antioksidan olarak görevleri vardır. C vitamini kolesterolün 7-alfa hidroksisterole dönüşmesini hızlandırarak kolesterol düzeylerini düşürür.

C vitamini eksikliğinde kolesterolün 7 alfa-

Temel Bilimler 79. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 139

52. C vitamini eksikliğinde aşağıdakilerden hangisi **olmaz**? (İlkbahar-89)

- A) Peteşi
B) Fontanelin erken kapanması
C) Psödoparalizi
D) Kostokondral eklemlerde şişlik
E) Mukozada kanama

C vitamini; indirgeyici reaksiyonlarda rol alan, az bir miktar antioksidan etkisi olan, kollajen sentezinde ve yara iyileşmesinde önemli rolü olan, tirozin metabolizmasında etkisi olan bir vitamindir. Eksikliğinde kollajen ve kondroitin sülfat yapımı bozulur. **İdrarda prolin ve hidroksiprolin artar. Sonuçta eksikliği skorbüt hastalığına sebep olur.**

Beslenme



TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

C Vitamini Eksikliğine Bağlı Ortaya Çıkan Skorbütün Klinik Bulguları:

- İritabilite
- Takipne
- İştahsızlık, sindirim bozuklukları
- Ekstremitelerde ağrı ve psödoparalizi
- Ciltte ve mukozalarda peteşiyal kanamalar
- Diş eti kanamaları
- Periost kanamaları
- Hematüri, melena, mukozal kanamalar
- Yara iyileşmesinde gecikme
- Kemikleşme epifiz merkezleri **buzlu cam görünümündedir** ve beyaz bir halka ile çevrelenmiştir (**Frankel hattı**). Frankel hattı altında erime alanları, laterale doğru beyaz renkte çıkıntılar (**spur**) ve periost altı kanama vardır.

Vakaların çoğunluğu **6-24 ay** arasındadır. Klinik bulguların ortaya çıkması için belirli bir zamanın geçmesi gerekir. Bu periyoddan sonra iritabilite progressif olarak artar, generalize bir hassasiyet ortaya çıkar ki daha çok alt ekstremitelerde olduğundan çocuklar ayakları oynatılırken veya bez değiştirme sırasında çok huzursuz olurlar. Ekstremitelerde ağrıları psödoparaliziye neden olur, çocuklar tipik olarak "**Kurbağa pozisyonu**" alırlar. Kalça ve dizler semifleksiyonda, ayaklar dışa rotasyondadır. Ekstremitelerde uzunluğu boyunca ödem, subperiostal kanama özellikle femur üzerinde belirgindir. Diş etleri kabardır, dişler çıkmaya başladıktan sonra uçları mavimsi görülür, mukozalarda şişlik vardır.

C vitamini eksikliğinde fontaneler etkilenmez. Fontaneler D hipervitaminozunda erken kapanır.

Doğru cevap: B

53. Diş kanaması, diş eti hipertrofisi, eklemde şiddetli ağrı, kurbağa yatışı aşağıdakilerden hangisinde görülür? (İlkbahar-91)

- A) Henöch-Schönlein purpurası
- B) Difenilhidantoin
- C) Raşitizm
- D) Wegener granülomatozu
- E) Skorbüt

Diş kanaması, diş eti hipertrofisi, eklemde şiddetli ağrı ve kurbağa pozisyonunda yatış, C vitamini eksikliğinde görülür.

Doğru cevap: E

54. Bezi değiştirilirken rahatsız olan ve ağlayan, psödoparalizi bulguları gösteren ve diş etinde kahverengi renk değişikliği saptanan bir çocukta aşağıdakilerden hangisi öncelikle düşünülmelidir? (Sonbahar-93)

- A) Skorbüt
- B) Osteomyelit
- C) Hemofili
- D) Raşitizm
- E) Progresif muskuler distrofi

Bezi değiştirilirken rahatsız olan ve ağlayan, psödoparalizi bulguları gösteren ve diş etinde kahverengi renk değişikliği saptanan bir çocukta öncelikle skorbüt düşünülmelidir.

Doğru cevap: A

55. Aşağıdakilerden hangisinde skorbütün klinik bulguları bir arada verilmiştir? (Sonbahar 2004)

- A) Subperiostal kanama, dişetlerinde kolay kanama, cilt ve mukoza membranlarında folliküler hiperkeratoz
- B) Bitot lekeleri, keratomalazi
- C) Konjunktivit, dermatit, glossit
- D) Ellerde ve kollarda dermatit boyunda "casal gerdanlığı"
- E) Kraniotabes, rozari, tetani

Skorbütün Klinik Bulguları: İritabilite, takipne, iştahsızlık, sindirim bozuklukları, ekstremitelerde ağrı ve psödoparalizi, ciltte ve mukozalarda peteşiyal kanamalar, **diş eti kanamaları, periost altı kanamaları**, hematüri, melena, mukozal kanamalar, yara iyileşmesinde gecikme, kostokondral eklemlerde şişlik ve folliküler hiperkeratozis.

Doğru cevap: A

56. Aşağıdakilerden hangisi skorbütte gözlenen radyolojik bulgulardan biri değildir? (Sonbahar 2006)

- A) Yeşil ağaç kırığı
- B) Frankel hattı
- C) Buzlu cam görünümü
- D) Korteks incelmeleri
- E) "Spur" oluşumu

Skorbütte özellikle de uzun kemiklerin distalinde (özellikle diz bölgesinde) önemli radyolojik bulgular görülür. **Korteks incelmştir.** Kemik uçları keskin çizgi ile belirginleşmiştir.

Metafazlerde düzensiz kalınlaşma vardır. Kemikleşme epifiz merkezleri **buzlu cam görünümündedir** ve beyaz bir halka ile çevrelenmiştir (**Frankel hattı**). Frankel hattı altında erime alanları, laterale doğru beyaz renkte çıkıntılar (**spur**) ve periost altı kanama vardır.

Subperiostal kanama başlangıçta radyolojik olarak görülmez, ancak kan rezorbe olduktan sonra kalsifikasyon hattı şeklinde görülür.

Yaş ağaç kırığı, raşitizmde karşımıza çıkan bir bulgudur.

Doğru cevap: A

57. Diyetle inaktif formda alınan, ancak vücutta önce karaciğerde, daha sonra da böbrekte aktif hale getirildikten sonra hedef dokuda etkisini gösteren vitamin aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar-87)

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

D vitamini bir steroid prohormondur. Diyetle inaktif formda alındıktan sonra (ya da deride 7-dehidrokolesterolden UV ışınların etkisiyle Vit D₃'e, dönüşükten sonra) önce **karaciğerde** 25-hidroksilaz enzimi tarafından 25-hidroksi D₃'e, sonra da **böbrekte** 1-hidroksilaz enzimi tarafından **1,25(OH)₂D₃'e** dönüşür. **En aktif, en etkin şekli de budur.**

Doğru cevap: C

58. Vücuda inaktif alınıp önce karaciğer sonra böbrekte aktif formuna dönüşen vitamin aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar-88)

- A) D vitamin
- B) K vitamin
- C) Niasin
- D) C vitamin
- E) B12 vitamin



Zehirlenme etkenleri ve antidotları			
Zehirlenme etkeni	Antidot	Zehirlenme etkeni	Antidot
Salisilat	Sodyum bikarbonat	Metanol	Fomepizol
Asetaminofen	N-Asetil sistein	Ağır metaller	BAL, DMSA
Trisiklik antidepresan	Sodyum bikarbonat		
Digoksin	Digibidin		
Heparin	Protamin sülfat		
Beta bloker	Glukagon	Opioidler	Nalokson
Kalsiyum kanal blokerleri	İnsülin	Sülfonilüre	Oktreotid
Methemoglobinemi	C vitamini	Antikolinergik ajanlar	Fizostigmin
Organofosfat	Atropin, pralidoksim	Metotreksat	Folik asit
Izoniazid	Pridoksin	Karbonmonoksit	Oksijen

Doğru cevap: E

6. Toksik düzeyde parasetamol aldığı düşünülen bir çocukta kan ilaç düzeyinin ilaç yutulduktan sonra **en erken** kaçınıcı saatte ölçülmesi gerekir? (Sonbahar 2015 Orijinal)

- A) 1 B) 2
C) 4 D) 6
E) 8

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

- I. Akut toksik dozu >200 mg/kg/gün'dür.
II. Antidotu N-asetil sisteindir.
III. Ölümün en sık nedeni akut respiratuvar distres sendromudur.
IV. Kan düzeyi ilacın alımından sonra 2 saat içinde bakılmalıdır.

Parasetamol zehirlenmesi ile ilgili yukarıdakilerden hangisi hangileri doğrudur? (Sonbahar 2015 BENZER)

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

Doğru cevap: C

Pediyatri için özellikle aspirin, parasetamol, demir zehirlenme bulguları ve tedavileri mutlaka bilinmelidir.

Çok yaygın kullanılan için parasetamol toksikasyonu, günümüzde akut karaciğer yetmezliğinin en sık sebebi olarak görülmektedir. Acil servise yüksek dozda parasetamol aldığı ifadesi belirtilen bir çocukta, kan ilaç düzeyinin ailenin bildirdiği ilaç alım saatinden **4 saat sonra** ölçülmesi uygundur. Daha önce yapılan ölçümlerde toksisite potansiyelini tahmin edebilmek mümkün olamamaktadır. Bu dönemde ilaç düzeyiyle beraber transaminaz düzeyi, böbrek fonksiyon testleri ve koagülasyon parametrelerine de bakılmalıdır. Antidotu N-asetil sisteindir.

Doğru cevap: C

7. Çocukluk yaş grubunda trisiklik antidepresan zehirlenmelerinde karşılaşılan en sık ve en ciddi kardiyovasküler sistem bulgusu aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2016 Orijinal)

- A) Hipertansiyon
B) Şok
C) Sinüs taşikardisi
D) Ektopik atrial taşikardi
E) Ventriküler taşikardi

Temel Bilimler 89. soru
Tüm TUS Soruları Pediyatri 1. Fasikül
Sayfa 676

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:
En hangisi trisiklik antidepresan ilacın yol açtığı kardiyovasküler etki değildir? (İlkbahar 2016 BENZER)

- A) Periferik alfa adrenerejik reseptör blokajı sonucu hipotansiyon
B) Antikolinergik etkiler sonucu hipertansiyon ve sinüzal taşikardi
C) Membran stabilize edici etkisi ile miyokard depresyonu
D) Miyokardın hızlı sodyum kanallarının blokajı sonucu kardiyak ileti bozuklukları
E) Faz 4 ve repolarizasyonun hızlanması ve QT süresinde kısalma

Doğru cevap: E

Sorunun amacı, trisiklik antidepresan zehirlenmelerinin kardiyak etkilerinin bilinmesidir. En sık görülen yan etkisi taşikardilerdir. Ancak en sık ve en ciddi yan etkisi sorgulanmaktadır. Trisiklik antidepresanların QT mesafesini uzattığı ve bunun da ventriküler taşikardiye yol açtığı bilinmesi istenilmektedir.

QT aralığının edinsel uzamasına neden olan ilaçlar ve gelişebilecek aritmilerin bilinmesi istenilmektedir.

QT aralığını uzatan kardiyak ve nonkardiyak ilaçlar:

Antiarritmik ilaçlar:

Sınıf IA: Kinidin, disopiramid, prokainamid

Sınıf III: Sotalol, amiodaron, butilid, almokalant, defotilid

Antibiyotikler: Eritromisin, klaritromisin, klindamisin, trimetoprim-sülfametoksazol, grepafloksasin, sparfloksasin, moksifloksasin, gatifloksasin, levofloksasin, amantadin, pentamidin, flukonazol, ketokonazol, klorokin, kinin, halofantrin

Antiviral: Foskarnet

Antineoplastik: Tamoksifen, arsenik trioksit

Antimigren: Sumatriptan, zolmitriptan, naratriptan

Antihipertansif: İsradipin, nikardipin

Antihistaminikler: Terfenadin, astemizol

Antidepresanlar: Desimipramin, nortriptilin, amitriptilin, doksepin, fluoksetin, pimozi, imipramin, sertralin
Nöroleptikler: Klorpromazin, haloperidol, droperidol, pimozi, tioridazin, sertindo, risperidon, ziprasidon, ketapin
Kolinergikler: Sisaprid

Diğer ilaçlar: Sildenafil, karbamazepin, probukol, oktreotid

Yukarıdaki ilaçlar EKG'de uzamış QT aralığı ile karakterize ventriküler aritmiler, sıklıkla "torsade de pointes" şeklindeki polimorfik bir VT ile görülürler.

Burada naloksonun opioid antidotu olduğunu vermişiz

Yani nalokson verdiğinde hangisinin yoksunluk bulguları çıkacak?

Tabii ki antidotu olduğu şeyin, yani opioidlerin

Net bir şekilde soruyu yapmaya yetiyor

Bartter sendromunda klasik olarak kan pH'sı alkalidir ve hastalarda hipokloremi vardır.

Hipoadosteronizm, kan potasyum düzeyinin yüksekliği ile birlikte olduğundan bunun baştan elenmesi kolaydır.

Kronik ishallerde de bikarbonat kaybına bağlı asidoz, büyüme gelişme geriliği olabilir. İdrar pH'nın yüksek olması beklenmez.

Doğru cevap: B

11. Arteriyel kan gazı incelemesinde; Ph: 7.27, pCO₂: 25 mmHg, PO₂: 90 mmHg, BE: -17, HCO₃⁻: 10 mEq/L, Na: 130 mEq/L, K:3.5 mEq/L, Cl: 113 mEq/L olarak bulunan bir çocukta, aşağıdaki klinik durumlardan hangisi bu tabloda sorumlu olabilir? (İlkbahar 2014 Orijinal)

- A) Böbrek yetmezliği
B) Diyabetik Ketoasidoz
C) Salisilat zehirlenmesi
D) Renal tübüler asidoz
E) Septik şok

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Aşağıdakilerden hangisi anyon açığı yüksek metabolik asidoz nedenlerinden biri değildir? (İlkbahar 2014 BENZER)

- A) Metil alkol zehirlenmesi
B) Laktik asidoz
C) Sepsis
D) Aspirin zehirlenmesi
E) Distal renal tübüler asidoz

Doğru cevap: E

Renal tübüler hastalıklar, nefrolojide pek sevilmeyen ama çok sık sorulan konulardandır. Metabolik asidoz yapan renal tübüler asidozlara ait klasik bir tablo verilerek ayırıcı tanı basit parametreler üzerinden sorgulanmış. Bu arada tabii ki kan gazı değerlendirmesi de sorunun içine güzelce monte edilerek. Renal tübüler hastalıkların en önemli özellikleri, anyon açığı normal asidoz yapmalarıdır. Yüksek anyon açığı görülen metabolik asidoz nedenleri KUSSMAL (ketoasidoz, üremi, salisilat intoksikasyonu, septik şok, metil alkol intoksikasyonu, laktik asidoz) olarak kısaltılabilir.

Renal tübüler asidozlarda klasik tip, tip1 olarak bilinen distal tiptir ve distal tübülde lümene hidrojen iyon sekresyonu ve buna sekonder bikarbonat reabsorpsiyonu bozuktur. Kaybedilen bikarbonat nedeniyle metabolik asidoz gelişir. Bikarbonat kaybı ile beraber sodyum emilimi de bozuk olduğundan (hiponatremi), ekstraselüler sıvı azaldığı için renin- angiotensin-aldosteron sistemi aktive olur, Distal tübüluslardan HCO₃⁻'ün geri emilimi, net asit ve amonyum atılımı (NH₄) azalmıştır. Hücre dışı sıvı volümü azalır, aldosteron artar ve K⁺ kaybı olur. Sonuçta hipokalemi, hiperkloremi ve metabolik asidoz gelişir. BE'nin negatif yüksek verilmesi bikarbonat kaybını ve olayın metabolik olduğunu göstermektedir. pCO₂'nin düşük verilmesi kompenzasyon olarak (takipne) düşünülmelidir.

Böbrek yetmezliğinde de asidoz bulunabilir ama hiperkalemi ile beraber bulunması beklenir. Hiperkloremi beklenmez.

Diyabetik ketoasidozda da fazla asitleri nötralize etmek için bikarbonat harcanır ve azalır. Başlangıçta aslında potasyum kaybı olsa da asidoz ve insülin eksikliği nedeniyle genellikle potasyum değeri normal hatta yüksek gibi bulunabilir. Hiperkloremi de daha çok tedavide SF kullanımına sekonder görülmektedir.

Salisilat zehirlenmesi alkaloz ve asidoz yapabilir. Solunumsal alkalozun eşlik ettiği metabolik asidoz bunu düşündürülebilir. Alkaloz nedeniyle böbreklerden potasyum kaybı da olur. Hiperkloremi beklenen bir bulgu değildir.

Septik şokta da yetersiz doku perfüzyonunu, periferik dokularda artan glikoliz ve laktat ve pirüvatın hepatik klirensinde bozulma olunca asidoz olur. Böbrek yetmezliğindeki asidoz gibidir.

Doğru cevap: D

12. Aşağıdakilerden hangisi çocuklarda poliüri, polidipsi nedeni değildir? (Sonbahar 98)

- A) Hipokloremi
B) Hiperkalsemi
C) Diabetes insipidus
D) Hipokalemi
E) Anormal sıvı alımı

Poliüri fazla idrar çıkarılmasıdır. Genellikle polidipsi ile beraberdir. Sıklıkla renal konsantrasyon bozukluğunda, psikojenik veya idrarla glukoz atılımı gibi durumlarda görülür.

Poliüri nedenleri;

- Santral diabetes insipidus
- Nefrojenik diabetes insipidus
- Diüretik kullanımı
- Anormal sıvı alımı
- Diabetes mellitus
- Psikojenik polidipsi
- Hipokalemi ve hiperkalsemi
- Primer hiperaldosteronizm'de ilginç olarak poliüri görülür. Bunun nedeni aldosteron hormonunun artışına bağlı gelişen hipokalemidir.

Hipokloremi, en sık kusmalara bağlı olarak gelişir ve sonuçta hipokloremik metabolik alkaloz gelişir.

Hipokloremiye bağlı poliüri gelişmesi beklenmez.

Doğru cevap: A

13. Çocuklarda renal tübüler asidozla ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi yanlıştır? (İlkbahar 2020 Orijinal)

- A) Renal tübüler asidoz, normal anyon açıklı hiperkloremik metabolik asidozdur.
B) Distal renal tübüler asidoz tip 1, proksimal renal tübüler asidoz tip 2 renal tübüler asidozdur.
C) Distal renal tübüler asidoz, genellikle renal Fanconi sendromu ile birlikte görülür.
D) Sistinozis, renal Fanconi sendromunun sık görülen nedenlerinden biridir.
E) Hiperkalsiüri ve nefrokalsinozis, distal renal tübüler

**Temel Bilimler 91. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 625**

Renal tübüler asidozlar, normal anyon açıklı hiperkloremik metabolik asidoz nedenleri arasındadır.

Kriyoglobulinlerin indüklediği immün komplekslerle vaskülit kliniği ortaya çıkmaktadır.

Doğru cevap: C

5. Fankoni sendromunun özelliği olmayan aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 98)

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

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

Fankoni Sendromunda fosfat emiliminde bozukluk sonucu osteomalazi veya rikets, gelişme geriliği, proksimal renal tübüler asidoz (bikarbonatüri kaybı ile birlikte), hiperglisemi olmadan glukozüri, hipofosfatemi ile birlikte fosfatüri, plazma aminoasid seviyesi artmadan aminoasidüri, tübüler proteinüri, ketonüri, Na ve K⁺un üriner ekskresyonunda artma, hipokalemi, değişken hiperkalsüri, idrar konsantrasyon bozukluğu, poliüri ve hiperürüközürü 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

Temel Bilimler 91. soru

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 623

Proksimal Renal Tübüler Asidozun Etiyolojisi

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

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

- Primer (sistemik hastalık olmadan)
- Genetik geçişli sistemik hastalıklar
 - Sistinozis (**çocuklarda Fanconi sendromunun en sık nedeni**)
 - Tirozinemi tip I
 - Galaktozemi
 - Kalıtsal fruktoz intoleransı
 - Tip I ve XI glikojen depo hastalığı
 - Metilmalonik asidemi
 - Wilson hastalığı
 - Dent hastalığı
 - Lowe sendromu (oküloserebrorenal sendrom)
- Disproteinemik durumlar
 - Multipl miyelom
 - Monoklonal gammopati
- İlaçlar veya toksinler
 - Ağır metaller (kurşun, civa)
 - Tarihi geçmiş tetrasiklin
 - İfosfamid (Wilms tümörü tedavisi)

Alfa-1 antitripsin eksikliği renal tübüler disfonksiyona yol açmaz.

Doğru cevap: C

7. Altı yaşındaki çocuk hasta büyüme gelişme geriliği şikayetiyle polikliniğe getiriliyor. Laboratuvar incelemede asidoz, hipokalemi, hiperkloremi saptanıyor ve anyon gap normal bulunuyor.

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

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

Renal tübüler asidozu özetleyen soru; bikarbonat kaybına kronik asidoz, asidoza bağlı büyüme gelişme geriliği, kompenzuar klor emiliminde artış ve sonuçta normal anyon gapli 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 da hipokalemi gelişmekte, hiperkloremi ile de anyon gap normal sınırlar içinde kalmaktadır.

Barter sendromu, alkaloz ile karakterize bir durumdur.

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

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

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

Doğru cevap: B

TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

- **Ateş > 38.5 ise çok acil bir durumdur.** Derhal intravenöz 3. kuşak sefalosporin (**seftriakson**) ve **makrolid kombinasyonu** uygulanmalıdır.
- **Ateşi olan hastada risk faktörleri:**

Hipotansiyon, Lökositoz veya lökopeni (>30.000 veya <5.000), trombositopeni (<100.000), vücut sıcaklığı > 40 C, kapiller geri dolunma >4 sn, Hb < 5 g/dl, akciğer grafisinde yeni infiltratif lezyon, daha önceden pnömokok sepsisi geçirmiş olma

Bu yüzden bu çocuklarda tanı konur konmaz penisilin profilaksisi başlamak gerekir.

Diğer hastalıklarda tanı anından itibaren penisilin profilaksisine başlamak gerekmez.

Doğru cevap: A

42. Aşağıdakilerden hangisi orak hücreli anemi hastalığının sık görülen komplikasyonlarından biri **değildir**? (Sonbahar 2011)

- A) Bakteriyal sepsise yatkınlık
B) Daktilit
C) Pankreatit
D) Priapizm
E) Serebrovasküler olay

Hematolojiden en sık sorulan hastalıklardan biri orak hücreli anemidir. Sorunun amacı bu hastalarda görülen klinik bulgular ile komplikasyonları bilip bilmediğinizi ölçmektir.

Orak hücreli anemide klinik bulgular iki ana nedene bağlıdır:

- 1) **Kronik hemolitik anemi:** Eritropoetik kapasite 6-20 kat artmıştır. Eritrosit yaşam süresi belirgin azalmıştır, ortalama 10 gündür (1-21 gün).
- 2) **Vazooklüzyon:** Oraklaşan eritrositler kan damarlarını tıkayarak o bölgenin beslenmesini engeller.
 - Homozigot orak hücreli aneminin semptomları 1 yaşına doğru belirginleşir. Bunun nedeni beta zinciri içermeyen HbF'in fazla miktarda bulunmasıdır. Postnatal dönemde HbF'in giderek azalması HbS oranının artmasına ve semptomların giderek belirginleşmesine neden olur.
 - İntravasküler oraklaşma 6-8 haftadan itibaren başlar, ancak semptomların belirginleşmesi 5-6 aydan sonra başlar.
 - **Ateş:** Çok acil durum göstergesidir. Splenik infarktlar sonucu immün fonksiyonlar bozuktur

**Klinik Bilimler 103. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 539**

- **Splenektomili hastalarda da bakteriyeminin en sık nedeni S. pneumoniae iken, malaria, babesiosis ve köpek ısırması ile geçen Capnocytophaga riskleri de artmıştır.**

Krizler

Aplastik kriz

Vazo-oklüzif krizler (ağrılı kriz, iskelet-kas sistemi krizleri)

- a. Daktilitis (el-ayak sendromu)
- b. Pulmoner kriz (akut göğüs sendromu)

- c. Abdominal kriz (akut karın sendromu)
- d. MSS tutulumu (stroke, nörolojik bulgular)
- e. Priapizm (ağrılı ereksiyon)

Sekestrasyon krizi

Hiperhemolitik kriz

Diğer klinik bulgular

- Salmonella osteomyeliti
- Bacak ülserleri
- Femur başı aseptik nekrozu
- Safra taşları
- Dalak fonksiyonlarında bozulma
- Böbrek fonksiyonlarında bozulma
- Görme ve işitme bozuklukları
- Santral sinir sistemi: Stroke, PRES, Yağ emboli sendromu, Chiari-1 malformasyonu
- Pulmoner hipertansiyon, astım, Obstrüktif uyku apnesi, Noktürnal enürezis

Hastalarda karaciğer, dalak ile ilgili bulgular, abdominal krizler, safra taşı beklenmekle birlikte pankreatit görülme sıklığında bir artış yoktur.

