





SONBAHAR 2026 TUS'TA

klinisyen

TTS

PEDIATRİ

Referansları

AYNI YA DA ÇOK BENZER SORU SAYISI VE SORU NUMARALARI

29, 136, 144, 145, 155, 158, 166

AYNI BİLGİYİ BİR FARKLI AÇIDAN SORAN SORU SAYISI

25, 137, 143, 149, 152, 183, 185

TTS'DEKİ AÇIKLAMA İLE YAPILABİLEN SORU SAYISI

**41, 72, 80, 134, 139, 140,
147, 153, 154, 160, 181**

Toplam 25 referans verdi.

TÜM TUS SORULARI 36. BASKI REFERANS TABLOSU SONBAHAR 2026

	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)	TOPLAM REFERANS
TTS ANATOMİ 36. baskı	<u>2 soru</u> 129, 186	<u>3 soru</u> 3, 9, 188	<u>8 soru</u> 1, 4, 5, 6, 11, 13, 126, 187	13 REFERANS
TTS FİZYOLOJİ HİSTOLOJİ ve EMBRİYOLOJİ 36. baskı	<u>4 soru</u> 17, 21, 24, 27	<u>4 soru</u> 18, 22, 38, 66	<u>6 soru</u> 4, 19, 23, 25, 40, 83	14 REFERANS
TTS BIYOKİMYA 36. baskı	<u>4 soru</u> 29, 34, 37, 45	<u>5 soru</u> 30, 38, 40, 66, 160	<u>3 soru</u> 32, 35, 46	12 REFERANS
TTS MİKROBİYOLOJİ 36. baskı	<u>3 soru</u> 48, 52, 62	<u>7 soru</u> 54, 55, 58, 61, 64, 161, 190	<u>9 soru</u> 47, 49, 50, 53, 56, 59, 63, 68, 200	19 REFERANS
TTS PATOLOJİ 36. baskı	<u>9 soru</u> 70, 71, 73, 77, 82, 121, 163, 172, 175	<u>11 soru</u> 19, 21, 29, 65, 66, 67, 74, 76, 79, 80, 183	<u>20 soru</u> 14, 16, 34, 41, 48, 61, 68, 69, 72, 75, 81, 104, 118, 135, 154, 161, 168, 174, 199, 200	40 REFERANS
TTS FARMAKOLOJİ 36. baskı	<u>2 soru</u> 22, 95	<u>6 soru</u> 21, 35, 84, 101, 119, 170	<u>13 soru</u> 83, 85, 87, 88, 90, 91, 92, 93, 94, 96, 97, 100, 138	21 REFERANS
TTS DAHİLİYE 36. baskı	<u>6 soru</u> 48, 103, 104, 119, 144, 158	<u>8 soru</u> 19, 84, 91, 118, 149, 170, 172, 181	<u>33 soru</u> 25, 26, 28, 38, 39, 41, 52, 61, 70, 76, 77, 79, 80, 81, 90, 92, 93, 95, 96, 107, 108, 111, 112, 131, 132, 133, 134, 135, 147, 154, 166, 174, 185	47 REFERANS
TTS PEDİATRİ 36. baskı	<u>7 soru</u> 29, 136, 144, 145, 155, 158, 166	<u>7 soru</u> 25, 137, 143, 149, 152, 183, 185	<u>11 soru</u> 41, 72, 80, 134, 139, 140, 147, 153, 154, 160, 181	25 REFERANS
TTS GENEL CERRAHİ 36. baskı	<u>6 soru</u> 81, 163, 166, 169, 172, 178	<u>7 soru</u> 19, 26, 74, 162, 167, 168, 170	<u>7 soru</u> 118, 161, 164, 173, 174, 176, 177	20 REFERANS
TTS KADIN DOĞUM 36. baskı	<u>2 soru</u> 195, 198	<u>3 soru</u> 193, 194, 200	<u>5 soru</u> 106, 191, 196, 197, 199	10 REFERANS
TTS KÜÇÜK STAJLAR 36. baskı	<u>10 soru</u> 122, 124, 126, 127, 130, 145, 156, 166, 182, 186	<u>6 soru</u> 22, 115, 125, 132, 181, 189	<u>9 soru</u> 16, 21, 77, 128, 133, 155, 159, 172, 187	25 REFERANS

Orijinal Soru: Temel Bilimler 25

25. İkinci kalp sesinin fizyolojik olarak çift duyulabilmesinin en olası nedeni aşağıdakilerden hangisidir?

- A) İnspirasyon sırasında sol atriuma kıyasla sağ atriumun daha fazla kan ile dolması nedeniyle triküspid kapağın mitral kapaktan daha geç kapanması
- B) Ekspirasyon sırasında sağ ventriküle kıyasla sol ventrikülün daha fazla kan ile dolması nedeniyle aort kapağının pulmoner arter kapağından daha geç kapanması
- C) İnspirasyon sırasında sol ventriküle kıyasla sağ ventrikülün daha fazla kan ile dolması nedeniyle pulmoner arter kapağının aort kapağından daha geç kapanması
- D) İnspirasyon sırasında sağ ventriküle kıyasla sol ventrikülün daha fazla kan ile dolması nedeniyle aort kapağının pulmoner arter kapağından daha geç kapanması
- E) Ekspirasyon sırasında sol ventriküle kıyasla sağ ventrikülün daha fazla kan ile dolması nedeniyle pulmoner arter kapağının aort kapağından daha geç kapanması

Doğru Cevap:C

250 ◀ TUM TUS SORULARI

basınç azalmıştır. Sonuç olarak da nabız basıncı artar. Aort darlığı, kalp tamponadı ve konstriktif perikarditte ise nabız basıncı daralır..

Pulmoner stenoz ise ancak çok ciddi olduğunda kardiyak output azaltabilir.

Aort yetmezliği ve PDA'da nabız basıncı genişler.

Doğru cevap: C

2. Aşağıdaki hastalıkların hangisinde nabız basıncında genişleme gözlenir? (İlkbahar 2008)

- A) Patent duktus arteriyozus
B) Perikardiyal tamponat
C) Aort kapak darlığı
D) Pulmoner kapak darlığı
E) Pulmoner hipertansiyon

Yukarıdaki sorunun hemen hemen aynısı ancak farklı bir hastalığı sorgulamaktadır. Kardiyolojinin temel konularından olan nabız basıncı ile ilgili bilgilerin ölçülmesi amaçlanmıştır.

Nabız basıncının arttığı durumlar

- Patent duktus arteriyozus (PDA)
- Aort yetmezliği (AY)
- Anemi

Nabız basıncının azaldığı durumlar

- Perikard tamponadı
- Aort stenozu
- Konjestif Kalp yetersizliği
- Dilate KMP

Tablodan da görüldüğü gibi PDA nabız basıncının arttığı kardiyak patolojilerden biridir. Patent duktus arteriyozus tablosunda kan yüksek basınçlı aortadan, duktus aracılığı ile pulmoner artere geçer. Bu mekanizma ile kalbe akciğerlerden dönen kan, dolayısıyla atım volümü arttığı için sistolik ve diyastolik basınçlar arasındaki fark yani nabız basıncı artmış olur.

Perikard tamponadında diyastolik fonksiyon bozulduğu için, aort darlığında ise kan atılımı yavaş ve uzun sürede gerçekleştiği için nabız basıncı daralır.

Pulmoner darlıkta S2'nin şiddeti azalır, geniş ve çift olabilir.

Pulmoner hipertansiyonda kapak halkasının genişlemesine bağlı olarak fonksiyonel pulmoner yetmezlik olabilir ve diyastolik bir üfürüm duyulabilir.

Aort yetmezliği ve PDA'da nabız basıncı genişler.

Doğru cevap: A

3. İkinci kalp sesinin inspirasyonda çift-ekspirasyonda tek bir ses olarak duyulması, en iyi aşağıdaki durumlardan hangisi ile açıklanır? (Sonbahar-96)

- A) Atrial septal defekt
B) Sol dal bloğu
C) Ağır aort stenozu
D) Fizyolojik çiftleşme
E) Fallot tetralojisi

İkinci kalp sesindeki solunumsal değişiklikler TUS sınavlarında sıkça sorulmaktadır. İkinci kalp sesinin derin inspiryumda çift-ekspiryumda tek olarak duyulması fizyolojik çiftleşme için tipiktir.

Temel Bilimler 25. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 250

İkinci kalp sesinin iki önemli komponenti A2 ve P2'dir. Normalde sağ ventrikülün ejeksiyon zamanı sola oranla daha uzundur. Bu nedenle pulmoner kapak (P2) aort kapağından (A2) daha sonra kapanır ve fizyolojik bir çiftleşme duyulur. İnspiryumda sağ ventriküle dönen kan miktarının artışı nedeniyle ejeksiyon süresi uzar ve P2 daha geç oluşur. Bu duruma ikinci sesin fizyolojik veya inspiratuar çiftleşmesi de denebilir

Ayrıca S2'de farklı çiftleşmelerde olabilir;

Sabit çiftleşme (hem inspiyum, hem de ekspiryumda çiftleşme); sağ dal bloğu, pulmoner stenoz (ağır pulmoner darlık hariç), ASD'de duyulabilir.

Sabit çiftleşmede hem inspiyum, hem de ekspiryumda çiftleşme vardır.

Paradoksal çiftleşme (inspiyumda tek, ekspiryumda çiftleşme): Sol dal bloğu, ağır aort stenozu, sistemik hipertansiyon, kardiyomiyopati, koroner damar hastalığı ve bazı PDA vakalarında duyulabilir.

Fallot tetralojisi, ağır pulmoner stenoz olduğundan ikinci kalp sesi hem inspiyum, hem de ekspiryumda şiddeti azalır ve bazen tek ses olarak duyulabilir.

İkinci kalp sesinin derin inspiyumda çift-ekspiryumda tek olarak duyulması en iyi fizyolojik çiftleşme ile açıklanır.

Doğru cevap: D

4. Sağlıklı bir çocukta inspiyumda ve ekspiryumdaki ikinci kalp sesi değişimi aşağıdakilerin hangisinde doğru olarak verilmiştir? (Sonbahar 2010)

İnspiryumda Ekspiryumda

- A) Tek Tek
B) Çift Çift
C) Tek Sert
D) Tek Çift
E) Çift Tek

Soru güzel hazırlanmış, S2 fizyolojik çiftleşmesi sorulmuş, her sağlıklı insanda gelişen S2 fizyolojik çiftleşmesi isteniyor. Yukarıdaki sorunun farklı bir şekli olarak soru cümlesini yanıt olarak istemiş. Yani fizyolojik çiftleşmedeki solunumsal değişikliğin bilinmesi istenmiş. Hatırlayalım => Derin inspiyum => sağ kalbe gelen kan artar ve pulmoner ejeksiyon süresi uzar => pulmoner kapak geç kapanır (A2.....P2)

Doğru cevap: E

5. Aşağıdaki hastalıkların hangisinde oskültasyon sırasında 2. kalp sesinde geniş çiftleşme görülmez? (İlkbahar 2009)

- A) Atrial septal defekt
B) Total anormal pulmoner venöz dönüş anomali
C) Sağ dal bloğu
D) Ebstein anomali
E) Ventriküler septal defekt

İkinci kalp sesi aort ve pulmoner kapakların kapanması ile oluşur. Normalde pulmoner kapak aort kapağından hemen sonra kapanır.

Tam olarak soruda istenilen tarifi yazmışız Çok net bir şekilde soruyu yaptırıyor :)

Orijinal Soru: Temel Bilimler 29

29. Zamanında ve vajinal yolla doğan 8 aylık bebekte gelişim geriliği, ince kol ve bacaklar, hepatomegali, hipoglisemi atakları, laktik asidoz ve hiperürisemi tespit ediliyor. Bebeğin açlık toleransının çok kısa olduğu, beslenmeden kısa süre sonra kan şekerinin düştüğü görülüyor.

Bu hastada aşağıdaki enzimlerden hangisinde defekt görülmesi en olasıdır?

- A) Arilsülfataz
- B) Asit alfa glukozidaz
- C) Fenilalanin hidrosilaz
- D) Glukoz-6-fosfataz
- E) Arjininosüksinat sentetaz

Doğru Cevap:D

490 ◀ TUM TUS SORULARI

Von Gierke hastalığında (Tip-I glikojen depo hastalığı), glukoz-6-fosfataz eksiktir. Böylece glukoz-6-fosfat glukozu çeviremez ve birikir.

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

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

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

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

Doğru cevap: B

3. Von Gierke hastalığında aşağıdaki enzimlerden hangisinde eksiklik gözlenir? (Sonbahar 2003)

- A) Kas fosforilazı
- B) Amilo-1,6-glukozidaz
- C) Glikojen sentetaz
- D) Glukoz 6-fosfataz
- E) Karaciğer fosforilazı

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

Doğru cevap: D

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

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

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

Temel Bilimler 29. soru Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 490

Glikojen depo hastalığı tip I'de (von Gierke hastalığı) klinik tablo yenidoğan döneminde hepatomegali, laktik asidoz, hipoglisemik konvülsiyonlar ve solunum güçlüğü ile ortaya çıkar. Tip Ia'da eksik olan glukoz-6-fosfataz enzimi kaslarda bulunmadığından Tip Ia'da kaslar etkilenmezler.

Belirtiler birinci yaşın sonuna doğru belirginleşir.

- Taş bebek yüzü (yağlı yanaklar, ince ekstremite, kısa boy ve karın şişliği)
- Masif hepatomegali, böbreklerde büyüme (dalak normal büyüklüktedir)
- Büyüme geriliği
- Hastalarda hiperürisemi sonucu gut genellikle puberte sonrasında ortaya çıkar.

Temel Bilimler 29. soru Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 490

- Ağır hiperlipidemiye bağlı olarak **ksantomlar**, **pankreatit** ve **ateroskleroz** oluşabilir.
- **Çocukluk döneminde renal tubuler disfonksiyon ve hiperkalsiüri** olabilir.
Erişkinlerde genelde 20 yaşından sonra proteinüri ile başlayan, fokal segmental glomerüloskleroz ve interstisyel nefroz şeklinde ilerleyici böbrek hasarı gelişebilir.
- **Kronik laktik asidoz** nedeniyle negatif kalsiyum dengesi osteoporoza neden olur. Puberte gecikmesi ve polikistik overler görülebilir.
- Bu hastalarda 20-30 yaşlarında **hepatik adenom**, **adenoma** bağlı kanama ya da **hepatosellüler karsinom** gelişebilir.

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

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

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

Doğru cevap: A

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

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

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

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

Glikojen depo hastalığı tip-I (Von Gierke hastalığı) özellikle açlık sonrası **glukoz-6-fosfattan glukoz oluşamayacağı için**, gelişen hipoglisemi ve biriken glukoz-6-fosfat nedeniyle laktik asidoz, hepatomegali, hiperürisemi, hiperlipidemi ve bebek yüzü görüntüsü ile sorulur.

Wilson hastalığında biyokimyasal defekt doğuştan beri vardır. Bakır birikimi bebek doğduğunda var olmasına rağmen, klinik bulguların 5 yaşından önce ortaya çıkması beklenmez. Dokularda aşırı bakır birikimine bağlı dejeneratif değişikliklerle karakterizedir. Hepatik hastalığa bağlı siroz, portal hipertansiyon, ödem, varis kanamaları, nörolojik tutulumla bağlı tremor, dizartri, distoni, motor koordinasyon bozukluklar, konuşma güçlüğü en önemli bulgulardır. İlk olarak karaciğer

Orijinal Soru: Temel Bilimler 41

41. Aşağıdaki hastalık/sendrom – kollajen metabolizma bozukluğu eşleştirmelerinden hangisi yanlıştır?

- A) Ehlers-Danlos sendromu – Lizil hidroksilaz defekti
- B) Skorbüt – C vitamini eksikliği
- C) Alport sendromu – Tip I kollajen üretimi defekti
- D) Osteogenezis imperfekta – Glisin yerine büyük yan zincirli amino asit yerleşimi
- E) Epidermolizis bülloza – Tip VII kollajen yapısında bozulma

Doğru Cevap:C

PEDİATRİ ► 633

19. Aşağıdakilerden hangisi kronik böbrek yetmezliği olan bir hastada normokromik ve normositik anemi varlığında, tedavide en uygun yaklaşımdır? (Sonbahar 94)

- A) Demir
- B) Folik asit
- C) Kan transfüzyonu
- D) Vitamin B12
- E) Rekombinant eritropoetin

Kronik böbrek yetmezliği olan hastalarda anemiye sık rastlanır. Bunun en önemli nedeni böbreklerden yeterli eritropoetin üretiminin yapılamamasıdır. Kronik böbrek yetmezliğinde anemi tedavisinde en etkili yöntem eritropoetin tedavisidir. Amaç Hb seviyesini 10-11 g/ dl civarında tutmaktır.

Kronik böbrek yetmezliğinde EPO üretiminin azalması yanında demir, B12 vitamini ve folik asit eksikliği de anemiye artırır. Hemoglobinin 5 yaş altı çocuklarda < 11 g/dL; 5-12 yaş arası çocuklarda <11.5 g/dL ve 12-15 yaş arası çocuklarda <12 g/dL olması KBY'de anemi olarak adlandırılır.

Anemide Tedavi

- Transferin saturasyonu ≤ %20 ve ferritin ≤ 100 ng/mL ise demir (oral ya da intravenöz) replasmanı yapılır.
- Eritropoiezis uyarıcı ajanlar (eritropoietin ve darbepoetin alfa) KBY'li hastalarda özellikle hemodiyaliz hastalarında kan transfüzyon ihtiyacını azaltırlar. Bu tedavi alan hastalara demir replasmanına devam edilmelidir.
- Eğer eritropoietin tedavisine yanıt yoksa demir eksikliği, kronik kan kaybı, folat ya da B12 vitamini eksikliği ya da sekonder hiperparatiroidiye bağlı kemik iliği fibrozisi düşünülmelidir.
- Ağır anemi dışında kan transfüzyonundan kaçınılmalıdır. Kan verilecekse tam kan değil, eritrosit süspansiyonu verilmelidir.

Doğru cevap: E

20. Aşağıdakilerden hangisi kronik böbrek yetersizliği olan hastalarda saptanan aneminin nedenlerinden biri değildir? (İlkbahar 2011)

- A) Folat eksikliği
- B) Eritrosit ömrünün kısalması
- C) Demir eksikliği
- D) Tübüler hasar
- E) Eritropoietin yapımının azalması

Kronik böbrek yetersizliğindeki temel patolojilerin (renal osteodistrofi, anemi, asidoz, enfeksiyon, nörolojik bulguları vs) nedenleri ve özellikle de en önemli nedeni TUS'ta sorulması en olası kronik böbrek yetersizliği sorularıdır.

Kronik böbrek yetersizliğindeki aneminin en önemli nedeni eritropoietin eksikliğidir. Eritropoietin tedavisine yanıtsız anemilerde demir eksikliği, kronik kan kaybı, B12 ve folat eksikliği, kronik enfeksiyon ve sekonder hiperparatiroidiye ikincil gelişen kemik iliği fibrozu düşünülmelidir.

Kronik böbrek yetmezliğinde anemi mekanizmaları

Klinik Bulgu	Mekanizma
Anemi	* EPO azalması (EN ÖNEMLİ) * Demir eksikliği * Folat eksikliği * B12 eksikliği * Eritrosit yaşam süresi azalışı

Tübüler hasar anemi nedeni değildir.

Doğru cevap: D

21. Kronik böbrek yetmezliği sonucu gelişen renal osteodistrofide aşağıdakilerden hangisi görülmez? (Sonbahar 2000)

- A) Hipokalsemi
- B) Sekonder hiperparatiroidi
- C) Hiperfosfatemi
- D) Yüksek alkalen fosfataz seviyesi
- E) Serum 1,25 Vitamin D3 seviyesinde artış

Kronik böbrek yetmezliğinde böbrek fosfat atılımını sağlayamadığı için hiperfosfatemi gelişir. Bunun sonucu sekonder hiperparatiroidi gelişir. Hiperparatiroidizme bağlı kemiklerde litik lezyonlar gelişir. Alkalen fosfataz seviyesi yükselir. Hiperfosfatemiye bağlı kalsiyum seviyesi düşer. Böbrek fonksiyonu bozulduğu için vitamin D'nin aktif vitamin D olan 1,25 D3'e dönüşümü sağlanamaz ve 1,25 vitamin D3 seviyesi düşer.