Doğru cevap: C

43. İki yaşında orak hücre anemili bir kız çocuk ani gelişen solukluk nedeniyle getiriliyor. Fizik incelemede genel durumu orta ve dalak 8 cm ele geliyor. Laboratuvar incelemelerinde hemoglobin düzeyi 5 g/dL, retikülosit sayımı % 8 olarak bulunuyor.

Bu çocuktaki orak hücre anemisinde gözlenen en olası kriz tipi aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2009)

- A) Vazooklüzif kriz
B) Hemolitik kriz
C) Aplastik kriz
D) Sekestrasyon krizi
E) Megaloblastik kriz

Orak hücreli anemide sekestrasyon krizi sadece küçük yaşta hastalarda ve aniden görülür (en sık 6 ay-2 yaş arası). Bilinmeyen bir nedenle fazla miktarda kan karaciğer veya dalakta göllenir. Dalak masif boyutlara ulaşır, hızla dolaşım kollapsı gelişir. Hemoglobin değeri 2 g/dL'den daha fazla düşer. Beraberinde trombositopeni ve retikülositiz da bulunur.

Doğru cevap: D

4. Homozigot orak hücreli anemi tanısı olan bir çocukta ani başlayan dalak büyüklüğü, karın ağrısı, solukluk ve kardiyojenik şok gelişiyor.

Bu duruma yol açması en olası neden aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar-93)

- A) Vazooklüzif kriz
B) Sekestrasyon krizi
C) Aplastik kriz
D) Enfeksiyon
E) Ruptür

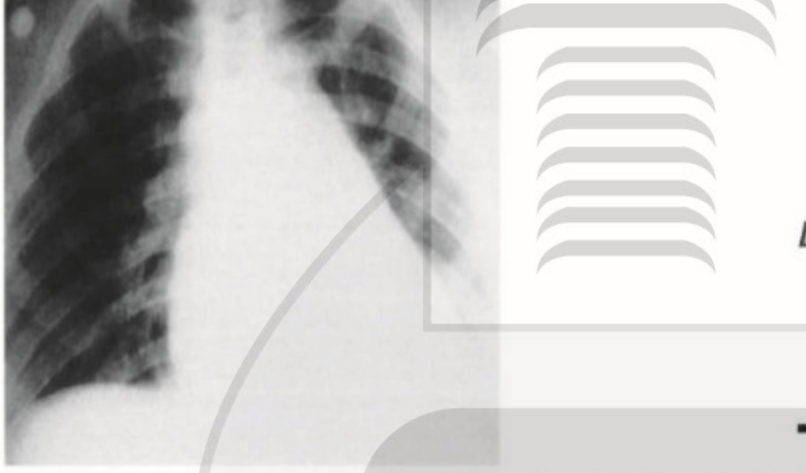
Orak hücreli anemide sekestrasyon krizi en sık 6 ay-2 yaş arası çok hızlı bir şekilde fazla miktarda kanın karaciğer veya dalakta göllenmesi ile olur. Dalak masif boyutlara ulaşır, hızla dolaşım kollapsı gelişir.

Doğru cevap: B



Klinik Bilimler 107. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 289

4. Üç yaşındaki erkek çocuk, son bir haftadır hızlı nefes alıp verme ve halsizlik şikâyetleriyle hastaneye getiriliyor. Öyküsünden, benzer şikâyetlerle son bir ayda üç defa acil servise getirildiği ve bronşiyolit tanısı ile inhale tedavi verilip eve gönderildiği öğreniliyor. Fizik muayenesinde nabızı 140/dakika, solunum sayısı 60/dakika, kan basıncı 85/56 mmHg olan hastada, subkostal ve interkostal retraksiyonlar, her iki akciğer bazalinde raller, gallop ritmi ve hepatomegali (midklaviküler hatta 4 cm) saptanıyor. Hastanın ön-arka akciğer grafisi aşağıdaki gibidir.



EKG'lerinde QRS voltajlarında belirgin süpresyon görülür. Laboratuvar incelemelerinde ise troponin, pro BNP gibi kardiyak enzimler sıklıkla yükselmiş bulunur.

Astım atakta solunum sıkıntısının yanı sıra duyulması beklenen oskültasyon bulgusu ral değil ronküs ve wheezingdir.

Pnömonide de raller duyulur. Ancak kalp yetmezliği bulgularının görülmesi tipik değildir. Ayrıca QRS voltajlarında baskılanma ve mitral yetmezlik üfürümü duyulması beklenmez.

Çocukluk çağında **atriyal septal defekt** asemptomatiktir. **Fallot tetralojisinde** ise hem kalp yetmezliği olmaz hem de siyanoz ve hipoksik speller ön plandadır.

Doğru cevap: B

KARDİYOMİYOPATİLER

Bu tabloya yol açan **en olası** tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2021 Orijinal)

- A) Pnömoni B) Miyokardit
C) Atriyal septal defekt D) Fallot tetralojisini
E) Astım

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Dört yaşında bir kız hasta sık ve zorlu solunum, halsizlik ve düşkünlük nedeniyle getiriliyor. Muayenesinde bilateral akciğer bazallerinde raller duyuluyor, apekte pansistolik üfürüm duyuluyor, karaciğer kot altı 4 cm ele geliyor, taşikardisi belirgin olan hastada üçüncü kalp sesi de işitiliyor. Akciğer grafisinde kardiyomegalisi ve bilateral bazallerde infiltrasyon saptanıyor. Çekilen EKG'sinde QRS voltajları düşük bulunuyor.

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

Klinik Bilimler 107. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 289

Miyokardit, çocuklarda masum bir viral

Klinik Bilimler 107. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 289

Miyokarditün çocuklukçağındaki en sık sebebi viral enfeksiyonlardır. Bu hastalarda ateşle uyumsuz bir taşikardi söz konusudur. Hızla kalp yetmezliği kliniği gelişir. Buna bağlı efor dispnesi, halsizlik, hepatomegali, batında asit, juguler venöz dolgunluk, periferik ödem, akciğerlerde konjesyon ve ona bağlı solunum sıkıntısı olur. Kalp yetmezliğine ait taşikardi, S3, gallop ritmi gibi muayene bulgularının yanında bu hastalarda mitral yetmezlik üfürümü (apekte duyulan pansistolik üfürüm) de sık duyulur. Ayrıca bu hastaların akciğer grafilinde kalp yetmezliğine bağlı kardiyomegali ve pulmoner konjesyon saptanır.

1. Aşağıdakilerden hangisi çocukluk çağında kardiyomyopatiye neden **olmaz**? (Sonbahar 2002)

- A) Karnitin eksikliği
B) Glikojen depo hastalığı Tip II
C) Mitokondriyal fonksiyon bozukluğu
D) Metil malonik asidemi
E) Mukopolisakkaridozlar

Çocuklarda kardiyomyopati etyolojisinde **metabolik hastalıkların iyi bilinmesi gerekir. Özellikle Pompe, karnitin eksikliği ve mitokondriopatiler, kardiyomyopati için risk oluşturan metabolik hastalıklardır.**

Karnitin Eksikliği: Yağ asidi oksidasyon defektlerindedir. (Bu grup hastalıklarda kardiyomyopatiye hemen her zaman rastlanır). Dilate KMP, kas güçsüzlüğü, miyopati bulunur.

Glikojen depo hastalığı Tip II (Pompe Hastalığı): Lizozomal alfa glukozidaz eksikliği, Hipertrofik KMP bulunur.

Tip I Mukopolisakkaridoz (Hurler Sendromu): Alfa-L-iduronidaz eksiklidir. Konjestif KY, KMP ve valvüler hastalıklar görülür.

Mitokondriyal Bozukluklar (Elektron transport zinciri enzim sistemi ve yağ asidi oksidasyon bozuklukları): Dilate KMP'e yol açarlar.

Metilmalonil-CoA normalde metilmalonil CoA rasemaz ve metilmalonil CoA mütaz etkisiyle süksinil CoA'ya dönüşür. Mütaz aktivitesinde bozukluk metilmalonil CoA birikimine, buda sekonder olarak propiyonil CoA artışına, bunlar da kanda metilmalonik ve propiyonik asit birikimine ve bu maddelerin idrarla atılımına neden olur.

Soruda miyokardit demek için kritik olan Üst solunum yolu enfeksiyonu, troponin ve pro bnp yüksekliği gibi en kritik bulguları vermişiz Net bir şekilde soruyu yaptırmaya yetiyor

TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Orjinal Soru: Klinik Bilimler 108

108.Aşağıdakilerden hangisinin kalp yetersizliğinin fizik muayene bulgularından biri olması en az olasıdır?

- A) Taşikardi
- B) Akciğerlerde rallerin duyulması
- C) Kalp apeks vurusunun sağa kayması
- D) Karaciğerde büyüme
- E) Pulsus alternans

Doğru Cevap:C

Klinisyen Tüm TUS Soruları

TUSDATA

®

İLGİLİ NOTLAR

Bu kadar olur:
Kalp yetmezliğindeki tüm bulguları eksiksiz olarak vermişiz
Tüm doğru seçenekleri eletiyor

Net ötesi net bir referans

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

PEDIATRİ ► 279

18. Dokuz yaşındaki kız çocuk iki gündür olan sol ayak bileği ağrısı ile getiriliyor. Öyküsünden 3 hafta önce üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği ve bilinen kronik bir hastalığının olmadığı öğreniliyor. Fizik muayenesinde vücut sıcaklığı 38,7 °C, nabız 120/dakika, en iyi apekte duyulan sol aksillaya yayılan 3/6 şiddetinde pansistolik üfürüm ile sol ayak bileğinde artrit saptanıyor. Laboratuvar incelemesinde lökositoz, akut faz reaktanlarında ve ASO'da yükseklik saptanıyor.

Bu hastada en olası kapak patolojisi aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2024)

- A) Aort kapak yetersizliği
- B) Mitral kapak yetersizliği
- C) Aort kapak darlığı
- D) Triküspit kapak yetersizliği
- E) Mitral kapak darlığı

Akut romatizmal ateş en sık görülen edinse kalp hastalığıdır ve son yıllarda sınavların yine popüler bir konusu haline gelmiştir.

Akut romatizmal ateş, S.pyogenes enfeksiyonundan 2-4 hafta sonra ortaya çıkan non-süpüratif bir komplikasyondur. En sık görülen major bulgusu gezece poliartrittir. Ancak bunun dışında kardit, kore, eritema marginatum ve subkutan nodül de major kriterler arasındadır. Bunun dışında minor kriterler arasında ise ateş yüksekliği, sedimentasyon ve crp yüksekliği gibi akut faz reaktanlarında yükselme, artralji ve EKG'de PR uzması vardır. Tanı için 2 major veya 1 major + 2 minor kriter gerekmektedir. Ancak ateşli üst solunum yolu enfeksiyonu öyküsü, kızıl geçirmiş olmak, ASO yüksekliği veya boğaz kültüründe S.pyogenes üremesi gibi bir destekleyici bulgunun da olması gerekmektedir. Akut romatizmal ateşin çocukluk çağında en sık sebep olduğu kapak patolojisi mitral yetmezliktir. Terside doğrudur; çocukluk çağında mitral yetmezliğin en sık nedeni akut romatizmal ateştir.

Doğru cevap: B

KONJESTİF KALP YETMEZLİĞİ

1. Çocuklarda kalp yetmezliği tedavisinde kullanılan digoksinin toksik etkileri ile ilgili aşağıdakilerden hangisi doğrudur? (Sonbahar 2014 Orjinal)

- A) Digoksin toksisitesinde nodal iletim etkilenmez.
- B) Digoksinin serum tedavi düzeyi ile toksik düzeyi yakın olduğundan kolayca toksisite gelişebilir.
- C) Digoksin toksisitesinin ilk bulgusu EKG'de ST-T değişiklikleridir.
- D) Prematürelde digoksin eliminasyonu daha hızlı olduğundan yüksek dozlarda bile toksisite görülmez.
- E) Bilinen ilaç etkileşimi yoktur.

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Çocuklarda kullanılan aşağıdaki ilaçlardan hangisinin terapötik düzey aralığı dardır ve toksisitesi artımlara yol açar? (Sonbahar 2014 BENZER)

- A) Rifampin
- B) Digoksin
- C) Valproik asit
- D) Aspirin
- E) Parasetamol

Doğru cevap: B

Pediyatrik yaş grubunda konjestif kalp yetersizliği tedavisinde sıklıkla kullanılan digoksin ile ilgili hazırlanmış kolay bir sorudur.

Çocuk hastalarda en sık kullanılan dijital türevi digoksin'dir. Digoksin seviyelerinin terapötik aralığı 0.8-2 ng/dl'dir. >2ng/dl üzerinde toksisite gelişir. Bu yüzden dijital toksisitesine karşı uyanık olunmalıdır. Tedavi düzeyi ile toksik düzey birbirine çok yakındır.

Digoksin ile birlikte kinidin, verapamil, amiodoron, beta blokerler, tetrasiklin ve eritromisin gibi ilaçlar uygulandığında serum digoksin düzeylerini yükseltebilir. Rifampisin, neomisin, kolestiramin kullanıldığında ise serum digoksin düzeyi düşebilir.

Digoksinin en erken EKG etki bulgusu QTc kısalmasıdır.

Digoksin toksisitesinde sinüs ve atriyoventriküler nodda iletide yavaşlama görülür.

Prematürelde digoksinin böbreklerden atılımı azaldığından yüksek serum düzeylerine kolaylıkla ulaşılır. Digoksin toksisitesinin görülme sıklığı prematürelde artmıştır.

Doğru cevap: B

2. Aşağıdakilerden hangisi çocuklarda kalp yetmezliği bulgularından biri değildir? (İlkbahar 2014 Orjinal)

- A) Bebeklerde göz kapaklarında ödem olması
- B) Büyük çocuklarda iştahsızlık ve karın ağrısı görülmesi
- C) Gündüzleri idrar miktarının artması, geceleri idrar miktarının azalması
- D) Akciğer oskültasyonunda hişilti duyulması
- E) Telekardiyo grafide kardiyomegali saptanması

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

- I. Hepatomegali
- II. Çomak parmak
- III. Boyun venlerinde dolgunluk
- IV. Splenomegali
- V. Wheezing (hişilti)

Pediyatrik kalp yetersizliğinde yukarıdaki bulgulardan hangilerinin görülme olasılığı en düşüktür? (İlkbahar 2014 BENZER)

Klinik Bilimler 108. soru

Tüm TUS Soruları Pediyatri 1. Fasikül Sayfa 279

Kalp yetmezliği hem erişkinlerde hem de çocuklar yaş grubunda, semptomları, tanısı ve tedavisi ile bilinmesi gereken konuların başında gelir. Orta zorlukta bir soru.

Klinik belirtiler kardiyak rezervin derecesine bağlıdır. Çocuklarda kalp yetersizliğinin bulgu ve semptomları erişkinlere benzer. **Konjestif kalp yetersizliğinin klinik bulguları sistemik venöz konjesyon (boyun venlerinde dolgunluk, hepatomegali, batında asit ve ödem), pulmoner venöz konjesyon (öksürük, takipne, dispne, akciğer bazallerinde krepitan raller, akciğer oskültasyonunda hişilti duyulması), myokard performans bozukluğuna bağlı kalp yetersizliği (taşikardi, pulsus alternans, pulsus paradoksus)'ne aittir.**

Göğüs röntgenogramlarında kardiyak büyümeyi saptayabiliriz. Kardiyomegali görülebilir.

Pediyatrik Kardiyoloji

®

Kalsiyum metabolizması ile ilgili beklenen sorular arasında en önemli yeri ayırıcı tanı ve vaka soruları alır: Gerek hipokalsemi, gerekse de hiperkalseminin ayırıcı tanısında yardımcı tetkiklerin (serum fosfor, ALP, PTH ve D vitamini düzeyleri) dikkatli değerlendirilmesi ile tanıya kolaylıkla ulaşılabilir.

Hipokalsemi ve hiperfosfatemi varlığında aklımıza üç tanı gelir:

1. Hipoparatiroidi
2. Psödohipoparatiroidi
3. Kronik böbrek yetmezliği

Hipoparatiroidinin Klinik ve Laboratuvar Bulguları:

- Kas krampları, tetani, karpopedal spazm, pozitif Chovestek ve Trousseau belirtisi, konvülsiyonlar
- Diyare, fotofobi, EKG de QT uzaması, laringospazm
- Diş ve tırnak gelişiminde defekt, subkutanöz dokular ve bazal ganglionlarda ektopik kalsifikasyon, tırnaklarda enine çizgilene
- Hipoparatiroidi ile birlikte bulunan diğer anomalilere bağlı **katarakt** görülebilir.
- Serum kalsiyumu düşük, serum fosforu yüksek, alkalen fosfataz (ALP) normal veya düşüktür.
- Parathormon (PTH) ve kalsitriol (aktif D vitamini) düşüktür.

Kalsiyopenik rikets'te kalsiyum düşük veya normal, fosfor düzeyi düşük, ALP ve PTH düzeyi ise yüksektir.

**Klinik Bilimler 113. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 501**

Psödohipoparatiroidi'de PTH'ya periferik direnç olduğundan kalsiyum düşük, fosfor yüksek, PTH düzeyi de yüksektir.

Doğru cevap: C

2. İki yaşındaki erkek hasta, bacaklarında eğrilik nedeniyle getiriliyor. Öyküsünden zamanında 3.200 g olarak doğduğu öğreniliyor. Fizik muayenesinde, boy 83 cm (3-10 persentil), ağırlık 12 kg (25. persentil) tespit ediliyor. Kaput kuadratum ve el bileklerinde genişleme ile bacaklarında genu varum deformitesi olduğu saptanıyor. Laboratuvar incelemelerinde, kan sayımı, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal, serum kalsiyum 10 mg/dL, serum fosfor 1,8 mg/dL, alkalen fosfataz 1.330 IU/L, 25-hidroksi D vitamini ve paratiroid hormon düzeyleri normal olarak belirleniyor. Uzun kemik grafilerinde metafizlerde genişleme ve düzensizlik görülüyor.

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

- A) Vitamin D bağımlı rikets tip 1
- B) Vitamin D bağımlı rikets tip 2
- C) Hipofosfatemik rikets
- D) Nutrisyonel rikets
- E) Hipofosfatazy

Rikets kliniği verilen bir çocukta kalsiyum, parathormon ve D vitamini düzeyi normal, fosfor düşük ise yanıt; hipofosfatemik rikets olacaktır.

Riketsli bir çocukta başta terleme, kraniotabes, ön fontanelin geniş olması erken bulgulardır. Kemik matriksinde kalsifikasyonun azalmasına bağlı kırıldak olgunlaşmasında gecikme olur. Buna bağlı raşitik rozari (kostokondral bileşke yerlerinde), pektus ekskavatus, genu valgum/varum, pariyetal kemiklerde kalınlaşma ile kaput kuadratum oluşur. **Orantısız boy kısalığı vardır.** Dişlerin çıkması gecikir. **El ve ayak bileklerinde epifizler genişlemiştir.** Yeşil ağaç kırıkları oluşabilir.

Hipofosfatemik riketslerde serum kalsiyumu normal veya hafif düşük bulunur. Serum fosfat düzeyi doğumu takiben ilk aylarda normaldir. Tanısal hipofosfatemi (3 mg/dl'den düşük olması) genellikle 6. Aydan sonra ortaya çıkar. Serum fosfat düzeyi düşük olmasına rağmen fosfor atılımı artmıştır. **Alkalen fosfataz serum düzeyinde yükselme hipofosfatemi ortaya çıkmadan önce görülür. Serum PTH, 25(OH)D3 düzeyi normaldir.** 1,25-(OH)2D3 ise ciddi hipofosfatemiye rağmen artmış, normal veya düşük bulunur.

Vitamin D bağımlı rikets tip 1'de esas biyokimyasal bozukluk, 25(OH)D3'ün, 1,25(OH)2D3'e dönüşümünü sağlayan, 1- α hidroksilaz enzimindeki eksikliklerdir. Plazma 1,25 (OH)2 vitamin D konsantrasyonu düşük olup, parathormon uyarısına cevap olarak 1,25(OH)2 vitamin D yapımı artmaz.

Vitamin D bağımlı rikets tip 2'de hedef organda reseptör düzeyinde Vitamin D'ye direnç vardır. 1,25(OH)2 vitamin D konsantrasyonu çok yüksektir. Klinik bulgular arasında alopesi vardır.

Nutrisyonel rikets, çocukluk çağında riketsin en sık nedeni olup D vitamini alım eksikliği sonucu gelişir. 25(OH)D3 ve kalsiyum düzeyi düşük, PTH yükselmiş beklenir.

Hipofosfatazy doku spesifik alkalen fosfataz eksikliği sonucu ortaya çıkar ve konjenital rikets nedenleri arasında yer alır. Karakteristik bulguları kemik ve dişlerde yetersiz mineralizasyon, süt dişlerinin erken kaybı, kırıklar, kemik deformiteleri, hiperkalsemi, nefrokalsinozistir. ALP düzeyi düşüktür.

Doğru cevap: C

Demir eksikliği anemisi ile talasemi, laboratuvar olarak birbirine çok benzer yönleri olsa da mutlaka ayırıcı tanıyı yapabilmek gerekir. Bu hastada anemi vardır ve hipokrom mikrositerdir. Çocuklarda en sık neden demir eksikliği de olsa önemli olan bunun demir eksikliği anemisi mi yoksa talasemi mi olduğunun ortaya konulmasıdır. Talasemi taşıyıcısı olabileceği unutulmamalıdır.

Hemolitik anemilerde, retikülositoz beklendiğinden talasemi major (hemoglobin elektroforezi), herediter sferositoz, otoimmün hemolitik anemiler (coombs testi) verilen bulgu ile uyumlu değildir bu nedenle parantez içinde gösterilen ve seçeneklerde sunulan testlere gerek yoktur. Hastada retikülositin çok düşük olması, depo demirinin bile çok azaldığını düşündürür. Vitamin B12 eksikliğinde (kan düzey tayini) de MCV yüksekliği beklenir.

Bu sebeple tanıyı doğrulamak için depo demirini ölçen ferritin düzeyine bakılır.

Çocuklarda demir eksikliğinin en sık nedeni beslenme yetersizliğidir ve çocuğun yaşı da anne sütü alımından hemen sonra riskin arttığı yaş grubu ile ilgilidir.

Doğru cevap: A

30. Demir eksikliği anemisi, ayırıcı tanıda **en sık** aşağıdakilerden hangisiyle karışabilir? (Sonbahar 2009)

- A) Hemoglobin H hastalığı
- B) Folik asit eksikliği
- C) Kronik kurşun intoksikasyonu
- D) Kronik hastalık anemisi
- E) Beta talasemi minör

Çocukluk yaş grubunda hipokrom mikrositer anemiler içerisinde en sık izlenen olan demir eksikliği anemisinin ayırıcı tanısı sorulmaktadır. Hipokrom mikrositer anemiler içerisinde 2. sıklıkta izlenen ise talasemilerdir. Bu nedenle talasemiler demir eksikliği anemisi ile en fazla karışan antitedir. Tam da bu açıdan TUS ve YDUSda bu ayırıcı tanı bilgisinin sorgulanması olasılığı hep yüksek olmuştur. Soru bu noktada bu iki hastalık arasında ayırıcı tanıya gitme yollarını dahi sorgulamamış sadece ve sadece "bu hastalıkların birbirinden ayırt edilmesi gereken iki antite olduğu" bilgisini sorgulayarak açıkçası tarafımızdan "kolay" kategorisine konulmuş tipik bir karşılaştırma sorusudur.

Bu konunun her zaman bir soru kaynağı olması açısından bu alandaki diğer bilgileri şöyle bir gözden geçirsek; Talasemiler içerisinde en sık görülen beta talasemi minördür ve MCV düşüklüğü demir eksikliği ile en çok karıştırılan bulgusudur.

Hemoglobin H hastalığı, 3 gen defektinin olduğu bir alfa talasemidir. Hipokromimikrositoz yapabilir ama beta talasemilere göre hem daha nadir izlenir, hem de daha da önemlisi hastalar genellikle orta derece anemi ve splenomegali, nadiren ikter ve kolelitiyazisle prezente olurlar.

Folik asit eksikliği, megaloblastik anemi yapması nedeni ile en kolay elenecek seçenektir.

Kronik kurşun intoksikasyonu ise daha nadir görülen hipokrom mikrositer anemi nedenidir ve başka bulguları da olması beklenir.

Kronik hastalık anemisi, hipokrom mikrositer anemiye neden olsa da daha çok normokrom normositer anemi nedenidir.

Doğru cevap: E

31. Bir yaşında erkek çocuk solukluk nedeniyle getiriliyor. Laboratuvar incelemelerinde hemoglobin düzeyi 8 g/dL, MCV 66 fl, MCH 18 pg, eritrosit sayısı $3.5 \times 10^6/\text{mm}^3$, RDW 19 olarak bulunuyor. Periferik yaymada hipokromi, mikrositoz ve anizositoz gözleniyor.

Bu çocuk için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2008)

- A) β -talasemi
- B) α -talasemi
- C) Demir eksikliği anemisi
- D) Kronik hastalık anemisi
- E) Folat eksikliği

Soruda bir yaşında bir çocukta hipokrom mikrositer anemiye yol açacak en olası patolojik durum ve bunun diğer anemi sebepleri ile ayırıcı tanısı sorgulanıyor. Bu verilen sebepler arasında en olası neden sıklığı, eritrositozun olmayışı, RDW'nin yüksek oluşu, periferik yaymada target hücreleri ve şistositlerin bulunmayışı sebebi ile demir eksikliği anemisidir.

Demir eksikliği anemisi; çocukluk çağının en sık görülen nutrisyonel eksikliği ve anemisidir. En sık sebebi yetersiz alımdır. Fitat, Antiasit, tetrasiklin tannat ve fosfat demir emilimini inhibe ederken aminoasitler,

Klinik Bilimler 115. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 519

Kronik hastalık anemisinde aneminin esas nedeni inflamasyon nedeni ile eritropoetin yapımının yetersiz oluşu ve kemik iliği hipoaktif olduğundan eritropoezin artmış hemolize uyum sağlayamamasıdır. Hemoglobin düzeyi genellikle 6-9 gr/ dL arasındadır. Etiyolojide kronik infeksiyonlar (tüberküloz, osteomyelit), bronşiektazi, romatoid artrit, ülseratif kolit ve Crohn hastalığı ile böbrek hastalıkları yer alır. Laboratuvar incelemesinde;

- Normokrom normositer veya daha nadiren hipokrom mikrositer anemi
- Retikülositopeni veya normal sayıda retikülosit
- Serum demir ve demir bağlama kapasitesinde azalma (ikisinde birden!)
- Kemik iliğinde hemosiderin artışı görülür.

Notumuzda Demir Eksikliği anemisi ve Kronik hastalık anemisi laboratuvar bölümleri incelendiğinde DEA'da depo demirin azaldığı, kronik hastalık anemisinde ise normal olduğu görülecektir.. Aynı zamanda serum ferritin de DEA ve Kronik hastalık anemisinde birbirine zıttır. Ufak bir yorumla anemilerde kemik iliği bulgularının daha güvenilir olduğu düşünülerek kolaylıkla cevaplanabilecek bir sorudur.

TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

25. Demir eksikliği anemisinde aşağıdaki laboratuvar bulgularından hangisi **görülmez**? (Sonbahar 2012)
- Serum demir düzeyinde azalma
 - Serum demir bağlama kapasitesinde artma
 - Transferrin saturasyonunda artma
 - Serum ferritin düzeyinde azalma
 - Eritrosit sayısında azalma

Hematolojide her zaman vurgulanan, mutlaka bilinmesi gereken anemi; Demir eksikliği anemisi. Çocukluk çağının en sık görülen nütisyonel eksikliği ve anemidir. Pediyatrik hematolojinin en major sorularından; Demir eksikliği anemisi ve laboratuvar. Sadece bilmek yeterli değil, sırası ile bilmek gerekli.

Demir eksikliği anemisinde:

Sırası ile olan değişiklikler şunlardır:

- Karaciğer ve kemik iliğinde hemosiderin ve demir depoları azalır (ilk bulgu)
- Serum ferritini azalır (< 5 yaş : <12 ng/ml, > 5 yaş : <15 ng/ml) ve serum transferrin reseptör (sTfR) düzeyi artar (en erken bulgudur).
- Serum demir seviyesi düşer, demir bağlama kapasitesi artar ve transferrin saturasyonu (Fe/TDBKx100) %16'nın altına düşer.
- Serbest eritrosit protoporfirin düzeyi artar
- Anemi, progresif mikrositoz ve hipokromi ile beraber RDW artar.
- Demir içeren intraselüler enzim aktiviteleri azalır.
- Yeni parametreler: Retikülosit Hb kontenti <27.5 (erken parametre) ve hepsidin düzeyi <10 ng/mL
 - Anemide retikülosit genellikle normaldir, kanamaya bağlı anemide hafif artmış olabilir.
 - Trombositoz (daha sık) veya trombositopeni görülebilir.
 - Kemik iliği hiperselülerdir ve eritroid hiperplazi görülür.
 - Vakaların 1/3'ünde gaitada gizli kan pozitif ve % 15 olguda splenomegali görülür.

Klinik Bilimler 115. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 518

- Kemik iliğinde sideroblastlar azalmıştır.
- Kemik iliğinde demir depolarının azaldığının gösterilmesi (Prusya Mavis) kesin tanıdır.
- Eritropoez için yeterli demir bulunmadığından protoporfirindeki demirin yerine çinko girer ve serum çinko- protoporfirin düzeyi artar.
- Demir eksikliği anemisi olanlarda barsaktan kurşun ve kadmiyum emilimleri artmaktadır.

Doğru cevap: C

26. Aşağıdakilerden hangisi demir eksikliği anemisi tanısı konulan bir hastada beklenen bir bulgu **değildir**? (İlkbahar- 98)

- Serum demir düşüklüğü
- Demir bağlama kapasitesi yüksekliği
- Serbest eritrosit protoporfirini artışı
- Ferritin yüksekliği
- Mikrositer hipokrom anemi

Demir eksikliği anemisinde beklenen laboratuvar bulguları en erken görülen ferritin düşüklüğünden başlanarak sırası ile eksiksiz bilinmeli. Kronik hastalık anemisi ile de karıştırmamak lazım.

Doğru cevap: D

27. Demir eksikliği anemisinde aşağıdakilerden hangisi **görülür**? (Sonbahar 99)

	Ferritin düzeyi	Transferrin demir	Kemik iliği	Serbest eritrosit bağlama kapasitesi
A)	Azalır	Artar	Azalır	Artar
B)	Azalır	Artar	Azalır	Azalır
C)	Azalır	Artar	Artar	Artar
D)	Artar	Azalır	Azalır	Azalır
E)	Artar	Artar	Azalır	Azalır

Demir eksikliği anemisinde beklenen laboratuvar bulguları depoların boşaldığını gösteren ve en erken görülen ferritin düşüklüğünden anemi oluştuktan sonra görülene kadar sırası ile eksiksiz bilinmeli. Kronik hastalık anemisi ile de karıştırmamak lazım.

Doğru cevap: A

28. Üç yaşındaki çocuk halsizlik şikayeti ile polikliniğe getiriliyor. Laboratuvar incelemede hemoglobin düzeyi 8 g/dl, ortalama eritrosit korpüsküler volümü (MCV) 66 fl, retikülosit değeri % 0,1, mikroskopide hipokrom mikrositer eritrositler saptanıyor.

Bu hastada tanıya yönelik olarak **öncelikle** aşağıdakilerden hangisi yapılmalıdır? (İlkbahar 2000)

- Kemik iliği aspirasyonu
- Ferritin düzeyi tayini
- Hemoglobin elektroforezi
- Vitamin B12 düzeyi
- Coombs testi

Doğru cevap: B

29. Bir önceki sorudaki hastada aneminin **en olası** sebebi aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2000)

- Beslenme yetersizliği
- B12 vitamini eksikliği
- Talasemi majör
- Otoimmün hemolitik anemi
- Hereditör sferositoz

Notumuzda Demir Eksikliği anemisi ve Kronik hastalık anemisi laboratuvar bölümleri incelendiğinde DEA'da depo demirin azaldığı, kronik hastalık anemisinde ise normal olduğu görülecektir.. Aynı zamanda serum ferritin de DEA ve Kronik hastalık anemisinde birbirine zıttır. Ufak bir yorumla anemilerde kemik iliği bulgularının daha güvenilir olduğu düşünülerek kolaylıkla cevaplanabilecek bir sorudur.



TUSDATA

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

- I. Daktilit
- II. Tırnaklarda distrofi ve noktalanma
- III. Birinci derece akrabalarda psöriyazis öyküsü

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

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

Doğru cevap: E

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

PSÖRİYATİK ARTRİT

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

Psöriyatik artrit tanı kriterleri;

Artrit + psöriasis veya Artrit ve aşağıdakilerden en az 2 tanesi

- Daktilit (≥1 parmağın şişmesi, asimetrik dağılım)
- Tırnaklarda piting veya onikolizis
1. Derece akrabalarda psöriasis

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

Doğru cevap: C

Jüvenil İdiyopatik Artrit ile İlgili Sorulabilecek Önemli Bilgiler

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

- ANA pozitifliği yapan JİA tipleri... Oligoartiküler tip, RF negatif poliartiküler tip, Psöriyatik tip
- Artriti olan çocukta parmaklarda şişme, tırnaklarda yatağından ayrılma var bu çocukta beklenen cilt bulgusu... Psöriasis
- Artriti olan çocukta sakroiliak eklem tutulumu ve akut üveit var bu çocukta beklenen pozitiflik... HLAB27
- Sakroiliak eklem tutulumu ve akut üveit olan çocukta HLAB27 pozitif en olası tanı... Entesit ilişkili artrit
- Sistemik JİA'da RF ve ANA... Negatif
- Sistemik JİA'da cilt bulgusu... Eritematöz maküler döküntü, Koebner fenomeni
- Sistemik JİA'da kötü prognostik kriterler... Poliartiküler tutulum, 3 aydan uzun ateş, 6 aydan uzun sedim ve trombosit sayısı yüksekliği
- Poliartiküler tiplerde kötü prognoz göstergeleri... RF pozitifliği, subkuten nodül, Anti-CCP pozitif, Erken başlangıç yaşı, etkilenen eklem çok olması, Kalça-el-bilek eklemleri tutulumu
- JİA tedavisinde TNF-alfa inhibitörü olan ilaçlar... Etanercept, Adalimumab, İnfliksımab
- JİA tedavisinde IL-1 inhibitörleri... Anakinra, Rilonacept, canakinumab
- JİA tedavisinde IL-6 reseptör antagonisti... Tosilizumab

SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUS,

Klinik Bilimler 120. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 638

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

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

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

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

Reaktif artrit:

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

Hastalığın diğer klinik özellikleri gastroenterit ve döküntüdür. Erkekler daha fazla etkilenir. Çocuklarda Shigella, Y. enterocolitica, Campylobacter ve

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 125

125. Künt bir cisim ile deri çizildikten sonraki 1-2 dakika içinde ortaya çıkan ve fiziksel ürtikerler içinde en sık görülen ürtiker tipi aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Dermografizm
- B) Kolinerjik
- C) Vibratuar
- D) Basınç ürtikeri
- E) Solar

Doğru Cevap:A

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

Klinik Bilimler 125. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 377

En sık rastlanan oto antikorlar, tiroid otoantikorlardır. Antitiroid antikorların bu hastalıkta görülme sıklığı normal topluma göre artmış olup sıklıkla hoshimato hastalığı ile birlikte olabilir. Hastalık selimdir.

Doğru cevap: C

3. Aşağıdakilerden hangisi, kronik ürtiker kriteridir? (İlkbahar 2013)

- A) İki hafta süreyle haftada en az üç atak
- B) Üç hafta süreyle haftada en az iki atak
- C) Dört hafta süreyle haftada en az üç atak
- D) Beş hafta süreyle haftada en az iki atak
- E) Altı hafta süreyle haftada en az iki atak

Kronik ürtikerin tanı kriterinin sorulduğu bir bilgi sorudur. Kronik ürtiker tanısı: 6 hafta veya daha fazla sürede devam eden haftada 2 veya daha fazla ürtiker atağı.

Kronik idiyopatik ürtiker: Ürtiker düzelmeden veya ataklar halinde 6 haftadan uzun süre devam ediyorsa buna kronik ürtiker denmektedir. Kronik ürtikerlerin en sık nedeni idiyopattır.

Kronik idiyopatik ürtiker otoimmün olabilir. HLA DR4 hastalarda sıktır. Kompleman veya immünglobülin depolanması yoktur. Kronik idiyopatik ürtikerli bir grup hastada histamin salımına sebep olan otoantikor varlığı, hastanın kendi serumundan 5 µl intradermal enjeksiyonu ile oluşan ürtiker ile tanınabilir (otolog serum inokülasyon testi). İdiyopatik ürtikerli vakaların %40'ında bu test pozitifdir.

Kronik ürtikerin tanısı özellikleri... En az 6 hafta sürmeli, haftada en az 2 defa tekrarlamalıdır.

Doğru cevap: E

4. Dokuz yaşındaki erkek hasta, üç aydır aralıklı devam eden döküntü şikâyeti ile getiriliyor. Öyküsünden, döküntülerinin sıklıkla kaşıntı sonrası çıktığı ve 10-15 dakika içinde kendiliğinden düzeldiği öğreniliyor. Fizik muayenede kalem ucu ile deri çizildiğinde ürtikere ait ödem plağının düzgün şekilde olduğu görülüyor.

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

- A) Kolinerjik ürtiker
- B) Dermografizm
- C) Vibratuar ürtiker
- D) Geç basınç ürtikeri
- E) Soğuk ürtikeri

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Aşağıdaki fiziksel ürtiker türlerinden hangisinde ürtikeryal plaklar derinin sert bir cisimle çizilmesini takiben ortaya çıkar? (Sonbahar 2021 BENZER)

- A) Basınç ürtikeri
- B) Solar ürtiker
- C) Dermografizm
- D) Kolinerjik ürtiker
- E) Vibratuar ürtiker

Doğru cevap: C

Kronik ürtikerin en sık sebebi idiyopatik olsa da önemli bir kısmını fiziksel ürtikerler oluşturur. Günlük pratiğimizde sık karşılaşılan bu tabloyu tüm hekimlerin iyi bilmesi gerekmektedir. Fiziksel

Ürtiker türleri zaten genelde agreeve eden ajana göre adlandırılmışlardır.

Fiziksel ürtiker türleri:

- **Soğuk ürtiker:** Soğuk maruziyeti sonrası ortaya çıkan ürtikerdir.
- **Solar ürtiker:** Tanımlanmış dalga boyundaki ışığın tetiklediği ürtikerdir.
- **Dermografizm:** Cildin üzeri sert bir cisimle çizildiğinde ortaya çıkan ürtikerdir
- **Vibratuar ürtiker:** Belli bir frekansta bir süre titreşime maruz kalındığında ortaya çıkan ürtikerdir.
- **Basınç ürtikeri:** Tanımlanmış zaman ve yoğunlukta basınç uygulaması sonrası cildin ilgili kısmında ortaya çıkan ürtikerdir.
- **Akuajenik ürtiker:** Suya temas sonrası ortaya çıkan ürtikerdir.
- **Kolinerjik ürtiker:** Vücut ısısındaki artışla tetiklenen ürtikerdir. Tipik olarak çok terlendiğinde, egzersiz sonrası veya sıcak duş sonrası ortaya çıkar.

Doğru cevap: B

5. Tekrarlayan anjiyoödem ataklarıyla getirilen bir çocuk hastada, aşağıdakilerden hangisinin serumda düşük bulunması edinsel C1 INH (C1 inhibitör) eksikliğini düşündürür? (Sonbahar 2017 Orijinal)

- A) Properdin
- B) Faktör D
- C) C4 düzeyi
- D) AP50 aktivitesi
- E) Ficolin-3

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Hereditör anjiyoödem düşünülen bir hastada aşağıdakilerden hangisinin serumdaki düzeyinin düşük bulunması tanı için anlamlıdır? (Sonbahar 2017 BENZER)

- A) Faktör D düzeyi
- B) C3 düzeyi
- C) C4 düzeyi
- D) AH50 aktivitesi
- E) Properdin düzeyi

Doğru cevap: C

Tekrarlayan anjiyoödem atakları olan bir hastada, alerjik veya non-alerjik (hereditör veya edinsel) anjiyoödem ayırıcı tanısı oldukça önem taşımaktadır ve tek bir laboratuvar değerine bakılarak bu ayırıcı tanı yapılabilir.

Alerjik olmayan anjiyoödem, hereditör veya edinsel C1 inhibitör eksikliği sonucu gelişebilir. Hereditör anjiyoödemde OD olarak C1 inhibitör eksiktir.

Daha çok dördüncü dekattan sonra görülen lenfoproliferatif hastalık ve malign hastalığı olanlarda veya C1 inhibitöre karşı oto antikorlar gelişenlerde oluşan edinsel C1 inhibitör eksikliği oluşabilmektedir.

- Sıklıkla B hücreli lenfoma ve sistemik lupus eritamatozis ile birlikte bulunabilir.
- C1 inhibitörü eksik olunca klasik kompleman yolu durdurulamamakta ve C4 sürekli parçalanmaktadır. Atak sırasında veya ataklar arasında C4 genellikle düşük bulunmakta ve bu nedenle C4 düzeyi tarama testi olarak önerilmektedir.

Pediyatrik
Allerji - İmmünoloji

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

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

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

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

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

Doğru cevap: A

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

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

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

İmmerslund Sendromu: Terminal ileumda vitamin B12 emilim bozukluğu ve proteinüri ile birlikte gözlenen bir sendromdur.

Doğru cevap: C

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

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

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

Schilling testi

1. Aşama	Hastaya 1 mg ¹⁴ C-B12 uygulanır. Beraberinde PO Radyoaktif siyanokobalamin verilir. 24 saatlik idrar toplanır. Düşük idrar B12'si elde edilirse bu aşama B12 eksikliğini diyet eksikliğini veya kobalamin emilim defektini gösterir.
2. Aşama	1. aşama tekrarlanır ayrıca IF ilave edilir. IF eksikliğini diğer vit. B12 malabsorbsiyon nedenlerden ayırt eder.
3. Aşama	1. aşama pankreatik enzim katılarak tekrarlanır ve pankreatik yetersizliği gösterir.
4. Aşama	1. aşama antibiyotik katılarak tekrarlanır. Eğer 1. ve 2. aşamada testte düşüklük ve 4. aşamada Schilling testi normale dönerse bakteriyel overgrowth ileal hastalıktan ayırt edilir.

Doğru cevap: A

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

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

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

Doğru cevap: B

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

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

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

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

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

B12 vitamini eksikliği durumunda ya siyanokobalamin ya da hidroksikobalamin formları parenteral olarak verilir.

Doğru cevap: B



84. Yenidoğanın hemorajik hastalığı aşağıdaki vitaminlerden hangisinin eksikliğinde gelişir? (İlkbahar 2007)

- A) Vitamin C
B) Vitamin B12
C) Vitamin K
D) Vitamin A
E) Vitamin B1

Yenidoğanın hemorajik hastalığı, K vitamini eksikliği sonucu oluşur.

İlk 24 saatte ortaya çıkan hemorajik hastalık: Annenin antikonvulzan ilaç kullanması nedendir (Annenin kullandığı ilaçlar: Fenitoin, Fenobarbital, Rifampin, İNH, Warfarin). Ciddi renal, GIS, intrakranial ve umbilikal kanamalar olur. Gebelere son hafta K vitamini verilirse bu durum önlenir.

Klasik hemorajik hastalık: 1-7. günlerde ortaya çıkar. Doğum sonrası profilaktik K vitamini verilmediği durumlarda oluşur. Kranial kanamalar nadirdir. Bazen tek belirti hematemez ve/veya melenadır.

Geç hemorajik hastalık: 8 gün-6 ay (en sık 3-8 haftalar) arasında bulgu verir. İKK en çok bu dönemde görülür. İkinci aydan sonra görülen ve 6. aya kadar uzayan kanamalarda: Biliyer atrezi, Hepatit, Hirschsprung hastalığı, kronik ishal ve antibiyotik kullanımı düşünülmelidir.

Laboratuvar: PT ve PTT uzun ve TT normaldir. F2, 7, 9, 10 azalmıştır.

Doğru cevap: C

85. İki yaşındaki kız çocuğu, genel durum bozukluğu nedeniyle acil servise getiriliyor. Öyküsünden; akraba olan anne babanın ilk çocuğu olduğu, spontan vajinal yolla, 3.500 g ağırlığında doğduğu öğreniliyor. Sensorinöral işitme kaybı olan ve diyabet tanısıyla izlendiği öğrenilen hastanın fizik muayenesinde, yaşlarına göre zayıf ve kısa olduğu belirleniyor. Yapılan tam kan sayımında hemoglobinin 5 g/dL, ortalama eritrosit hacmi 110 fL olarak bulunuyor. Diğer değerlerin normal sınırlar içinde olduğu saptanıyor.

Aşağıdakilerden hangisinin eksikliğinin bu tabloya yol açması en olasıdır? (Sonbahar 2018 Orijinal)

- A) Tiamin
B) Piridoksin
C) Riboflavin
D) Kobalamin
E) Niasin

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Pediyatrik endokrinoloji polikliniğinde diabetes mellitus tanısı ile izlenen 18 aylık hasta solukluk nedeniyle getiriliyor. Yapılan tetkiklerinde hemoglobin 6 g/dL, ortalama eritrosit hacmi 114 fL olarak bulunuyor. Hastada ayrıca sensorinöral işitme kaybı ve büyüme geriliği mevcut.

Aşağıdakilerden hangisinin eksikliğinin bu tabloya yol açması en olasıdır? (Sonbahar 2018 BENZER)

- A) Tiamin eksikliği
B) Selenyum eksikliği
C) Folik asit eksikliği
D) Vitamin B12 eksikliği
E) Keshan hastalığı

Doğru cevap: A

Vakada tariflenen tablo Tiamine yanıt veren megaloblastik anemi (TRMA) sendromudur. Bu vesileyle aday tiaminle ilgili bilgileri mutlaka gözden geçirmelidir. B1 Vitamini (Tiamin), suda çözünen, karbonhidrat

metabolizmasında (NADP ve nükleik asit sentezinde gerekli pentoz oluşumu için gerekli Heksozmonofosfatın rol alır) enzim sisteminde önemli fonksiyonları olan bir vitamindir. Tiamin, sinir iletiminde önemli rolleri olan asetilkolin ve GABA sentezi için de gereklidir. Nötral ve alkali ortamda ısı ile kolayca bozulur.

Tiamin emilimi, gastrointestinal sistem hastalıklarında ve karaciğer hastalıklarında azalır. Aşırı miktarda karbonhidrat alımı ve ateş, kas aktivitesinde artış, hipertiroidizm, gebelik ve laktasyon gibi metabolizmanın arttığı durumlarda tiamin gereksinimi artar. Alkoliklerde tiamin ihtiyacı artmıştır. Balık, kümes hayvanları, arpa, buğday, yulaf ve bakla önemli tiamin kaynaklarıdır. Pirincin çok yıkanması ve pişirme, tiamin miktarını azaltır. B1 vitamini eksikliği esas olarak fazla miktarda kabuğu alınmış pirinç tüketen toplumlarda (Doğulu-oriental beriberi) veya rafine buğday tüketen, alkolik veya yiyecek seçiciliği olan insanlarda (Batlı beriberi) görülür. Megaloblastik anemi ve MSUD'de (Akçaağaç Şurubu Hastalığı) tiamine bağımlılık vardır.

Sorudaki tiamine yanıt veren megaloblastik anemi (TRMA) sendromu gibi bazı genetik hastalıklar da tiamin eksikliği yapabilir. Megaloblastik anemi, diyabetes mellitus ve sensorinöral işitme kaybı ile gider bu hastalık

Klinik Bilimler 126. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 146

86. Vegan bir annenin sadece anne sütü ile beslediği altı aylık bebeğinde genel nörolojik değerlendirme yapıldığında irritabilite, hipotoni, gelişimsel gerilik ve istemsiz hareketler görülüyor.

Bu bebekteki bulgular öncelikle hangi vitaminin olası eksikliğini düşündürür? (İlkbahar 2020 Orijinal)

- A) Folik asit
B) B12 vitamini
C) C vitamini
D) D vitamini
E) E vitamini

Veganlarda sık görülen ve özellikle nörolojik sorunlar ve anemi ile ortaya çıkar B12 vitamini eksikliği, vegan kelimesi ile soru kolaylıkla yapılabilmektedir.