Doğru cevap: E

RENAL TRANSPLANTASYON

1. Böbrek nakli sonrası aşağıdaki hastalıklardan hangisinin tekrarlama en az olasılığıdır? (Sonbahar 2023)

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

Temel Bilimler 41. soru

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 633

Alport Sendromu:

- Herediter nefritlerden en sık görülendir. Primer olarak X'e bağlı dominant geçiş gösterir (%85). Bu nedenle erkeklerde klinik seyir daha kötüdür. Diğer olgular OR ya da OD geçiş gösterir.
- Hastalık **tip IV kollajen** (X'e bağlı geçiş olanlarda COL4A5) genindeki mutasyonlar sonucu gelişir. **Kollajen yapımı bozulduğundan, bazal membran yapısı değişmiştir.** İmmünolojik bir mekanizması yoktur.

Orijinal Soru: Temel Bilimler 72

72. FBN1 gen mutasyonu görülen kalıtsal hastalıkla ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi doğrudur?

- A) Tip 3 kollajen sentezinde eksiklik vardır.
- B) Solunum yolları visküz mukus sekresyonu ile tıkanabilir.
- C) Hastalarda uzun kol, parmak ve bacak gibi iskelet değişiklikleri görülebilir.
- D) Kolon rüptürü sık görülür.
- E) Erken dönemde hepatomegali görülür.

Doğru Cevap:C

100 ◀TÜM TUS SORULARI

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. 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.

HurlerSendromudaağırbirmukopolisakkaridozdur ve mental retardasyonla birlikte cücelik ve

Temel Bilimler 72. soru
Tüm Tüs 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 dislokasyonununa 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 yo acmaz? (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,
- Mikrocefali,
- 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 anomaliler
- 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

Orijinal Soru: Temel Bilimler 80

80. Aşağıdakilerden hangisi adrenal gland korteksi ile ilişkili değildir?

- A) Onkositom
- B) Addison hastalığı
- C) Feokromositoma
- D) Kortizol üreten adenom
- E) Cushing sendromu

Doğru Cevap:C

PEDİATRİ 581

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

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

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

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

Nöroblastoma, vücutta nöral krestin bulunduğu herhangi bir bölgeden çıkabilir.

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

Temel Bilimler 80. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 581

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

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

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

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

Doğru cevap: C

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

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

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

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

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

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

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

Doğru cevap: C

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

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

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

Nöroblastoma soruları özellikle; 1. Spesifik bulgular (opsomiyoklonus, periorbital ekimoz, rozet, ishal vB) verilerek en olası tanı soruları olarak, 2. Tanıya götürecek laboratuvar inceleme (VMA/HVA) ile karşımıza çıkar.

Nöroblastomda tanı

- Meta-iyodobenzilguanidin (MIBG); sintigrafisi tanı ve hastalığın yayılımını değerlendirmede, aynı zamanda yüksek dozda tedavide kullanılır.

Pediyatrik Onkoloji

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 134

134.Suprakardiyak total anormal pulmoner venöz dönüşe sahip hastaların akciğer radyografisinde aşağıdaki bulgulardan hangisinin saptanması en olasıdır?

- A) Yumurta kalp
- B) Tahta pabuç kalp
- C) Kardan adam (snowman) kalp
- D) Kutu şeklinde kalp
- E) Çadır kalp

Doğru Cevap:C

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

Bu soru sınavda alışılan sıralama doğrultusunda **Küçük Stajlar** bloğu içinde gelmesine rağmen, Konu ve ders bütünlüğü açısından **Pediatric** sorusu olarak değerlendirilmiştir. Ve Tüm Tus Soruları kitabında **Pediatric** soruları arasına yerleştirilmiştir.

272 ◀ TÜM TUS SORULARI

Fallot tetralojisi en sık görülen siyanotik konjenital kalp hastalığıdır. Hipersiyanotik atak ise en önemli ve doğru tedavi edilmezse mortal olabilen komplikasyondur. Dolaşım bozukluğu ile gelebileceğinden pozitif inotrop vermek aklınızdan geçebilir ancak bu büyük bir hata olur!

Fallot tetralojisinde hipoksik spell (hipersiyanotik atak) esnasında alt ekstremiteler karna çekilerek (diz-göğüs pozisyonu) SVR artırılıp dolayısı ile pulmoner kan akımı artırılmaya çalışılır. Oksijen verilir. Onun dışında sedasyon için midazolam, morfin sülfat SC, sodyum bikarbonat IV ve IV beta bloker (Propranolol/ Esmolol) verilir. Yanıt alınamayan hastalarda fenilefrin verilebilir. Ancak digoksin, dopamin, dobutamin, izoproterenol, adrenalin gibi pozitif inotropik ajanlar pulmoner çıkış yolu darlığını artırarak durumu daha da kötüleştirereklerinden kullanılmamalıdır.

Doğru cevap: C

20.Fallot tetralojisi tanılı hastalarda aşağıdaki komplikasyonlardan hangisinin görülme olasılığı en düşüktür? (Sonbahar-94)

- A) Beyin absesi
- B) Hipoksik spell
- C) Enfektif endokardit
- D) Tromboembolik olay
- E) Kalp yetmezliği

Fallot tetralojili hastalarda geniş VSD'ye rağmen pulmoner çıkım yolu dar ve akciğer kan akımı az olduğundan, bu hastalarda kalp yetersizliği ve Eisenmenger sendromu beklenmez.

Fallot tetralojisi olan hastalarda gelişebilecek komplikasyonlar;

- Serebral tromboz
- Polisitemi
- Hipoksik spell
- Demir eksikliği anemisi
- Beyin absesi
- Epileptiform konvülsiyonlar
- Bakteriyel endokardit
- Gelişme geriliği ve skolyoz

Konjestif kalp yetmezliği, Fallot tetralojili hastalarda sık görülen komplikasyonlardan birisi değildir.

Doğru cevap: E

21.Siyanozu olan beş günlük yenidoğanda sol 2. interkostal aralıkta devamlı üfürüm duyuluyor. Yapılan ekokardiyografide pulmoner atrezi saptanıyor.

Bu hasta için en uygun başlangıç tedavisi aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar-2000)

- A) İndometazin
- B) Prostoglandin E1
- C) Kaptopril
- D) Beta blokör
- E) Digoksin

Pulmoner atrezi gibi duktus bağımlı ağır siyanotik KKH'larında pulmoner kan akımının devamını sağlamak için prostaglandin E1 verilmesi ve duktusun (PDA) açık kalmasının sağlanması yaşamsal önem taşır.

Pulmoner atrezili bebekler PDA kapalıysa kısa sürede anoksiye girerler ve ölürlür. PDA açıksa daha rahattırlar. Bu çocuklarda PDA'nın kapanmaması gerekir. Bu nedenle PGE1 kullanılır. Bu ilaç, çocukların ameliyat edilinceye kadar PDA'larının dilate kalmasını sağlayacaktır.

Pulmoner atrezi gibi duktus bağımlı ağır siyanotik KKH'larında pulmoner kan akımının devamını sağlamak için prostaglandin E1 verilmesi gerekir.

Doğru cevap: B

22.%100 konsantrasyonda oksijen verilmesine rağmen siyanozu düzelmeyen bir yenidoğan bebeğin muayenesinde kalp hızı 136/dakika, 1. ve 2. kalp sesleri (S1 ve S2) normal olarak saptanıyor ve üfürüm duyuluyor. Telekardiyografide kalp gölgesinin normal büyüklükte ve akciğer kanlanmasının azalmış olduğu gözleniyor. Elektrokardiyografi bulguları sinüzal ritimde, hızı 148/dakika, PR aralığı 0.10 saniye, frontal planda QRS aksı (-) 60° olarak bulunuyor.

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

- A) Fallot tetralojisi
- B) Büyük arterlerin basit transpozisyonu
- C) Triküspit atrezisi
- D) Persistan trunkus arteriyozus
- E) Total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi

Hiperoksi testine yanıt vermeyen santral siyanozlu bir bebekte EKG'de sol aks (süperior aks) saptanması durumunda akla gelmesi gereken ilk hastalık Triküspit atrezisidir.

Triküspit atrezisinde, triküspit kapak yoktur ve RV hipoplaziktir. ASD, VSD, PDA gibi defektlerle beraberdir. En sık görülen tipi küçük VSD ve PS ile beraber görülen tipidir. Klinikte siyanoz şiddetli olabilir. VSD eşlik ediyorsa PS varsa veya PDA olup olmama durumuna göre üfürüm değişiklik gösterir.

EKG'de **Superior QRS aksı** veya **sol aks** ile karakterizedir. Telekardiyografide; **Kalp büyüklüğü normal ve AC kanlanması azalmıştır.**

Fallot tetralojisinde kalp tahta pabuç görünümünde ve EKG'de sağ aks vardır.

Klinik Bilimler 134. soru

Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 272

çıktığı için tek kalp sesi duyulur.

Total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisinde ise S2 çift duyulur, telekardiyografide kardiomegali vardır, Akciğer vaskülaritesi artmıştır ve tipik "kardan adam" veya "8" görüntüsü vardır.

Hiperoksi testine yanıt vermeyen santral siyanozlu bir bebekte EKG'de sol aks (süperior aks) saptanması durumunda akla gelmesi gereken ilk hastalık Triküspit atrezisidir. Diğer de intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezidir.

Doğru cevap: C

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 136

136. Aşağıdaki metabolik hastalıkların hangisinde anne sütü ile beslenme kesin kontrendikedir?

- A) Glutarik asidemi tip 1
- B) Galaktozemi
- C) Tirozinemi tip 2
- D) İzovalelik asidemi
- E) Homosistinüri

Doğru Cevap: B

Klinisyen Tüm TUS Soruları

PEDİATRİ ► 123

Hepatit C enfeksiyonu olan annenin ve tüberküloz enfeksiyonu olup tedavinin 2. ayında olan annenin emzirmesinde sakınca yoktur. Ancak memede

Klinik Bilimler 136. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 123

14. Aşağıdaki doğumsal metabolik hastalıkların hangisinde anne sütü verilmesi kontrendikedir? (İlkbahar 2014 Orijinal)

- A) Galaktozemi
- B) Üre döngüsü bozuklukları
- C) Fenilketonüri
- D) Tirozinemi
- E) Akçaağaç şurubu hastalığı

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Anne sütü verilmesinin kontrendike olduğu konjenital metabolik hastalık aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2014 BENZERİ)

- A) Galaktozemi
- B) İzovalelik asidemi
- C) Alkaptonüri
- D) Hawkinsinüri
- E) Hunter Sendromu

Doğru cevap: A

Anne sütü ile ilgili sorular Tıpta Uzmanlık Sınavı'nda sık sık adayların karşısına getirilmektedir. Burada da bilgiyi direkt olarak ölçen, zorluk düzeyi açısından da "kolay" olarak sınıflandırabileceğimiz bir soru ile karşı karşıyayız. Fakat bu soru Pediatrinin ana textbooku olan Nelson'a göre hatalıdır.

Nelson'da Galaktozemi, MSUD ve fenilketonüri anne sütünün kontraendike olduğu metabolik hastalıklar olarak geçmektedir. Bu sorunun sorulmasındaki amaç şudur, metabolik hastalıklar textbooklarında yazan ve klinik uygulamalarda eğer hasta hafif-orta düzeyde fenilketonüri ise, hafif-orta MSUD ise anne sütü verilebilir, ayrıca anne sütünde göreceli olarak fenilalanin düzeyi düşüktür bu nedenle serum fenilalanin düzeyi çok yüksek olmayan hastalara klinik uygulamalarda da anne sütünün ek faydalarından da mahrum kalmaması için anne sütü verilebiliyor. Fakat Nelson'a göre hatalı olduğu için iptal edilmeye aday bir sorudur.

Eğer şıklarda fenilketonüri yerine hiperfenilalaninemi, MSUD yerine izovalelik asidemi yazsaydı veya soru tam olarak doğru olurdu. Başka bir açıdan da bakılacak olursa, metabolik hastalıklar içinde ömür boyu anne sütünün kesin kontrendike olduğu tek hastalık bebekteki galaktozemi'dir. Akçaağaç şurubu hastalığı ve fenilketonüride de anne sütü metabolik açıdan dekompanse dönemde verilmez ama uzun vadede takip edilerek ölçülü bir şekilde verilebilir.

Doğru cevap: A

15. Bazı maternal hastalıklarda bebeğin emzirilmesinde dikkat edilmesi gerekenler ile ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi doğru değildir? (Sonbahar 2012)

- A) Annede meme kanseri emzirmeye engel bir durumdur
- B) Annede aktif CMV enfeksiyonu olması bebek preterm değil ise emzirmeye engel bir durum değildir
- C) Annede hepatit B ya da C enfeksiyonunda emzirme kontrendike değildir
- D) Mastitte emzirilebilir, ancak memede aktif herpes enfeksiyonu varsa bebek uzak tutulmalıdır
- E) Gelişmiş bir ülkede annede HIV enfeksiyonu olması emzirmeye engel bir durum değildir

Gelişmiş Ülkelerde, HIV ve HTLV enfeksiyonu olan annelerin sütü kontrendikedir. Gelişmemiş özellikle açlık sınırının altında olan ülkelerde virüsün bebeğe geçme riski göze alınarak bebeğin malnutre kalmaması amacıyla anne sütü verilebilir. Ülkemizde kesin kontraendikedir.

Meme kanseri, aktif tüberküloz, memede aktif herpes lezyonu, meme absesi varsa emzirmek kontraendikedir.

Hepatit B ve C emzirmek için kontraendike değildir. Ancak hepatit B varsa emzirmeden önce aşı ve Ig yapılması önerilmektedir. CMV prematür bebekler için tehlikelidir. Fakat süt steril edilip verilebilir. Mastitte emzirmek kontraendike değildir.

Doğru cevap: E

16. Aşağıdaki ilaçlardan hangisini kullanan bir annenin bebeğini geçici veya uzun süre emzirmesinde sakınca yoktur? (İlkbahar 2008)

- A) Antikanser ilaçları
- B) Metimazol
- C) Penisilin grubu ilaçlar
- D) Tetrasiklin
- E) Radyofarmasötikler

Penisilin grubu ilaçları kullanan annelerin emzirmelerinde sakınca yoktur. Antikanser ilaçları, metimazol, tetrasiklin ve radyofarmasötikler, kullanıldığında emzirmenin kontrendike olduğu ilaçlardır.

Doğru cevap: C

17. Doğumu izleyen 3. ve 4. günlerde göğsünde şişlik ve ağrı şikayetleri olan anneye aşağıdakilerden hangisi önerilmelidir? (İlkbahar-88)

- A) Sık sık emzirmesi
- B) Şişlik geçinceye kadar bebeği emzirmemesi
- C) Bebeği hiç emzirmemesi
- D) Cerrahi müdahale için başvurusu
- E) Antibiyotik tedavisi alması

Uyumsuz emzirmeye veya emzirememeye bağlı olarak her 10 kadından birinde süt kanallarının tıkanmasına bağlı meme dokusunda **angorjman** adını verdiğimiz ve şişlik, ağrı ve hassasiyetle giden bir durum gelişebilir. Bu durumda en iyi tedavi meme dokusunun ve süt kanallarının boşaltılmasıdır. Bu da en iyi bebeğin uygun ve sık emzirilmesiyle sağlanır.

Beslenme

İLGİLİ NOTLAR

Daha önce sorulmuş ve notumuzda da özellikle vurguladığımız bir bilgi sınavda neredeyse birebir sorulmuş. 'Ömür boyu anne sütünü kesinlikle alamayacak tek metabolik hastalık galaktozemidir' ifadesi, doğru cevabı herhangi bir ek yoruma gerek kalmadan doğrudan veriyor

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 137

137. On üç aylık erkek hasta sık enfeksiyon geçirme nedeniyle getiriliyor. Öyküsünden yakınmalarının 6 aylıktan başladığı, 4 kez alt solunum yolu enfeksiyonu için parenteral antibiyotik tedavisi aldığı, anne ve babasının akraba olmadığı ve dayısında da benzer bulgular olduğu öğreniliyor. Tam kan sayımı normal, total IgG 100 mg/dL (N: 345-1.236), IgM 15 mg/dL (N: 43-207), IgA 0,3 mg/dL (N: 14-159) olan hastanın aşılara antikor yanıtının olmadığı belirleniyor. Akım sitometri analizinde CD19⁺ hücrelerin olmadığı, CD4⁺/CD3⁺, CD8⁺/CD3⁺ ve doğal öldürücü (NK) 16⁺/56⁺ hücrelerin normal olduğu saptanıyor. Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Selektif antikor eksikliği
- B) X'e bağlı agamaglobulinemi
- C) Chediak-Higashi sendromu
- D) Süt çocukluğunun geçici hipogamaglobulinemisi
- E) Wiskott-Aldrich sendromu

Doğru Cevap: B

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

Soruyu yaptıracak ve tanıyı koyduracak pozitif bulgulara bir bakalım:

Erkek olması ve dayısında olması: Notta X'e bağlı geçer, erkekte görülür demişiz zaten Enfeksiyonların 6. aydan sonra başlaması: Notta net yazmışız Solunum yolu enfeksiyonlarının sık olması: Yine notta yazmışız hem de etken bildirerek Tüm antikorların ve CD19'un çok düşük olması: Çok net ifade etmişiz

Klinik Bilimler 137. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 394

Kolay bir sorudur. Soruda bir B hücreli immün yetersizlik istenilmektedir. 6. aydan sonra başlayan tekrarlayan kapsüllü bakteri enfeksiyonlarıyla karakterize (otit, sinüzit, bronşit, bronşiektazi) hastalık tablosunun bilinmesi istenmektedir. Flow (akım) sitometri incelemesinde B lenfositlerin saptanmaması, Bruton agamaglobulinemisi ile uyumludur.

Bruton agamaglobulinemisinde **Bruton Tirozin kinaz** geninde defekt vardır. Erkeklerde sık görülür. İlk 6-9. ayda asemptomatiktir. Anneden geçen antikorlar tükenince, 6-9. aylarda, en sık solunum yolu enfeksiyonları olmak üzere (tekrarlayan otitis media, bronşit, pnömoni) tekrarlayan ishaller, nadiren de menenjit, dermatit ve bazen de artrit görülür. **En sık enfeksiyon etkenleri Streptococcus pnömonia ve Hemofilus influenza'dır.** Tekrarlayan enfeksiyonlara karşı çocukta tonsillerin hipoplazik olması, lenfadenopatinin ve splenomegalinin olmaması ile tanıya yaklaşılar.

Canlı viral aşılardan kaçınılmalıdır. Bu vakalarda, canlı polio aşısından sonra paralizan poliomiyelit, progresif ensefalit ve fatal seyreden echovirus enfeksiyonları olabilmektedir.

Tanı

- Beş immünoglobulinin belirgin yokluğunun gösterilmesi ile tanıya gidilir. **IgG<100 mg/dl ve CD19 B hücreleri <2.** Barsak biyopsisi veya lenf bezi biyopsisi tanıya yardımcıdır.
- **Periferik kanda B hücrelerinin azalmış olması, Common variable immün yetmezlikten ayırıcı tanıda en önemli bulgudur.**
- T hücreleri normal veya artmıştır, fonksiyonları normaldir. Viral enfeksiyonlara yanıt normaldir. Ancak yine de canlı viral aşılardan kaçınılmalıdır. Çünkü spesifik antijenlere karşı antikor oluşum yanıtı bozuktur.

Doğru cevap: A

4. Bruton hastalığıyla ilgili aşağıdakilerden hangisi **yanlıştır**? (İlkbahar 2015 Orijinal)

- A) Dolaşımda B hücreleri bulunmaz.
- B) X'e bağlı geçiş gösterir.
- C) Şiddetli hipogamaglobulinemi vardır.
- D) Oral polio aşısı sonrasında paralizan riski vardır.
- E) Tonsiller ve lenf nodları hipertrofikdir.

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

On sekiz aylık erkek bebek tekrarlayan akciğer enfeksiyonu şikayeti ile getiriliyor. Öyküsünden ilk pnömoni atağının 8 aylıktan olduğu ve bugüne kadar 4 defa akciğer enfeksiyonu tanısı ile tedavi aldığı öğreniliyor. Hastanın muayenesinde tonsillerin hipoplazik olduğu görülüyor. Serum IgG, IgA ve IgM düzeylerinin toplamı 180 mg/dl olarak bulunuyor.

Bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2015 BENZERİ)

- A) Kronik granümatöz hastalık
- B) Ağır kombine immün yetmezlik
- C) Selektif IgA eksikliği
- D) Değişken immün yetmezlik
- E) Bruton hastalığı

Doğru cevap: E

Klinik Bilimler 137. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 394

Çocukluk yaş grubunun immün yetmezliklerini konu alan orta zorluk düzeyinde bir temel bilgi sorusu. Soruda Bruton hastalığının özellikleri gözden geçirilmektedir.