Hayvansal gıdaları almayan bireylerde özellikle vitamin B12 eksikliği ve klinik bulguları ortaya çıkmaktadır. Annesi vegan olan ve sadece anne sütü ile beslenen bir bebekte de B12 eksikliği ortaya çıkabilmektedir. B12 eksikliğinin bulguları;

- Megaloblastik anemi, lökosit ve trombosit sayısında azalma, retikülositopeni, periferik yaymada makrositoz, lökosit çekirdeklerinde hipersegmentasyon, anizositoz, poikilositoz vardır.
- Eksikliğinde SSS bulgusu olarak, spinal kordun posteriyör ve lateral kordonları tutulumu ile karakterize "Subakut kombine dejenerasyon" ve buna bağlı olarak sinir iletim hızında azalma, his ve kuvvet kaybı, ekstrapiramidal tipte istem dışı hareketler, demans, koma ve ölüm görülebilir.
- Halsizlik, yorgunluk, irritabilite, hipotoni, gelişme geriliği ve istemsiz hareketler, infant ve çocuklarda görülebilen nörolojik bulgular iken, erişkinlerde duyu bozukluklar, paresteziler ve periferik nörit görülür.

Daha önce aynı soru pediatri de soruldu



Klinik Bilimler 129. soru
Tüm Tuz Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 129

PEM'da öncelikle eksikliği saptanan elementler, böbreklerden geri emilim bozulduğu için potasyum ve GIS'den kayıplar nedeni ile magnezyumdur.

Doğru cevap: E

6. Protein-enerji malnutrisyonunda karaciğerde yağlanma nedeni aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar-90)

- A) Trigliseritlerin apoproteinlere bağlanamaması
- B) Trigliseritlerin yapısı bozuktur
- C) Yağ asitlerinin mitokondride sentezi bozuktur
- D) Mitokondri yapısı bozulmuştur
- E) Trigliseritlerin GIS'ten emilimi artmıştır

Protein-enerji malnutrisyonunda, karaciğerde protein sentezi yetersizdir. Protein sentezinin yetersiz oluşu, karaciğerde bulunan trigliseritleri kullanıma sunacak olan apo ve lipoproteinlerin sentezlenmesini de etkiler ve karaciğerde trigliserit birikimi olur. Sonuçta hepatomegali ortaya çıkar.

Doğru cevap: A

7. Ağır malnütrisyonu olan bir çocukta aşağıdaki sorunlardan hangisinin görülmesi en az olasıdır? (İlkbahar 2023)

- A) Hipoglisemi
- B) Hipotermi
- C) Hipokalemi
- D) Bradikardi
- E) Hipertansiyon

Beslenme Malnutrisyon konusu son zamanlarda popüler, neredeyse her sınav bir sorusu var. Çocuklardaki ağır malnütrisyunun klinik bulgularının sorulduğu güzel ve kolay bir soru.

Çocuklardaki ağır malnütrisyonu tanımlamak için birçok yöntem bulunmaktadır. Bunlardan en bilindik olanları Gomez ve Wterlow sınıflamalarıdır. Bunların yanında güncel olarak Dünya Sağlık Örgütü'nün (WHO) tanımlaması ve sınıflaması da bulunmaktadır. Ağır akut malnutrisyon günümüzde ödemli (Kwashiorkor) ve ödemsiz tip (Marasmus) olmak üzere iki alt grupta incelenir. Her ikisinin birbirinden farklı klinik bulguları olsa da temelde birçok klinik bulgu benzerdir. **Malnutrisyonda hipotansiyon beklenen bir durum iken hipertansiyon beklenen bir durum değildir.**

Ağır malnutrisyonda klinik bulgular;

- Hipoglisemi
- Hipotermi
- Bradikardi
- Hipotansiyon
- Hipokalemi
- Hipomagnezemi
- Anemi
- Gözlerde kuruluk, görme sorunları
- Kaba, soluk, kırılğan saç, hipopigmentasyon
- Global gelişim geriliği, letarji, apati

Doğru cevap: E

8. Kaşektik görünümüne 15 yaşındaki kız çocuk senkop nedeniyle acil servise getiriliyor. Öyküsünden halsizlik şikayeti olduğu ve 2 yıl önce kendisini kilolu bularak diyet yapmaya başladığı, başlangıç kilosunun %30 civarında azaldığı öğreniliyor. Fizik muayenesinde nabızı 43/dakika, kan basıncı 100/70 mmHg, vücut sıcaklığı 36° olarak bulunan hastanın beslenmesi sorgulandığında günlük kalori tüketiminin yaklaşık 500 kcal civarına düştüğü öğreniliyor.

Bu hastanın yeniden beslenmesi sırasında günlük kalori ve karbonhidrat alımının hızlı artırılması ile ilişkili ve kardiyak soruna yol açabilecek hangi metabolik sorunun gelişmesi en olasıdır? (İlkbahar 2019 Orijinal)

- A) Hiperkalsemi
- B) Hiperfosfatemi
- C) Hipokalsemi
- D) Hipoglisemi
- E) Hipomagnezemi

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Refeeding sendromu için aşağıda verilen klinik bulgu ve semptom eşleştirmelerinden hangisi **yanlıştır**? (İlkbahar 2019 BENZER)

- A) Hipokalemi - Rabdomiyoliz
- B) Hipomagnezemi - Bulantı, kusma
- C) Hipofosfatemi - Trombositoz
- D) Sodyum retansiyonu - Pulmoner ödem
- E) Hiperkalsemi - Hiperkapni

Doğru cevap: C

Çocuklarda; malnütrisyona tanısı, bulguları ve tedavisi her zaman gözde konu olmuş iken, komplikasyonları ve dahi tedavinin de komplikasyonları son yıllarda önem kazanmış ve board sınavları dahil birçok sınavda sorgulanmaya başlanmıştır. Bu vakada özgün olan ise; alışıla geldik oyun ya da okul çocuğu değil, anoreksik bir adölesanın sunulmuş olmasıdır.

Malnütrisyona tedavisinde; çok hızlı bir şekilde kilo alımını amaçlayan tedavi yaklaşımı, fatal olabilen "refeeding sendromuna" yol açabilir. Refeeding sendromunda, aşırı karbonhidratlar uygulanmasına bağlı serum insülin seviyesindeki yükselme ve hücre kullanımı **hipokalemi, hipofosfatemi ve hipomagnezemiye** neden olur. Refeeding sendromunun en belirgin özelliği, beslenmeye başlamanın 1. haftasında hücresel fosfat alımından sonra şiddetli hipofosfateminin gelişmesidir. Serum fosfat seviyelerinin ≤ 0.5 mmol/L olması, zayıflık, rabdomiyoliz, nötrofil fonksiyon bozukluğu, kardiyorespiratuar yetmezlik, aritmi, nöbet, bilinç değişikliği ve ani ölüme neden olabilir.

Ayrıca refeeding sırasında laktik asidoz, ensefalopati meydana gelirse akla **tiamin** eksikliği gelmelidir. Tiamin eksikliği ani ölüme de neden olabilir.

Bunun yanında refeeding sendromunda **hiperglisemi** de ortaya çıkabilir ve hiperglisemiye bağlı hipotansiyon, ketoasidoz, koma ortaya çıkabilir

Doğru cevap: E

Beslenme



TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Klinik Bilimler 129. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 130

9. Boya göre ağırlık z skoru -3,5 olan 2 yaşındaki erkek bebek, hastaneye yatırılarak yüksek kalorili diyetle beslenilmeye başlanıyor.

Bu bebekte aşağıdakilerden hangisinin ortaya çıkması **en az olasıdır**? (Sonbahar 2022 Orijinal)

- A) Hiperfosfatemî B) Ödem
C) Hipokalsemi D) Hipomagnezemi
E) Hipotansiyon

Kolay bir soru, Beslenme-Malnutrisyon bu sınavda da boş geçmedi. Refeeding'te herşey hipo sadece kan şekeri hiper olur diye akılda tutmanın faydaları :)

Malnutre bir insana çok hızlı bir şekilde kilo alımını amaçlayan tedavi yaklaşımında bulunulursa fatal olabilen "refeeding sendromuna" ya da yeniden beslenme sendromuna yol açabilir.

Refeeding sendromunda, aşırı karbonhidratlar uygulanmasına bağlı serum insülin seviyesindeki yükselme ve hücre kullanımı hipokalemi, hipofosfatemî ve hipomagnezemiye neden olur. Refeeding sendromunun en belirgin özelliği, beslenmeye başlamanın 1. haftasında hücresel fosfat alımından sonra şiddetli hipofosfatemînin gelişmesidir. Serum fosfat seviyelerinin ≤ 0.5 mmol/L olması, zayıflık, rabdomiyoliz, nötrofil fonksiyon bozukluğu, kardiyorespiratuar yetmezlik, aritmi, nöbet, bilinç değişikliği ve ani ölüme neden olabilir. Bu nedenle malnutrisyonlu çocukların beslenmesi sırasında fosfat seviyesi yakından izlenmelidir ve düşüklük saptanması durumunda desteklenmelidir. Ayrıca refeeding sırasında laktik asidoz, ensefalopati meydana gelirse akla tiamin eksikliği gelmelidir. Tiamin eksikliği ani ölüme de neden olabilir. Bunun yanında refeeding sendromunda hiperglisemi de ortaya çıkabilir ve hiperglisemiye bağlı hipotansiyon, ketoasidoz, koma ortaya çıkabilir.

Uzun lafın kısası refeeding sendromun her şey hipo sadece kan şekeri hiper olmaktadır.

Doğru cevap: A

10. I. Astım
II. Polikistik over sendromu
III. Hipertansiyon
IV. Duodenal ülser

Yukarıdaki hastalıklardan hangileri obezite ile ilişkilidir? (İlkbahar 2017 Orijinal)

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

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Aşağıdaki hastalıklardan hangisi çocukluk çağı obezitesi ile ilişkilidir? (İlkbahar 2017 BENZERİ)

- A) İnsülin direnci
B) Dislipidemi
C) Metabolik sendrom
D) Duodenal ülser
E) Obstrüktif uyku apne sendromu

Doğru cevap: D

Çocukluk çağı obezitesi son yıllarda görülme sıklığı giderek artan, erişkin dönemde kardiyovasküler hastalık riski nedeni ile önemli bir toplum sağlığı problemidir. Bu soruda obezite ile ilişkili komplikasyonlar sorgulanmıştır.

İnsülin direnci, dislipidemi, metabolik sendrom ve obstrüktif uyku apne sendromu, çocukluk çağı obezitesiyle ilişkili problemler iken, duodenal ülserin obezite ile ilişkisi yoktur. Tam tersi ciddi ülserlerde beslenmenin bozulmasına bağlı malnutrisyon bile görülebilir.

Obesite ile ilişkili komorbiditeler ve ilaçlar

Obesite ile ilişkili komorbiditeler	Obesite ile ilişkili ilaçlar
<ul style="list-style-type: none">DislipidemiHipertansiyonTip 2 DMMetabolik sendromPolikistik over sendromuSafra kesesi hastalıklarıNonalkolik hepatosteatozPsödötümör serebriMigrenBlount hastalığı (tibia vara)Femur başı epifiz kaymasıDavranış ve psikolojik problemler (anksiyet, depresyon, sosyal izolasyon, kötü okul performansı, vb)AstımObstrüktif uyku apnesi	<ul style="list-style-type: none">Prednizon ve diğer glukokortikoidlerTioridazinOlanzapinKlozapinKetiapinRisperidonLityumAmitriptilin ve diğer trisiklik antidepresanlarParoksetinValproatKarbamazepinGabapentinSiproheptadinPropranolol ve diğer beta blokörler

Doğru cevap: D

11. I. Hipertansiyon
II. Astım
III. Psödötümör serebri
IV. Obstrüktif uyku apnesi

Yukarıdakilerden hangileri obezite ile ilişkili komorbiditelerdir? (İlkbahar 2023)

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

Çocuklarda obezite vakalarında çok fazla artış olması nedeniyle artık obeziteden daha çok soru gelmesini bekliyorduk ve geldi. Bu sorunun bir diğer güzelliği çıkmış soru olması, kolay soru.

Çocuklarda obezite sıklığı giderek artmaktadır. Obesite beraberinde birçok hastalığın riskini de getirmektedir. Öncelikle obezitenin tanımına bakalım çünkü çocuklarda erişkinlerden bir miktar farklıdır. Tanımı bilmek önemlidir bundan sonraki sınavlarda çıkabilir. Erişkinlerde beden kitle indeksinin (BKİ) ≥ 30 olması "obesite", 25-30 arasında olması ise "aşırı kilolu" tanısı koydurur. **Çocuklarda ise direkt olarak BKİ değil, persentilleri kullanılır.** 2 yaşın üzerindeki çocuklarda BKİ persentilinin ≥ 95 olması "obesite", 85-95 arasında olması ise "aşırı kilolu" tanısı koydurur.

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 132

132. Aşağıdakilerden hangisi baş ağrısı için tehlike işareti ya da kırmızı bayrak (red flag) olarak bilinen özellikler arasında yer almaz?

- A) 50 yaş üzerinde başlaması
- B) Gebelik veya lohusalıkta başlaması
- C) Akut başlangıçlı ve şiddetli olması
- D) Fotofobinin eşlik etmesi
- E) Öksürük sonrası başlaması

Doğru Cevap: D

Klinisyen Tüm TUS Soruları

TUSDATA

İLGİLİ NOTLAR

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

PEDIATRİ ▶ 243

Uzun süre, özellikle tetrasiklin türü antibiyotik alanlarda, A vitamini eksikliği veya fazlalığı, D vitamini fazlalığı, galaktokinaz eksikliği, steroid ve oral kontraseptif, nitrofurantoin, nalidiksik asit alanlarda Psödötümör serebri gelişebilir. Bunun yanında demir eksikliği, kurşun intoksikasyonu, hipokalsemi, sistemik lupus eritematozus, Guillain-Barre Sendromu ile birlikte de gözlenebilir. Ayrıca obesite, menarş, Addison hastalığı ve gebelik gibi endokrinolojik olaylarla da ilişkilidir. Gerek başlangıç gerekse iyileşme kendiliğindedir. Bu tablo özellikle şişman genç kadınlarda daha sıktır.

Gerek tanının doğrulanması gerekse de tedavi edici özelliği nedeni ile öncelikle lomber ponksiyon yapıp beyin omurilik sıvısı (BOS) basıncı ölçülmelidir.

Tedavide LP ile BOS basıncı düşürülür. Asetazolamid ve kortikosteroidler kullanılır.

Doğru cevap: D

31. Daha önce herhangi bir sağlık problemi olmayan 10 yaşındaki erkek çocuk 2 gündür devam eden baş ağrısı ve çift görme şikayetleriyle getiriliyor. Fizik muayenesinde 6. kraniyal sinir tutulumu ve göz dibinde papilödem saptanan hastanın kraniyal manyetik rezonans görüntüleme incelemesi normal bulunuyor.

Bu hastada bundan sonraki ilk yaklaşım aşağıdakilerden hangisi olmalıdır? (Sonbahar 2015 Orijinal)

- A) Görme alanı incelemesi
- B) Lomber ponksiyon
- C) A vitamini düzeyi
- D) Manyetik rezonans venografi
- E) Lyme serolojisi

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

İdiyopatik intrakraniyal hipertansiyon tanısı için aşağıdakilerden hangisi öncelikle yapılmalıdır? (Sonbahar 2015 BENZER)

- A) Beyin anjiyografisi
- B) Lomber ponksiyon
- C) Serum kalsiyum düzeyi
- D) Spinal manyetik rezonans görüntüleme
- E) Viral seroloji

Doğru cevap: B

Kafa içi basıncının arttığı durumlarda ilk olarak etkilenen sinir, kafa içinde en uzun yol kat eden 6. kraniyal sinirdir. 6. Kraniyal sinir felciyle beraber papilödem olması kafa içi basınç artışı tanısını güçlendirir. Böyle bir durumda, acilen menenjit ve ensefalit gibi enfeksiyonlar ekarte edilmelidir.

Ancak tanıyı koyabilmek için kafa içi yer kaplayan bir lezyon olmadığının görüntülemeyle ispat edilmesi gerekir. Daha sonra da Lomber ponksiyonu yapılarak tanı konur.

Psödötümör serebride (idiyopatik intrakraniyal hipertansiyon), gerek tanının doğrulanması gerekse de tedavi edici özelliği nedeni ile öncelikle

Klinik Bilimler 132. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 243

32. Baş ağrısı nedeniyle değerlendirilen bir çocuk hastada aşağıdakilerden hangisinin varlığı beyin görüntülemesi önerilen durumlardan değildir? (İlkbahar 2024)

- A) İlk kez ve/veya çok şiddetli baş ağrısı
- B) Anormal nörolojik muayene bulguları
- C) Alttı yatan sistemik hastalığın olması
- D) Uykudan ilk uyanıldığında var olan baş ağrısı
- E) Primer baş ağrısı için aile öyküsü varlığı

Aslında zor soru fakat notumuz bu soruya da referans oldu ☺ Aile öyküsü olan primer baş ağrısı dışında hepsi görüntüleme gerektirir...

Çocuklarda baş ağrısı oldukça önemlidir, erişkinler kadar sık değildir ve ortaya çıktığında önemli hastalıkların kitlelerin işareti olabilir. Bu nedenle çocuklarda baş ağrısı olduğu zaman kraniyel görüntüleme yapılması mutlaka değerlendirilmelidir. Şu durumlarda çocuklara görüntüleme önerilmektedir;

- Anormal nörolojik bulgular
- Anormal veya fokal nörolojik belirtiler veya semptomlar
 - ✓ Bir baş ağrısı sırasında ortaya çıkan fokal nörolojik semptom ve bulgular (ör. komplike migren)
 - ✓ Aura sırasında ortaya çıkan, hep aynı tarafta olan fokal nörolojik semptom ve bulgular (migrenin klasik vizüel semptomları dışında); fokal aura bulgularının başağrısı fazında sürmesi veya tekrarlama
- Nöbetlerin olması veya çok kısa auralar (<5 dk)
- Çocuklarda olağandışı başağrıları
 - ✓ Basiller-tipi de içeren atipik auralar, hemiplejik
 - ✓ Küme tipi başağrısında trigeminal otonomik cephalalgia olması
 - ✓ Akut sekonder başağrısı (alltı yatan bilinen hastalığı olan hastalar)
- 6 yaşından küçük veya başağrısını ifade edemeyen tüm çocuklarda
- Öksürükle başağrısının olması
- Çocuğu uykudan uyandıran veya sabah uyandıığında şiddetli baş ağrısı
- Aile öyküsü olmadan migranöz veya benzeri başağrısı olması
- Hemipleji
- Trigeminal otonomik sefalji

MSUG, diğer adıyla voiding sistüroretrogram tetkikinde mesane kateterizasyonu yapılarak (foley sonda), mesane non-iyonik iyotlu opakla distandü hale getirilir. Bu yolla **mesane kontürleri** ve **anatomik yapısı** değerlendirilmiş olur. Mesanenin anatomik bozukluklarını görüntüleme çok faydalıdır.

- **Üreterosel**, üreter mukozasının, üreterin trigona giriş yerinden mesaneye doğru fıtıklaşmasıdır. Opak dolu mesanede dolun defekti olarak izlenir. (Radyoloji terminolojisinde **Kobra başı görünümü** olarak bilinir)
- Dolu mesane olan çocuk, işeme fazında alınan imajlarda üretere olabilecek kaçış görüntülenmiş olur yani reflü tanımlanmış olur, **vezikoüreteral reflü tanısında altın standart testtir.**
- Erkek çocuklarda **Posterior üretral valv**, işeme fazında ortaya konabilir. Çocuk işeme fazında valv yaprakları kapanır, idrar kalibrasyonu azalır. Ayrıca valv proksimalindeki genişleme ve bu sahada bulunan üreteral valva ait olabilecek mukozal düzensizlik skopide değerlendirilir.

Klinik Bilimler 134. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 597

7. Dört yaşında tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonları olan bir kız çocuk daha önce de bu nedenle bir defa hastaneye yatırılarak tedavi edilmiştir.

Renal zedelenme (skar) olduğu düşünülen bu çocukta **en yararlı** tetkik aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2008)

- A) İntravenöz piyelografi
- B) Üroflowmetri
- C) İşeme sistüroretrogramı
- D) Dimerkaptosüksinik asit (DMSA) sintigrafisi
- E) Kreatinin klirens düzeyinin saptanması

Bu soru da üriner sistem hastalıklarının tanısında kullanılan tetkiklerin hangi endikasyonlar için kullanıldığının bilinip bilinmediği ölçmek olsa da her zaman hem akut pyelonefrit tanısında hem de renal skar en iyi gösteren test olarak DMSA kullanımını sorgulanmaktadır.

Renal skarları göstermede **en duyarlı ve doğru test, DMSA** (dimerkaptosüksinik asit) ile yapılan sintigrafidir. Üriner sistem hastalıklarını değerlendirmede 2 tip sintigrafi kullanılmaktadır:

- **Tec99 Dimerkaptosüksinik asit (DMSA) sintigrafisi:** Böbrek anatomisini ve skar varlığını değerlendirmek amacıyla uygulanır. Her iki böbreğin ayrı ayrı (split) fonksiyon değerlendirmesi yapılabilir. Akut piyelonefrit, renal skar, atnalı böbrek, hipoplazi, agenezi, ektopi, vb, tanısında önemlidir.
- **Tec99 dietilen triamin pentaasetik asit (DTPA) sintigrafisi:** Böbrek fonksiyonlarını değerlendirmede kullanılabilir. Ayrı ayrı böbrek GFR tayini yapılabilir. Diüretik uygulaması ile birlikte, hidronefroz veya hidronefroz obstrüktif olup olmadığı DTPA ile ayırt edilebilir.

Sintigrafik tetkikler sırasında hasta **dehidrate olmamalıdır** ve özellikle 1 yaşın altındaki hastalara sonda takılmalıdır.

Doğru cevap: D

8. Ateşli üriner sistem enfeksiyonu geçiren bir bebekte renal skarları **en yüksek** oranda gösteren görüntüleme yöntemi aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2010)

- A) Ultrasonografi
- B) İntravenöz piyelografi
- C) Voiding sistogram
- D) DMSA sintigrafisi
- E) Tomografi

Birkaç yılda bir çıkan direkt bilgi sorusu tarzında veya vaka sorusunda sorulan ve skar ile ilişkili radyolojik görüntüleme sorusu; DMSA kullanımı. DMSA sintigrafisi, statik böbrek sintigrafisidir. Akut piyelonefrit tanısında ve özellikle tekrarlayan enfeksiyonlara sekonder gelişen renal skarların tayininde kullanılır.

Doğru cevap: D

9. Aşağıdakilerden hangisi idrari yolu enfeksiyonlarının gelişiminde risk faktörü **değildir**? (Sonbahar 2010)

- A) İşeme disfonksiyonu
- B) Kabızlık
- C) Nörojenik mesane
- D) Hamilelik
- E) Hipertansiyon

Genel hekimlik nosyonuyla ve basit yorumla yanıtlanabilecek bir soru ve seçeneklerde gebelik gibi nedenler de olduğundan aslında dahiliyeden gelmesi daha doğru olurdu.

Periyodik ve düzenli idrar yapmayan (işeme disfonksiyonu) ve nörojenik mesaneli çocuklarda **üriner staz** nedeni ile bakteriyal kolonizasyon ve enfeksiyon kolaylaşmaktadır. Kabızlıkta aşırı dolu rektum, hamilelikte ise uterus, **mesaneye bası** yoluyla benzer şekilde enfeksiyonu kolaylaştırmaktadır. Sistemik hipertansiyonda üriner enfeksiyon riski artmamıştır.

Üriner sistem enfeksiyonunu kolaylaştırıcı faktörler:

- Kız cinsiyet
- İdrar yolları konjenital malformasyonları (vezikoüreteral reflü)
- İntrarenal yaralanma yapan olaylar
- Ürolitiazis: Taş oluşumu böbrekte yabancı cisim reaksiyonu oluşturur ve enfeksiyonun ilerlemesini kolaylaştırır.
- Üreteral kateterizasyon
- Ağır konstipasyon
- Parazitler
- Periyodik ve düzenli idrar yapmama (işeme disfonksiyonu)
- Mesanenin aşırı dilatasyonu (nörojen mesane)
- Tip II fimbriya taşıyan E. coli suşları daha kolay enfeksiyon yapar. Bu risk artışı pyelonefrit için tipiktir, sistit için ise söz konusu değildir.
- Erken seksüel aktivite ve gebelik
- Sünnetsiz erkek,
- Labial yapışıklık

Sistemik hipertansiyon, üriner enfeksiyon riskini artıran faktörlerden biri değildir.

Doğru cevap: E

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 137

137. Aşağıdaki immün yetmezliklerden hangisinin tedavisinde timik doku nakli yapılması en olasıdır?

- A) Ataksi-telanjektazi
- B) Wiskott-Aldrich sendromu
- C) STAT3 eksikliği
- D) Komplet DiGeorge sendromu
- E) DOCK8 eksikliği

Doğru Cevap: D

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

396 ◀ TÜM TUS SORULARI

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

- Enfeksiyonlara duyarlılıkta artış
- Konjenital kalp hastalığı ile karakterizedir.

Vakaların büyük kısmı sporadik olarak ortaya çıkar ve hem erkek hem de kız çocukları etkilenebilir. DiGeorge sendromu, gestasyonun 6-8. haftalarında 3. ve 4. faringeal poşların evajinasyonundaki bir gelişimsel 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 yetmezliğin 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 bakıldığında 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 söylediğimiz gibi B hücreli lenfomalar gelmektedir. Dolayısı ile E şıkkı doğrudur.

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

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

Doğru cevap: C

11. Çocukluğundan beri sık tekrarlayan üst solunum yolu enfeksiyonları ve gastroenterit (giardiazis) tarif eden hastadan ayrıca son yıllarda allerjik rinit yakınmalarının da başladığı 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 Ig A eksikliğinin tipik özellikleridir.

Selektif Ig A Eksikliği:

- En sık rastlanan immünglobülin yetmezliğidir. Hücresel bağışıklık normaldir.
- Dolaşımda B lenfosit sayısı normaldir, ancak IgA'nın sentez ve salgılanmasında defekt vardır.
- Anti IgA antikorları sıklıkla pozitif olduğu için fazla transfüzyon yapılanlarda veya gammaglobülin alanlarda anafilaksi görülür.
- Tekrarlayan sinopulmoner (sağ orta lop pnömonisi siktir), GİS (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 bağışıklık genellikle normaldir. Özgül antijenlere karşı antikor yanıtı normaldir.
- **Tedavi:** Gammaglobülin 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 özellikleri; Sık sinopulmoner enfeksiyon, artmış giardiazis, allerjik rinit ve anafilaksi riskidir. Ayrıca Ig A eksikliği Çölyak hastalığı ve Ig G2 eksikliği ile de sık birliktir.

Doğru cevap: D

HÜCRESEL İMMÜN YETMEZLİKLER

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

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

Klinik Bilimler 137. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 396

Di-George sendromu, timus ve paratiroid bezlerinin yokluğu ile karakterize olup, yüz şekli karakteristiktir. Aftınları çıkık ve ağız balık ağız gibidir. Kalp ve damar anomalileri de beraberinde bulunabilir. Periferik kanda ve dokularda T lenfositler bulunmaz. Anerji vardır. Cilt testleri negatiftir.

Doğru cevap: D

DiGeorge sendromlu çocuklarda sorunun timusun olmaması olduğunu çok açık olarak yazmışız. Ayrıca diğer immün yetmezlikler için böyle bir ifade kullanmamışız. Dolayısıyla tabii ki de timus nakli yapılacak hastalık bu olacak.

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 138

138.Kız ergenlerin meme dokusunda en sık görülen solid kitle aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Intraduktal papillom
- B) Juvenil papillomatozis
- C) Hamartom
- D) Fibroadenom
- E) Galaktosel

Doğru Cevap:D

Klinisyen Tüm TUS Soruları

TUSDATA

®

İLGİLİ NOTLAR

444 ◀ TÜM TUS SORULARI

Jinekomasti, erkeklerde görülen meme dokusunun glandüler proliferasyonudur. Gerçek jinekomastinin (glandüler meme dokusunun) kilolu çocuklardaki psödojinekomastiden (yağ dokusu depolanması) ayırımında fibroglandüler dokunun palpe edilmesi önemlidir. Gerçek jinekomastide en az 0.5 cm uzunluğunda meme başı ve areola altında palpe edilebilen fibroglandüler doku vardır. Fizyolojik olarak **yenidoğan döneminde** ve **pubertede** sıktır.

Pubertal jinekomasti: Jinekomasti normal adolesan erkeklerin yaklaşık %60-90'ında görülür. Östrojen ve androjen arasındaki dengenin östrojen lehine olması nedeni ile görülür. Testis volümlerinin 5-10 ml olduğu, 14 yaşlarında ve Tanner evre III-IV döneminde sık gözlenir. Tek memede gözlenebilir. Memede hassasiyet-ağrı sıktır ve geçicidir. Meme büyümesi fazla olan erkeklerde psikolojik problemlere neden olabilir. Pubertenin sonlarında androjen artışı belirginleşince birçok olguda jinekomasti geriler.

Patolojik Jinekomasti nedenleri:

- Familial jinekomasti
- Eksojen östrojen maruziyeti
- Hipergonadotropik hipogonadizm (Klinefelter sendromu)
- Androjen insensitivite sendromu
- 17-ketosteroid reductase deficiency
- 11β-hydroxylase deficiency
- Testisin leydig hücreli tümörü
- Feminizan adrenokortikal tümör
- Testisin sex kord stromal tümörü (Peutz-Jeghers sendromu)
- Prolaktinoma
- Hipertiroidi
- Refeeding (yeniden besleme) sendromu
- İlaçlar

Pubertal jinekomastili olgularda erken dönemde **medikal tedavi** denenebilir. Androjenler, aromataz inhibitörleri ve östrojen antagonistleri kullanılabilir. En iyi ilaç raloksifen olup erken dönemde başlanırsa etkilidir. Meme gelişimi ileri olan (Tanner 3-5), ciddi psikososyal problemleri olan, 18-24 ayda gerilemeyen olgularda **cerrahi tedavi** düşünülmelidir.

Meme kanserlerinin % 1'inden daha azı erkeklerde görülür. Memede ele gelen kitle vardır ve genellikle ileri evrede olup aksiller metastaz sonrası tespit edilir.

Meme dokusunun yerine aşırı yağ dokusu toplanması sonucu oluşan erkekteki genellikle bilateral olan meme büyümesine **lipomasti (psödojinekomasti)** denir. Daha çok aşırı kilolu genç erkeklerde görülür. Büyümüş meme dokusu radyolüsent yağ ile doludur. Gerçek jinekomastinin (glandüler meme dokusunun) kilolu çocuklardaki psödojinekomastiden (yağ dokusu depolanması) ayırımında fibroglandüler dokunun palpe edilmesi önemlidir. Gerçek jinekomastide en az 0.5 cm uzunluğunda meme başı ve areola altında palpe edilebilen fibroglandüler doku vardır.

Erkek memesinde, meme duktus ve lobul yapısının az olması nedeniyle fibroadenom ve fibrokistik hastalık çok nadirdir.

Klinik Bilimler 138. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 444

Adölesan kızlarda memede gözlenen kitlenin en sık nedeni olan **fibroadenom** iyi sınırlı ve mobildir. **Fibroadenom** adölesan kızlarda memede gözlenen kitlenin en sık nedenidir ve genellikle üst dış kadrana yerleşir, iyi sınırlı, mobil ve **agrsızdır**.

Adölesanlarda **Cystosarcoma phylloides** görülebilir. Tipik özelliği asimetrik, sert, mobil kitle ile karakterizedir. Bu hastalarda ultrasonografide memeye ait normal fibroglandüler doku değil, kitleye ait özellikler gözlenir.

Hipertiroidizm erkeklerde memelerde büyüme neden olabilir. Ancak hastada bu tanı ile birlikte olduğunu gösteren bir ipucu da yoktur.

Prolaktinoma, erkeklerde jinekomasti nedeni olarak nadir görülür.

Doğru cevap: C

6. İki yaşındaki kız çocuk, sağ memede büyüme şikayeti ile getiriliyor. Öyküsünden 6 ay önce diğer memede de büyüme olduğu ve sonradan gerilediği öğreniliyor. Ağırlığı 25 persentil, boyu ve hedef boyu 50 persentil olan hastanın büyümesinde hızlanma tanımlanmıyor. Fizik muayenesinde aksiller ve pubik kıllanma olmadığı belirleniyor. Rodyolojik incelemede kemik yaşı takvim yaşına eşit olarak saptanıyor.

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

- A) Leyding hücreli tümör
- B) McCune-Albright Sendromu
- C) Konjenital adrenal hiperplazi
- D) Gerçek erken puberte
- E) Prematür telarş

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Çocuklarda prematüre telarş ile ilgili olarak aşağıdakilerden hangisi doğru değildir? (İlkbahar 2014 BENZER)

- A) Meme dokusundaki gelişimin zamanla gerileme göstermesi
- B) En sık ilk 2 yaş civarında görülmesi
- C) Başka hiçbir puberte bulgusu olmaması
- D) Çocuğun büyümesinin normal hızda olması ve kemik yaşının ileri olmaması
- E) Meme dokusundaki gelişimin Tanner evre I olması

Doğru cevap: E

Pediatric endokrinolojide inkomplet puberte prekoksandan çıkabilecek beklenen sorulardan biri. En önemli ipucu olarak verilen infant dönemi ve başka bir belirti olmaması direkt tanıyı koyduruyor.

Prematür telarş

- Kızlarda sekiz yaşından önce, genellikle ilk 2 yaş içerisinde görülen diğer puberte bulguları olmaksızın izole göğüs büyümesidir. Çoğu zaman yenidoğandaki fizyolojik meme gelişiminin devamı olarak meme gelişimi genellikle telarş evre II-III'tür.
- Kemik yaşının ve büyüme hızının normal olması, puberteye ait başka bulgunun eşlik etmemesi en önemli diğer bulgulardır. Puberte prekokssta ise büyüme hızlanır, boy persentili ileriye gider, kemik yaşı ilerler.
- Dış genitalya östrojenik aktivite göstermez.

Tanner evre I prepubertal dönemdeki bulguları ifade eder.

®

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 139

139. Prematüre bir bebekte nekrotizan enterokolit gelişiminin önlenmesinde en uygun yaklaşım aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Erken dönemde koruyucu antibiyotik başlamak
- B) İlk bir hafta beslememek
- C) Proton pompa inhibitörü vermek
- D) Eritrosit transfüzyonu yapmak
- E) Anne sütüyle beslemek

Doğru Cevap: E

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

24 ◀ TÜM TUS SORULARI

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Yenidoğan

NEK'ten koruyucu mekanizmaların önemli olduğu defalarca vurgulanmıştı, fakat bu soruda NEK ten koruyucu olmasının yanında pre-pro biyotik farkı da sorgulanmış aslında bu kısmı biraz mantıklı düşünülünce çıkarılabilir. Pre- biyotik,

Klinik Bilimler 139. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 024

Nekrotizan enterokolit yenidoğanın edinilmiş bağırsak sorunlarının en sık nedenidir ve en sık ileoçekal bölgede ortaya çıkmaktadır. Özellikle prematür bebeklerde bağırsak immatüritesinden dolayı göreceli olarak daha sık görülmektedir. NEK'ten korunmak için çeşitli yöntemler vardır bunlardan en önemli olanları, anne sütü ile beslenme, minimal enteral beslenme, probiyotikler ve bu probiyotiklerin beslenmesi ve çoğalmasını sağlayan prebiyotikler NEK'ten korumaktadır. Bunun yanında ampirik geniş antibiyotik tedavisinden kaçınmanın da (çünkü probiyotikleri öldürebilir ve florayı bozabilir) NEK'ten koruyucu olduğu düşünülmektedir (net değil).

Prebiyotik; Bağırsakta bulunan bazı türdeki mikroorganizmaların çoğalmasını sağlayıp aktivitesini uyaran, sindirilemeyen liflerdir. Bu özel lifler bağırsaklarda bulunan bakteriler tarafından sindirilir. Prebiyotiklerin bağırsak bakterileri tarafından sindirilmesi sonucunda bütirat adı verilen yağ asitleri üretilir.

Probiyotikler; Dünya Sağlık Örgütü'nün tanımına göre probiyotikler, yeterli miktarda tüketildiğinde insan sağlığı ve fizyolojisi üzerinde olumlu etkide bulunan canlı mikroorganizmalardır.

Postbiyotik; Probiyotiklerin ürettiği metabolik yan ürünlere verilen isimdir.

Doğru cevap: E

13. Prematüre yenidoğanlarda gelişigüzel oksijen tedavisi uygulamasının en önemli uzun dönem komplikasyonu aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar-92)

- A) Prematüre retinopatisi
- B) Solunum yolları epitelinin harabiyeti
- C) Solunum yollarının katılaşmış mukusla tıkanması
- D) Kalp yetmezliği
- E) Solunum depresyonu

Tanı, tedavi ve izlemi oldukça önemli bir başka prematüre sorunu da "Prematüre Retinopatisi"dir. Eğer tanı, tedavi ve izlemde doğru adımları bilmezseniz, gerçek hayatta bebeğin kör kalmasına, sınavda da doğru cevabı görememenize neden olursunuz.

Prematüre doğan bebeklerde, gelişigüzel oksijen tedavisinin en ağır komplikasyonlarından birisi, avasküler olan retinanın vaskülarizasyonu sırasında aşırı artmış VEGF düzeyleri nedeniyle gelişen retina dekolmanı ve geriye dönüşümsüz körlük ile sonuçlanan prematüre retinopatisidir.

- Term bebeklerin retinasında bir problem yaşanmaz.
- ROP çok düşük doğum ağırlıklı (<1500 g) bebeklerde körlüğün en sık nedenidir.
- Patolojik görünümünde; ekstraretinal fibrovasküler proliferasyon ve neovasküler kümelerin gelişimi vardır.

ROP patogenezinde rol oynayan başlıca faktörler

• Prematürite (en önemli)	• Düşük doğum ağırlığı
• Hiperoksi	• E ve A vitaminleri eksikliği
• Respiratuvar distres	• Hiperkapni
• Apne	• İntraventricüler kanama
• Bradikardi	• Sepsis,
• Kalp hastalıkları	• Kan değişimi
• Enfeksiyonlar	• Tekrarlayan apne
• Hiperglisemi	• IGF-1 düşüklüğü
• Asidoz	• Prematüre bakım ünitesinin yetersizliği
• Anemi	• Postnatal düşük kilo alımı
• Transfüzyon	

Doğru cevap: A

14. Gestasyon yaşı 24 haftalık iken doğan prematüre bir bebeğin retinopati için ilk taraması postmenstrüel kaçınıcı haftada yapılmalıdır? (Sonbahar 2015 Orijinal)

- A) 28 B) 29 C) 30 D) 31 E) 32

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Yirmi sekiz haftalık olarak doğan bir premature bebeğin, prematüre retinopatisi açısından ilk göz muayenesi, postmenstrüel kaçınıcı haftada yapılmalıdır? (Sonbahar 2015 BENZER)

- A) 27 B) 29 C) 30 D) 32 E) 34

Doğru cevap: D

ROP ile ilgili sorulabilecek zor bir sorudur, bebeğin gestasyon haftasına göre ilk muayenenin ne zaman yapılacağıdır. Kural; sınır 27. hafta. Altında ise 31. postmenstrüel haftada, üstünde ise postnatal 4. haftada.

Bu hastalığın tespiti için en uygun ilk muayene zamanı genel olarak doğumdan sonraki 28. gündür. Bu yüzden, 32 hafta veya 1500 gramın altında doğan tüm prematüreler ile yenidoğan veya pediatri uzmanının riskli gördüğü tüm bebeklerin prematüre retinopatisi açısından ilk muayeneleri, postkonsepsiyone! 4. haftada yapılmalıdır. Ancak çok immatür doğan bebeklerde (27 haftanın altı) retinopati gelişimi daha uzun zaman aldığı için ilk muayenenin postmenstrüel 31. haftadan önce yapılması önerilmez. Çünkü bu dönemdeki muayeneler bebeğe gereksiz bir yük getirecektir.

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 144

144. On yaşındaki erkek hasta bir haftadır ateş, öksürük ve solunum sıkıntısı ile acil polikliniğe getiriliyor. Fizik muayenesinde sağ akciğerde solunum sesleri alınamıyor. Akciğer grafisinde sağ akciğerde plevral efüzyon saptanıyor. Torasentezde plevral sıvı pH 7,19, plevral sıvı protein/serum protein oranı 0,7 ve plevral sıvı LDH/serum LDH oranı 0,9 olarak tespit ediliyor, plevral sıvı kültüründe *Streptococcus pneumoniae* ürediği saptanıyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Hidrotoraks
- B) Hemotoraks
- C) Ampiyem
- D) Şilotoraks
- E) Transüdatif plörezi

Doğru Cevap: C

Klinisyen Tüm TUS Soruları

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

İLGİLİ NOTLAR

Efüzyon ve ampiyemin tanımını yapmışız

Soruda verilenler gibi klinik, laboratuvar bulgularını da yazmışız

Net olarak soruyu yaptırıyoruz

336 ◀ TÜM TUS SORULARI

Tanım: Genellikle altta yatan bir hastalığa bağlı olarak, plevral boşlukta sıvı birikimidir. Efüzyon transuda veya eksuda niteliğinde olabilir. Ampiyem ise plevral boşluğun mikrobiyal enfeksiyonudur.

Tüberküloz plözünün özellikleri eksudaya benzer. Bu yüzden LDH değerinin >200 IU olması yani yüksek olması beklenir. Eksudatif bir biyokimyasal içeriği olan plevral efüzyonda, rengin saman sarısı olması, glukozun düşük olması, hücrenin lenfomonositer olması ve ADA (+) olması tüberküloz plörezi için diğer önemli bulgulardır.

Plörezi ayırıcı tanısı

	Transuda	Eksuda	Tüberküloz
pH	Yüksek >7,2	Genellikle düşük <7,2	
Protein	≤ 3g/100ml	>3g/100ml	>3g/100ml
Protein (Plevra/serum)	≤ 0,5	>0,5	
LDH	≤ 200 I.U.	>200 I.U.	>200 I.U.
LDH (Plevra/Serum)	≤ 0,6	> 0,6	
Dansite	≤ 1016	>1016	>1016
Hücre	Az WBC<10.000	Az veya Çok WBC>50.000	Lenfosit (500/mm ³)
Kültür	Genellikle (-)	(+) veya (-)	%30-60 (+)
Glukoz	≥60 mg/dL	<60 mg/dL	

Doğru cevap: B

Klinik Bilimler 144. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 336

aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 89)

- A) Pnömokoksik pnömoni
- B) Tüberküloz
- C) Akciğer absesi
- D) Amip
- E) Konjestif kalp yetmezliği

Tüberküloz plözünün özellikleri eksudaya (serofibrinöz plörezi) benzer. Bunun yanında rengin saman sarısı olması, glukozun düşük olması, hücrenin lenfomonositer olması ve ADA (+) olması tüberküloz için önemli diğer plevral sıvı bulgularındır.

Primer serofibrinöz plörezi akciğer parankiminde farkedilir bir hastalık olmadan da meydana gelebilir. Bu sıvıda LDH konsantrasyonu eksüda karakteristiğindedir. Toplanan sıvı seröz ve duru görünümündedir. Plevra boşluğunda mononükleer pleositoz gösteren sıvı varlığı, aksi ispat edilene kadar tüberküloz kabul edilmelidir.

Doğru cevap: B

4. Aşağıdakilerin hangisinde plevral sıvıda glukoz düzeyi düşük değildir? (İlkbahar 2012)

- A) Malign efüzyon
- B) Ampiyem
- C) Tüberküloz
- D) Sistemik lupus eritematozus
- E) Nefrotik sendrom

Soru kolay ve plevral efüzyondan pediatri'de en sık sorulan sorudur. Düşük glikozlu plevral efüzyonlar genellikle eksudatif plevral efüzyonlardır.

Plevral sıvıda glikoz <60 mg/dl ise olası nedenler;

- Pnömoni,
- Tüberküloz,
- Malignite,
- Romatoid artrit

Plevral sıvıda glukoz düşüklüğünün en olası nedenleri: Pnömoni, Tüberküloz, Malignite ve Romatoid artritir. Nefrotik sendrom, assit, kalp yetersizliği ve hipervolemi durumlarında oluşan efüzyon sıklıkla transudadır ve glukoz genellikle normaldir.

Doğru cevap: E

5. On dört yaşındaki erkek çocuk araç içi trafik kazası nedeniyle acil servise getiriliyor. Acil servisteki takibi sırasında genel durumunun kötüleşmesi üzerine yoğun bakım ünitesine alınıyor. Maskeyle 10 L/dakika oksijen verilmeye başlanıyor. İntravenöz sıvı desteği devam ettirilen hasta, göğsün sağ kısmında ağrı tarif ediyor. Hastanın fizik muayenesinde kan basıncı 78/40 mmHg, nabızı 148/dakika, solunum sayısı 42/dakika, ateşi 37,9 °C ve arteriyel oksijen saturasyonu %92 olarak saptanıyor. Periferik nabızları palpe edilemeyen hastanın santral nabızları zayıf alınıyor. Sağ akciğerde solunum sesleri alınamıyor. Boyun venlerinde dolgunluk saptanmıyor. Hastanın trakeası orta hatta izleniyor. Kalp sesleri normal olan hastada ek ses, üfürüm ve aritmiye rastlanmıyor. Hastada ek bir patoloji saptanmıyor.

Yukarıda posteroanterior akciğer grafisi verilen bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2018 Orijinal)

- A) Şilotoraks
- B) Hemotoraks
- C) Yelken göğüs
- D) Kardiyak tamponad
- E) Pnömoniye sekonder ampiyem

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Çocukluklarda hemotoraksın en sık nedeni aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2018 BENZERİ)

- A) Tüberküloz
- B) Travmalar
- C) Maligniteler
- D) Akciğer absesi
- E) İyatrojenik

Doğru cevap: B

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 147

147. Yenidoğan yoğun bakım ünitesine solunum sıkıntısı nedeniyle yatırılan bebekte ağır düzeyde nötropeni ve lenfopeni saptanıyor. Trombosit sayısı normal olan hastanın izleminde periferik lenfoid dokularının gelişmediği tespit ediliyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Lökosit adezyon defekti
- B) Fanconi anemisi
- C) Retiküler disgenezi
- D) Shwachman-Diamond sendromu
- E) Propiyonik asidemi

Doğru Cevap: C

Klinisyen Tüm TUS Soruları

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

PEDIATRI ► 557

Diskeratozis Konjenitanın en erken klinik bulguları tırnaklarda displazi, özellikle boyun ve gövdenin üst kısmında pigmentasyon ile daha sonra gelişen ağızda lökoplakidir. Nazolakrimal kanal atrezi-obstrüksiyonuna bağlı aşırı gözyaşı oluşumu vardır. Laboratuvar olarak kemik iliği yetmezliği bulguları olur. Diskeratozis konjenita, telomeraz gen mutasyonları sonucu olur. Hastalık X'e bağlı, otozomal dominant, otozomal resesif aktarılabılır, sporadik olabilir ancak en sık X'e bağlı resesif geçiş görülür. Kromozomal kırık sendromudur ancak kırıklar spontandır ve DEB testi veya Mitomisin gibi ajanlarla indüklenmez.

Klinik Bilimler 147. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 557

Retiküler disgenezi, ağır kombine immün yetmezliktir. Adenilat kinaz-2 mutasyonu sonucu mitokondriyal enerji metabolizması ve lökosit diferansiyasyonunda bozukluk sonucu olur. Lenfopeni ile birlikte ağır nötropeni vardır, sağırılık eşlik eder. Ağır infeksiyonlar erken yaşlarda kendini gösterir.

Kıkırdak saç hipoplazisi, endoribonükleaz MRP (EMRP) mutasyonu sonucu oluşur. Çocukta cilt, kaş ve kirpikler açık renktedir. İnce, seyrek ve kırılğan saçlar, doğumdan itibaren ciddi boy kısalığı, kol ve bacakların kısalığı, el ve ayak parmakları eklemlerinde hiperekstansibilite, dirsekte fleksiyon kontraktürü vardır. Süciği geçiren çocukta enfeksiyon çok ağır ve fatal seyreder.

Schimke'nin immün-osseöz displazisi, otozomal resesif geçişlidir ve SMARCAL1 genindeki mutasyonlar nedeniyle meydana gelir. Spondiloepifizeal displazi, büyüme geriliği, böbrek yetersizliğine kadar ilerleyen nefrotik sendrom, nötropeni ve hücrel immünite bozukluğu ile karakterizedir.