Bruton hastalığı yani diğer adıyla **X'e Bağlı** Infantil Agamaglobulinemi'de Bruton Tirozin kinaz geninde defekt vardır. Erkeklerde sık görülür. İlk 6-9. ayda asemptomatiktir. Anneden geçen antikorlar tükenince şiddetli **hipogamaglobulinemi** ortaya çıkar ve en sık solunum yolu enfeksiyonları olmak üzere (tekrarlayan otitis media, bronşit, pnömoni) tekrarlayan ishaller, nadiren de menenjit, dermatit ve bazen de artrit görülür.

Tekrarlayan enfeksiyonlara karşı çocukta tonsillerin hipoplazik olması, lenfadenopatinin ve splenomegalinin olmaması ile tanıya yaklaşılar.

Kronik granümatöz hastalık: Tekrarlayan stafilokok apseleri, aspergillus pnömonileri ve hipergamaglobulinemi ile karakterizedir.

Ağır kombine immün yetmezlik: Yaşamın ilk 3 ayında ağır viral paraziter (P. Carinii pnömonisi) ve mantar enfeksiyonları lenfopeni ve süt çocukluğunda ölüm ile karakterizedir.

Selektif IgA eksikliği: Sık sinüpolmoner enfeksiyonlar, allerjik rinit, giardiyazis ve artmış Çölyak hastalığı ve anafilaksi riski ile karakterizedir.

Değişken immün yetmezlik: Daha ileri yaşlarda başlayan tekrarlayansinüpolmoner enfeksiyonlar, normal LN, tonsil ve splenomegali ile birlikte panhipogamaglobulinemi ile karakterizedir.

Bruton hastalığında tonsillerin ve lenf nodlarının hipoplazik olması beklenir. Hipertrofik tonsil ve lenf nodları Bruton'dan uzaklaştıran klinik özelliklerdir.

Doğru cevap: E

5. Otuz aylık erkek çocuk yüksek ateş, solunum sıkıntısı ve öksürük şikayetleriyle getiriliyor. Öyküsünden sekiz aylığa kadar sağlıklı olduğu, daha sonraki aylarda tekrarlayan otitis media ve bir kez de pnömoni geçirdiği, hastanede yatırılarak antibiyoterapi aldığı, ebeveyn ve 6 yaşındaki ablasının sağlıklı olduğu ve dayısının bebeklik döneminde pnömoni nedeniyle öldüğü öğreniliyor. Fizik muayenesinde letarjik, takipneik ve 39,5° ateş saptanan hastada bilateral ince raller duyuluyor. Lenfadenopati, tonsil dokusu ve organomegalinin olmadığı belirleniyor. Kanda lökositöz, nötrofili ve CRP yüksekliği saptanıyor. Hasta pnömoni ön tanısıyla yatırılıyor.

Bu hastadaki en olası tanı ve bu tanıya ulaşmak için en uygun teknik aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2019 Orijinal)

- A) Lökosit adezyon defekti 1 - Serum immünglobulinleri
- B) Lökosit adezyon defekti 1 - İzohemaglutinin titresi
- C) X'e bağlı agamaglobulinemi - Serum immünglobulinleri
- D) X'e bağlı agamaglobulinemi - Nitroblue tetrazolium (NBT) testi
- E) Kronik granümatöz hastalık - Kompleman düzeyi

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 139

139. Otuz yedi haftalık ve 3.000 gram doğan, postnatal 4. gününde olan kız bebek sarılık nedeniyle getiriliyor. Fizik muayenesinde belirgin ikterik görünüm saptanan bebeğin %16 kilo kaybettiği ve gaitasının hâlen mekonyum şeklinde çıktığı tespit ediliyor. Annenin kan grubu A Rh (+), bebeğin kan grubu 0 Rh (-) saptanıyor. Laboratuvar tetkiklerinde total bilirubin 22,5 mg/dL, direkt bilirubin 0,3 mg/dL ve venöz hematokriti %55 bulunuyor; direkt antikor testi negatif ve retikülositi normal olan bebeğin periferik yaymasında özellik saptanmıyor.

Aşağıdakilerden hangisi bu bebekteki indirekt hiperbilirubineminin en olası nedenidir?

- A) Glukoz-6-fosfat dehidrogenaz eksikliği
- B) ABO uyumsuzluğu
- C) Artmış enterohepatik dolaşım
- D) Maternal-fetal transfüzyon
- E) Eritrosit membran defektleri

Doğru Cevap: C

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

Şıkların elenmesiyle rahatça doğru cevaba ulaşılabilecek bir soru.

Geçmiş tus soruları arasında, **artmış enterohepatik dolaşımın indirekt hiperbilirubinemi** nedeni olduğu sorgulanmıştı. Ayrıca hemolitik hastalıklar olan **G6PD eksikliği, membran defektleri ve ABO uyumsuzluğunda** retikülositoz ve anemi görüldüğü bilgileri daha önce sorgulanmış ve/veya soru açıklamalarında notumuzda vurgulanmıştı. Üstelik ABO uyumsuzluğunda annenin O, bebeğin A veya B olması gerektiği bilgisi vurgulanmıştı.

Maternal-fetal kanamanın ise polisitemiye yol açarak hiperbilirubinmeyi neden olabileceği belirtilmişse de verilen vakada **hematokritin normal (%55) olması** bizi maternal-fetal kanamadan uzaklaştırmakta ve **en olası cevap olarak artmış enterohepatik sirkülasyona** yaklaştırmaktadır.

60 ◀ TÜM TUS SORULARI

Yenidoğan

Beklediğimiz güzel bir vaka sorusu...

Direkt hiperbilirubinemi yapan hastalıklar olarak özellikle Dubin-Johnson ve Rotoru mutlaka bilmek gerekiyor. Bunun dışında kolestazla giden hastalıklarda da direkt hiperbilirubinemi görülür. Fakat bu soruda özellikle direk sizi doğru cevaba götüren güzel bir biyopsi bulgusu var. **Karaciğeri gerçekten "kara"**. Karaciğer biyopsisinde siyah-kahve renkli pigmentlerin olması aklımıza hemen Dubin-Johnson sendromunu getirmelidir. **Rotor** sendromunda bu siyah pigmentasyon beklenmez.

Progresif familial intrahepatik kolestaz ve Biliyer atrezi de de direkt hiperbilirubinemi olur fakat bu hastalıklarda akoik gaita olması beklenir ayrıca ikisinde de karaciğer siyah pigmentasyon beklenmez.

Galaktozemi de direkt hiperbilirubinemi yapar fakat ek olarak genel durum boukluğu katarakt gibi bulguların verilmesi gerekir. Bunun yanında diğer tüm şıkları elememize yardımcı olan karaciğerde siyah pigmentasyon galaktozeminin de bir özelliği değildir.

Doğru cevap: D

31. Neonatal dönemde görülebilecek aşağıdaki sarılık nedenlerinden hangisi, direkt bilirubin artışına bağlı değildir? (İlkbahar 2011)

- A) Crigler-Najjar Sendromu
- B) Sepsis
- C) Biliyer atrezi
- D) Tirozinemi
- E) Kistik fibrozis

Crigler-Najjar sendromu (UDP glukronil transferaz enziminde doğuştan defekt var) indirekt (unkonjuge) hiperbilirubinemi nedenlerindendir.

Sepsis hem direkt hem de indirekt bilirubin artışına yol açabilir. Ancak soruda sorgulanan ve adayın saptaması gereken hedef bilginin "**direkt bilirubin artışıyla karakterize olmamak**" özelliği olduğu görülecektir.

TORCH infeksiyonları, α 1-Antitripsin eksikliği, **safrayollarının atrezisi veya hipoplazisi** (Yenidoğanda ekstrahepatik kolestazın en sık nedeni) ve **metabolik hastalıklar** (Galaktozemi, tirozinemi, fruktoz intoleransı) **direk bilirubin yüksekliği** yaparlar.

Kistik fibrozis geç dönemde direk bilirubin yüksekliği

Klinik Bilimler 139. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 060

32. Yenidoğanda aşağıdaki durumların hangisinde **direk bilirubin yüksekliği en olasıdır**? (Sonbahar 2007)

- A) Subgrup uyumsuzluğu
- B) Gilbert sendromu
- C) Sepsis
- D) Hipotiroidi
- E) Artmış enterohepatik sirkülasyon

Sepsis hem direkt hem de indirekt bilirubin artışına yol açabilir. Subgrup uyumsuzluğu, Gilbert sendromu, Hipotiroidi ve artmış enterohepatik sirkülasyon net olarak indirekt hiperbilirubinemiye neden olduklarından, en olası cevap, hem indirekt hem de direkt bilirubin yüksekliğine neden olabilen "**sepsis**"tir.

Doğru cevap: C

33. Aşağıdakilerden hangisi **yenidoğanda** **direk bilirubini artırır**? (Sonbahar 2013 Orijinal)

- A) İntrauterin enfeksiyon
- B) α 1-Antitripsin eksikliği
- C) Safra kanal azlığı
- D) Eritrosit glukoz 6-fosfat dehidrogenaz eksikliği
- E) Galaktozemi

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Sarılık nedeniyle getirilen, genel durumu iyi 9 günlük bir bebekte Indirek Bilirubin düzeyi 3.4 mg/dl, Direk Bilirubin düzeyi 5.2 mg/dl olarak bulunuyor.

Aşağıdakilerden hangisi bu bebekteki sarılığın etyolojisinde **düşünülmaz**? (Sonbahar 2013 BENZERİ)

- A) Galaktozemi
- B) TORCH enfeksiyonu
- C) Ekstrahepatik biliyer atrezi
- D) Glukoz 6-fosfat dehidrogenaz eksikliği
- E) Neonatal hepatit

Doğru cevap: D

TORCH infeksiyonları, α 1-Antitripsin eksikliği, **safrayollarının atrezisi veya hipoplazisi** (Yenidoğanda ekstrahepatik kolestazın en sık nedeni) ve **metabolik hastalıklar** (Galaktozemi, tirozinemi, fruktoz intoleransı) **direk bilirubin yüksekliği** yaparken, Eritrosit glukoz 6-fosfat dehidrogenaz eksikliği indirek bilirubin yüksekliği yapar.

Doğru cevap: D

34. UDP-glukronil transferaz eksikliği aşağıdaki hastalıklardan hangisinde **görülür**? (Sonbahar-89)

- A) Crigler-Najjar Sendromu
- B) Dubin-Johnson Sendromu
- C) Hurler Sendromu
- D) Hunter Sendromu
- E) Gilbert Sendromu

Gilbert sendromu, Crigler-Najjar sendromu, Dubin-Johnson ve Rotor sendromları, nonkolestatik, nonhemolitik neonatal hiperbilirubinemi sebeplerindendir. Gilbert sendromunda; **hepatosit membran taşıyıcılarında defekt vardır ve bilirubin karaciğere alımı bozulmuştur.**

Dubin-Johnson ve Rotor sendromunda ise konjuge bilirubin hepatositlerden safraya ekskresyonu bozulmuştur. Rotor sendromunda karaciğer normal iken, Dubin-Johnson sendromunda ise karaciğerde koyu pigmentasyon vardır.

Hurler ve Hunter sendromu ise mukopolisakkaridoz grubunda yer alırlar. Hurler'de alfa iduronidaz enzimi eksik iken, Hunter'de sulfiduronat sulfataz enzimi eksiktir.

Crigler-Najjar sendromunda; Uridin difosfat (UDP) glukronil transferaz enziminde yetmezlik vardır ve unkonjuge bilirubin, konjuge bilirubin haline dönüştürülemez.

Doğru cevap: A

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 139

139. Otuz yedi haftalık ve 3.000 gram doğan, postnatal 4. gününde olan kız bebek sarılık nedeniyle getiriliyor. Fizik muayenesinde belirgin ikterik görünüm saptanan bebeğin %16 kilo kaybettiği ve gaitasının hâlen mekonyum şeklinde çıktığı tespit ediliyor. Annenin kan grubu A Rh (+), bebeğin kan grubu 0 Rh (-) saptanıyor. Laboratuvar tetkiklerinde total bilirübin 22,5 mg/dL, direkt bilirübin 0,3 mg/dL ve venöz hematokriti %55 bulunuyor; direkt antikor testi negatif ve retikülositi normal olan bebeğin periferik yaymasında özellik saptanmıyor.

Aşağıdakilerden hangisi bu bebekteki indirekt hiperbilirübineminin en olası nedenidir?

- A) Glukoz-6-fosfat dehidrogenaz eksikliği
- B) ABO uyumsuzluğu
- C) Artmış enterohepatik dolaşım
- D) Maternal-fetal transfüzyon
- E) Eritrosit membran defektleri

Doğru Cevap: C

Klinik Bilimler 139. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 523

Hemolitik anemiler:

- Eritrosit yaşam süresinde azalma ve eritrosit yıkım hızının artması sonucu oluşur. Yıkımı kompanse etmek için kemik iliğinde eritropoez artar ve retikülositoz olur.
- İndirekt bilirübin artışı olabilir, eritrosit yıkımının hızlanması ile bilier pigmentlerin safra ile atılımı artar, **fekal ürobilinojen** atılımı artar. Çocukluk çağında pigment safra taşlarının görülmesi durumunda ilk akla gelecek hastalık hemolitik bir hastalık olmalıdır.

Yapım eksikliğine bağlı anemilerde retikülosit artışı beklenen bulgulardan değildir.

Hemolitik anemi ve kan kayıplarında retikülosit artışı görülür.

Hemolitik anemilerde etiyolojiye yönelik bulgular

Eritrosit yıkımının artmasına bağlı	Eritrosit yapımının artmasına bağlı
• Anemi • İndirekt hiperbilirubinemi • Kanda ve solunumla atılan havada CO artar • Fekal ve üriner ürobilinojen atılımı artar • Splenomegali, LAP • Safra taşları • Bacak ülserleri • Hemosiderozis	• Kemik iliğinde eritroid hiperplazi • Retikülositoz • Polikromazi • Makrositoz • Bazofilik noktalanma • Target hücreleri • Normoblastemi • Sferosit, akantosit • Kemik değişiklikleri (kafa kemiklerinde fırçalanma, maksillada genişleme, sulkus anemikus)

Doğru cevap: D

2. Aşağıdaki anemilerin hangisinde retikülosit artışı **gözlenmez**? (Sonbahar 2016 Orijinal)

- A) Herediter sferositoz
- B) Diamond-Blackfan anemisi
- C) Orak hücreli anemi
- D) Pirüvat kinaz enzim eksikliği
- E) Otoimmün hemolitik anemi

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Aşağıdaki hastalıklardan hangisinde hemolitik anemi hastalığın beklenen bir bulgusu **değildir**? (Sonbahar 2016 BENZERİ)

- A) Glukoz 6 fosfat dehidrogenaz eksikliği
- B) Schwachman-Diamond sendromu
- C) Orak hücreli anemi
- D) Paroksizmal nokturnal hemoglobinüri
- E) Sistemik lupus eritematozus

Doğru cevap: B

Pediyatrik hematolojide her sınavda anemilerden bir soru gelir ve bu sınavdaki de anemilerin sınıflandırmasını bilerek rahat yapabileceğimiz bir soru. Bir diğer sorulma şekli ana sınıflandırmanın en önemli özelliği olan; eritrositlerin, yıkım artışı olanların içinde yapım eksikliği sonucu olan anemi hangisidir?

Çocukluk çağının en sık görülen kanama bozukluğu; tanısı kolay ancak ayırıcı tanıda lösemi gibi çok önemli başka bir hastalığın ekarte edilmesi gereken bir hastalıktır. Bu nedenle hastalardaki klinik ve laboratuvar bulgular tanıda yol gösterir ancak bulunmaması gerekenler de başka ek bir tetkik yapıp yapmayacağımız için mutlaka araştırılır.

Akut idiopatik trombositopeni, çocukluk çağında en sık görülen kanama bozukluğudur. Çocukluk çağında genellikle 1-4 yaş arasında görülür. Viral bir enfeksiyondan 1-4 hafta sonra veya kızamıkçık gibi aşılarından sonra **jeneralize peteşiler** ortaya çıkar. Kanamalar genellikle asimetrik olup, **en fazla alt ekstremiteler** üzerinde görülür.

Genellikle hastanın genel durumu iyidir ve hastada sadece peteşi ve purpuralar görülür. Hepatosplenomegali, lenfadenomegali, hemartroz, derin kas hematomu olmaz. Trombosit sayısı daima 100.000/mm³ün, genellikle 20.000/mm³ün altındadır.

Akut idiopatik trombositopenide kemik iliği aspirasyonunda, **normal granülosit ve eritrositer seri elemanları**, hafif eozinofili ve lenfositoz vardır. **Megakaryosit sayısı artmıştır.**

Kanama zamanı uzar. PT, aPTT ve TT normaldir, bunlarda uzama olmaz. PT Faktör VII eksikliği, PTT uzaması ise hemofililer gibi faktör VIII ve IX eksikliği durumlarında olur. Onlardaki kanamalar da peteşi-purpura tarzında değil, kas içi hematomlar, eklem içi kanamalar tarzındadır.

Hastalarda **hepatomegali, splenomegali, lenfadenopati, trombosit sayısından başka bir seride düşme** beklenmez. Bunlardan **trombositopeniye eşlik eden birisi varsa** hasta başka tanıları yönünden araştırılmalıdır. Hastalarda trombosit sayısında çok fazla düşüşe bağlı kanama varsa anemi olabilir ancak aneminin nedeni açıklanamıyorsa bu beklenen bir bulgu değildir. Özellikle böyle diğer sitopeniler açıklanamıyorsa lösemi gibi bir tanıyı atlamamak için kemik iliği aspirasyonu yapılmalıdır.

Trombosit sayısı 20.000/mm³ün üzerinde ve sadece peteşi-purpura, hafif ekimoz gibi cilt bulguları olan hastalarda başka bir şey yapılmadan klinik ve trombosit sayısının izlenmesi yeterlidir. **Sadece bu şekilde cilt bulguları olan hastada trombosit sayısı 10.000/mm³ün altında ise tedavi başlanmalıdır.**

Doğru cevap: C

HEMOLİTİK ANEMİLER

1. Aşağıdakilerden hangisinde retikülosit artışı beklenen bir bulgudur? (Sonbahar-98)

- A) Pernisiyoz anemi
- B) Vitamin B12 eksikliği
- C) Myelodisplastik sendrom
- D) Hemolitik anemi
- E) Aplastik anemi

Hemolizin en önemli göstergesi; retikülosit artışı. Kandaki yıkım nedeniyle genç hücrelerin henüz tam olgunlaşmadan perifer kanına verilmesi. Kemik iliğinde üretimin olduğunu ve arttığını gösteren çok temel bir parametre.

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 139

139. Otuz yedi haftalık ve 3.000 gram doğan, postnatal 4. gününde olan kız bebek sarılık nedeniyle getiriliyor. Fizik muayenesinde belirgin ikterik görünüm saptanan bebeğin %16 kilo kaybettiği ve gaitasının hâlen mekonyum şeklinde çıktığı tespit ediliyor. Annenin kan grubu A Rh (+), bebeğin kan grubu 0 Rh (-) saptanıyor. Laboratuvar tetkiklerinde total bilirübin 22,5 mg/dL, direkt bilirübin 0,3 mg/dL ve venöz hematokriti %55 bulunuyor; direkt antikor testi negatif ve retikülositi normal olan bebeğin periferik yaymasında özellik saptanmıyor.

Aşağıdakilerden hangisi bu bebekteki indirekt hiperbilirubineminin en olası nedenidir?

- A) Glukoz-6-fosfat dehidrogenaz eksikliği
- B) ABO uyumsuzluğu
- C) Artmış enterohepatik dolaşım
- D) Maternal-fetal transfüzyon
- E) Eritrosit membran defektleri

Doğru Cevap: C

Yenidoğan

Klinik Bilimler 139. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 054

ABO uyumsuzluğu, anne kan grubu O, bebeğin kan grubu ise A veya B olduğunda ortaya çıkar. Anne kanında bulunan IgG yapısındaki anti-A ve anti-B antikorlar plasentayı geçerek fetal dolaşıma girerler. Doğal olarak oluşan bu antikorların miktarı değişik olabileceği için, hastalığın tablosu da birbirinden farklıdır. Bu hastalarda **sarılık** ile beraber **anemi** de sık görülür.

ABO uyumsuzluğuna bağlı hemolitik hastalıkta ilk 24 saatte ortaya çıkan **indirekt hiperbilirubinemi**, **hafif anemi** ve **retikülositoz**, **periferik yaymada sferositlerde artış**, polikromazi, anne serumunda yüksek düzeyde anti-A veya anti-B IgG titreleri, ABO hemolitik hastalık tanısını destekleyen bulgulardır.

ABO uyumsuzluğunda bebekte Direkt Coombs testi pozitif bulunabilir (%30-50). İndirekt Coombs pozitifliği direkt Coombs testine göre daha sıktır. Bu açıdan soru eleştiriye çok açıktır. Çünkü, vakaların yaklaşık yarısında da direkt Coombs testi negatiftir.

Periferik yaymada hemoliz bulguları görülmesine rağmen (**Polikromazi**, **anizositoz**, **normoblastlarda artış**, **sferositoz**) **trombositlerde azalma** meydana gelmez.

ABO uyumsuzluğunda;

- Retikülositoz
- Direkt coomb's testi pozitifliği
- Polikromazi
- Normoblastozis
- Mikrosferositoz
- Hiperbilirubinemi
- İndirekt Coomb's testi pozitifliği görülebilir.

Doğru cevap: B

4. Kırk haftalık ve 3500 gram ağırlığında doğan bir bebekte hayatının 12. saatinde sarılık saptanmıştır.

Bu bebekteki sarılığın nedeni olarak öncelikle aşağıdakilerden hangisi düşünülmelidir? (İlkbahar 2006)

- A) Polisitemiye bağlı sarılık
- B) Glukoz 6-fosfat dehidrogenaz eksikliğine bağlı sarılık
- C) Criggler-Najjar Sendromuna bağlı sarılık
- D) Rh uyumsuzluğuna bağlı sarılık
- E) Fizyolojik sarılık

İlk 24 saatte başlayan sarılıkta; Kan uyumsuzluğu, TORCH enfeksiyonları, Eritrosit enzim eksiklikleri (G-6-PD eksikliği, Piruvat-kinaz eksikliği) düşünülür.

Şıklar incelendiğinde; fizyolojik sarılık, polisitemiye bağlı sarılık ve Criggler Najjar sarılığı ilk 24 saatte bulgu vermediğinden kolayca elenebilecekleri görülecektir. Geriye kalan iki şıkta ilk 24 saatte sarılığa neden olur. Ancak ilk 24 saatte en fazla sarılığa neden olan Rh uyumsuzluğudur. Daha sonra glukoz-6-fosfat dehidrogenaz eksikliği düşünülmelidir. (Genetik geçiş ve predispozan faktörlerden bahsedilmeliydi).

Doğru cevap: D

5. Anne ve fetus arasındaki Rh kan grubu uyumsuzluğu ile ilgili olarak aşağıdaki ifadelerden hangisi doğrudur? (İlkbahar 2009)

- A) Anneye gebelik öncesi yanlılıkla Rh (+) kan transfüzyonu yapılmış ise, ilk gebelikte fetüste hemoliz gelişebilir.
- B) Anne kan grubu 0 Rh (-), fetus kan grubu A Rh (+) ise fetüste hemoliz şiddeti artar.
- C) Rh hastalığının şiddeti tekrarlayan gebeliklerde azalır.
- D) Anneye anti-A gamaglobulin enjeksiyonu yapılması sonraki gebelikler için koruyucudur.
- E) Rh uyumsuzluğundan etkilenmiş olan yenidoğanlarda sarılık çoğunlukla 2.-3. gün ortaya çıkar.

Rh, birçok antijenik bölgesi olan büyük bir proteindir. (C, c, D, E, e). Eğer D varsa Rh pozitif, yoksa Rh negatif olarak tanımlanır hasta.

- Rh negatif bir annenin Rh pozitif bir fetusu varsa, fetal eritrositler anne dolaşımına geçer.
- Annede bebeğin eritrositlerine karşı anti-D antikorları yapılır.
- Bu antikorlar plasenta yolu ile bebeğe geçer ve bebeğin eritrositlerine yapışırlar.
- Sonuçta antikorla kaplı fetal eritrositler parçalanırlar ve hemoliz gelişir.

Fetusu Rh kan uyumsuzluğundan korumak için, kendisi Rh negatif ve eşi Rh pozitif olan tüm gebelere, 28-32. gestasyon haftasında ve bebek hala doğmamışsa, 40. haftada indirekt Coombs testi yapılır ve eğer negatif ise **Anti-D immunglobülin (Rhogam)** yapılır.

Eğer Rh ile birlikte ABO uyumsuzluğu da varsa annenin dolaşımına geçen eritrositler doğal olarak annede bulunan anti-A'ya da anti-B antikorları tarafından hızla parçalanacağı için Rh antikorları yapımına fırsat kalmaz ve **sarılık daha hafif seyreder.**

Rh uyumsuzluğunda **tekrarlayan gebeliklerde** hastalığın şiddeti azalmaz tam tersi artar.

Yukarıda da açıklandığı gibi, fetusu Rh uyumsuzluğundan korumak için anneye Anti-A değil **Anti-D immunglobulini** vermek gerekir.

Rh uyumsuzluğunda sarılık ilk 24 saatte ortaya çıkar. **İlk 24 saatte ortaya çıkan sarılığın** en önemli nedenlerinin başında Rh uyumsuzluğu gelmektedir.

Genel kural olarak ABO uyumsuzluğu ilk gebelikte, Rh uyumsuzluğu ise 2. gebelikte ortaya çıkar. Ancak, daha önce duyarlanmamış Rh negatif bir anneye yanlılıkla Rh (+) kan verilmesi durumunda, gebelikten önce anne duyarlanmış olacağından, daha ilk gebelikte fetusta hemoliz gelişebilir.

Doğru cevap: A

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 139

139. Otuz yedi haftalık ve 3.000 gram doğan, postnatal 4. gününde olan kız bebek sarılık nedeniyle getiriliyor. Fizik muayenesinde belirgin ikterik görünüm saptanan bebeğin %16 kilo kaybettiği ve gaitasının hâlen mekonyum şeklinde çıktığı tespit ediliyor. Annenin kan grubu A Rh (+), bebeğin kan grubu 0 Rh (-) saptanıyor. Laboratuvar tetkiklerinde total bilirubin 22,5 mg/dL, direkt bilirubin 0,3 mg/dL ve venöz hematokriti %55 bulunuyor; direkt antikor testi negatif ve retikülositi normal olan bebeğin periferik yaymasında özellik saptanmıyor.

Aşağıdakilerden hangisi bu bebekteki indirekt hiperbilirubineminin en olası nedenidir?

- A) Glukoz-6-fosfat dehidrogenaz eksikliği
- B) ABO uyumsuzluğu
- C) Artmış enterohepatik dolaşım
- D) Maternal-fetal transfüzyon
- E) Eritrosit membran defektleri

Doğru Cevap: C

Klinik Bilimler 139. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 065

PEDİATRİ ► 65

Neonatal polisitemi nedenleri şunlardır;

1. Plasental transfüzyonlar; İkizden ikize veya materno-fetal transfüzyonlar
2. İyatrojenik; Çok fazla kan transfüzyonu yapılması
3. İntrauterin hipoksi; Plasental yetmezlik, postmatür veya prematür bebekler, LGA ve SGA bebekler, preeklampsi, eklampsi, annenin sigara içmesi, şiddetli maternal kalp hastalığı
4. Diğerleri; Diyabetik anne bebeği, kromozom anomalileri (Down sendromu ve Trizomi 13, 18), Beckwith-Widemann sendromu, neonatal tirotoksikozis, konjenital adrenal hiperplazi.

Doğru cevap: C

11. Doğum sonrası pletorik olduğu dikkati çeken term bir yenidoğan bebeğin postnatal 2-3. saatte bakılan santral venöz hematokriti %72 olarak saptanıyor.

Bu bebekte aşağıdakilerden hangisinin görülmesi en az olasıdır? (Sonbahar 2024)

- A) Beslenme problemi olması
- B) Oksijen ihtiyacı olması
- C) Trombositopeni saptanması
- D) Hipoglisemi olması
- E) Hipopotasemi saptanması

Polisitemi yenidoğandan son derece kolay bir soru...

Polisitemi yenidoğan bebekler için önemli bir sorundur, yenidoğan bebeklerde zaten eritrosit sayısı fazladır. Bir yenidoğan ortalama 18-20 g/dl hemoglobin ile doğar fakat bu 22'yi geçerse daha doğrusu hematokrit %65'i geçerse polistemiden bahsedilir.

Polisiteminin bir çok komplikasyonu vardır. Bunlardan en önemli olanları hipoglisemi, beslenme sorunları, oksijen ihtiyacında artış, renal ven trombozu, trombositopeni ve trombozudur.

Hipopotesemi beklenen sorunlardan biri değildir hatta eritrositlerin hemolizine bağlı hiperpotasemi görülmeye ihtimali daha yüksektir.

Doğru cevap: E

12. Hastanede normal spontan vajinal yolla, zamanında 3200 g doğan ve sadece anne sütüyle beslenen 11 haftalık bebek konvülsiyon geçirme ve bilinç kapanıklığı nedeniyle getiriliyor. Öyküsünde bir yakınma belirtilmeyen ve bir önceki gün yapılan muayenesi normal ve vücut ağırlığı 4950 g olan bebeğin kranial ultrasonografisinde intrakraniyal kanama saptanıyor.

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

- A) Kolestatik karaciğer hastalığı
- B) Malabsorbsiyon
- C) Geç tip K vitamini eksikliği
- D) Malnutrisyon
- E) Biliyer atrezi

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Dokuz haftalık bebek konvülsiyon geçirme şikayetiyle getiriliyor. Öyküsünde evde sağlık personeli yardımı olmadan normal spontan vajinal yolla, zamanında 3500 gr doğduğu, sadece anne sütü aldığı, 3 hafta önce pnömoni nedeniyle 10 gün parenteral antibiyotik tedavisi aldığı, sonrasında bir sağlık sorunu olmadığı öğreniliyor.

Ultrasonografisinde intrakraniyal kanama saptanan bu bebek için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2016 BENZER)

- A) Meningokoksemi
- B) Von Willebrand Hastalığı
- C) Geç tip K vitamini eksikliği
- D) Abetalipoproteinemi
- E) Faktör XIII eksikliği

Doğru cevap: C

Soruların amacı; yenidoğanın erken, klasik ve geç hemorajik hastalığı bilgisini ölçmektir. Özellikle de intrakraniyal kanama tablosunun en çok "Geç hemorajik hastalık"da görüldüğünü vurgulamaktır.

Yenidoğanın Hemorajik Hastalığı

Yenidoğanın hemorajik hastalığı, K vitamini eksikliği sonucu ortaya çıkan bir klinik tablodur. K vitamini, pıhtılaşma faktörlerinden FII, VII, IX ve X'un karaciğerde sentezlenmesinden sorumludur. Bu nedenle K vitamini eksikliğinde FII, VII, IX ve X eksikliği olur. Koagülasyon faktörleri plasentadan geçmez ve K vitaminine bağımlı faktörler yenidoğanda düşüktür.

Yenidoğanın Hemorajik Hastalığının 3 alt tipi vardır;

1. İlk 24 saatte ortaya çıkan
2. Klasik hemorajik hastalık
3. Geç hemorajik hastalık

Klinik bulgular;

- Gastrointestinal
- Nazal
- İntrakraniyal kanamalar ile seyreder.

Sorularda tanımlanan vakaların öyküleri ve ultrasonografi bulguları, yenidoğanın hemorajik hastalığı tanısı ile uyumludur. Hayatın 7. gününden sonraki yaşlarda olmaları da, "Geç başlangıçlı" tipi ile uyumludur.

"Yenidoğanın hemorajik hastalığı" başlıklı tabloya bakınız.

Doğru cevap: C

13. Yenidoğan hemorajik hastalığı tanısı için aşağıdakilerden hangisi yapılır? (Sonbahar-92)

- A) Kanama zamanına bakılır
- B) Trombosit sayımına bakılır
- C) Hemoglobilin lizis zamanına bakılır
- D) Osmotik fragilité bakılır
- E) 2., 7., 9. ve 10. faktörlere bakılır

Yenidoğanın hemorajik hastalığı, K vitamini eksikliği sonucu ortaya çıkan bir klinik tablodur. K vitamini, pıhtılaşma faktörlerinden FII, VII, IX ve X'un karaciğerde sentezlenmesinden sorumludur. Bu nedenle K vitamini eksikliğinde FII, VII, IX ve X eksikliği olur.

Doğru cevap: E

Yenidoğan

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 140

140. Antenatal takipsiz 34 yaşındaki annenin 39. gebelik haftasında 3.450 gram doğan erkek bebek solunum sıkıntısı nedeniyle serbest oksijen desteği altında yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırılıyor. Fizik muayenesinde damağın arka kısmında yarık damak olduğu tespit ediliyor. Klinik olarak kötüleşen bebek entübe ediliyor ve mekanik ventilatöre bağlanıyor. Akciğer grafisinde timus görülüyor. Postnatal 8. saatinde hipokalsemik nöbet gözlenen bebeğin aile öyküsünden 2 yıl önce doğan kardeşinin Fallot tetralojisi tanısı aldığı öğreniliyor.

Bu bebekte görülebilecek en olası konjenital kalp hastalığı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Ebstein anomalisi
- B) Kesintili aortik ark
- C) Atriyal septal defekt
- D) Triküspit atrezisi
- E) Patent duktus arteriyozus

Doğru Cevap: B

Klinisyen Tüm TUS Soruları

Klinik Bilimler 140. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 091

PEDİATRİ ► 91

DiGeorge sendromu (Velokardiyofasiyal sendrom) 22q11.2 mikrodelsiyonu ile karakterize en önemli mikrodelsiyon sendromlarından biridir. Bu sendromun en önemli özelliği Timus ve paratiroid bezlerin hipoplazisi veya agenezisidir. Dolayısıyla hipokalsemiye PTH cevabı yeterli düzeyde olmaz ve deinde hipokalsemi görülür. Ek olarak aurikula ve eksternal auditör kanal hipoplazisi, düşük kulak, hipertelorizm, konotrunkal kalp anomalileri, yarık damak, kısa boy, davranış problemleri de görülmektedir. Konjenital kalp hastalığı + hipokalsemi denildiği zaman akla ilk gelmesi gereken hastalık DiGeorge olmalıdır.

Barakat sendromu'da hipoparatiroidizm (H), sensörinöral işitme kaybı (D), renal hastalık (R) ile karakterizedir. Bu nedenle diğer adı da HDR sendromudur. Hipokalsemi olabilir tabiki ama konjenital kalp çok daha az beklenen bir bulgudur ve sendromun temel özelliği değildir. **Kearns Sayre sendromu** bir mitokondriyal hastalıktır. Genel mitokondriyal hastalıkların özelliklerini taşımakla birlikte kalp blokları yapar ve retina da pigmentasyon yapması da önemli özelliğidir. Yenidoğan döneminde bulgu verme ihtimali düşüktür ve konjenital kalp hipokalsemi özellikleri arasında yer almaz. **Sanjad Sakati Sendromu** nadir görülen otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. Konjenital hipoparatiroidizm, antenatal ve postnatal ciddi büyüme geriliği, dismorfik özellikler ve zekâ geriliği ile karakterize bir hastalıktır. Konjenital kalp sendromun karakteristik özelliklerinden biri değildir. **Kenny Caffey sendromu** da diğerleri gibi hipoparatiroidi ile giden bir sendromdur. Fakat bu sendromun diğer özellikleri yaygın gelişme geriliği, kemik yaşının geri olması, cücelik ile karakterizedir. Yine konjenital kalp karakteristik bulgularından biri değildir.

Doğru cevap: D

17. Aşağıdakilerden hangisinin Angelman Sendromuna yol açması en az olasıdır? (İlkbahar 2018 Orijinal)

- A) Mikrodelsiyon
- B) Uniparental dizomi
- C) "Imprinting center" mutasyonu
- D) Nokta mutasyonu
- E) Üçlü nükleotid tekrar artışı

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Aşağıdaki "genetik hastalık – kalıtım şekli" eşleştirmelerinden hangisi yanlıştır? (İlkbahar 2018 BENZERİ)

- A) Prader-Willi Sendromu - Uniparental dizomi
- B) Williams Sendromu - Mikrodelsiyon
- C) Huntington Koresi - Üçlü nükleotid tekrar artışı
- D) Rubinstein - Taybi Sendromu - Mikrodelsiyon
- E) Angelman Sendromu - Y ile kalıtım

Doğru cevap: E

Üçlü gen kodonu tekrarı ile giden hastalıklara örnekler; Huntington hastalığı, Fajil-X Sendromu, Miyotonik distrofi, Freidreich ataksisi, Spinal ve bulber musküler atrofi, Spinocerebellar ataksi, Psödoakondroplazi, Okulofaringeal musküler distrofi, Kleidokraniyal displazi, Sinpolidaktili, Progresif miyoklonik epilepsidir.

Mikrodelsiyon sendromlarına örnekler; Williams sendromu, Smith-Magenis sendromu, Langer-Giedon

Sendromu, Miller-Dieker Sendromu, Prader-Willi sendromu, Alagille Sendromu, Angelman Sendromu, Rubinstein-Taybi Sendromu, Velokardiyofasiyal/DiGeorge (22q delesyonu, CATCH) Sendromudur.

Seçenekler arasında bulunan **uniparental dizomi** ve ilişkili **genomik imprinting** kavramları mendelien kalıtımın dışında olan ve anne ve babadan alan gen kopyası ile ilişkili olarak ortaya çıkacak tablonun farklılık arz ettiği durumları kapsar. **En tipik örnekleri Angelman ve Prader Willi sendromlarıdır.**

Doğru cevap: E

18. Aşağıdaki hastalıklardan hangi ikisi, aynı genomik lokalizasyondaki bozukluk sonucu ortaya çıkar? (İlkbahar 2019 Orijinal)

- A) DiGeorge sendromu – Down sendromu
- B) Prader Willi sendromu – Angelman sendromu
- C) Smith-Magenis sendromu – Williams sendromu
- D) Wolf-Hirschhorn sendromu – Cri-du-chat sendromu
- E) Edward sendromu – Patau sendromu

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

- I. Paternal 15q12 delesyonu → Prader Willi sendromu
- II. Her iki 15. Kromozomun babadan gelmesi → Prader Willi sendromu
- III. Maternal 15q12 delesyonu → Angelman sendromu
- IV. Anneden gelen 15q12 bölgesinde genetik imprinting → Angelman sendromu

Angelman ve Prader Willi sendromunun ortaya çıkış mekanizması ile ilgili olarak yukarıdakilerden hangisi/ hangileri yanlıştır? (İlkbahar 2019 BENZERİ)

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

Doğru cevap: B

Çok bilinen iki sendromun şıklara konulması ile oldukça kolaylaştırılmış bir soru. Prader Willi ve Angelman sendromu 15q11-12 lokalizasyonundaki bozukluk ile ortaya çıkar...

Angelman ve Prader Willi sendromları, 15q11-12'deki mikrodelsiyonlar nedeniyle ortaya çıkan hastalıklardır. Prader-Willi'de paternal kromozom 15'te, Angelman'da ise maternal kromozom 15'te bozukluk vardır.

Angelman sendromu: Hipotoni, sarı saç, yüzde orta hat hipoplazi, prognatizm, nöbetler, jerkler şeklinde ataksik hareket bozuklukları, engellenemeyen gülme atakları, ağır mental retardasyon

Prader Willi sendromu: Doğumda ağır hipotoni, obezite, kısa boy (büyüme hormonu tedavisine yanıt verir), küçük el ve ayaklar, hipogonadizm, mental retardasyon

Bu hastalıkların ortaya çıkmasının farklı yolları;

- **Mikrodelsiyon:** Anneden gelen 15q11-12 bölgesinde mikrodelsiyon olması Angelman sendromuna, babadan gelen 15q11-12 bölgesinde mikrodelsiyon olması Prader Willi sendromuna neden olmaktadır.
- **Genomik (genetik) imprinting,** genetik materyalin anneden veya babadan kalıtılmış olmasına bağlı olarak, farklı ekspresyonudur. Eğer anneden gelen 15q11-12 bölgesi susturulursa Angelman, babadan gelen 15q11-12 bölgesi susturulursa Prader Willi sendromu ortaya çıkar.

İLGİLİ NOTLAR

Hastanın tanısı DiGeorge Nereden anladık?

Soruda verilen key word'ler:

-timik aplazi, hipokalsemi, dismorfik bulgu

Tam net bir şekilde

DiGeorge

Ve bakın ne yazmışız:

konotrunkal kardiyak anomaliler

Kim gibi? Kesintili aortik ark gibi.

Bu kadarı soruyu çok net yaptırır da ek referans

verdik

Hiçbir soru işareti

kalmıyor

Onu da mutlaka inceleyin

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 140

140. Antenatal takipsiz 34 yaşındaki annenin 39. gebelik haftasında 3.450 gram doğan erkek bebek solunum sıkıntısı nedeniyle serbest oksijen desteği altında yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırılıyor. Fizik muayenesinde damağın arka kısmında yarık damak olduğu tespit ediliyor. Klinik olarak kötüleşen bebek entübe ediliyor ve mekanik ventilatöre bağlanıyor. Akciğer grafisinde timus görülmüyor. Postnatal 8. saatinde hipokalsemik nöbet gözlenen bebeğin aile öyküsünden 2 yıl önce doğan kardeşinin Fallot tetralojisi tanısı aldığı öğreniliyor.