Doğru cevap: B

Kanama Hastalıkları, Koagülasyon Faktör Eksiklikleri ve Tromboza Eğilim ile İlgili Sorulabilecek Önemli Bilgiler

1. Faktör IV olarak bilinen koagülasyon faktörü... Kalsiyum
2. Faktör I ve Faktör XIII olarak bilinen koagülasyon faktörleri... Fibrinojen ve Fibrin stabilizan faktör
3. Çocukluk çağı ITP'de kronikleşme oranı... % 20
4. Çocukluk çağı ITP'de intrakraniyal kanama oranı... < %1
5. ITP tedavisinde kullanılan 3 tedavi... IVIG, Steroid, Anti-D
6. Acil vakalarda kullanılmayan ve faydalı olması için hastada mutlaka dalağın bulunması gereken ilaç... Anti-D
7. Kronik ITP'de tanımlanma ve tedavi... Trombositopeni > 12 ay, Ritüksimab, splenektomi
8. Kronikleşme riski en çok olanlar... Kız, < 1 yaş ve > 10 yaş

9. Esas olarak organ nakillerinde immüsupresyon için kullanıldığı halde vasküler malformasyonlarda (Kasabach Meritt sendromu gibi) da kullanılan... Rapamycin
10. MYH9 ile ilişkili herediter trombositopeni... May Hegglin, Fechtner, Sebastian, Epstein sendromları
11. Heparine bağlı trombositopeni gelişmesi için daha önce heparin kullanılmamış bir hastada en az gereken süre... 4 günlük kullanım
12. Kanama ile seyreden trombositopenilerin aksine tromboz yapan trombositopeni... Heparine bağlı trombositopeni
13. Heparine bağlı trombositopeni gelişen hastada altın standart tanı testi... SRA (serotonin release assay) testi
14. Trombosit Gp Ib/IX fonksiyon bozukluğu... Bernard Solier hastalığı
15. Trombosit Gp IIb/IIIa fonksiyon bozukluğu... Glanzman hastalığı
16. Faktör VIII eksikliğinde hastayı şoka sokan kanama... İleopsoas kasına kanama
17. Karaciğer hastalıklarında tüm faktör sentezleri bozulur ve kanda azalırken iki istisna... Faktör VIII ve vWF
18. Hemofili A'da inhibitör düzeyi ölçümünde kullanılan parametre... Bethesda ünitesi
19. Sistemik amiloidozla beraber olan faktör eksikliği... Faktör X eksikliği
20. vWF eksikliği tanısında kullanılan iki test... RİPA ve PFA-100 testleri
21. vWF eksikliği tanısı konulan hastada Faktör VIII düzeyi de çok düşük saptanıyor... Tip 3 ve Tip 2N
22. Tip I vWF eksikliği tanısı konulan hastada faktör sentezini arttırmak için kullanılan ilaç... Desmopressin
23. vWF eksikliği tanısı konulan hastada trombositopeni saptanıyor... Tip 2B
24. Gözde ve muköz membranlarda kronik enflamasyona ve ciddi konjunktivite neden olan eksiklik... Plazminojen eksikliği
25. Livedo retikularis ve tromboz gelişimi olan hastada antikardiyolipin antikor pozitif saptanıyor en olası tanı... Antifosfolipid sendromu
26. Tromboz saptanan ve antifosfolipid sendromu düşünülen hastada ilk istenecek tetkik... aPTT ve sonrasında miksing test
27. Warfarin kullanan gebe kadında çocukta beklenen etki... Nasal hipoplazi
28. Warfarinin etkisini azaltan ilaçlar... Karbamazepin, Digital, Fenobarbital
29. Tromboz riski oluşturan anatomik bozukluklar... V.Cava Inferior atrezisi, Sol iliak ven basısı, Torasik çıkış obstrüksiyonu
30. Tromboza neden olan kemoterapi ilacı... L-Asparaginaz

Pediyatrik Hematoloji

İLGİLİ NOTLAR

Bir TUSDATA farkı

Çıkma potansiyelini uzun süredir gördüğümüz

Nota özenle eklediğimiz, sadece özünü yansıttığımız bir hastalık

Retiküler disgenezinin bir ağır kombine immün yetmezlik olduğunu

Nötropeni ve lenfopeni olduğunu net olarak yazmışız

Soruyu çok kolaylıkla yaptırıyor

Arkanıza yaslanın ve TUSDATA konforuyla sınava hazırlanın

TUSDATA sizi için textbook'ların en diplerinden bilgilerin özünü bulup önünüze serer

Orjinal Soru: Klinik Bilimler 148

148.Kalp patolojileri ile ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi yanlıştır?

- A) Ventriküler septal defekte sol atriyum ve sol ventrikül genişler.
- B) Atrial septal defekte sağ atriyum, sağ ventrikül ve pulmoner arter genişler.
- C) Mitral yetmezlikte sol atriyum ve sol ventrikül genişler.
- D) Patent duktus arteriozusta sağ atriyum, sağ ventrikül ve pulmoner arter genişler.
- E) Aort yetmezliğinde sol ventrikül ve aorta genişler.

Doğru Cevap:D

Klinisyen Tüm TUS Soruları

TUSDATA

®

İLGİLİ NOTLAR

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ PEDIATRİ ► 259

4- Pulmoner hipertansiyon gelişmiş ise P2 sert ve üfürüm duyulmaz veya yalnız sistolik duyulur.

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

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

Şıklarda yer alan diğer hastalıklara bakıldığında;

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

Asiyantik bir bebekt-çocukta sol subklaviküler-infraklaviküler bölgede devamlı üfürüm her zaman patent duktus arteriyozusu (PDA) düşündürmelidir.

Doğru cevap: B

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

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

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

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

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

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

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

Doğru cevap: D

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

Diğer şıklarda yer alan Fallot tetralojisi, Trunkus arteriyozus ve sıklıkla Ebstein anomalisi siyanotik KKH'dır ve devamlı üfürüm yapmaz.

Atrial septal defekt ise asiyantik bir KKH'dır. Klinik bulguları; sternum olunda 2 İKA'da midsistolik bir ejeksiyon üfürümü ve bundan daha önemlisi S2'de solunumdan bağımsız sabit ve geniş çiftleşmedir.

Patent Duktus Arteriyozus (PDA)

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

Semptomlar ve Fizik bulgular:

- 1- Prekordiyum hiperaktif. Üst sol sternal kenarda sistolik thril duyulabilir.
- 2- Sol infraklaviküler bölgede ve üst sol sternal kenarda devamlı üfürüm duyulur. Geniş PDA mevcut ve şant fazla ise relatif mitral stenozu üfürümü olan apikal diyastolik rülman duyulur.
- Geniş nabız basıncı ile sıçrayıcı periferik nabız (sistolik basıncın artması ve diyastolik basıncın azalması ile birlikte) karakteristik bulgudur.

3- Tasikardi ve egzersiz dispnesi geniş PDA'da

Klinik Bilimler 148. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 259

2- Sol atriyum, sol ventrikül, asendan aortada büyüme, kardiyomegali, pulmoner vaskularitede artış görülebilir.

3- Eisenmenger gelişmiş ise pulmoner hipertansiyona ait belirtiler vardır (pulmoner konus belirgin, TELE'de budanmış ağaç manzarası)

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

Doğru cevap: D

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

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

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

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

Tedavi:

Semptomatik bebeklerde ilk yapılması gereken sıvı ısıtılması ve diüretik verilmelidir.

Pediyatrik Kardiyoloji

®

®

®

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 149

149. Doğumsal kalp hastalıklarının telekardiyografik inceleme bulgularıyla ilgili aşağıdakilerden hangisi yanlıştır?

- A) Geniş ventriküler septal defektli hastada akciğer damarlanması artar ve pulmoner konus belirgindir.
- B) Fallot tetralojisinde akciğer damarlanması artar.
- C) Pulmoner atrezide akciğer damarlanması azalır ve pulmoner konus siliktir.
- D) Mitral darlıkta Kerley B çizgileri ve akciğer damarlanmasında artış görülür.
- E) Persistan trunkus arteriozusta akciğer damarlanmasında artış görülür.

Doğru Cevap: B

Klinisyen Tüm TUS Soruları

TUSDATA

®

İLGİLİ NOTLAR

Klinik Bilimler 149. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 269

PEDİATRİ ► 269

8. Pulmoner kan akımında azalma gözlenen siyanotik kalp hastalığı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2011)

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

Çok kolay bir soru, pediatrik kardiyolojinin klasik bir sorusudur. Fallot tetralojisinin en klasik, konu başlığı olan özelliği sorulmaktadır "Pulmoner kan akımında azalma ile seyreden siyanotik konjenital kalp hastalığı". Soruda istenilen siyanotik bir konjenital kalp hastalığı ve pulmoner kan akımında azalma olmasıdır yani pulmoner stenozunun olmasıdır.

Siyanotik konjenital kalp hastalıklarında pulmoner kan akımının azalışı ile beraber giden hastalıklar; Fallot tetralojisi, Triküspit atrezisi, intakt septumlu pulmoner atrezi ve Ebstein anomalisi'dir.

Doğru cevap: C

9. Yedi yaşında erkek çocuk sık hipoksik nöbetler, siyanoz ve çömleme atakları nedeni ile başvuruyor.

Bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisi düşünülmelidir? (Sonbahar-91)

- A) Fallot tetralojisi
- B) Pulmoner stenoz
- C) Aort koarktasyonu
- D) Atriyal septal defekt
- E) Total venöz dönüş anomalisi

Yukarıda tarif edilen tipik tablo Fallot tetralojisinde görülen paroksizmal hipersiyanotik atak (hipoksik spell)'dir.

Fallot tetralojisinde görülen paroksizmal hipersiyanotik ataklar sırasında hastada hızla hiperpne gelişir ve siyanoz artar. Huzursuzluk ve korku gelişir. Bu esnada hastanın diz-dirsek pozisyonuna geçmesi veya çömelmesi ile hasta rahatlar. Bunun nedeni, bu pozisyon ile periferik rezistansın artması ve sağdan sola olan şantın azalmasıdır.

Fallot tetralojisi tanıli hastalarda en önemli acil komplikasyon hipoksik (tet spell) spellerdir. Aynı zamanda Fallot tetralojisi, hipoksik spellerin en sık nedenidir.

Doğru cevap: A

10. Bir önceki (9 numaralı) sorudaki hastalıkta görülen tipik radyolojik bulgu aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar- 91)

- A) Normal kalp görünümü + pulmoner vaskülaritede artma
- B) Pulmoner konusta çökme
- C) Kardiomegali + pulmoner vaskülaritede artma
- D) Kardiomegali + pulmoner vaskülaritede azalma + yumurta şeklinde kalp
- E) Kardiomegali + pulmoner vaskülaritede azalma

Fallot tetralojisinde akciğer grafilerinde tahta pabuç manzarası, azalmış pulmoner vaskülarite ve pulmoner konus çöküklüğü izlenir.

Fallot tetralojisinde tipik vakalarda şu bulgular görülebilir;

- Sağ ventrikül hipertrofisi
- Apeksin yukarıya doğru yer değiştirmesi (Bu iki bulgu beraberce "tahta pabuç" denilen özel bir görünüme sebep olur.)
- *Kardiomegali kalp yetersizliği olmadığından görülmesi beklenmez*
- Pulmoner vaskülaritede azalma ve konus çöküklüğü izlenir.

Fallot tetralojisinde Telekardiyogramda; tahta pabuç manzarası, azalmış pulmoner vaskülarite ve pulmoner konus çöküklüğü izlenir.

Doğru cevap: B

11. Aşağıdakilerden hangisi Fallot tetralojisinin komponentlerinden biri değildir? (Sonbahar 1997, Sonbahar 1998 ve İlkbahar 2004)

- A) Aort dekstra pozisyonu
- B) Pulmoner stenoz
- C) Triküspit darlığı
- D) Ventriküler septal defekt
- E) Sağ ventrikül hipertrofisi

Fallot tetralojisi çocuklarda en sık görülen siyanotik KKH'dir. Hastalığın komponentleri içinde en önemlisi özellikle infundubuler bölgeden başlayan sağ ventrikül çıkım yolu darlığıdır.

Fallot tetralojisinde;

- Geniş perimembranöz VSD
- Aortanın dekstrapozisyonu ve ata biner tarzda aortanın VSD üzerine oturması
- Ağır pulmoner stenoz (sıklıkla infundubuler)
- Sağ ventrikül hipertrofisi vardır

ASD de eklenirse pentaloji söz konusudur. Aort koarktasyonu yoktur.

Fallot tetralojisinde triküspit kapak darlığı tabloya eşlik etmez.

Doğru cevap: C

12. Aşağıdaki konjenital kalp hastalıklarının hangisinde paroksizmal hipersiyanotik atak görülmesi en olasıdır? (İlkbahar 2018 Orijinal)

- A) Ventriküler septal defekt
- B) Fallot tetralojisi
- C) Atriyal septal defekt
- D) Patent duktus arterioz
- E) Atriyoventriküler septal defekt

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Konjenital kalp hastalıklarında paroksizmal hipersiyanotik atak görülebilir.

- I. Ventriküler septal defekt
- II. Fallot tetralojisi
- III. Triküspit atrezisi
- IV. Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi

Yukarıdaki konjenital kalp hastalıklarının hangisinde paroksizmal hipersiyanotik atak görülmesi en olasıdır? (İlkbahar 2018 BENZERİ)

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

Doğru cevap: B

Fallot tetralojisinde şıktakinin aksine pulmoner vaskülaritenin artmayıp azaldığını net olarak yazmışız Dolayısıyla çok kolayca soruyu yaptırıyor

Pediatrik Kardiyoloji

®

10. Sık üriner sistem enfeksiyonu geçiren çocuklarda üriner ultrasonografi sonrasında yapılması **en uygun** tetkik aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2011)

- A) İşeme sistoüretrografisi
- B) İntravenöz piyelografi
- C) Manyetik rezonans ürografi
- D) Kontrastlı karın bilgisayarlı tomografi
- E) DTPA böbrek sintigrafisi

Daha önce de benzerleri sorulmuş bir soru. Soruda sadece tekrarlayan üriner enfeksiyonun sık nedeni olan vezikoureteral reflü (VUR) ifadesi gizlenmiş. Ülkemizde 5 yaş üstü kronik böbrek yetersizliğinin en sık nedeni olan VUR tanısı için altın standart test, işeme sistoüretrografisidir. Bu testin yapılmaması gereken en önemli durum ise akut piyelonefrit atağıdır.

Doğru cevap: A

11. Beş yaşındaki kız çocuk, bebekliğinden bu yana 4-5 kez idrar yolu enfeksiyonu geçirmesi nedeni ile getiriliyor. Öyküsünden bu enfeksiyonların bazılarında ateş ve karın ağrısı bulgusunun olduğu, 2 kez idrar kültüründe üreme olduğu öğreniliyor. Renal ultrasonografide, sol böbreğin sağa göre 12 mm daha küçük olduğu ve kenar düzensizlikleri dışında anormallik olmadığı saptanıyor.

Bu hasta için bundan sonraki aşamada **en uygun** yaklaşım aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2014 Orijinal)

- A) Dimerkaprosüksinik asit renal sintigrafisi
- B) Abdominal bilgisayarlı tomografi
- C) Lumbosakral manyetik rezonans görüntüleme
- D) Manyetik rezonans ürografi
- E) Direkt üriner sistem grafisi

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Beş yaşındaki kız çocuk, bebekliğinden bu yana 4-5 kez idrar yolu enfeksiyonu geçirmesi nedeniyle getiriliyor. Öyküsünden, bu enfeksiyonların bazılarında ateş ve karın ağrısı bulgularının olduğu, 2 kez idrar kültüründe üreme olduğu öğreniliyor. Renal ultrasonografide, sol böbreğin sağa oranla 12 mm daha küçük olduğu ve kenar düzensizlikleri dışında anormallik olmadığı saptanıyor.

Bu hasta için bundan sonraki aşamada **en uygun** yaklaşım aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2014 BENZERİ)

- A) Direkt üriner sistem grafisi
- B) Manyetik rezonans ürografi
- C) Abdominal bilgisayarlı tomografi
- D) Lumbosakral manyetik rezonans görüntüleme
- E) Dimerkaprosüksinik asit renal sintigrafisi

Doğru cevap: E

Daha önce TUS'ta ve YDUS'ta benzer direkt bilgi ile sorgulanmış, bu kez de yorum ile sorgulanan piyelonefrit komplikasyonu ve görüntüleme sorusu. DMSA sintigrafisi ile ilgili sorularda cevap ya renal skar ya da akut piyelonefrit olur.

Akut piyelonefrit tanısında ve skar gelişimini göstermede en duyarlı yöntem dimerkaprosüksinik asit (DMSA) sintigrafisidir. Vakada sunulan hasta tekrarlayan ateşli idrar yolu enfeksiyonu (piyelonefrit) olan ve renal görüntülemeye bir böbrek boyutu

Klinik Bilimler 153. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 598

Akut piyelonefrit tipik olarak ateş, iştahsızlık, karın-yan ağrısı, ve bulantı-kusma ile karakterize olan ve renal hasar ve skar gelişimi ile sonuçlanabilen klinik tablodur. Akut piyelonefrit, DMSA sintigrafisi ile gösterilebilir. Akut piyelonefrit geçiren çocukların %50'sinde DMSA anomalisi gözlenir ve bunların da %50'sinde skar gelişir.

İlk atak piyelonefrit geçiren çocuklarda böbrek boyutlarını, hidronefroz ve üreter dilatasyonunu, mesane anatomisini göstermek için **üriner sistem ultrasonografisi** çekilir. Sonrasında piyelonefrit varlığını göstermek için DMSA sintigrafisi çekilir. Eğer DMSA pozitif ise (piyelonefrit veya skar gelişimini gösterir) vezikoureteral reflüyü göstermek üzere voiding sistoüretrografi (VCUG) istenir.

Doğru cevap: A

12. Kırk sekiz saatlik antibiyotik tedavisine yanıt vermeyen 8 aylık bir bebekte, akut piyelonefritin değerlendirilmesinde aşağıdaki tetkiklerden hangisi **en duyarlıdır**? (İlkbahar 2017 Orijinal)

- A) İdrar kültürü
- B) Kan kültürü
- C) Böbrek ultrasonografisi
- D) Renal kortikal sintigrafisi
- E) İşeme sistoüretrografisi

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Hem akut piyelonefrit tanısı hem de enfeksiyondan sonra gelişebilecek olan renal skarı göstermek için kullanılan tanı yöntemi aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2017 BENZERİ)

- A) Dietilentriamin pentaasetik asit (DTPA) sintigrafisi
- B) İşeme sistoüretrografisi (VCUG)

Klinik Bilimler 153. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 598

Akut piyelonefrit tanısında kullanılan radyolojik yöntemlerin bilgisinin sorgulandığı, TUS'un klasik radyolojik tanı yöntemi DMSA sintigrafisi: Renal skar ve akut piyelonefrit tanısı için.

Tekrarlayan titreme ve ateş nöbetleri, sırt ve bögür ağrısı, kostovertebral açı hassasiyeti, kolik tarzında karın ağrısı, bulantı ve kusma, akut piyelonefriti düşündürülen bulgulardır. Bazen şok veya DİK tablosu gözlenebilir. Yenidoğan ve infantlarda ise beslenememe, hipotermi, hipertermi, kilo kaybı, gelişme geriliği, kusma, ishal, sarılık, ürosepsis ile karşımıza çıkabilir. Infantlarda semptomlar belirgin olmadığı için, tanıda klinik şüphe önemlidir.

Böbrek ultrasonografisi ile böbreklerin yer ve yapısını, büyüklüğünü, korteks kalınlığını, kaliks, pelvis ve üreterlerin çapını, mesane duvarının kalınlığını ölçülebilir.

Taşlarla ilgili en spesifik noktaları bilmek soru çözdürür: Altgen sistin taşı; geyik boynuzu şeklinde sitrüvit taşı; radyolüsent ürik asit taşı; en sık görülen kalsiyum oksalat taşı gibi.

Kalıtısal aminoasit transport defektlerinden sistinüri, taş oluşumu ile seyrederek ve sistinüride görülen sistin kristalleri tipik olarak altgen şeklindedir. Bu hastalıkta dibazik aminoasitlerin (sistin, ornitin, arginin ve lizin) transportu bozulmuştur. Bu aminoasitlerin idrar ile aşırı atılmaları, taş oluşumuna zemin hazırlar. İdrar pH'sı 7,5'in altında ise, sistin kristallerinin çözünmesi yavaştır, daha alkali ortamda çözünmesi hızlanır. Bu aminoasitlerin içerdiği sülfür, taşlara belli belirsiz radyopak görünüm verir.

Doğru cevap: A

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

1. GFR'yi en iyi gösteren endojen ve eksojen maddeler... Sistatin-C ve İnülin
2. Büyük çocuklarda ve süt çocuklarında oligüri tanısı... Büyüklerde 300 ml/m²/günden, süt çocuklarında 1 ml/kg/saat ten az miktarda idrar çıkışı
3. Çocuklarda ve erişkinlerde günlük normal

Klinik Bilimler 153. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 600

5. APSGN/Akut Pyelonefrit/Akut tübüler nekroza görülen silindirler...Eritrosit silindirler/Lökosit silindirler/Kahverengi-camur rengi silindirler
6. Hemorajik sistit yapan ilaç ve korumak için kullanılan antidot...Siklofosfamid-Mesna
7. Steril piyüri yapan dört major sebep...Ateş-Dehidratasyon,Üriner Tbc, Taş, Akut apandisit
8. İdrar yolu enfeksiyonu tanısı için idrar 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 hipositatürinin engellenmesi
14. Vitamin C entoksikasyonu ve Pridoksin eksikliğinde görülen taş... Okzalit taşı
15. Hiperoksalüride tedavide kullanılan vitamin... Pridoksin
16. Sistin taşı ve Ürik asit taşında tedavi... İdrarın alkalizasyonu
17. Tedavide askorbik asit ile idrarın asidik hale getirilmesi... İndinavir taşı
18. Non-opak 3 böbrek taşı... Ürat, Ksantin, İndinavir taşları

HEMATÜRİLER

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

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

Çocuklarda hematürinin ayırıcı 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 çocuklarda makroskopik hematüri yapabilir.

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

Doğru cevap: C

2. Aşağıdaki hematüri nedenlerinden hangisi glomerül kökenli **değildir**? (Sonbahar 2023)

- A) Alport sendromu
- B) IgA nefropatisi
- C) Renal ven trombozu
- D) MYH9 sendromları
- E) İnce bazal membran nefropatisi

Hematüriye yaklaşımda ilk soru; glomerüler mi non-glomerüler mi? Aslında doğru cevap, adıyla kendisini belli ediyor.

Glomerüler ve Non-glomerüler Hematürinin Ayırımı:

Glomerüler:

- Kahverengi veya kola rengi idrar
- >2 (+) proteinüri (gross hematüri yokken)
- Eritrosit ve lökosit silindirlerinin varlığı
- Dismorfik eritrositler (akantositler)
- Renal tübüler hücrelerin varlığı

Non-glomerüler:

- Parlak kırmızı renkte idrar
- Kan pıhtılarının olması
- Eritrosit şekillerinin normal olması
- Terminal hematüri
- Alport sendromu, IgA nefropatisi, MYH9 sendromları ve ince bazal membran nefropatisi glomerüler hastalıklar olup, **glomerüler hematüri** yaparlar. **Renal ven trombozu**, vasküler bir patoloji olup **non-glomerüler hematüri** nedenlerinden birisidir.

Bazen bir spot sayfalara bedeldir.. Tek bir kelime soru yaptırır..
Lökosit silendiri-> akut pyelonefrit

Klinik;

1. **Deri döküntüleri (%100):** HSP'de en sık klinik bulgu.
 - Palpabl purpura (Özellikle gluteal bölge ve ekstansör yüzeylerde)
 - Subkutan ödem (%25-35)
2. **Artralji, artrit (%50-75):**
3. **Miyalji**
4. **Akut skrotum şişmesi**
5. **Gastrointestinal belirtiler (%50-85):** HSP'de en sık iç organ tutulumu.
 - Karın ağrısı
 - Barsaktan kanama
 - Hematemez (%10'dan düşük)
 - Dışkıda gizli kan pozitifliği (%50)
 - İnvajinasyon
6. **Renal tutulum (%30):** HSP'de en ciddi organ tutulumu ve mortalitenin en sık nedenidir.
 - En sık bulgu mikroskobik hematüridir.
 - Akut böbrek yetersizliği
 - Kronik böbrek yetersizliği (%5-7)
 - Nefritik veya nefrotik sendrom
 - Mezengiumda IgA birikimi
 - Nefritik + nefrotik sendrom
7. **Diğer Bulgular:**
 - Hepatosplenomegali ve lenfadenomegali
 - MSS (konvulsiyon, parezi, kanama ve koma)

Laboratuvar bulguları;

- Akut faz cevabı çoğu kez yüksektir.
- %40-50 vakada kanda IgA yüksektir.
- ANA, ANCA ve RF negatiftir.

İmmün Trombositopenik Purpurada (ITP) da purpura olabilir, ancak bu hastalarda böbrek ve barsak tutulumu beklenmez.