Bu bebekte görülebilecek en olası konjenital kalp hastalığı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Ebstein anomalisi
- B) Kesintili aortik ark
- C) Atriyal septal defekt
- D) Triküspit atrezisi
- E) Patent duktus arteriyozus

Doğru Cevap: B

266 ◀ TÜM TUS SORULARI

olursa pulmoner anüler dilatasyona bağlı olarak kapaklar uzaktan kapanacağı için S2 serttir ve belirgin pulmoner komponenti duyulur. İlerleyen dönemde ise pulmoner anüler dilatasyonun artışı ile Graham Steel üfürümü duyulur (pulmoner arter dilatasyonuna bağlı pulmoner odakta duyulan inspiryumda şiddeti artan pulmoner yetersizlik üfürümü).

Soruda takip edilmeyen VSD'li bir hastada karşımıza çıkabilecek bir komplikasyon olan pulmoner hipertansiyonlu bir hastanın kliniğinin tanınması istenilmektedir. Kolay hazırlanmış bir sorudur.

Spontan kapanmış VSD'de üfürüm duyulmaz. Bu hastadaki klinik bulgular olan nefes darlığı, çabuk yorulma şikayetleri görülmez. VSD'li hastada soldan sağa şanta bağlı olarak mezokardiyak odakta karakteristik üfürüm ve palpasyonla aynı odakta trill palpe ediliyor.

VSD'li bir hastada **enfektif endokardit** gelişebilir. VSD'nin çapı küçüldükçe endokardit gelişme riski artar. Ancak bu hastada yine VSD üfürümü duyulması beklenirdi. Endokardit tanısı alan hastada yüksek ateş, genel durum bozukluğu, enfeksiyon bulguları, vaskülitik ve immünolojik kriterlere ait bulgular saptanırdı. Ekokardiyografi veya diğer görüntüleme yöntemleri ile ispatlanan endokardit bulguları da soruda verilmemiştir.

Bronşiolit, iki yaş altında en sık görülen alt solunum yolu hastalığıdır. Fizik muayenede takipne, dispne, bilateral ekspiryumda uzama, akciğer grafisinde ise bilateral havalanma fazlalığı bulguları saptanır.

Doğru cevap: A

13. Aşağıdaki kalp anomalilerinden hangisi konotrunkal anomaliye örnek değildir? (Sonbahar 2024)

- A) Fallot tetralojisi
- B) Subarteryel ventriküler septal defekt
- C) Trunkus arteriozus
- D) Atriyal septal defekt
- E) Çift çıkışlı sağ ventrikül

Konotrunkal kalp anomalileri kabaca trunkusu yani aort, pulmoner arter ve koroner arterlerin embriyolojik olarak ortak köken aldığı yeri ilgilendiren anomalilerdir.

Klinik Bilimler 140. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 266

Konotrunkal kalp anomalileri:

- Fallot tetralojisi
- Büyük arter transpozisyonu
- Trunkus arteriozus
- Subarteryal ventriküler septal defekt
- Pulmoner atrezi
- Çift çıkışlı sağ ventrikül
- Interrupted aortik ark

Doğru cevap: D

SİYANOTİK KONJENİTAL KALP HASTALIKLARI

1. Çocuklarda aşağıdaki kalp hastalıklarından hangisi siyanoz ile karakterizedir? (İlkbahar-98)

- A) Ventriküler septal defekt
- B) Atrial septal defekt
- C) Patent duktus arteriyozus
- D) Aort koarktasyonu
- E) Eisenmenger sendromu

Burada tek bilinmesi gereken asiyanotik sol sağ şantlı hastalıklarda (ASD, VSD, PDA gibi) eğer pulmoner vasküler hastalık gelişirse şantın ters dönüp siyanozu yol açabileceğidir.

Siyanotik olmayan (soldan sağa şantlı) konjenital kalp hastalıkları

- ASD
- VSD
- PDA
- Endokardiyal yastık defekti

Eisenmenger sendromu: Sol-sağ şantlı konjenital kalp hastalıklarında ileri dönemde şantın terse dönebildiği ve operasyon şansının kaybedildiği siyanozlu bir kalp hastalığıdır.

Eisenmenger sendromu sistemik pulmoner şantlı KKH sonucunda pulmoner HT ve geri dönüşsüz değişiklikler sonrasında şantın terse dönmesi ile karakterize siyanotik bir hastalıktır.

Doğru cevap: E

2. Aşağıdaki doğumsal kalp hastalıklarının hangisinde, yaşamın erken dönemde siyanoz beklenmez? (Sonbahar-94)

- A) Büyük damarların transpozisyonu
- B) Ebstein anomalisi
- C) Patent duktus arteriyozus
- D) Triküspit atrezisi
- E) Total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi

Pediyatrik kardiolojinin en temel konularından birisi doğumsal kalp hastalıklarının siyanozu olup olmamasına göre sınıflandırılmasıdır. Patent duktus arteriyozus tipik olarak asiyanotik sol sağ şantlı bir KKH'dır ve Eisenmenger sendromu gelişmedikçe siyanoz beklenmez !

Siyanozla beraber olan konjenital kalp hastalıkları şunlardır:

- Fallot tetralojisi
- VSD ile beraber pulmoner atrezi
- Triküspit atrezisi
- Pulmoner stenozla beraber çift çıkışlı sağ ventrikül (DORV)
- Büyük arterlerin transpozisyonu (d-TGA)
- Ebstein anomalisi
- Total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi
- Trunkus arteriyozus
- Tek ventrikül
- Hipoplastik sol kalp sendromu

İşte bahsettiğimiz ek referans:

Bir önceki referansta ne demiştik?

Konotrunkal kalp anomalileri

Bakın bunlardan biri neymiş?

Interrupted aortik ark:

Yani soruda verilen

Kesintili aortik ark

Çok net bir şekilde soru yapılıyor

Bu kadar zor bir soruya bile eksiksiz referans sağlayan TUSDATA kesinlikle içten bir alkışı hak ediyor :)

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 143

143.Nefrotik sendrom tanısı ile 2 mg/kg/gün prednizolon başlanan ve tedavinin 6. haftasında olan 8 aylık kız bebek, suçiçeği geçirmekte olan bir çocuk ile temastan 6 saat sonra getiriliyor.
Bu hasta için aşağıdaki yaklaşımlardan hangisi en uygundur?

- A) Temastan sonraki 24 saat içinde asiklovir başlanması
- B) Temastan sonraki 72 saat içinde suçiçeği aşısı yapılması
- C) Temastan sonraki 10 gün içinde immünoglobulin verilmesi
- D) Temastan sonraki 24 saat içinde gansiklovir başlanması
- E) Prenatal dönemde anneden geçen antikörlara bağlı olarak korunacağından ilave bir korunma yöntemi önerilmemesi

Doğru Cevap:C

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

364 ◀TÜM TUS SORULARI

47. Suçiçeği geçirmemiş 3 yaşındaki erkek çocuk suçiçeği aşısı yaptırılmak için getiriliyor. Öyküsünden nefrotik sendrom tanısıyla izlendiği, 18 gündür 26 mg/gün prednizon kullandığı ve başka bir ilaç kullanmadığı öğreniliyor.

Bu hastayla ilgili aşağıdaki yaklaşımlardan hangisi doğrudur? (İlkbahar 2018 Orijinal)

- A) Suçiçeği aşısı hemen yapılabilir.
- B) Suçiçeği aşısı prednizon tedavisi kesildikten hemen sonra yapılmalıdır.
- C) Suçiçeği aşısı prednizon tedavisi kesildikten en erken 7 gün sonra yapılmalıdır.
- D) Suçiçeği aşısı prednizon tedavisi kesildikten en erken 14 gün sonra yapılmalıdır.
- E) Suçiçeği aşısı prednizon tedavisi kesildikten en erken 1 ay sonra yapılmalıdır.

Canlı aşılar ile ilgili özel durumlar ve "kritik sayılar" bilinmelidir: "İki canlı aşı aynı anda ya da en az 1 ay ara ile yapılmalıdır" vb.

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:
Kızamık-kızamıkçık-kabakulak (KKK) ve suçiçeği aşısı ile ilgili olarak aşağıdaki ifadelerden hangisi doğru **değildir**? (İlkbahar 2018 BENZER)

- A) KKK aşısı, kızamık ile teması izleyen 72 saat içinde yapılmalıdır.
- B) KKK aşısı yapıldıktan sonra immünoglobulin tedavisi için en az 2 hafta beklenmelidir.
- C) Suçiçeği aşısı, günde 20 mg'dan fazla prednizolon tedavisini 14 günden fazla alan bir çocukta tedavinin bitiminden itibaren en az 1 ay sonra yapılmalıdır.
- D) Suçiçeği aşısı gebelikten en az 1 ay önce yapılmış olmalıdır.
- E) İmmünoglobulin verilen bir hastaya KKK aşısı en az 2 hafta sonra uygulanmalıdır.

Doğru cevap: E

İmmünoglobulinler kızamık ve varisella aşılarının etkinliğini azaltabilirler. Bu nedenle immünoglobulinler, kızamık aşısından **en az 2 hafta sonra** uygulanmalıdır.

Eğer immünoglobulinler uygulanmış, ancak KKK aşısı zamanı gelmiş veya yapılması planlanıyorsa, KKK aşısı yapılan immünoglobulin miktarına göre 3-11 ay (ortalama 9 ay) ertelenmelidir.

Genel olarak canlı veya inaktif, bütün aşılarda aynı günde uygulanmasında bir sakınca yoktur. Farklı inaktif aşılarda dozları arasındaki süre dikkate alınmadan ardışık uygulanmasında bir sakınca yok iken, farklı canlı aşılarda (örneğin MMR ve varisella) aynı gün farklı yerden veya en az 1 ay aryla uygulanması gerekir.

Kızamık ile teması izleyen 72 saat içinde kızamık aşısının yapılması korumada etkilidir. Bu süreyi geçirenlere teması izleyen 6 gün içinde 0,25 ml/kg standart gamaglobulin verilir. Suçiçeği olan bireyle karşılaşma sonrası 12 ay ve üzeri çocuklarla duyarlı erişkinlere ilk 3-5 gün içinde, aşı yapılması, hastalık gelişimini önleyebilir.

Steroid tedavisi ile canlı aşı ilişkisine bakacak olursak; eğer prednizon düşük doz (<2 mg/kg/gün veya >10 kg olan çocuklarda <20 mg/ gün) ise, steroid tedavisi alınırken de canlı aşılarda yapılabilir. **Çocuklar >2 mg/kg/gün veya > 20mg/gün (>10 kg olan çocuklar) prednizon alıyorlar ise ve 14 günden fazla bu tedaviyi alıyorsa canlı aşılarda en az 1 ay geciktirilmelidir.** Bu dozu 14 günden az aldıysa steroid tedavisi biter bitmez canlı aşı yapılabilir.

Doğru cevap: E

48.Kortikosteroid tedavisi alan hastalarda canlı aşılarda uygulanması ile ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi **yanlıştır**? (İlkbahar 2023)

- A) Steroidlerin ≥ 2 mg/kg/gün ya da ≥ 20 mg/gün (prednizon ya da eşdeğeri) olmak üzere 14 günden uzun süre kullanımı durumunda canlı aşılarda tedavinin kesilmesinden 2 hafta sonra yapılabilir.
- B) Steroidlerin ≥ 2 mg/kg/gün ya da ≥ 20 mg/gün (prednizon ya da eşdeğeri) olmak üzere 14 günden kısa süreli kullanımı durumunda canlı aşılarda tedavinin kesilmesinden hemen sonra yapılabilir.
- C) Steroidlerin <2 mg/kg/gün ya da <20 mg/gün (prednizon ya da eşdeğeri) olmak üzere kullanımı sırasında tedavi sırasında canlı aşılarda yapılabilir.
- D) Fizyolojik dozda steroid kullanımı canlı aşılarda

Klinik Bilimler 143. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 364

Steroid tedavisi çok sık kullanıldığı için ve bir immün süpresif olduğu için o esnadaki aşılama her zaman günlük pratiğin önemli bir sorunu olmuştur.

Kortikosteroid tedavisi alan çocukların aşılama:

- Eğer prednizon düşük doz (<2 mg/kg/gün veya >10 kg olan çocuklarda <20 mg/ gün) ise, steroid tedavisi alınırken de canlı aşılarda yapılabilir.
- Çocuklar >2 mg/kg/gün veya > 20 mg/gün (>10 kg olan çocuklar) prednizon alıyorlar ise ve 14 günden fazla bu tedaviyi alıyorsa, steroid kesildikten 1 ay sonra canlı aşılarda yapılabilir.
- Bu dozu 14 günden az aldıysa steroid tedavisi biter bitmez canlı aşı yapılabilir.

Doğru cevap: A

49.Daha önce suçiçeği aşısı yapılmamış 5 yaşındaki sağlıklı bir çocuk, suçiçeği geçiren bir çocukla temastan 3 gün sonra hastaneye başvuruyor.

Bu çocukta suçiçeği enfeksiyonu gelişimini önlemek için en uygun önleyici yaklaşım aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2013)

- A) Varisella-zoster immünoglobulinini yapılması
- B) Suçiçeği aşısı yapılması
- C) Standart immünoglobulin yapılması
- D) Oral asiklovir başlanması
- E) İntravenöz asiklovir başlanması

Sorunun amacı aşısı olmayan bir çocuğun maruziyet sonrası profilaksisi ile ilgili durumların bilinip bilinmediğinin sorulmasıdır. Bu açıdan

Klinik Bilimler 143. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 364

Suçiçeğinde aşısı olmayan 1 yaş üstü bir çocuk suçiçeği geçiren bir çocukla temasta bulundu ise en uygun önlem 3-5 gün içinde suçiçeği aşısı yapmaktır.

Varisella-zoster immünoglobulinini özellikle immün yetmezliklerde, hamilelerde, yenidoğanlarda ve 1 yaş altında ilk 96 saat içinde tercih edilmektedir.

Aşılarda eksik çocukta temas sonrası profilaksi demişiz.
Çocuğun aşısı eksik mi? evet Neden?
Çünkü suçiçeği aşısı 1 yaşında yapılıyor, çocuk 8 aylık (Aşı takvimi tablomuzda yazıyor).
Demişiz ki 1 yaş altında ve immün süpreselerde ilk tercih IG/VZIG Çocuk zaten 1 yaş altında.

Ayrıca soru endikasyonu daha da net hale getirmek için immünsüperese olduğu bilgisini de vermiş.
Bunu nerden anlıyoruz.
Çünkü steroid tedavisinde aşılama kısmında immünsüpresif doz ve süreyi söylemişiz Ek referansta verdim.
Şıklarda **immünoglobulin olan tek seçenek var zaten.** O da C.
İlk 4 günde demişiz Tercih edilen de bu.
Ama 10 güne kadar etkili olabiliyor bilgisi de var.
Bu bilgiyi eklememişiz sadece.
Ama soruyu yapmaya engel değil.

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 144

144.Aşağıdakilerden hangisinin tüberküloz tedavisinde kortikosteroid kullanımı için endikasyon oluşturmaları en az olasıdır?

- A) Tüberküloz menenjit
- B) Tüberküloz plevral efüzyon
- C) Tüberküloz perikardiyal efüzyon
- D) Endobronşiyal tüberküloz
- E) Tüberküloz servikal lenfadenit

Doğru Cevap:E

Klinik Bilimler 144. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 338

1. Aşağıdaki tüberküloz formlarının hangisinde kortikosteroid tedavisi genel olarak yer almaz?
(Sonbahar 2016 Orijinal)

- A) Tüberküloz menenjit
- B) Endobronşiyal tüberküloz
- C) Miliyer tüberküloz
- D) Tüberküloz perikardit
- E) Kutanöz tüberküloz

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Tüberküloz menenjit tanısı alan bir hastada ensefalopati gelişirse aşağıdakilerden hangisi tedaviye eklenir?
(Sonbahar 2016 BENZERİ)

- A) İnterferon beta
- B) Streptomisin
- C) IVIG
- D) Etambutol
- E) Metilprednizolon

Doğru cevap: E

Soru tüberkülozda steroid tedavi gereksinimlerini sorgulamaktadır. Tüberküloz tedavisinde steroid endikasyonlarını diğer 4 şıkta veren öğretici ve toparlayıcı bir sorudur. Kutanöz tüberküloz steroid tedavisi endikasyonlarından birisi değildir.

Tüberkülozda kortikosteroidlerin kullanıldığı durumlar şunlardır:

- Miliyer tüberkülozda siyanoz varsa, alveolokapiller bloğu azaltmak için
- Plevral ve perikardiyal efüzyonlarda sıvı reabsorbsiyonunu artırdığı için
- Hiler ve paratrakeal lenf bezleri bası yapıyorsa (regresyona yardım ettiği için)
- Endobronşiyal tüberküloz
- Tüberküloz menenjitinde;
 - a) Tüberküloz ensefalopatisi varsa
 - b) Kontrol edilemeyen baş ağrısı varsa
 - c) Serebral vaskülit bulguları varsa

Tüberküloz menenjit, Endobronşiyal tüberküloz, Miliyer tüberküloz ve Tüberküloz perikardit tedavisinde steroid endikasyonu varken, kutanöz tüberkülozda steroid tedavisi gerekli değildir.

Doğru cevap: E

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) İnterferon 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 BENZERİ)

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

Doğru cevap: C

Orta zorlukta bir sorudur. Latent tüberküloz enfeksiyonunun tanısının bilinmesi istenilmektedir.

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 uyanıldığında 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

Zor ama orijinal bir tüberküloz sorusu.

Çocukluk çağı tüberkülozunda ilk tüberküloz enfeksiyonundan sonra en geç dönemde (yıllarca sonra) ortaya çıkan komplikasyon renal tüberkülozdur. Tüberküloz basilleri genellikle böbreğe lenfohematojen yolla ulaşır. Bazı miliyer 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 mikroskopik hematüri görülmektedir. Bu tablonun üzerine eklenen başka bakterilerle olan süper enfeksiyonlar altta yatan tüberkülozun tanısını geciktirmektedirler. Renal tüberkülozda en sık komplikasyonlar ise hidronefroz ve üreteral sitriktürlerdir.

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

Tüberküloz tedavisinde steroid endikasyonları daha önce de sorulmuş bir bilgi. Notumuzdaki açıklamalarda da net bir şekilde endikasyonlar elenerek doğru cevaba ulaşılabilir.

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 145

145.Aşağıdakilerden hangisi çocukluk çağında atopik dermatit tanısında kullanılan majör özelliklerden biri değildir?

- A) Kaşıntı
- B) Ailede atopik hastalık öyküsü
- C) Dermografizm
- D) Kronik veya tekrarlayıcı özellikte dermatit
- E) İnfant ve çocuklarda fasiyal ve ekstansör bölge tutulumu

Doğru Cevap:C

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

Çok net, nokta atışı bir referans :)
Tüm major kriterleri net olarak yazmışız
Soruyu kolayca yaptırıyo r :)

386 ◀ TÜM TUS SORULARI

>5 yaş astım semptom kontrol düzeyi			
Son 4 haftada, çocuk aşağıdakilere sahip mi?	İyi	Kısmi	Kontrolsüz
1. >2 gün/hafta şikayet			
2. >2 gün/hafta kısa etkili beta2 agonist ihtiyacı			
3. Astım nedeniyle aktivite kısıtlanması	YOK	1-2	3-4
4. Astım nedeniyle gece öksürüğü/uyanma			

Doğru cevap: D

ATOPIK DERMATİT (AD)

1. Aşağıdakilerden hangisi atopik dermatitin majör bulgularından biridir? (Sonbahar 2017 Orijinal)

- A) Keratozis pilaris
- B) Derinin tekrarlayan stafilokoksik enfeksiyonları
- C) Serum IgE düzeyinin yüksek olması
- D) Kaşıntı
- E) Pityriasis alba

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Aşağıdakilerden hangisi atopik dermatit majör tanı kriterlerinden birisi değildir? (Sonbahar 2017 BENZERİ)

- A) Kronik tekrarlayan dermatit
- B) Ailede atopik hastalık öyküsü
- C) Kaşıntı
- D) Serum IgE yüksekliği
- E) Bebeklerde yüzde görülmesi

Klinik Bilimler 145. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 386

Atopik dermatitin 4 adet majör tanı kriteri vardır;

1. Kaşıntı (Mutlaka olması gereken kriterdir)
2. Tipik yerleşim (bebek ve küçük çocuklarda yanak ve ekstremitelerin ekstansör yüzlerinde, büyük çocuklarda ekstremitelerin fleksör yüzlerine yerleşir)
3. Kronik ve tekrarlayıcı dermatit
4. Çocukta veya ailesinde atopik hastalık öyküsü Bu kriterlerden 3 tanesinin pozitif olması tanı koydurur.

Atopik dermatitin en önemli major tanısal özelliği kaşıntıdır. Serum IgE yüksekliği ve eozinofili major tanısal özellik değildir.

Doğru cevap: D

2. Alerjinin doğal seyri sırasında yaşamın ilk 2 yılında görülme sıklığı diğerlerine göre daha yüksek olan durumlar aşağıdakilerden hangisinde birlikte verilmiştir? (İlkbahar 2014 Orijinal)

- A) Atopik dermatit – Besin alerjisi
- B) Besin alerjisi – Bronşiyal astım
- C) Alerjik rinit – Besin alerjisi
- D) Alerjik rinit – Atopik dermatit
- E) Bronşiyal astım – Alerjik rinit

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Çocuklarda allerjinin seyri sırasında klinik olarak en erken başlangıç gösteren alerjik hastalık aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2014 BENZERİ)

- A) Atopik dermatit
- B) Astım
- C) Alerjik rinit
- D) Alerjik konjunktivit
- E) Kronik ürtiker

Doğru cevap: A

Sorunun amacı alerjik hastalıkların çocukluk çağında başlama sırasının (Alerjik yürüyüş) bilinip bilinmediğinin sorgulanması olup bir karşılaştırma sorusudur.

Alerjinin doğal seyrine atopik yürüyüş denir. Buna göre çocuklar ilk 2 yaşlarında atopik dermatit ve besin alerjileri; sonrasında astım ve devamında alerjik rinit görülür. Bebeklik çağında görülen atopik dermatit, çocukluk astımı öngörü indeksini belirlemede majör kriter kabul edilir.

Çocukluk çağında ilk ortaya çıkan alerjik hastalık Atopik Dermatit'dir. Bu hastalık 2.-3. Aylarda başlar ve bu çocukların %40'ında inek sütü, yumurta gibi gıdalara karşı oluşan besin alerjisi vardır. Daha sonra alerjik rinit bulguları çıkar ve en son astım ortaya çıkar.

Doğru cevap: A

3. Aşağıdakilerden hangisi atopik dermatitin ayırıcı tanısında göz önüne alınan hastalıklardan birisi değildir? (Sonbahar 2004)

- A) Seboreik dermatit
- B) Steven Johnson sendromu
- C) Histiositozis-X
- D) Fenilketonüri
- E) Akrodermatitis enteropatika

Atopik dermatit (AD); kronik tekrarlayıcı, atopik ve hücrel aşırı duyarlılığın beraber yer aldığı, kaşıntılı cilt lezyonları ile karakterize olan bir hastalıktır. AD ayırıcı tanısı TUS'da sık sorulur.

Steven-Johnson Sendromunda (SJS) mukozal tutulum olması, akut hızlı seyirli olması ve en az 2 mukozal tutulumu nedeni ile atopik dermatit ile ayırıcı tanıda yer almaz.

Steven-Johnson Sendromu (SJS) ise genellikle ilaçlara bağlı olarak gelişen (en sık sulfonamide, fenitoin, beta laktamlar, NSAİD ve nevirapin) gelişen, deri ve mukozaların akut seyirli ve şiddetli bir grup döküntülü hastalığıdır.

Belirgin bir morbiditeyle birlikte yüksek mortalite hızına sahip bu tablolar, klinik olarak hızla gelişen, tipik olmayan hedef tahtası benzeri lezyonlar, yaygın purpuralar, epidermal ayrışma, büller ve en az 2 mukozal alanın tutulmasıyla karakterizedir.

Doğru cevap: B

4. Deride atopik dermatit ve kanda eozinofili saptanan hastada ayırıcı tanı için aşağıdaki incelemelerden hangisinin öncelikle yapılmasına gerek yoktur? (Sonbahar 2012)

- A) Total IgE
- B) Alerjen spesifik IgE
- C) Kantitatif immünoglobulinler
- D) Kreatinin
- E) Trombosit sayısı

Atopik dermatit ve eozinofilisi olan bir çocukta ayırıcı tanı yapılırken dikkat edilmesi gereken hastalıklar ve bu hastalıklarla ilgili laboratuvar tetkiklerinin irdelendiği bir bilgi ve karşılaştırma sorusu.

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 147

147. On iki yaşındaki erkek hastada kemoterapi aldığı dönemde oligüri ve kilo artışı saptanıyor. Laboratuvar tetkiklerinde serum sodyum düzeyi 128 mEq/L, serum osmolalitesi düşük, idrar dansitesi 1.030 ve idrar osmolalitesi yüksek olarak saptanıyor. Aşağıdakilerden hangisinin bu hastadaki klinik tabloya neden olması en az olasıdır?

- A) Vinkristin
- B) Vinblastin
- C) L-asparaginaz
- D) Siklofosfamid
- E) İfosfamid

Doğru Cevap: C

PEDİATRİ ► 413

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

- I. Santral sinir sistemi ve akciğer patolojileri etyolojide önemli rol oynar.
- II. Karbamazepin ve vinkristin kullanımı uygunsuz ADH sendromuna yol açabilir
- III. Plazma osmolalitesi yüksek, idrar osmolalitesi normal veya düşüktür.
- IV. Atriyal natriüretik faktörün natriüretik etkisi nedeni ile idrar sodyumu yüksek bulunur.
- V. Hipovolemik hiponatremi sebebidir.

Uygunsuz ADH sendromu ile ilgili olarak yukarıdaki ifadelerden hangisi/hangileri doğru olarak verilmiştir? (Sonbahar 2017 BENZERİ)

A) Yalnız II B) I, II ve IV

Klinik Bilimler 147. soru
Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 413

ADH salınımı ile ilgili fizyolojik ve patolojik mekanizmalar her zaman sorulmaya adaydır. Burada da "Uygunsuz ADH sendromunun özelliklerinin sorgulandığı direkt bir bilgi sorusuyla karşı karşıyayız. Uygunsuz ADH denince ilk akla gelmesi gerekenler: Etiyoloji, atriyal natriüretik peptid, Övolemik hiponatremi, idrarda artmış sodyum ve demoklosiklin ile conivaptan.

Antidiüretik hormon (ADH), V2 reseptörleri ve cAMP yoluyla distal ve kollektör tübüllerden suyun geri emilimini artırır.

Uygunsuz ADH Sendromu, Arginin vazopressinin kontrolsüz salınımı sonucu ortaya çıkar.

En sık nedeni, santral diabetes insipidus nedeniyle aşırı ADH (desmopressin) kullanımıdır.

Diğer Nedenler

- **Santral sinir sistemi patolojileri:** Menenjit, ensefalit, beyin tümörü, apse, subaraknoid kanama, Guillain-Barre sendromu, kafa travması
- Pnömoni, tüberküloz, akut intermitan porfiri, kistik fibrozis, perinatal asfiksi, psikiyatrik hastalıklar, uzamış bulantı
- **Okskarbazepin, karbamazepin, klorpropamid, vinkristin, vinblastin ve trisiklik antidepresanlar**
- Akciğerin küçük hücreli kanseri, Ewing sarkom, lenfoma, pankreas ve duodenum tümörleri

Klinik ve Laboratuvar Bulgular

- Klinik bulgular genellikle **hiponatremiye** bağlı gelişir.
- İştahın azalması, bulantı, kusma, irritabilite, kişilik değişiklikleri, konvülsiyon, ağır hiponatremi durumunda ise ağır nörolojik bulgular (koma, bilinç bozukluğu) görülebilir.
- Uygunsuz ADH salınımı sendromunda **Atriyal Natriüretik Faktör'ün natriüretik etkisi nedeni ile serum sodyumu düşer, idrar sodyumu yüksek bulunur (>30 mEq/L).**
- Böbrek, tiroid ve adrenal fonksiyonları normaldir. Böbrek yetmezliği, hipotiroidi ve adrenal yetmezlik ekarte edilerek tanı konulur.
- Cilt turgoru ve kan basıncı normaldir, ödem yoktur (övolemik hiponatremi görülür).
- **Plazma osmolalitesi düşük, idrar osmolalitesi normal-yüksektir (>100 mOsm/kg).**
- Ürat klirensi artar ve hipoürisemi oluşur.

Tedavi

- Su retansiyonunu düzeltmek için su kısıtlaması yapılır (1000ml/m²/gün sıvı verilir).
- **Demoklosiklin** (Dimetilklortetrasiklin) renal tubulusların ADH'ya cevabını azaltır.
- V2 reseptör antagonisti olan **Conivaptan**'ın, toplayıcı kanallarda su geri emilimini engelleyerek, erişkinlerde tedavide etkin olduğu gösterilmiştir.

Karbamazepin, uygunsuz ADH sendromu yapan ilaçlardan biridir.

Doğru cevap: B

9. Aşağıdaki durumların hangisinde **uygunsuz antidiüretik hormon salınımı görülmez**? (İlkbahar 2009)

- A) Diabetes mellitus
- B) Menenjit
- C) Kafa travması
- D) Beyin tümörü
- E) Pnömoni

Uygunsuz antidiüretik hormon salınımı yapan nedenler esas olarak üç başlık altında toplanır. Her başlığın altındaki neden seçeneklere girebilir ve vaka sorusunun nedeni olabilir.

Tüm beyin patolojileri: Tümörleri, menenjit ve ensefalit gibi enfeksiyonları, kafa travmaları, beyin kanamaları, beyin abseleri

Tüm akciğer patolojileri: Tümörlerinden küçük hücreli akciğer kanseri, pnömoni ve tüberküloz gibi enfeksiyonları, astım

Diğer nedenler: Okskarbazepin, karbamazepin, klorpropamid, vinkristin, vinblastin ve trisiklik antidepresanlar Ewing sarkom, lenfoma, pankreas ve duodenum tümörleri

Diabetes mellitus ise uygunsuz ADH salınımı yapan nedenlerden biri değildir.

Doğru cevap: A

10. Aşağıdakilerden hangisi **uygunsuz antidiüretik hormon salgılanmasının bulgularından biridir**? (Sonbahar 2006)

- A) Hipernatremi
- B) Hiperürisemi
- C) İdrar osmolalitesinde azalma
- D) Plazma osmolalitesinde azalma
- E) Hiperpotasemi

Antidiüretik hormonun (ADH) aşırı ve kontrolsüz salgılanması yıllardır iki şekilde sorulur; Ya klasik etyolojideki nedenlerinden birine sekonder gelişmiş ve beklenen bulguların verildiği vaka sorusu olarak, ya da buradaki gibi beklenen-beklenmeyen bulgusu tarzında.

ADH patolojileri, pediatrik yaş grubunun önemli endokrinolojik problemlerindendir.

- Uygunsuz ADH salınımı sendromunda vücutta su tutulduğundan **dilüsyonel hiponatremi** olur. Buna bağlı olarak **plazma osmolalitesi** azalır.
- Serum sodyumunun 120 mEq/L altına düşmesi ile semptomlar belirir. Uygunsuz ADH salınımı sendromunda ANP'nin natriüretik etkisi nedeni ile serum sodyumu düşer, idrar sodyumu yüksek bulunur.

Pediyatrik Endokrinoloji ve Metabolik Hastalıklar

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 147

147. On iki yaşındaki erkek hastada kemoterapi aldığı dönemde oligüri ve kilo artışı saptanıyor. Laboratuvar tetkiklerinde serum sodyum düzeyi 128 mEq/L, serum osmolalitesi düşük, idrar dansitesi 1.030 ve idrar osmolalitesi yüksek olarak saptanıyor. Aşağıdakilerden hangisinin bu hastadaki klinik tabloya neden olması en az olasıdır?

- A) Vinkristin
- B) Vinblastin
- C) L-asparaginaz
- D) Siklofosfamid
- E) İfösfamid

Doğru Cevap: C

414 ◀ TÜM TUS SORULARI

- Renal ve adrenal fonksiyonlar normaldir.
- Cilt turgoru ve kan basıncı normaldir.
- **Serum Na ve Cl konsantrasyonu düşüktür.** Serum bikarbonatı ise genellikle normaldir.
- Serum sodyumunun düşük olmasına karşın hipernatriüri vardır.
- **Hipoosmolar serum, hiperosmolar idrar**

Volüm ekspansiyonuna bağlı ürat klirensi artar ve hipoürisemi oluşur.

Doğru cevap: D

11. Lenfoma tanısı alan 10 yaşındaki erkek hastada siklofosfamid tedavisi sonrasında idrar miktarında azalma ve kilo artışı izleniyor. Laboratuvar tetkikinde idrar rengi açık, serum sodyum düzeyi 123 mEq/L, serum ürik asit düzeyi düşük idrar dansitesi 1.030, serum osmolalitesi düşük ve idrar osmolalitesi yüksek bulunuyor.

Bu hastadaki en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2022 Orijinal)

- A) Diabetes mellitus
- B) Diabetes insipidus
- C) Uygunsuz ADH sendromu
- D) Hiperaldosteronizm
- E) Serebral tuz kaybı sendromu

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilir:

Aşağıdakilerden hangisi uygunsuz anti-diüretik hormon salınımı sendromunun bulgularından birisi değildir? (İlkbahar 2022 BENZERİ)

- A) Hiponatremi
- B) Hipoürisemi
- C) Serum osmolalitesinde yükseliş
- D) İdrar osmolalitesinde yükseliş
- E) İdrar volümünde azalma

Doğru cevap: C

Klinik Bilimler 147. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 414

UYGUNSUZ ADH SALINIMI SENDROMU

- Arginin vazopressinin (ADH) kontrolsüz salınımı sonucu ortaya çıkar. En sık nedeni, santral diyabetes insipidus nedeniyle aşırı ADH (desmopressin) kullanımıdır.
- Diğer nedenler arasında santral sinir sistemi patolojileri, akciğer patolojileri, bazı ilaç ve kemoterapötikler (karbamazepin, klorpropamid, vinkristin, vinblastin, siklofosfamid, trisiklik antidepresanlar gibi), maligniteler (akciğerin küçük hücreli kanseri, Ewing sarkom, lenfoma, pankreas ve duodenum tümörleri) sayılabilir.

Klinik ve Laboratuvar Bulgular:

- Klinik bulgular genellikle **hiponatremiye** bağlı gelişir.
- İştahın azalması, bulantı, kusma, irritabilite, kişilik değişiklikleri, konvülsiyon, ağır hiponatremi durumunda ise ağır nörolojik bulgular (koma, bilinç bozukluğu) görülebilir. ADH'nın etkisi ile **idrar çıkışı azalır**.

- Uygunsuz ADH salınımı sendromunda atriyal natriüretik faktörün natriüretik etkisi nedeni ile serum sodyumu düşer, idrar sodyumu yüksek bulunur (>30 mEq/L).
- Cilt turgoru ve kan basıncı normaldir, ödem yoktur (övolemik hiponatremi görülür).
- **Plazma osmolalitesi düşük, idrar osmolalitesi normal-yüksektir** (>100 mOsm/kg).
- Ürat klirensi artar ve **hipoürisemi** oluşur

Diabetes mellitus, tipik olarak poliüri, polidipsi ve kilo kaybı ile başvurur, hiperglisemiye bağlı psödohiponatremi görülebilir ancak serum osmolalitesi de artmıştır.

Diabetes insipidus, ADH eksikliği veya etki edememesi sonucu gelişir, poliüri polidipsi ve hipernatremik dehidratasyon tablosu tipik bulgularıdır.

Hiperaldosteronizmde hipernatremi, hipopotasemi ve hipertansiyon ön plandadır.

Serebral tuz kaybında idrarda fazla miktarda sodyum kaybı ile hiponatremi gelişir. Hastalarda poliüri ve dehidratasyon tablosu görülür, buna bağlı olarak ürik asit düzeyi normal veya yüksektir.

Doğru cevap: C

12. Araç dışı trafik kazası nedeniyle kafa travması geçiren 10 yaşında bir erkek çocuk, gelişen koma tablosu nedeniyle izleniyor. Çocukta travma sonrası 3. günde ağır hiponatremi gelişiyor. Laboratuvar incelemelerinde serum potasyum, ürik asit ve glukoz düzeyleri normal; idrarda sodyum atılımı çok artmış olarak bulunuyor.

Bu çocukta gelişen hiponatreminin nedeni olarak **öncelikle** aşağıdakilerden hangisi düşünülmelidir? (İlkbahar 2011)

- A) Uygunsuz antidiüretik hormon salgısı
- B) Serebral tuz kaybı
- C) Adrenal yetmezlik
- D) Polidipsi
- E) Diabetes insipidus

Etyolojisi ve birçok major klinik ve laboratuvar bulgusu ile uygunsuz ADH sendromu gibi gözükse ama ayırıcı tanıda çok önemli farklılıkları ile rahatlıkla ondan ayırt edilebilen bir hastalık; Serebral tuz kaybı. Normaller arasına sanki birkaç test de normal saptandı dercesine yerleştirilmiş ve farkedemeyenler için sorunun yanlış yapılmasına neden olan ipucu; Ürik asit.

Pozitif patolojik bulgulara bakıldığında hiponatremi, kafa travması ve idrar sodyumunun çok yüksek olması dikkat çekicidir. En büyük çeldirici olan uygunsuz ADH salınımı da travma sonrası hiponatreminin önemli bir nedenidir. Ancak uygunsuz ADH salınımında idrar sodyumu çok yüksek değildir (yüksek olabilir); daha da önemlisi bu hastalarda serum ürik asit düzeyinin düşük olması beklenir. Bu nedenle bu hastada en olası tanı "serebral tuz kaybı"dır.

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 149

- 149.I. Kalp tamponadı
II. Ağır aort kapak yetersizliği
III. Geniş patent duktus arteriyozus

Yukarıdakilerin hangilerinde geniş nabız basıncı beklenir?

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

Doğru Cevap:D

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

Hem doğru hem yanlış
öncüllerin tamamını
görebildiğimiz
Çok net bir referans dah
a :)

250 ◀TÜM TUS SORULARI

basıncı azalmıştır. Sonuç olarak da nabız basıncı artar. Aort darlığı, kalp tamponadı ve konstriktif perikarditte ise nabız basıncı daralır..

Pulmoner stenoz ise ancak çok ciddi olduğunda kardiyak output azaltabilir.

Aort yetmezliği ve PDA'da nabız basıncı genişler.

Doğru cevap: C

2. Aşağıdaki hastalıkların hangisinde nabız basıncında **genişleme** gözlenir? (İlkbahar 2008)

- A) Patent duktus arteriyozus
B) Perikardiyal tamponat
C) Aort kapak darlığı
D) Pulmoner kapak darlığı

Klinik Bilimler 149. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 250

İngilizce Örgünleştirilmiştir

Nabız basıncının arttığı durumlar	Nabız basıncının azaldığı durumlar
- Patent duktus arteriyozus (PDA) - Aort yetmezliği (AY) - Anemi	- Perikard tamponadı - Aort stenozu - Konjestif Kalp yetersizliği - Dilate KMP

Tablodan da görüldüğü gibi PDA nabız basıncının arttığı kardiyak patolojilerden biridir. Patent duktus arteriyozus tablosunda kan yüksek basınçlı aortadan, duktus aracılığı ile pulmoner artere geçer. Bu mekanizma ile kalbe akciğerlerden dönen kan, dolayısıyla atım volümü arttığı için sistolik ve diyastolik basınçlar arasındaki fark yani nabız basıncı artmış olur.

Perikard tamponadında diyastolik fonksiyon bozulduğu için, aort darlığında ise kan atılımı yavaş ve uzun sürede gerçekleştiği için nabız basıncı daralır.

Pulmoner darlıkta S2'nin şiddeti azalır, geniş ve çift olabilir.

Pulmoner hipertansiyonda kapak halkasının genişlemesine bağlı olarak fonksiyonel pulmoner yetmezlik olabilir ve diyastolik bir üfürüm duyulabilir.

Aort yetmezliği ve PDA'da nabız basıncı genişler.

Doğru cevap: A

3. İkinci kalp sesinin inspirasyonda çift-ekspirasyonda tek bir ses olarak duyulması, **en iyi** aşağıdaki durumlardan hangisi ile açıklanır? (Sonbahar-96)

- A) Atrial septal defekt
B) Sol dal bloğu
C) Ağır aort stenozu
D) Fizyolojik çiftleşme
E) Fallot tetralojisi

İkinci kalp sesindeki solunumsal değişiklikler TUS sınavlarında sıkça sorulmaktadır. İkinci kalp sesinin derin inspiryumda çift-ekspiryumda tek olarak duyulması fizyolojik çiftleşme için tipiktir.