Sepsisde de ateş ile beraber ciltte peteşi purpuralar bulunabilir ancak tüm vücutta beklenir, bacaklarda belirgin döküntü ve aralıklı kolik tarzında karın ağrı

Klinik Bilimler 154. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 647

Poliarteritis nodoza da sistemik bir vaskülitir ve deri, eklem-kas, periferik sinir, gastrointestinal ve böbrek tutulumu ile beraberdir. Hastalarda kilo kaybı, kas ağrıları ve hipertansiyon önemli birer bulgu olup ayrıca livedoretikülaris, testiküler ağrı, nöropatiler, böbrek yetmezliği, HBsAg pozitifliği, arteriyografide anormal bulgular beklenir.

Hemolitik üremik sendrom, trombositopeni ile karakterize, **Kawasaki hastalığı** ise trombositoz ile beraber olan hastalıklardır.

Bernard solier sendromu, trombositopeni ile birlikte olan bir trombosit fonksiyon bozukluğudur.

Akut intermittan porfiri, puberte öncesi çok nadirdir ve karın ağrısı, hipertansiyon, mental disfonksiyon ve periferik nöropati atakları olur.

Doğru cevap: D

5. Üç yaşındaki kız çocuk karın ağrısı nedeniyle getiriliyor. Öyküsünden 10 gün önce burun akıntısı ve öksürük şikâyetlerinin olduğu öğreniliyor. Fizik muayenesinde genel durumu iyi, vücut sıcaklığı 36,7 °C, nabız 120/dakika, solunum sayısı 20/dakika ve kan basıncı 110/60 mmHg bulunuyor; kalça üzeri ve bacaklarda 3-5 mm çapında ciltten kabarık, basmakla solmayan döküntüler saptanıyor. Karın muayenesinde hassasiyet, defans rebound saptanmıyor. Bağırsak sesleri normal alınıyor. Laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin 12,3 g/dL, lökosit sayısı 9.800/mm³, trombosit sayısı 554.000/mm³, eritrosit sedimentasyon hızı 42 mm/saat, CRP 23 mg/dL bulunuyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2024)

- A) Akut apandisit
- B) Meningokoksemi
- C) Henoch-Schönlein purpurası
- D) Ailevi Akdeniz ateşi
- E) Hemolitik üremik sendrom

Çocukluk çağında en sık görülen vaskülit, haliyle pediatri de en sık sorulanı oluyor.

HENOCH-SCHÖNLEİN PURPURASI (HSP)

- **Çocukluk çağında en sık rastlanan vaskülitir.** En çok 3-10 yaş aralığında, kış ve ilkbahar aylarında genellikle viral bir üst solunum yolu enfeksiyonu sonrası görülür.
- **Trombositopenik olmayan palpabl purpura (özellikle gluteal bölge ve ekstansör yüzeylerde), artrit/artralji, karın ağrısı, gastrointestinal kanama ve glomerülo nefrit,** karakteristik bulgulardır.
- Merkezi sinir sistemi vaskülit bulguları (konvulsiyon, parezi, kanama ve koma),
- Orşit, testis torsiyonu, kardit, pulmoner hipertansiyon ve inflamatuvar göz hastalığı diğer az görülen bulgular arasındadır.
- Laboratuvar bulgularında akut faz cevabı çoğu kez yüksektir (CRP, eritrosit sedimasyon hızı). %40-50 vakada kanda IgA yüksektir.

Akut apandisit, bir cerrahi karın ağrısı nedeni olup fizik muayenede defans ve rebound karakteristiktir.

Meningokoksemide yaygın ekimoz, peteşi ve purpura gibi kanama bulguları ile beraber hastada hipotansiyon, genel durumda kötüleşme, ateş bulguları eşlik eder.

Ailevi Akdeniz ateşi, tekrarlayan ateşli serözit ataklarıyla kendisini gösterir.

Hemolitik üremik sendrom ise genellikle kanlı ishal sonrası akut böbrek yetmezliği, hemolitik anemi ve trombositopeni ile karakterizedir.

Doğru cevap: C

Hipertansiyon, livedo retikülaris, periferik nöropati...
Tam da vurguladığımız bulgularıyla vakalaştırılmış bir PAN sorusu...

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 155

155. Akut lenfoblastik lösemnin indüksiyon tedavisinde L-asparaginaz verilen hastada aşağıdaki yan etkilerden hangisinin gelişmesi en az olasıdır?

- A) Pankreatit
- B) Anafilaktik reaksiyon
- C) Tromboz
- D) Hemorajik sistit
- E) Hepatik toksisite

Doğru Cevap: D

Klinisyen Tüm TUS Soruları

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

PEDIATRİ 563

İLGİLİ NOTLAR

Referansımız yanlış şıkları eletmekle kalmıyor, doğru seçeneği de nokta atış gösteriyor.

Konsolidasyon tedavisi:

- İntratekal kemoterapi veya kraniyal radyoterapinin uygulandığı ikinci faz tedavidir. Vinkristin + prednizolon kullanılır.

İntensifikasyon tedavisi

İdame tedavisi:

- Günlük oral 6-merkaptopürin ve metotreksat ve sıklıkla aylık vinkristin ve oral prednizolon uygulanan tedavi protokolüdür, 2-3 yıl sürer.
- S-Metiltransferaz enzim geni 6- merkaptopürinin metabolizması ile ilişkilidir ve mutant olması halinde ilacın toksisitesi çok artar.
- **Blinatumomab** prekürsör B hücreli ALL tanısı konulan ve CD19 pozitif, 1 yaşın üzerindeki çocuklarda nüks eden vakalarda kullanılan, malign B hücrelerinin T-hücre aracılı lizisini sağlayan antikordur.

Cisplatin ve Karboplatin özellikle kemik tümörlerinin tedavisinde, Aktinomisin rabdomyosarkoma ve Wilms tümörü tedavisinde, Bleomisin de yine solid tümörlerde kullanılan ilaçlardır.

Doğru cevap: B

9. Akut lenfoblastik lösemi tanısı alan 10 yaşındaki erkek hastada, aldığı kemoterapi sonrası idrarında yanma ve kanama geliyor.

Bu hastada hemorajik sistit gelişimine aşağıdaki kemoterapötik ilaçlardan hangisinin yol açması en olasıdır? (İlkbahar 2023)

- A) Sitarabin
- B) Steroid
- C) Merkaptopürin
- D) Siklofosamid

Klinik Bilimler 155. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 563

Siklofosamidin en temel komplikasyonları **hemorajik sistit**, infertilite ve uzun dönemde lösemi riskini arttırmasıdır. Hemorajik sistitin önlenmesi için iyi hidrasyon ile sık idrara çıkma, mesane irrigasyonu ve **MESNA** kullanımı önemlidir.

Sitozin arabinozid (sitarabin veya AraC) tedavisi sırasında veya sonrasında (6-12 saat), ilacın kendisine bağlı olarak gelişen ateş, halsizlik, miyalji, kemik ağrısı, ekzantem, konjunktivit, göğüs ağrısı, perikardit, karın ağrısı gelişebilir. Bu tablo "sitozin arabinozid sendromu" olarak isimlendirilmektedir.

6-merkaptopürinin en önemli toksisitesi hepatik disfonksiyondur.

Metotreksat ile mukozit ve miyelosupresyon, **doksorubisin** ile kardiyomyopati, **sisplatin** ile böbrek yetmezliği ve işitme kaybı, diğer sık görülen yan etkiler arasındadır.

Doğru cevap: D

10. Akut lenfoblastik lösemide trombozun başlıca nedeni aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2010)

- A) İmmobilizasyon
- B) Sık enfeksiyon
- C) Azalmış fibrinolizis
- D) Lösemik hücrelerden prokoagülan salınımı
- E) L-asparaginaz tedavisi

Direkt bilgiyi sorgulayan çok zor ve ayrıntıyı sorgulayan bir soru gibi gözükse de lösemilerin indüksiyon kemoterapisinde çok önemli olan L-asparaginaz'ın üç yan etkisinden biri soruluyor:

Klinik Bilimler 155. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 563

L-asparaginaz tedavisi: Antitrombin III düşer ve tromboza neden olur (Pankreatit ve diabet yapıcı etkisi ile acil durum oluşturabilen hipersensitivite riski de unutulmamalı).

Doğru cevap: E

11. Aşağıdakilerden hangisi çocukluk çağı akut lenfoblastik lösemi tedavisinin beklenen geç dönem yan etkilerinden değildir? (Sonbahar 2020 Orijinal)

- A) Nörokognitif bozukluk
- B) Osteonekroz
- C) Osteopeni
- D) Mukozit
- E) Boy kısalığı

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

- I. Osteonekroz
- II. Boy kısalığı
- III. Mukozit

Yukarıdakilerden hangisi veya hangileri çocukluk çağı akut lenfoblastik lösemi tedavisinin geç dönem yan etkileri arasında yer alır? (Sonbahar 2020 BENZERİ)

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

Doğru cevap: C

Akut lenfoblastik lösemi tedavisinde kullanılan ilaçların erken ve geç dönem pek çok yan etkisi bulunmaktadır. Soruda bizden bunun ayırımı istenmektedir.

Akut lenfoblastik lösemi tedavisinde verilen kemoterapötiklerin erken dönem yan etkileri tedavi süresince olur, kemoterapi sonrası kaybolur. Genellikle tedavi ile beraber ilk bir-iki ay içerisinde saptanabilir. Çocuklarda ilaç enjeksiyonuna bağlı komplikasyonlar, hipersensitivite reaksiyonları, bulantı, kusma, **mukozit**, miyelosupresyon ve nötropenik ateş bu gruba örnek olarak verilebilir. **Metotreksat** ve **aktinomisin-D**, primer olarak miyelosupresyon ve **orointestinal mukozit** yapan ilaçların başında gelirler.

Geç dönem yan etkiler ise daha uzun sürede ortaya çıkar, kemoterapi sırasında bulgu vermez. Genellikle 90 günden sonra görülen yan etkiler bu gruptadır. Örneğin işitme kaybı, pulmoner fibrozis, **osteonekroz**, **osteopeni**, **boy kısalığı**, hipogonadizm, infertilite, **nörokognitif bozukluklar** açısından hastalar izlemeye değerlendirilmelidir.

Doğru cevap: D

Pediyatrik Onkoloji

®

Orjinal Soru: Klinik Bilimler 157

157. Aşağıdakilerden hangisi aşırı büyüme (overgrowth) sendromlarının özelliklerinden biri değildir?

- A) Makrozomi
- B) Hiperinsülinizm
- C) Dismorfik bulgular
- D) Tümöre yatkınlık
- E) Mikrosefali

Doğru Cevap: E

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

108 ◀ TÜM TUS SORULARI

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Konuşma ve dil gelişimi taraması

Aşağıdaki durumlar varsa dil ve konuşma terapisi için değerlendirin

Yaş	Ahçı dil	Etkileyici dil
15 ay	5-10 objeye bakıp-gösteremiyorsa	3 kelime kullanmıyorsa
18 ay	Basit emirleri yerine getiremiyorsa	Anne-baba gibi kelimeleri kullanmıyorsa
24 ay	İsimleri söylenince resimleri veya vücut kısımlarını gösteremiyorsa	25 kelime kullanmıyorsa
30 ay	Sorulara sözel veya mimikleri (başını evet veya hayır şeklinde sallama) ile cevap vermiyorsa	2 kelimeli isim ve yüklem içeren cümle kurmuyorsa
36 ay	Kelimeleri anlamıyorsa veya iki basamaklı emirleri yerine getirmiyorsa	<200 kelimesi varsa, eşyaları-cisimleri sormuyorsa, soruları tekrar ediyorsa, daha önce 2 kelimeli cümleler kurarken sonrasında gerilemesi

30 aylık bir çocuk isim ve eylemden oluşan 2 kelimelik basit cümle kurmuyorsa ileri araştırmaya gidilmelidir.

Doğru cevap: E

14. Bir bebekte ilk çıkması beklenen süt dişleri aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2008)

- A) Üst santral kesici diş
- B) Alt lateral kesici diş
- C) Alt köpek dişi
- D) Üst lateral kesici diş
- E) Alt santral kesici diş

Normalde dişler, alt santral kesicilerden başlamak üzere 6. ay civarında çıkmaya başlar. 13. Ayda hala hiç diş çıkmamışsa hipotiroidizm ve raşitizm gibi bir neden aranmalıdır. Üç yaşından önce çocuğun ağızında yaklaşık yirmi diş vardır.

Süt dişlerinin alt kesicilerden başlayarak kaybindan sonra, aşağıdaki sırayla kalıcı dişler belirlemeye başlar;

- 1. Molar; 6-7 yaş
- Kesici dişler; 7-9 yaş
- Köpek dişleri; 10-12 yaş
- 2. Molar; 12-16 yaş
- 3. Molar; 17-25 yaş

Doğru cevap: E

15. Aşağıdakilerden hangisi orantılı boy kısalığı nedenlerinden değildir? (Sonbahar 2004)

- A) Beslenme yetersizliği
- B) Büyüme hormonu eksikliği
- C) Turner sendromu
- D) Akondroplazi
- E) Kronik böbrek hastalığı

Baş-pubis (üstsegment) / pubis-topuk (alt segment) mesafesi oranı doğumda 1,7 iken, bu oran 1 yaşından itibaren büyüme hormonunun devreye girmesiyle ve ekstremite uzamasıyla beraber giderek azalır ve 7-8 yaş civarında 1'e düşer ve yaşamın geri kalan kısmında bu şekilde devam eder. Eğer bu oran 7 yaşından sonra da üst, alttan daha uzun olacak şekilde devam eder ve boy normalin gerisinde kalırsa, "orantısız boy kısalığı", 7 yaşından sonra alt ve üst oranı eşit ama çocuğun boyu olması gerekenden kısa ise buna da "orantılı boy

kısalığı" denir. Bu kuralı bilerseniz, soruların çözümü bundan sonra daha kolay olacaktır.

Akondroplazide (kondroblast FGF-3 reseptöründe defekt vardır) özellikle ekstremitelerin proksimal kısımları kısa olur, makrosefali ve orantısız boy kısalığı vardır. Diğer seçenekler orantılı boy kısalığı yaparlar.

Boy kısalıkları önce patolojik ve patolojik olmayan olmak üzere iki başlıkta incelenir. Patolojik boy kısalıkları ise kendi içinde orantılı ve orantısız boy kısalığı olarak ikiye ayrılır.

Boy kısalığı nedenleri

Patolojik olmayan boy kısalıkları:	Patolojik boy kısalıkları
1. Genetik Boy Kısalığı (Ailesel Boy Kısalığı)	1. Orantısız Boy Kısalıkları <ul style="list-style-type: none">- Raşitizm- Radyasyon- İskelet Displazileri<ul style="list-style-type: none">o Akondroplazio Hipokondroplazi
2. Konstitüsyonel (Yapısal) Büyüme Gecikmesi	2. Orantılı Boy Kısalıkları <ul style="list-style-type: none">- İntrauterin Büyüme Geriliği Tip 1- Kromozom Anomalileri- Endokrin Nedenler- Psikososyal Boy Kısalığı
3. İdiyopatik Boy Kısalığı	

Klinik Bilimler 157. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 108

1. Aşağıdakilerden hangisi somatik olarak aşırı büyüme (overgrowth) ile karakterize olan genetik bir sendromdur? (Sonbahar 2019 Orjinal)

- A) Sotos
- B) Down
- C) Williams
- D) Turner
- E) Angelman

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Aşağıdakilerden hangisi aşırı büyüme (overgrowth) sendromlarından biri değildir? (Sonbahar 2019 BENZERİ)

- A) Sotos sendromu
- B) Perlman sendromu
- C) Weaver sendromu
- D) Beckwith-Wiedemann sendromu
- E) Angelman sendromu

Doğru cevap: E

Genetikte kısa boy ile giden, obezite ile giden, uzun boy ile, aşırı büyüme ile giden sendromları başlık başlık bilmek önemlidir. Bu soruda aşırı büyüme ile giden sendromlardan en bilindik olanı sorgulanmış.

Sotos sendromu, aşırı büyüme, makrosefali, büyük el ve ayaklar, tipik yüz bulguları, mental etkilenmeyle giden özellikle serebral gigantizmin belirgin olduğu hastaların yarıya yakınında 5q35 mikrodelsiyonunun saptandığı somatik aşırı büyüme sendromlarından biridir. Diğer bir aşırı büyüme sendromu ise **Weaver sendromudur**. **Weaver sendromu** geniş alın, hipertelorizm, küçük çene, uzun filtrum, kamptodaktili, fetal parmak pedleri görülen aşırı büyüme sendromlarından biridir. Aşağıdaki tabloda aşırı büyüme ile giden diğer sendromlar sıralanmıştır.

Down sendromunda (Trizomi 21), aşırı büyüme gibi bir özellik yoktur, fakat obezite ile birliktelik gösteren genetik sendromlar içinde geçmektedir.

Williams sendromu, 7q11.23 bölgesinde mikrodelesyonlar sonucunda ortaya çıkan, tipik yüz görünümü (elfin yüz-peri yüzü) iriste" stellate" patern, strabismus, supravavüler aort stenozu, mental retardasyon, "arkadaş canlısı" kişilik ile karakterize bir hastalıktır. Aşırı büyüme görülmez.

Turner sendromu (45 X0), aşırı büyümenin tersine büyüme geriliği ve boy kısalığı hastalığının özelliklerindedir.

Angelman sendromu, anneden gelen sağlam 15q11-13 bölgesinin olmaması ile ortaya çıkmaktadır. Hipotoni, sarı saç, ortayüz hipoplazi, prognatizm, nöbetler, jerkler şeklinde ataksik hareket bozuklukları, engellenemeyen gülme atakları, ağır mental retardasyon ile karakterizedir. Fakat aşırı büyüme görülmez.

Aşırı büyüme (Overgrowth) ile giden genetik sendromlar

- Beckwith-Wiedemann sendromu
- Perlman sendromu
- Simpson-Golabi-Behmel sendromu
- Sotos sendromu
- PTEN-hamartoma sendromu (Bannayan-Ruvalcaba-Riley)
- Weaver sendromu
- Marfan sendromu
- Loey-Dietz sendromu
- Beals sendromu
- Homosistinüri
- Lujan sendromu
- Klínefelter sendromu
- Tetrasomi 12p

Doğru cevap: A

ÇOCUK RUH SAĞLIĞI - ÇOCUK İSTİSMARI - ÇOCUK SAĞLIĞINDA RİSKLİ DURUMLARIN BELİRLENMESİ ve TARAMALAR

1. Konuşurken "s" yerine "t" sesi çıkartan, bazı kelimelerde hecelerin yerlerini değiştiren, konuşması çoğunlukla anlaşılabilir ve sosyal açıdan girişken olan 7 yaşındaki erkek çocuk değerlendirilmiştir.

Bu hastada dilin aşağıdaki özelliklerinden hangisinin gelişimi ön planda bozulmuştur? (Sonbahar 2023)

- A) Pragmatik kullanım B) Fonoloji
C) Sözel olmayan iletişim D) Semantik kullanım
E) Akıcılık

Fonolojik bozukluk; çocuklarda görülen, bir konuşma ses bozukluğudur. Fonolojik sorunu olan çocuklarda, konuşma için ihtiyaç duyulan seslerinin tamamını ya da bir kısmını üretme yeteneği tam olarak gelişmemiştir. Kelime seslerini, kelime oluşturmak için kendi yaşlarının seviyesinde kullanamazlar. /r/ sesi Türk çocuklarında en son ortaya çıkan sestir. Bu ses genellikle 3.5-4 yaş civarında sözcük başlarında kullanılmaya başlar fakat yerleşmemesi durumları sık görüldüğünden 6-7 yaşına kadar kendiliğinden ortaya çıkması beklenebilir.

En çok karıştırılan harflerden olanlarda "s" ve "t" sesleridir. Fakat altta yatan başka bir gelişimsel sorun yoksa veya sosyal olarak pasif bir çocuk değil sadece fonoloji kısmında gerilik vardır.

Doğru cevap: B

2. Beş yaşındaki kız çocuk anaokulunda konuşmadığı için getiriliyor. Aile çocuğun evde konuştuğunu, dışarıda çekingen olduğunu söylüyor. Öyküsünden gelişim basamaklarının normal olduğu öğreniliyor.

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

- A) İşitme azlığı
B) Karşıt olma karşı gelme bozukluğu
C) Otizm spektrum bozukluğu
D) Bilişsel yetersizlik
E) Selektif mutizm

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Dört yaşında bir çocuk, çocuk psikiyatrisine kreşe konuşmama şikayeti nedeniyle annesi ile gelmiştir. Anamnezde çocuğun yaklaşık 2 ay boyunca, yavaş yavaş konuşmayı bıraktığı öğrenilmiştir. Zaman zaman oğlunun sessiz olduğunu ve odasında kaldığını, ancak konuşmasında veya davranışında önemli bir değişiklik fark etmediğini belirtmektedir. Aile içi sohbetlerde çocuğun kendini rahatça ifade edebildiği öğrenilmiştir.

Buna göre çocuğa ait en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2021 BENZERİ)

- A) Selektif mutizm
B) Major depresyon bozukluğu
C) Ayrılma anksiyetesi bozukluğu
D) Otizm spektrum bozukluğu
E) Distimik bozukluk

Doğru cevap: A

Selekrif Mutizm için en temel gerekli bilgi evde konuşup dışarıda konuşamamadır. Yani seçici bir konuşamazlık vardır. Bu sorunun en önemli ipucu tanımadığı ortamlarda konuşmamasıdır.

Seçici mutizm, SF ile örtüşen bir bozukluk olarak kavramsallaştırılır. Seçici mutizmi olan çocuklar, okul, kreş ve hatta akrabalarının evleri gibi diğer ortamlarda suskun olsalar da, neredeyse tamamen evde konuşurlar. Mutizm 1 aydan fazla mevcut olmalıdır. Genellikle, yeni bir sınıf veya ebeveynleri veya kardeşleriyle çatışmalar gibi bir veya daha fazla stres unsuru, zaten utangaç olan bir çocuğu konuşmaya isteksiz olmaya yönlendirir.

Mutizmin bir nedeni olarak herhangi bir iletişim bozukluğunu (akıcılık bozukluğu), nörolojik bozukluğu veya yaygın gelişimsel bozukluğu (otizm, şizofreni) dışlamak için en az bir durumda normal dil kullanım öyküsü elde etmek yararlı olabilir.

Bu çocuğun anamnezi selektif mutizmle en tutarlıdır. Okulda konuşmuyor ama evde konuşmaya devam ediyor.

Diğer durumlarda konuşmaya rağmen belirli bir sosyal durumda konuşmada sürekli başarısızlık, Major depresyon, ayrılma anksiyete bozukluğu, distimik bozukluğun özelliği değildir.

Orjinal Soru: Klinik Bilimler 159

159. Antenatal ultrasonografi incelemelerinde büyüme geriliği, kardiyak hipertrofi ve bilateral kistik renal displazi saptanan fetus, 36. gestasyonel haftada fetal distres nedeniyle doğurtuluyor. Doğum salonunda resüsitasyon gereksinimi olup entübe edilen bebeğin muayenesinde dismorfik yüz görünümü, ağır hipotoni, ele gelen karaciğer ve böbrekler dikkat çekiyor. Parenteral beslenmeye başlanan bebekte yaşamın ikinci gününde hipoglisemi, metabolik asidoz ve anormal bir koku olduğu gözlemleniyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) İzovalerik asidemi
- B) Glutarik asidüri tip 2
- C) Zellweger sendromu
- D) Fenilketonüri
- E) Çoklu karboksilaz eksikliği

Doğru Cevap: B

Klinisyen Tüm TUS Soruları

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

PEDİATRİ ► 477

MİTONDRIYAL YAĞ ASİDİ OKSİDASYONU BOZUKLUKLARI

Uzun ve orta zincirli açıl-co A dehidrogenaz eksiklikleri

- Yağ asidi beta oksidasyonunun iki enzimi olan uzun zincirli (LCAD) ve orta zincirli (MCA açıl-CoA dehidrogenaz eksiklikleri; **Reye sendromu benzeri ataklara** (hipoketotik hipoglisemi, hafif hiperamonyemi, hepatomegali ve ensefalopati) ve nadiren de ani infant ölümüne yolaçarlar.

"Yağ asidi oksidasyon aşamaları ve ilgili hastalıklar" başlıklı tabloya bakınız.

Doğru cevap: D

3. Aşağıdakilerden hangisi mitokondriyal yağ asidi oksidasyon defektlerinin biyokimyasal özelliklerinden biri **değildir**? (İlkbahar 2002)

- A) Ağır asidemi
- B) Hipoglisemi
- C) Sekonder karnitin eksikliği
- D) Dikarboksilik asidüri
- E) Hipoketonemi

Yağ asidi oksidasyon defektlerinde ortak bulgu sorusu ancak bu sefer biraz zorlaştırılmış soru. Hipoglisemi olacak ki yağ asidi oksidasyonundan enerji elde etme ihtiyacı olsun. Defekt olsun ki keton cisim oluşmasın. İşte asidoz ile ilgili en zor kısım; Bazen çok ağır, bazen hafif ama bazen de yok.