İkinci kalp sesinin iki önemli komponenti A2 ve P2'dir. Normalde sağ ventrikülün ejeksiyon zamanı sola oranla daha uzundur. Bu nedenle pulmoner kapak (P2) aort kapağından (A2) daha sonra kapanır ve fizyolojik bir çiftleşme duyulur. Inspiryumda sağ ventriküle dönen kan miktarının artışı nedeniyle ejeksiyon süresi uzar ve P2 daha geç oluşur. Bu duruma ikinci sesin fizyolojik veya inspiratuar çiftleşmesi de denebilir

Ayrıca S2'de farklı çiftleşmelerde olabilir;

Sabit çiftleşme (hem inspiryum, hem de ekspiryumda çiftleşme); sağ dal bloğu, pulmoner stenoz (ağır pulmoner darlık hariç), ASD'de duyulabilir.

Sabit çiftleşmede hem inspiryum, hem de ekspiryumda çiftleşme vardır.

Paradoksal çiftleşme (inspiryumda tek, ekspiryumda çiftleşme): Sol dal bloğu, ağır aort stenozu, sistemik hipertansiyon, kardiyomiyopati, koroner damar hastalığı ve bazı PDA vakalarında duyulabilir.

Fallot tetralojisi, ağır pulmoner stenoz olduğundan ikinci kalp sesi hem inspiryum, hem de ekspiryumda şiddeti azalır ve bazen tek ses olarak duyulabilir.

İkinci kalp sesinin derin inspiryumda çift-ekspiryumda tek olarak duyulması en iyi fizyolojik çiftleşme ile açıklanır.

Doğru cevap: D

4. Sağlıklı bir çocukta inspiryumda ve ekspiryumdaki ikinci kalp sesi değişimi aşağıdakilerin hangisinde doğru olarak verilmiştir? (Sonbahar 2010)

İnspiryumda	Ekspiryumda
A) Tek	Tek
B) Çift	Çift
C) Tek	Sert
D) Tek	Çift
E) Çift	Tek

Soru güzel hazırlanmış, S2 fizyolojik çiftleşmesi sorulmuş, her sağlıklı insanda gelişen S2 fizyolojik çiftleşmesi isteniyor. Yukarıdaki sorunun farklı bir şekli olarak soru cümlesini yanıt olarak istemiş. Yani fizyolojik çiftleşmedeki solunumsal değişikliğin bilinmesi istenmiş. Hatırlayalım => Derin inspiryum => sağ kalbe gelen kan artar ve pulmoner ejeksiyon süresi uzar => pulmoner kapak geç kapanır (A2.....P2)

Doğru cevap: E

5. Aşağıdaki hastalıkların hangisinde oskültasyon sırasında 2. kalp sesinde geniş çiftleşme **görülmez**? (İlkbahar 2009)

- A) Atrial septal defekt
B) Total anormal pulmoner venöz dönüş anomali
C) Sağ dal bloğu
D) Ebstein anomali
E) Ventriküler septal defekt

İkinci kalp sesi aort ve pulmoner kapakların kapanması ile oluşur. Normalde pulmoner kapak aort kapağından hemen sonra kapanır.

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 152

152. Tekrarlayan üriner sistem taş hastalığı nedeniyle takip edilen 15 yaşındaki erkek hastanın düşürdüğü taşın sistin taşı olduğu tespit ediliyor.

Bu hastanın tanısı ile ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi yanlıştır?

- A) Otozomal resesif geçiş görülür.
- B) İdrar sistin düzeyi artmıştır.
- C) İdrar mikroskopisinde tipik olarak üçgen şekilli kristaller görülür.
- D) İdrarın alkali edilmesi tedavide önemli yer tutar.
- E) Diyetteki tuzu azaltmak ve tiopronin tedavi seçeneklerindendir.

Doğru Cevap:C

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

Klinik Bilimler 152. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 601

Soru irdelendiğinde hastada verilen temel patolojik özellikler:

- Ateş, kusma, huzursuzluk
- Lökositöz ve CRP yüksekliği
- İdrarda piyüri ve lökosit silendirleri

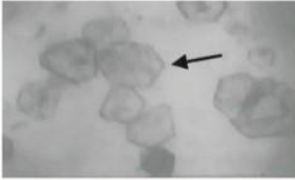
Bu bulgular ışığında ateş ve piyüri birlikteliğinde öncelikle idrar yolu enfeksiyonları düşünülmelidir. İdrar yolu enfeksiyonlarının ayırıcı tanısında lökosit silendirleri önemli bir ipucudur. Lökosit silendirlerinin varlığı akut piyelonefrit düşündürmelidir. Benzer şekilde lökositöz ve CRP yüksekliği de yine akut piyelonefrit tanısı destekleyen bulgulardandır. Dolayısı ile hastada öncelikle düşünülmesi gereken tanı akut piyelonefrittir. Bir diğer idrar yolu enfeksiyonu akut sistitte lökosit silendirleri ve yüksek akut faz değerlerinin (CRP) görülmesi beklenmez.

Akut poststreptokoksik glomerulonefrit ve membranoproliferatif glomerulonefrit genellikle akut nefritik sendrom kliniği ile presente olurlar ve bu hastalarda lökosit silendirlerinin görülmesi beklenmez.

Akut gastroenterit her ne kadar ateş ve kusma nedeni olabile de vakada hastanın ishalinin olmadığı

Klinik Bilimler 152. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 601

17. Üç yaşındaki erkek çocuk idrarından kan gelmesi şikâyetiyle getiriliyor. Öyküsünden 3 kez taş düşürdüğü öğreniliyor. İdrar incelemesinde aşağıda mikroskopik görüntüsü verilen kristaller izleniyor.



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

- A) Sistinüri
- B) Hiperkalsiüri
- C) Fosfatüri
- D) Hiperürikozüri
- E) Hiperoksalüri

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Aşağıdaki böbrek taşları ve kristallerinin mikroskopik görüntüleri ikililerinden hangisi yanlış verilmiştir? (Sonbahar 2014 BENZERİ)

- A) Sistin-Dikdörtgen
- B) Ürik asit-Elips
- C) Strüvit-Tabut
- D) İndinavir-Yıldız patlaması
- E) Kalsiyum oksalat-Mektup zarfı

Doğru cevap: A

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

Kalıtsal aminoasit transport defektlerinden **sistinüri**, taş oluşumu ile seyreder ve sistinüride görülen sistin kristalleri tipik olarak **altıgen 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

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 glomerulonefrit
- 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.

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

Diğer bütün seçenekler çocuklarda makroskopik hematüri yapabilir.

İdiyopatik 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; glomerüller mi non-glomerüller mi? Aslında doğru cevap, adıyla kendisini belli ediyor.

Glomerüller ve Non-glomerüller Hematürinin Ayırımı:

Glomerüller:

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

Non-glomerüller:

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

Pediyatrik Nefroloji

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 153

153.Aşağıdaki hastalıklardan hangisinin distal renal tübüler asidoza yol açması en az olasıdır?

- A) Orak hücreli anemi
- B) Sistinozis
- C) Fabry hastalığı
- D) Sjögren sendromu
- E) Kronik aktif hepatit

Doğru Cevap:B

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

Sorunun tek bir amacı var... Çocuklarda proksimal RTA'nın en sık nedenini sormak.. Bunu yakaladığımızda fark etmeden soruyu çözmüş oluyoruz..

PEDİATRİ ► 471

61. Aşağıdakilerin hangisinde bir doğumsal metabolik hastalık kendisine ait olmayan klinik bulguyla birlikte verilmiştir? (Sonbahar 2005)

Hastalık	Bulgu
A) Galaktozemi	Katarakt
B) Peroksizomal hastalık	Dismorfik yüz görünümü
C) Sistinozis	Hipertiroidi
D) Mitokondriyal hastalıklar	Kardiyomyopati
E) Tirozinemi	Siroz

Sistinozis çocuklarda en sık Fankoni sendromuna yol açan metabolik hastalık ama bir de hipotiroidi ve fotofobi yapar. Bu triad hatırlanırsa tüm sorularını yapmak mümkün.

SISTINOZIS

Lizozomal membranlardan sistin transportunda taşıyıcı protein eksikliğine bağlı gelişen lizozomal

Klinik Bilimler 153. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 471

Genellikle aşırı kusma ve dehidratasyon ilk bulgusudur. Daha sonra renal tübüler hasar gelişimi ile poliüri ve polidipsi gelişir.

- **Fankoni Sendromu** gelişimi (en hızlı hasar renal tübüllerde olur) ile gelişme geriliği, hipofosfatamik rikets görülür. Progressif böbrek değişiklikleri böbrek yetmezliğine neden olur.
- **Sistinoz, fankoni sendromunun en sık nedenidir**
- Sistin kristalleri kornea ve konjunktivada da birikir, erken dönemde fotofobi vardır. Hastalar açık renkli, sarı, soluk görünümündedir, böbrek yetmezliğinden kaybedilir. Tiroid bezinde birikir. Hipotiroidi yapar.
- Kemik iliği, lenf bezi biyopsisinde, lökositlerde ve fibroblast kültürlerinde sistin depolanmasının gösterilmesi ile tanı konulur.
- Hastalığın özgül bir tedavisi yoktur. Yüksek doz vitamin D raşitizm belirtilerini önleyebilir.

Sisteamin, intraselüler sistin birikimini önler, sisteaminli göz damlaları korneadaki sistin kristallerini tamamen temizler. Galaktozeminin **katarakt** yapması zaten klasik bilgi.

Özellikle yenidoğan döneminde bile **dismorfik yüz görünümüne** peroksizomal hastalıklar yol açar. Mitokondriyal hastalıkların en tipik örneği olan yağ asidi oksidasyon defektleri **kardiyomyopatiye** yol açar. Tirozinemi **karaciğer hasarı ve siroza** yol açar.

Doğru cevap: C

62. Yenidoğan döneminde dirençli nöbetleri olan bebeğin fizik muayenesinde belirgin hipotoni saptanıyor. Laboratuvar incelemesinde ürik asit düşüklüğü ve kraniyal manyetik rezonans görüntülemeye multikistik lezyonlar tespit ediliyor.

Bu bebek için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2020)

- A) Fenilketonüri
- B) Homosistinüri
- C) Pelizaeus-Merzbacher hastalığı
- D) Molibden kofaktör eksikliği
- E) Lesch-Nyhan hastalığı

Metabolik hastalık sorusu çözerken, vakada verilecek tek ipucu bizi cevaba götürmek için yeterli olabiliyor. Bu soruda anahtarımız; ürik asit düşüklüğü!

Molibden Kofaktör Eksikliği (Sülfat Oksidaz Yetersizliği), S-sülfosistein, tiyosülfat ve sülfat gibi nörotoksik maddelerin birikiminden dolayı benzer klinik bulgulara sahiptir. Molibden, sülfat oksidazın kofaktörüdür. Ayrıca ksantin ve hipoksantini ürik aside oksitleyen ksantin oksidaz enziminin de kofaktörüdür.

Bu hastalıkta **yenidoğan döneminden itibaren hipotoni, dirençli-piridoksin bağımlı** konvülsiyonlar (tonik, klonik ya da miyoklonik) ve mikrosefali görülür. Yaşayan hastalarda lens dislokasyonu hayatın ilk aylarından itibaren saptanır. **Serum ve idrar ürik asit ve sülfat düzeyleri düşüktür.**

Hastalığın tedavisi yoktur ve hastaların çoğu ilk 2 yılda ölür. Konvülsiyonlar için yüksek doz B6 (piridoksin) verilir.

Fenilketonüri ilk 1-2 ay içinde inatçı kusmalar, daha sonra mental motor retardasyon, mikrosefali, konvülsiyon, hiperaktivite, kaslarda hipertonisite, hiperrefleksi, otistik davranış değişiklikleri, açık cilt, göz ve saç rengi, ekzamatöz cilt lezyonları ile beraberdir.

Homosistinüri, homosistein birikimi ile karakterize kollajenin çapraz bağlanma sürecini bozan, kollajen doku hastalıklarını taklit eden metabolik hastalıktır.

Pelizaeus-Merzbacher hastalığı, nistagmus ve miyelin bozuklukları ile karakterize bir grup bozukluktan oluşur. Çocuğun gelişim basamakları gecikmiştir ve giderek ataksi, koreoatetoz ve spastisite gelişir. Optik atrofi ve dizartri eşlik eder, 2 veya 3. dekatta ölüm gerçekleşir.

Lesch Nyhan sendromu, hipoksantin guanin fosforiboziltransferaz eksikliği sonucu oluşur. Ağız ve parmaklarla ilgili self-mutilasyon ile distoni olması karakteristiktir. Serum ürik asit düzeyi **yüksektir**. Böbreklerde taşla seyredir.

Doğru cevap: D

63. 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? (İlkbahar 2025)

- A) İzovalerik asidemi
- B) Glutarik asidüri tip 2
- C) Zellweger sendromu
- D) Fenilketonüri
- E) Çoklu karboksilaz eksikliği

Daha önce TUS'ta hiç sorgulanmamış bir konu.. Hem aminoasidopati hem de yağ asidi oksidasyon defektifti olan özel bir hastalık glutarik asidemi tip II..

Pediyatrik Endokrinoloji ve Metabolik Hastalıklar

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 154

154. Aşağıdaki laboratuvar sonuçlarından hangisinin vaskülit tanısını desteklemesi en az olasıdır?

- A) Antinötrofil sitoplazmik antikor pozitifliği
- B) Eritrosit sedimentasyon hızında artış
- C) Hematüri
- D) Trombositopeni
- E) Eozinofili

Doğru Cevap: D

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

542 ◀ TÜM TUS SORULARI

Pediyatrik Hematoloji

Klasik bir otoimmün hemolitik sorusu...

Vakada enfeksiyon sonrası gelişen solukluk, halsizlik, yorgunluk, sarılık, splenomegali, derin anemi, coombs testi pozitifliği sptanan bir olgu tanımlanmıştır. Enfeksiyon sonrası gelişen anemi ve coombs pozitifliğini gördüğümüz anda aklımıza tek bir tanı geliyor **otoimmün hemolitik anemi**...

Eritrosit antijenlerine karşı oluşan antikorlarla (en sık IgG1) kaplı eritrositlerin dalak ve karaciğer makrofajları tarafından yabancı madde olarak algılanmaları ve tutunmaları sonucu ortaya çıkar.

Hastalığın esansiyel tipik özellikleri:

- Enfeksiyon veya ilaç alımı sonrası ortaya çıkma
- Solukluk, halsizlik, sarılık
- Sıklıkla splenomegali
- Coombs testi (direk veya komplemanla) pozitifliği
- Retikülositoz, sferositoz (Soğuk antikorlu tipde sferositoz beklenmez).
- Hemoliz şiddetlidir. Hemogloblin düzeyi çok düşük olabilir ve splenomegali vardır.
- Periferik yaymada; sferositler, polikromazi ve makrositler vardır, osmotik frajilite artmıştır ve otohemoliz sferositoz ile ilişkilidir.

Sıcak tip otoimmün hemolitik anemide eritrositlerin Rh antijenine karşı Ig G tipi antikor gelişirken, **soğuk tip otoimmün hemolitik anemide** eritrositlerin i antijenine karşı Ig M tipi antikor gelişir. Soruda verilen olguda Ig G tipi antikor geliştiğinden bahsedildiği ve sıcak tip OIHA daha sık görüldüğü için en olası tanı sıcak tip OIHA olacaktır.

Hereditör sferositoz ve konjenital miyelo fibrozda coombs testi pozitifliği görülmesi beklenmez.

Evans sendromu ise otoimmün hemolitik anemi ve nötropeni ve/veya trombositopeni birlikteliğidir. Hastanın nötrofilleri ve trombositleri normal olduğu için en olası tanı olamaz.

Doğru cevap: A

52. Bir çocuk artrit bulguları ile polikliniğe getiriliyor ve fizik incelemede hepatosplenomegali saptanıyor. Laboratuvar incelemede trombositopeni, Coombs (+) hemolitik anemi ve hematüri tespit ediliyor.

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

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

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

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

Juvenil dermatomyozit, çizgili kaslar (proksimal iskelet kasları, kalp, solunum kasları ve özefagus) ve ciltte inflamasyonla karakterize multisistemik bir hastalıktır. Döküntü olguların yarısında ilk bulgudur. Karakteristik cilt lezyonu heliotropik döküntüdür (göz kapaklarında mavi-mor renkli). Ayrıca göğüs ve boyun çevresinde tipik atkı ya da şal tarzı döküntü ve fasiyal eritem görülür. Klasik Gottron papülleri, daha çok proksimal ve distal interfalangeal eklemlerde görülen parlak pembe ve da soluk, kalın ve da atrofik plaklardır.

Klinik Bilimler 154. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 542

Henoch-Schönlein purpurası, çocukluk çaığında en sık rastlanan vaskülitir. Erkeklerde daha sıktır ve en çok 3-10 yaş aralığında, kış ve ilkbahar aylarında genellikle viral bir ÜSYE sonrası görülür. **Trombositopenik olmayan purpura**, artrit/artralji, karın ağrısı, gastrointestinal kanama ve glomerülo nefrit, karakteristik bulgulardır.

Sistemik tip juvenil idiyopatik artritte klasik olarak günde bir veya iki kez olan, en az iki hafta süren $\geq 39^{\circ}\text{C}$ ateş (intermitan ateş) ile başvurulur. Vücut ısısı iki ateş arasında 37°C 'nin altına iner. Hep yüksek kalır ise başka tanı düşünülmelidir. Ateş akşamları yükselir. Ateşe eritematöz, kaşıntısız pembe (somon) renkli, geçici maküler bir döküntü eşlik eder.

Artralji, miyalji, boyun ağrısı, huzursuzluk, jeneralize LAP, HSM, perikardit ve plevrit eşlik edebilir. Anemi, lökositöz ve trombositöz bulunabilir. Koebner fenomeni pozitif olabilir. Romatoid faktör (RF) ve antinükleer antikor (ANA) negatiftir.

Wegener granülomatosisi küçük ve orta çap arterleri tutan, başlıca üst ve alt solunum yollarını ve böbreği etkileyen, sistemik nekrotizan granülomatöz, c-ANCA ilişkili vaskülit tipidir. Tedaviye yanıt vermeyen inatçı sinüzit ve rinit gibi üst hava yolları tutulumu ile akciğer tutulumu hastalık başlangıcında veya seyri sırasında görülür. Böbrek tutulumu olan hastalarda idrar sedimentinde anormallikler, proteinüri ve böbrek fonksiyon testlerinde bozukluklar olur.

Doğru cevap: E

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 154

154. Aşağıdaki laboratuvar sonuçlarından hangisinin vaskülit tanısını desteklemesi en az olasıdır?

- A) Antinötrofil sitoplazmik antikor pozitifliği
- B) Eritrosit sedimentasyon hızında artış
- C) Hematüri
- D) Trombositopeni
- E) Eozinofili

Doğru Cevap: D

656 ◀ TÜM TUS SORULARI

Eritema nodozum etiyojisi
Virüsler:
• Epstein Barr virus • Hepatit • Kabakulak
Mantarlar:
• Histoplazmozis • Koksidioidomikozis
Bakteriler ve Diğer enfeksiyöz ajanlar:
• Grup A streptokok farenjit • Tüberküloz-----> (Sorada A seçeneği) • Yersinia • Kedi tırmığı hastalığı • Lepra • Leptospirozis • Tularemi • Mycoplasma • Whipple hastalığı • Lenfogranuloma venorum • Psittakoz
Diğer sebepler:
• Sarkoidoz • İnflamatuvar barsak hastalıkları • Oral kontraseptifler (östrojen içerenler) • SLE • Behçet hastalığı • Akne • Hodgkin lenfoma • Lenfoma • Hamilelik • Spondilartropati • Sulfonamid • Fenitoin

Doğru cevap: E

9. Aşağıdakilerden hangisi ANCA (Anti-Nötrofil sitoplazmik antikor) ile ilişkili değildir? (Sonbahar 2013 Orijinal)

- A) Alport sendromu
- B) Böbreğe sınırlı ANCA-ilişkili vaskülit
- C) Churg-Strauss sendromu
- D) Wegener granülomatozu
- E) Mikroskobik polianjit

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

On gündür ateş, halsizlik, yorgunluk ve kilo kaybı yakınmalarıyla getirilen 16 yaşındaki kız çocukta vücutta yer yer peteşi ve purpura saptanıyor. Lökositoz, trombositoz, anemi ve eritrosit sedimentasyon hızında yükselme gözlenen periferik yaymasında %28 oranında eozinofili saptanan hastada p-ANCA antikorları anlamlı derecede artmış olarak bulunuyor.