Lütfen 1 numaralı sorunun açıklamasına ve "Yağ asidi oksidasyon aşamaları ve ilgili hastalıklar" başlıklı tabloya bakınız.

4. Karnitin eksikliği olan bir hastada aşağıdaki bulgulardan hangisinin görülmesi **beklenmez**? (Sonbahar-98)

- A) Hipoglisemi
- B) Hepatomegali
- C) Hepatik ensefalopati
- D) Splenomegali
- E) Serbest yağ asit artışı

Karnitin eksikliği, yetersiz biyosentez veya renal kayba bağlı olarak özellikle yenidoğanda (özellikle prematürlerde) görülebilir.

Bozulan yağ asidi oksidasyonu sonucu glikoneogenez azalması nedeniyle gelişen **epizodik hipoglisemi** periyotları gözlenir.

Plazma serbest yağ asitlerinde artış olur ve ketogenez bozulur. Kas zayıflığı ve lipid birikimi gözlenir. Karnitin eksikliğinde splenomegali görülmez.

Doğru cevap: D

5. X'e bağlı adrenolökodistrofi ile ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi **yanlıştır**?

- A) İzole adrenal yetmezlik ile seyreden formları vardır.
- B) Kranial manyetik rezonans görüntülemeye lezyonlar sıklıkla oksipital ve posterior pariyetal lobda görülür.
- C) İlerleyici gri cevher hastalığıdır.
- D) Plazmada çok uzun zincirli yağ asitlerinin düzeyi yüksektir.
- E) Kemik iliği transplantasyonunun yapılması hastalığın erken döneminde tercih edilir.

Klinik Bilimler 159. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 477

Yağ asidi oksidasyon aşamaları ve ilgili hastalıklar

	Karnitin döngüsü	B-Oksidasyon döngüsü	Elektron transport zinciri
Hastalık	Karnitin eksikliği	Yağ asidi oksidasyon defektleri (YAOD)	Glutarik asidemi Tip-II (GAT-II)
Eksik enzim	CPT-I-II Karnitin/Açıl karnitin translokaz	MCAD	ETF, ETF dehidrogenaz
Hipoglisemi	+	+	+
Keton	-	-	-
Hiperamonyemi	+	+	+
Metabolik asidoz	-	+ (Hafif)	+ (Ağır)
Miyopati/Kardiyomiyopati	+	+/-	+
Dismorfik yüz	-	-	+
Reye benzeri klinik	+	+	+
İdrar bulgusu	-	Dikarboksilik asidüri	Dikarboksilik asidüri Terti ayak kokusu

Pediyatrik Endokrinoloji ve Metabolik Hastalıklar

İLGİLİ NOTLAR

Yine tek bir tablo ile yine tüm seçenekleri açıklayabilmişiz...

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

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

Çocuklarda aşağıdaki klinik tanımlar/veya kullanılan ilaçların hangisi komplikasyon olarak akut pankreatit gelişmesi ile birliktelik gösterebilir? (İlkbahar 2018 BENZER)

- A) I, II, III, IV
C) I ve III

E) Sadece I

- B) II ve IV
D) Sadece II

Doğru cevap: A

Bir yönüyle onkoloji diğer yönüyle de gastroenteroloji sorusu. Hem çocukluk çağı kanserlerinin tedavisinde en çok kullanılan ilaçların yan etkilerini bilirsek rahatlıkla yapacağımız hem de pankreatit yapan diğer sebepleri bilirsek hiç zorlanmayacağımız bir soru.

Metotreksat bir folik asit analogudur ve dihidrofolat redüktaza bağlanarak purin sentezini ve hücre proliferasyonu azaltır. Metotreksat kullanımı sırasında 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 hepatotoksikite, santral sinir sistemi semptomları, makrositoz, kemik iliği süpresyonu gibi hematolojik değişiklikler ve nefro toksisitedir. Pankreatit yapması beklenmez. Pankreatit

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

Pankreas divisum pankreasın embriyonik genişim defektidir. Pankreas, ön bağırsağın ön ve arkasından iki tomurcuk şeklinde oluşur (ventral ve dorsal pankreas). Ana pankreas kanalının normal olarak pankreasın embriyolojik ventral ve dorsal tomurcuklarının birleşmesinden oluşacağı 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 enflamasyon riskini artırır.

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

Hiperkalsemi de pankreas kanalında kalsiyum birikimi 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, sülfonamidler) çocukluk çağında önemli pankreatit nedenlerindedir.

Doğru cevap: A

24. Aşağıdaki konjenital pankreas anomalilerinden hangisi, maternal polihidramniyos öyküsü ile sıklıkla 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 ekstresek nedenleri arasında yer alır.

Ekstresek duodenal obstrüksiyon nedenleri:

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

İntresek duodenal obstrüksiyon nedenleri:

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

Pankreasın parsiyel veya tam agenezisi nadir durumlardır. Tam agenezisi neonatal diyabetle karakterize ve genellikle erken dönemde ölüme sonuçlanan bir durumdur.

Anüler pankreas; sol (ventral) pankreatik taslağın tam olmayan rotasyonu sonucu gelişir. Hastalar genellikle infansi döneminde barsağın kısmi veya tam obstrüksiyonu ile başvururlar. Sıklıkla maternal polihidramniyoz öyküsü vardır. Kusma, biliyer kolik ve pankreatit ile getirilen çocuklarda mevcuttur. Doudenojejunostomi tedavi seçeneklerindedir. Anüler pankreas Down sendromu, imperfore 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 sarı, göbekli nodüller olarak görülürler. Kanama, intusepsiyon ve obstrüksiyona yol açabilirler.

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

Koledok kisti; biliyer kanal dilatasyonlarıdır. 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



Zollinger-Ellison Sendromunun görüldüğü gastrinomali hastalarda aşırı gastrik asit salgımına bağlı olarak, medikal tedaviye dirençli ve sıklıkla tekrarlayan peptik ülserler, karın ağrısı, gastrik asit sekresyonlarına bağlı ishal, kilo kaybı ve GİS kanaması görülür. Gastrinomaların çoğu pankreas dışı organlarda gelişir (en sık %15'i duodenumdadır), %60'ı malign, %40'ı ise benignidir. Gastrinoma, lenf nodu ve karaciğere metastaz yapabilir.

Doğru cevap: A

11. Solunum stresi, mediastinal şift, skafoid karın ve göğüs ön-arka çapında artma olan çocukta **en olası** tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar-93)

- A) Bochdalek hernisi B) Amfizem
C) Kronik bronşit D) Kistik fibrozis
E) Pnömoni

Solunum sıkıntısı, skafoid abdomen, göğüs ön-arka çapında artış ve AC grafisinde mediastinal şift ile beraber barsak anslarının görülmesi, diyafragma hernisi için tipik özelliklerdir.

Amfizemde solunum sıkıntısı, göğüs ön-arka çapında artış ve AC grafisinde mediastinal şift olabilir ancak skafoid abdomen görülmez.

Kronik bronşitte, solunum sıkıntısı ve AC grafisinde mediastinal şift olabilir ancak göğüs ön-arka çapında artış ve skafoid abdomen görülmez.

Kistik fibroziste, solunum sıkıntısı ve AC grafisinde mediastinal şift olabilir ancak göğüs ön-arka çapında artış ve skafoid abdomen görülmez.

Pnömonide, solunum sıkıntısı ve AC grafisinde mediastinal şift olabilir ancak göğüs ön-arka çapında artış ve skafoid abdomen görülmez.

Konjenital Diyafragma Hernisi:

Abdominal yapıların, diyafragmadaki konjenital defektlerden torakal kaviteye herniasyonudur. Diyafragma hernileri özefageal hiatustan (hiatal), paraözefageal bölgeden, retrosternal (**Morgagni**) veya posterolateral (**Bochdalek**) bölgelerden gelişebilir. En sık Bochdalek hernisi görülür ve Bochdalek hernisi %80-90 oranında **sol tarafta** görülür.

Belirgin solunum sıkıntısı, takipne, siyanoz, kayık karın görüntüsü ve göğüs ön-arka çapında artış, en önemli klinik bulgulardır. Oskültasyonda akciğer seslerinde bilateral azalmanın yanında, torakal kavitede bağırsak sesleri de duyulabilir.

Akciğer grafisinde torakal kavitede bağırsak anslarının görülmesi, büyük oranda tanı koydurur.

Doğru cevap: A

İNCE VE KALIN BARSAK HASTALIKLARI

1. Doğumdan sonraki yirmi dört saat içinde safralı kusmaları gözlenen bir yenidoğanda abdominal distansiyon saptanmıyor. Bebeğin çekilen direkt karın grafisinde mide ve proksimal duodenumda geniş gaz gölgesi olduğu ve distalde gaz olmadığı görülüyor.

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

- A) Malrotasyon
B) Duodenal atrezi
C) İleal atrezi
D) Pilor stenozu
E) Duplikasyon

Yenidoğanda, GİS'e ait anomaliler, sıklıkla soru olarak karşımıza gelmektedir. Buradaki ipuçları çoğu zaman soru çözümüne yardımcı olur. Genellikle bu sorularda klinikle beraber, batın grafisi bulguları en önemli yol göstericilerdir. Duedonal atrezideki "double-bubble" görüntüsü gibi.

Duodenal atreziler, ampullanın distali (%80) veya proksimalinde (%20) olabilir. Genellikle polihidroamnios vardır. Duodenal atrezi genellikle diğer konjenital anomalilerle beraberdir. Duodenal atrezili hastaların yaklaşık %50'si prematüredir, %50'sine kromozom anomalileri eşlik eder, en sık eşlik eden kromozom anomalisi ise Trizomi 21'dir. Konjenital kalp hastalıkları %30, malrotasyon %20-30, anuler pankreas %30 renal anomaliler %5-10 eşlik eder. **Direkt grafide double-bubble görünümü ve safralı kusma tipiktir.**

Pilor stenozunu duodenal atreziden ayıran en önemli özellik, giderek şiddetlenen ve beslenmeden hemen sonra görülen **safrazsız kusmadır.**

Jejunal ve ileal atrezi ve tıkanıklıklar, ince barsak tıkanıklıklarının tipik bulgularını vermekle beraber, **batın grafisinde double-bubble yerine, hava-sıvı seviyeleri görülür.**

GİS duplikasyonları, asemptomatik olabildiği gibi, obstrüksiyona neden olduklarında GİS tıkanıklıklarının bulgularını ve **bunlar da batın grafisinde double-bubble yerine, hava-sıvı seviyeleri gösterirler.**

Malrotasyon, barsağın fetal gelişimi sırasındaki yetersiz rotasyonuna bağlı oluşan bir anomalidir ve rotasyonun hiç olmaması veya yetersiz olması şeklinde olabilir. **En sık görülen bulgu kusmadır. Malrotasyon** tanısından şüphelenildiğinde **USG** ile tanı desteklenir, **kontrast radyografik çalışmalarla** tanı kesinleştirilir. ADBG genellikle nonspesifik bulgular verirken, gazsız abdomen veya duodenal obstrüksiyona bağlı double-bubble bulguları olabilir. Ancak daha tipik bulguları üst GIS serilerinde, Treitz ligamentinin anormal pozisyonu, ince barsağın **"tərbüşon"** şeklinde anormal boğumlanması veya duodenal obstrüksiyonuna bağlı duodenal **"kuş gagası"** görünümü saptanabilir.

Doğumdan sonraki yirmidört saat içinde safralı kusmaları olan, abdominal distansiyonu olmayan ve direkt karın grafisinde mide ve proksimal duodenumda geniş gaz gölgesi olduğu (Double-bubble) ve distalde gaz olmadığı görülen bebekte en olası tanı "Duedonal atrezidir".

Doğru cevap: B

5. On dört yaşında bir erkek çocuk sol üst kolda şişlik yakınmasıyla başvuruyor. Çekilen radyografide sol humerus diafizinde litik bir lezyon gözleniyor. Lezyonun etrafında periost reaksiyonu (soğan zarı görünümü) saptanıyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2011)

- A) Osteoid osteom B) Osteosarkom
C) Ewing sarkomu D) Langerhans hücreli histiositoz
E) Basit kemik kisti

Soru, çocuklarda en sık görülen iki malign kemik tümörü arasındaki yerleşim yeri ve radyolojik görünüm farklarını bilmenizi istiyor. Daha önceden, aynı tanımlamalarla sorulan beklenen bir onkoloji sorusu.

Ewing sarkomu, okul çocukluğu ve adolesan döneminde görülen kemiğin yuvarlak hücreli tümürüdür. Uzun kemiklerin diafizinde litik lezyonlar en sık görülen radyolojik bulgudur. Düz kemiklerde ise sklerotik lezyonlar ve periostal yeni kemik oluşumu nedeniyle soğan zarı görünümü oluşur. Esas bulgu ağrıdır. Ağrıya ateş ve hassasiyet eşlik edebilir. Yumuşak doku tutulumu olabilir ve bu bulgularla osteomyeliti taklit edebilir.

Osteosarkom, genellikle adolesan dönemde sık görülür, En sık uzun kemiklerin metafizyel uçlarından çıkar.

Osteoid osteom, benign bir kemik tümürüdür. Lokal ağrı oluşturur ve bu ağrı aspirin ile geçer. Tümöral kemiğin ortasında radyolusen "nidus" adı verilen bir zon bulunur

Langerhans hücreli histiositozde çocuğun yaşı daha küçüktür ve kemik tutulumu litik (zımba deliği) lezyon şeklindedir.

Basit kemik kisti de bu yaş grubu çocuklarda görülebilir ancak hemen her zaman metafizde bulunur. Kist içi sıvı ile dolu bir boşluğa sahiptir.

Doğru cevap: C

6. On beş yaşındaki çocuk bacak ağrısı şikayetiyle getiriliyor. Öyküsünden ağrının futbol oynadıktan sonra başladığı ve 1 aydır devam ettiği öğreniliyor. Direkt bacak grafisinde tibianın üst kısmında "soğan zarı" görüntüsü saptanıyor.

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

- A) Enkondrom B) Osteosarkom
C) Hematom D) Ewing sarkom
E) Osteokondrom

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Aşağıdakilerden hangisi Ewing sarkoma tanısı konulan bir çocukta görülmesi beklenen bulgulardan biri değildir? (Sonbahar 2015 BENZER)

- A) Glikojenden zengin olması
B) Yuvarlak hücreli bir tümör olması
C) t(11;22) translokasyonu saptanması
D) Grafilerde sunburst pattern görülmesi
E) Osteomyeliti taklit edebilir

Doğru cevap: D

Ewing sarkoma ile osteomyelit ayırıcı tanısı TUS'un ilk yıllarından bu yana vazgeçilmeyen, karşılaştırmalarından birisi. Periostun kat kat olması ile tümör tarafından parçalanıp tümörün dışarı uzanması çok önemli ipuçlarıdır.

Klinik Bilimler 186. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 592

Ewing Sarkomu, okul çocukluğu ve adolesan döneminde görülen, kemiğin yuvarlak hücreli tümürüdür.

- Tümör dokusunun glikojenden zengin olması ve PAS (+) olması karakteristiktir.
- Tümör hücrelerinde MIC-2 (CD99) pozitifliği ve t(11:22) translokasyonu tipiktir.
- **En fazla tutulan yassı kemik, pelvis kemiğidir. En fazla tutulan uzun kemik ise femurdur.**
- Göğüs duvarından çıkan tümörlere "Askin tümörü" adı verilir.
- Uzun kemiklerin diyafizinde litik lezyonlar ve periostal yeni kemik oluşumu nedeniyle, soğan zarı görünümü tipiktir.
- Ewing sarkomu sırasıyla en sık akciğer, kemik, kemik iliği ve nadiren santral sinir sistemine metastaz yapar. **Esas bulgu ağrıdır.**
- Ağrıya ateş ve hassasiyet eşlik edebilir. Yumuşak doku tutulumu olabilir ve bu bulgularla osteomyeliti taklit edebilir.

Osteosarkom, periostu yırtıp geçtiğinden dışarı taşar ve soğan zarı görünümü değil, **sun-burst** paterni yapar.

Doğru cevap: D

RETİNOBLASTOM

1. İki yaşındaki çocukta retroorbital kitle ve tümör dokusunun incelemesinde rozet formasyonu saptanıyor.

Bu çocuk için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 91)

- A) Hodgkin hastalığı B) Wilms tümörü
C) Ewing sarkoma D) Retinoblastom
E) Rabdomyosarkom

Retinoblastomun en erken bulgusu olan lökokori ile sorulması beklenir ama rozet yapan 3 tümörden biri olduğu için bu özelliği de bilinmelidir.

Retinoblastom, embriyonik retinal hücrelerden köken alan, nöroektodermal bir malignensidir. Erken çocukluk dönemi tümürüdür. %90, beş yaş altında görülür.

- Retinoblastom, %30 vakada bilateraldir ve OD geçiş gösterir. **Kalıtısal geçiş özelliği en fazla olan tümürdür. Tek taraflı olanlarda kalıtısal geçiş özelliği daha azdır. Retinoblastomlu hastalarda 13q14 (RB-1 geni) delesyonu saptanmıştır (Knudson "two-hit" hipotezi).**
- Bilateral retinoblastom, bazen pineal bölgede tümörle birlikte olabilmektedir. Buna "**trilateral retinoblastom**" ismi verilir.
- Sıklıkla posterior retinadan gelişir. Küçük, paket tarzında, rozet formasyonu gösteren hücrelerdir. Retinoblastomun metastaz yapma özelliği düşüktür.
- **Lökokori sık görülen bulgusudur.** Propitozis, glokom, ağrılı kırmızı göz, strabismus diğer bulgulardır. **Hastaların %75'ten fazlasında intraoküler kalsifikasyon ve vitröz mayi sızıntısı vardır ve patogonomiktir.**
- Histopatolojik olarak en önemli bulgu tümör hücrelerinin fotoreseptörlere farklılaşmasını temsil eden **Flexner- Wintersteiner rozetleri** ve değişik derecede kalsifikasyon varlığıdır.



TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 191

191. Mitral kapak replasmanı yapılmış ve epileptik nöbetleri olan bir kadın doğum yapıyor. Bebeğe burun hipoplazisi, koanal atrezi; femur, humerus, kalkaneus ve distal falanks epifizlerinde anormallikler saptanıyor.

Bu klinik tabloya aşağıdakilerden hangisinin yol açması daha olasıdır?

- A) Valproik asit embriyopatisi
- B) Varfarin embriyopatisi
- C) Lamotrigin embriyopatisi
- D) Levetirasetam embriyopatisi
- E) ACE inhibitörü embriyopatisi

Doğru Cevap: B

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

PEDIATRİ ► 557

Diskerozis Konjenitanın en erken klinik bulguları tırnaklarda displazi, özellikle boyun ve gövdenin üst kısmında pigmentasyon ile daha sonra gelişen ağızda lökoplakidir. Nazolakrimal kanal atrezi-obstrüksiyonuna bağlı aşırı gözyaşı oluşumu vardır. Laboratuvar olarak kemik iliği yetmezliği bulguları olur. Diskerozis konjenita, telomeraz gen mutasyonları sonucu olur. Hastalık X'e bağlı, otozomal dominant, otozomal resesif aktarılabılır, sporadik olabilir ancak en sık X'e bağlı resesif geçiş görülür. Kromozomal kırık sendromudur ancak kırıklar spontandır ve DEB testi veya Mitomisin gibi ajanlarla indüklenmez.

Shwachman-Diamond sendromu, kemik iliği yetmezliği (pansitopeni) ve ekzokrin pankreas yetmezliği ile birlikte görülür. Doğumdan itibaren yağ malabsorbsiyonu ve buna bağlı büyüme-gelişme geriliği, steatore olur. Metafizyal kondrodizplazi vardır.

Retiküler disgenezi, ağır kombine immün yetmezliktir. Adenilat kinaz-2 mutasyonu sonucu mitokondriyal enerji metabolizması ve lökosit diferansiyasyonunda bozukluk sonucu olur. Lenfopeni ile birlikte ağır nötropeni vardır, sağırılık eşlik eder. Ağır infeksiyonlar erken yaşlarda kendini gösterir.

Kıvrak saç hipoplazisi, endoribonükleaz MRP (EMRP) mutasyonu sonucu oluşur. Çocukta cilt, kaş ve kirpikler açık renktedir. İnce, seyrek ve kırılğan saçlar, doğumdan itibaren ciddi boy kısalığı, kol ve bacakların kısalığı, el ve ayak parmakları eklemlerinde hiperektansibilite, dirsekte fleksiyon kontraktürü vardır. Suçiçeği geçiren çocukta enfeksiyon çok ağır ve fatal seyreder.

Schimke'nin immün-osseöz displazisi, otozomal resesif geçişlidir ve SMARCAL1 genindeki mutasyonlar nedeniyle meydana gelir. Spondiloepifizeal displazi, büyüme geriliği, böbrek yetersizliğine kadar ilerleyen nefrotik sendrom, nötropeni ve hücrel immünite bozukluğu ile karakterizedir.

Doğru cevap: B

Kanama Hastalıkları, Koagülasyon Faktör Eksiklikleri ve Tromboza Eğilim ile İlgili Sorulabilecek Önemli Bilgiler

1. Faktör IV olarak bilinen koagülasyon faktörü... Kalsiyum
2. Faktör I ve Faktör XIII olarak bilinen koagülasyon faktörleri... Fibrinojen ve Fibrin stabilizan faktör
3. Çocukluk çağı ITP'de kronikleşme oranı... % 20
4. Çocukluk çağı ITP'de intrakraniyal kanama oranı... < %1
5. ITP tedavisinde kullanılan 3 tedavi... IVIG, Steroid, Anti-D
6. Acil vakalarda kullanılmayan ve faydalı olması için hastada mutlaka dalağın bulunması gereken ilaç... Anti-D
7. Kronik ITP'de tanımlanma ve tedavi... Trombositopeni > 12 ay, Ritüksimab, splenektomi
8. Kronikleşme riski en çok olanlar... Kız, < 1 yaş ve > 10 yaş

9. Esas olarak organ nakillerinde immüsupresyon için kullanıldığı halde vasküler malformasyonlarda (Kasabach Meritt sendromu gibi) da kullanılan... Rapamycin
10. MYH9 ile ilişkili herediter trombositopeni... May Hegglin, Fechtner, Sebastian, Epstein sendromları
11. Heparine bağlı trombositopeni gelişmesi için daha önce heparin kullanılmamış bir hastada en az gereken süre... 4 günlük kullanım
12. Kanama ile seyreden trombositopenilerin aksine tromboz yapan trombositopeni... Heparine bağlı trombositopeni
13. Heparine bağlı trombositopeni gelişen hastada altın standart tanı testi... SRA (serotonin release assay) testi
14. Trombosit Gp Ib/IX fonksiyon bozukluğu... Bernard Solier hastalığı
15. Trombosit Gp IIb/IIIa fonksiyon bozukluğu... Glanzman hastalığı
16. Faktör VIII eksikliğinde hastayı şoka sokan kanama... İleopsoas kasına kanama
17. Karaciğer hastalıklarında tüm faktör sentezleri bozulur ve kanda azalırken iki istisna... Faktör VIII ve vWF
18. Hemofili A'da inhibitör düzeyi ölçümünde kullanılan parametre... Bethesda ünitesi
19. Sistemik amiloidozla beraber olan faktör eksikliği... Faktör X eksikliği
20. vWF eksikliği tanısında kullanılan iki test... RİPA ve PFA-100 testleri
21. vWF eksikliği tanısı konulan hastada Faktör VIII düzeyi de çok düşük saptanıyor... Tip 3 ve Tip 2N
22. Tip I vWF eksikliği tanısı konulan hastada faktör sentezini arttırmak için kullanılan ilaç... Desmopressin
23. vWF eksikliği tanısı konulan hastada trombositopeni saptanıyor... Tip 2B
24. Gözde ve müköz membranlarda kronik enflamasyona ve ciddi konjunktivite neden olan eksiklik... Plazminojen eksikliği
25. Livedo retikularis ve tromboz gelişimi olan hastada antikardiyolipin antikor pozitif saptanıyor en

Klinik Bilimler 191. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 557

27. Warfarin kullanan gebe kadında çocukta beklenen etki... Nasal hipoplazi
28. Warfarinin etkisini azaltan ilaçlar... Karbamazepin, Digital, Fenobarbital
29. Tromboz riski oluşturan anatomik bozukluklar... V.Cava Inferior atrezisi, Sol iliak ven basısı, Torasik çıkış obstrüksiyonu
30. Tromboza neden olan kemoterapi ilacı... L-Asparaginaz

Pediyatrik Hematoloji