Bu hastada ayırıcı tanıda aşağıdakilerden hangisi düşünülmemelidir? (Sonbahar 2013 BENZERİ)

- A) Takayasu Arteriti
- B) Wegener granülomatozu
- C) Churg-Strauss sendromu
- D) Akut kresentik glomerülofrit
- E) Mikroskobik polianjit

Doğru cevap: A

Klinik Bilimler 154. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 656

Patoloji sorusu gibi bir pediatri vaskülit sınıflama sorusu. ANCA pozitif vaskülitlerin major farklarını bilmeliyiz. ANCA ile ilişkili vaskülitler 3 ana gruba ayrılır: Wegener granülomatozu, Churg-Strauss sendromu ve mikroskobik polianjit. Wegener gibi, Mikroskobik polianjit gibi ANCA + vaskülitler, akut kresentik glomerülofrit yapabilirler.

Alport sendromu vaskülit değil, tip IV kollajen bozukluğu nedeni ile böbrek patolojisi de yapan bir heterojen bir hastalıktır.

Vaskülitlerin temel özellikleri

Viskülitlerin tipi	Örnek	Açıklama
Büyük çaplı damar vaskülit	Temporal Arterit	- Granümatöz inflamasyon - 50 yaşın üstünde görülür - Polimyaljia romatica eşlik eder - Sedimentasyon yüksek - Segmental tutulum yapar
	Takayasu Arterit	- Granümatöz inflamasyon - 50 yaşın üstünde görünüm
Orta Çaplı Damar Vaskülit	Poli Arteritis Nodosa	- Nekrotizan tip vaskülit ve Renal arterleri tutar. (Anevrizma tipiktir.)
	Kawasaki Hastalığı	- Mukokutanöz Lenf nodu sendromu - Çocuklarda görülür - Koroner arter anevrizması ve trombozu görülebilir.
Küçük Çaplı Vaskülit (Arteriol, venöz, kapıl)	Wegener	- Granümatöz inflamasyon - Renal ve pulmoner damar tutulumu - c-ANCA (PR3) (+)'liği - Nekrotizan Glomerülofrit
	Churg-Strauss Sendromu	- Eozinofili - Granümatöz inflamasyon - Astımla ilişkili - p-ANCA (MPO) (+)'liği [MPO>PR3 (pANCA>cANCA)]
	Mikroskobik PAN	- Nekrotizan Arterit - Nekrotizan Glomerülofrit - P-ANCA (MPO) (+)'liği - Pulmoner damar tutulumu gözlenir.

Doğru cevap: A

10. Dokuz yaşındaki erkek hasta ateş, şiddetli karın ağrısı, ellerde ve ayaklarda uyuşukluk şikâyetiyle getiriliyor. Öyküsünden 3 hafta önce üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği öğreniliyor. Fizik muayenesinde vücut sıcaklığı 38,5 °C, kan basıncı 150/95 mmHg ölçülüyor. Abdomende palpasyonla hassasiyet, kol ve bacaklarda ağrılı nodüller ile livedo retikularis saptanıyor. EMG'si mononötitis multipleks ile uyumlu bulunuyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2025)

- A) Poliarteritis nodoza
- B) İmmünglobulin A vaskülit
- C) Kawasaki hastalığı
- D) Granümatöz polianjit
- E) Eozinofilik granümatöz polianjit

Vaskülitik tablolar her zaman potansiyel sorudur.. Bu bağlamda en temel özellikleri verilerek sorulmuş bir PAN sorusu..

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 155

155. Tüm vücudunda kasılma ve çenesinde kilitlenme şikâyeti ile getirilen 7 yaşındaki erkek hastanın öyküsünden son dönemde gün içinde çok kez boş baktığı ve yaptığı aktiviteye yaklaşık 10 saniye ara verip tekrar kaldığı yerden devam ettiği öğreniliyor. Elektroensefalografide hiperventilasyon ile oluşan jeneralize 3 Hz diken dalga deşarjları saptanıyor. Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde ise herhangi bir patoloji saptanmıyor. **Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?**

- A) Oksipital lob epilepsisi
- B) Miyoklonik epilepsi
- C) Absans epilepsi
- D) Rolandik epilepsi
- E) Temporal lob epilepsisi

Doğru Cevap: C

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

Klinik Bilimler 155. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 219

1. Basit Febril Konvulsiyon;

- 6 ay-5 yaş arasında görülür.
- Konvulsiyon jeneralizedir, fokal özellik taşımaz.
- Konvulsiyon süresi 15 dakikayı aşmaz ve genellikle birkaç saniye içinde sonlanır.
- Nöbet sonrası nörolojik bir bulgu yoktur.
- Merkezi sinir sistemi dışında bir hastalığa bağlı yüksek ateşe bağlı görülür (üst solunum yolu enfeksiyonu ya da üriner enfeksiyon). BOS bulguları normaldir.
- Genellikle genetik bir geçiş gösterir, ailede febril konvulsiyon öyküsü vardır (OD).

2. Komplike Febril Konvulsiyon;

- Fokal konvulsiyon geçirilmiş ise,
- Konvulsiyon 15 dakikadan uzun sürüyor ise,
- 24 saat içinde yineliyor ise,
- Konvulsiyon sonrası fokal nörolojik bulgu varsa.

Doğru cevap: E

6. Epilepsi ön tanısı düşünülen 14 yaşındaki kız hastada epileptik nöbeti taklit eden durumlar arasında aşağıdakilerden hangisinin yer alması **en az olasıdır?** (İlkbahar 2018 Orijinal)

- A) Katılma nöbeti
- B) Senkop
- C) Ailesel hemiplejik migren
- D) Benign paroksizmal vertigo
- E) Psikojenik nöbet

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Aşağıdakilerden hangisinin adolesan döneminde epileptik nöbeti taklit eden durumlar arasında yer alması **beklenmez?** (İlkbahar 2018 BENZERİ)

- A) Nefes tutma nöbeti
- B) Migren
- C) Narkolepsi
- D) İlaç reaksiyonu
- E) Paroksizmal koreoatetoz

Doğru cevap: A

Pediyatrik nörolojinin başlı başına önemli alanlarından birisi olan epilepsi ile ilgili normal-anormal ayrımını vurgulayan bir ayırıcı tanı sorusu. Zorluk düzeyin yüksek olarak kabul edilebilir.

Epileptik nöbetleri taklit edilen oldukça fazla sayıda durum yaş gruplarına göre ayrı ayrı ele alınmalıdır.

Katılma (nefes tutma) nöbetinde çocuk ağlamaya başlar ve ardından nefesini tutar. Genel olarak katılma nöbeti birkaç saniye ya da dakika sürer. Eğer atak bilinç kaybı olmadan sonlarsa "basit atak" olarak tanımlanır. Eğer ekspiryumdaki duraklama uzun sürerse siyanoz ya da solukluk artar ve sonuçta bilinç kaybı meydana gelir ki bu da "şiddetli" veya "komplike atak" olarak tanımlanır. Komplike nöbetler sırasında bazen tonik, tonik klonik kasılmalar ve idrar kaçırma da gözlenebilir.

Katılma nöbetlerindeki en önemli özellik bu durumların 3 ay-6 yaş arasında gözlenmesidir. Adolesan döneminde gözlenen bir durum olmayıp çocuk 6-7 yaşlarına geldiğinde azalarak kaybolur.

Doğru cevap: A

7. Yedi yaşında bir kız çocukta, gün içinde 20-25 kez olan, on saniyeyi geçmeyen durgunluk, gözlerini bir noktaya dikme, bu sırada sorulara yanıt vermeme şeklinde nöbetler gözleniyor.

Bu çocukta gözlenen nöbetler hangi türdendir? (İlkbahar 2006)

- A) Jeneralize klonik
- B) Basit parsiyel
- C) Jeneralize miyoklonik
- D) Jenerilize atonik
- E) Absans

Tipik nöbet tariflerinden birisi de, Absans nöbetlerinin tarifidir; kısa süreli konuşma veya motor aktivitede duraksama, sabit bakış ve bilinç kaybı birlikteliği, nöbet sonrası bu arada ne olduğunu hatırlamama.

Hastada tarif edilen nöbet paterni, absans nöbeti tarifine uymaktadır.

Absans Nöbetleri (Petit Mal): 10-20 saniyeden az süren ani motor aktivitede ve konuşmada durma ve kısa bilinç kaybı, tipik sabit bakış epizodu ile karakterize nöbetlerdir. Kızlarda daha fazladır. Genetik yatkınlık vardır.

- Çocukluk çağı epilepsilerin %6-20'sini oluşturur.
- Klinik olarak karakteristik özelliği; **kısa süre çevre ile ilişkisini kaybeder bazı otomatizma hareketleri gözlenebilir.**
- %25 olguda **fokal nörolojik bulgu** saptanır.
- 4 yaşından önce ve 25 yaşından sonra sık rastlanmaz.
- Karakteristik EEG bulgusu; **frontal lob lokalizasyonlu 3-Hz diken dalga**
- **Hiperventilasyon ve ışık uyarısı konvulsiyonu provoke eder.**
- %40-50 absans olgusu **jeneralize konvulsiyon** geçirir.
- Parsiyel kompleks konvulsiyon ile ayırıcı tanıya girer (**Parsiyel kompleks konvulsiyonda postiktal dönem var, absansta yoktur.**)
- Absans konvulsiyonda **hiperventilasyon ile konvulsiyon provoke edilebilir, parsiyel konvulsiyonda edilemez.**

Tedavide **etosüksimid** kullanılır.

Doğru cevap: E

8. Absans epilepsi ile ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi **yanlıştır?** (İlkbahar 2012)

- A) Beş yaştan önce nadirdir
- B) Kız çocuklarında daha fazla görülür
- C) Aura vardır
- D) Genellikle birkaç saniye sürer
- E) Postiktal bulgu yoktur

Absans Nöbetleri (Petit Mal), 10-20 saniyeden az süren ani motor aktivitede ve konuşmada durma ve kısa bilinç kaybı, tipik sabit bakış epizodu ile karakterize nöbetlerdir. Kızlarda daha fazladır. 4 yaşından önce ve 25 yaşından sonra sık rastlanmaz. Genetik yatkınlık vardır. Klinik olarak hasta karakteristik özelliği **kısa süre çevre ile ilişkisini kaybeder bazı otomatizm hareketleri gözlenebilir.**

Pediyatrik Nöroloji

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 158

158. On yaşındaki erkek hasta kusma, karın ağrısı ve derin nefes alma şikâyetleriyle acil servise getiriliyor. Hastanın kan glukoz düzeyi 541 mg/dL, keton 5,4 mmol/L (N: <1,8), serumda bikarbonat düzeyi 9,7 mmol/L, plazma sodyum düzeyi 132 mEq/L, potasyum 3,7 mEq/L ve kan gazında pH 7,16 olarak saptanıyor.

Bu hastanın yönetiminde en uygun ve öncelikli yaklaşım aşağıdakilerden hangisidir?

- A) İntravenöz bikarbonat 1 mL/kg 60 dakikada infüzyon
- B) İntravenöz insülin infüzyonu 0,1 ünite/kg başlamak
- C) Serum fizyolojik 10 mL/kg 60 dakikada infüzyon
- D) %5 dekstroze ve serum fizyolojik 1/3 karışım, 1.700 mL/m²/gün başlamak
- E) 1/3 oranında serum fizyolojik 10 mL/kg 60 dakikada infüzyon

Doğru Cevap: C

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

Klinik Bilimler 158. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 429

5. Diyabetik ketoasidoz tablosuyla başvuran 10 yaşındaki kız hastada kusma ve uykuya eğilim gözleniyor. Fizik muayenede % 10 dehidrate olan hastanın, laboratuvar incelemelerinde kan gazında pH: 7,1, HCO₃⁻: 6 mmol/L olarak bulunuyor.

Bu hastaya ilk bir saatte uygulanması gereken tedavi aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2011 Orijinal)

- A) İntravenöz % 0,9'luk NaCl 10-20 ml/kg verilmesi
- B) İntravenöz bolus insülin 1 U/kg verilmesi + % 5 glukoz infüzyonu
- C) İntravenöz bolus NaHCO₃ 2 mEq/kg verilmesi
- D) İntravenöz bolus insülin 1 U/kg verilmesi
- E) İntravenöz KCl 2 mEq/kg infüzyonu

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Karın ağrısı, bulantı kusma ve uykuya eğilim şikâyetleri olan 6 yaşındaki çocuk acil servise getiriliyor. Fizik muayenesinde deri turgor tonusunda azalma ve letarji saptanıyor. Laboratuvar incelemelerde kan glukoz düzeyi 520 mg/dl, pH:7.10, bikarbonat: 9 mEq/l, potasyum: 3.1 mEq/l saptanıyor.

Bu hastada tedavi için ilk tercih edilmesi gereken aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2011 BENZER)

- A) 1 saatte % 0.9 NaCl infüzyonu
- B) Bikarbonat 5 dakikada yavaş infüzyon
- C) 1 saatte % 5 Dekstroze + Potasyum infüzyonu
- D) 30 dakikada % 5 Dekstroze infüzyonu
- E) 30 dakikada %0.45 NaCl infüzyonu

Doğru cevap: A

Sorunun amacı Diyabetik Ketoasidoz tedavi basamaklarının bilinip bilinmediğini ölçmektir. Sorunun amacı diyabetik ketoasidozda dehidratasyon tablosu ile başvuran bir hastanın tedavi yönetiminde yapılacak olan ilk uygulamayı sorgulamaktır. Hasta 500 gibi çok yüksek kan şekeri ile gelir ama tıbbi hata hastanın kaybına yol açar. Temel klinik bilgiyi sorgulayan, kolay nitelikte bir sorudur. Bu bakımdan bir direkt bilgi sorusudur.

Ağır dehidratasyonu olan bir hastada hızla intravenöz hidrasyon uygulanmalıdır. Hastaya 20

Klinik Bilimler 158. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 429

Ketoasidozda tedavi

1. **Acil sıvı tedavisi:** İlk yapılması gereken; ilk 1 saatte %0,9 NaCl veya ringer laktat vermektir (10-20 mL/kg)
Diyabetik ketoasidozda hasta ağır dehidratasyonda başvurduğu için tedavide ilk yapılacak hasta gelir gelmez damar yolunu açıp bir saat içinde 10-20 mL/kg dozunda intravenöz % 0,9'luk NaCl verilmesidir.
2. **İdame sıvı tedavisi**
 - İdame + kayıp olarak hesaplanır. Hesaplanan kayıp sıvısı 36-48 saatte verilir.
Sıvı tedavisinde ilk 24 saatte hipotonik sıvılar tercih edilmemelidir. Kullanılabilecek sıvılar arasında %0,9 NaCl veya %0,45 NaCl bulunur.

- Kan glukozunda 100 mg/dL'lik artış serum sodyumunu 1,6 mEq/L azaltır (hiponatremi), bu nedenle düzeltilmiş sodyum değeri bilinmelidir.

3. İnsülin tedavisi

Düşük doz çabuk etkili **regüler (kristalize) insülin** 0,05-0,1 Ü/kg/saat dozunda ve 1 saatlik sıvı tedavisinin bitiminde başlanır. **Pediatride** İntravenöz bolus şeklinde insülin tedavisi yerine intravenöz infüzyon şeklinde insülin verilmektedir.

- Kan şekeri 300 mg/dL'nin altına düşerse veya hızlı düşüş gösterirse sıvıya %5 dekstroze ilave edilir.

4. Potasyum tedavisi

- İnsülin başlandıktan sonra **2 saat içinde** potasyum verilmelidir.
- Potasyumun yarısı KCL, diğer yarısı KPO₄ olarak verilirse ileride gelişebilecek hipofosfatemi de engellenmiş olur.

5. Bikarbonat tedavisi:

- Metabolik alkaloz, paradoksal serebral asidoz ve beyin ödemeine neden olacağı için **ağır diyabetik ketoasidoz** (pH <6,9 ve HCO₃⁻ <5 mEq/L) olmadıkça verilmez.

Doğru cevap: A

6. Diyabetik ketoasidoz tablosunda olan bir çocukta aşağıdakilerden hangisi önerilen tedavilerden birisi değildir? (Sonbahar 2000)

- A) İlk 24 saat içinde hipotonik sıvılar kullanılmamalıdır.
- B) Hiperglisemi hızla düşürülmeye çalışılmamalıdır
- C) Sıvı tedavisi ile birlikte potasyum da verilmelidir
- D) pH 7,2-7,3 civarında bikarbonata gerek yoktur
- E) Kan glukoz düzeyi 250-350 mg/dl seviyesine indikten sonra insülin kesilir

Sorunun amacı diyabetik ketoasidoz tedavi basamaklarının bilinip bilinmediğini ölçmektir. Bu bakımdan bir direkt bilgi sorusudur. Ayrıca daha önceki yıllarda çokça sorulmuş bir eski sorudur.

Doğru cevap: E

7. Aşağıdakilerden hangisi diyabetik ketoasidoz tedavisinde öncelikli yapılmalıdır? (Sonbahar 2012)

- A) Kalsiyum verilmesi
- B) Fosfat verilmesi
- C) Bikarbonat verilmesi
- D) Rehidratasyon
- E) Mannitol verilmesi

Vaka sorusu da yapılsa direkt spot soru olarak da sorulsa her zaman ilk yapılacak olan acil tedavinin cevabı sıvı vermek olmalıdır.

Doğru cevap: D

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 160

160. Tatlı gıda tüketmediği bilinen, hepatosteatoz ve irritabl bağırsak sendromu tanıları ile takip edilen 13 yaşındaki hastaya kolonoskopi hazırlığı için bağırsak temizliği amacıyla tatlandırıcı içeren bir solüsyon içiriliyor. Solüsyonu içerken bulantısı olan hasta, solüsyonu içtikten sonra ani başlayan kusma, soğuk terleme ve baygınlık hissi gelişmesi üzerine acil servise getiriliyor. Kan glukoz düzeyi 30 mg/dL tespit edilen hastanın fizik muayenesinde hepatomegali saptanıyor. Hipoglisemi sırasında alınan örneklerde insülin ve regülatör hormonların hipoglisemiye yanıtları normal bulunuyor. Serumda karaciğer transaminaz, direkt ve indirekt bilirübin, ürik asit düzeylerinde yükseklik ile birlikte hipofosfatemi, hipermağnezemi ve protrombin zamanında belirgin uzama saptanıyor. **Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?**

- A) Herediter fruktoz intoleransı
- B) Yağ asidi oksidasyon bozukluğu
- C) Glikojen depo hastalığı tip 3
- D) Sorbitol dehidrogenaz eksikliği
- E) Fanconi-Bickel sendromu

Doğru Cevap:A

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

494 ◀TÜM TUS SORULARI

Fosforilaz kinaz eksikliğinde Tip IX glikojen depo hastalığı görülür. Hepatomegali, hafif hipoglisemi; hiperlipidemi ve ketosis görülür, nadiren siroz gelişir.

Glikojen sentetaz eksikliği, Tip 0 glikojen depo hastalığına yol açar. Sabah yorgunluğu, açlık hipoglisemisi, ve ketoz ile seyrederek. Hepatomegali görülmez.

Doğru cevap: B

12. Altı aya kadar sadece anne sütüyle beslenen dokuz aylık bebek, tamamlayıcı besinlere başlandıktan sonra kusma ve besinleri reddetme şikayetleriyle getiriliyor. Fizik muayenesinde hepatomegali saptanıyor. Laboratuvar incelemesinde karaciğer enzimlerinde artış, koagülasyon testlerinde bozukluk ve idrarda redüktan madde varlığı saptanıyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2017)

- A) Fruktoz-1,6-bisfosfat aldolaz eksikliği
- B) Fruktoz-1,6-difosfataz eksikliği
- C) Fosfoenolpirüvat karboksikinaz eksikliği
- D) Pirüvat karboksilaz eksikliği
- E) Glukoz-6-fosfataz eksikliği

Klinik olarak birbirine çok benzeyen metabolik hastalıklar olan galaktozemi, herediter fruktoz intoleransı ve tirozinemi I'in birbirlerinden ayıran özelliklerini mutlaka bilmeliyiz. Özellikle hastalığın ortaya çıkış zamanı ve kliniği başlatan faktörleri.

Herediter Fruktoz İntoleransı, fruktoz 1-P Aldolaz (Fruktaldolaz=Aldolaz B) eksikliğine bağlı otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. Fruktoz içeren besinlerin alınması ile triozlara dönüşemeyen fruktoz-1-fosfatın dokularda birikimi, karaciğer ve böbrekte toksik etkiye neden olur. Hepatositlerde biriken fruktoz-1-fosfatın glikojenoliz ve glukoneogenez için enzim aktivitelerini inhibe etmesi, glukagona yanıtız hipoglisemiye neden olur. Diğer taraftan böbreklerde biriken fruktoz-1-fosfat nedeniyle proksimal tubulus fonksiyonları da bozulur.

Erken dönemde semptom ve bulgular galaktozemiye benzer. Kusma, tartı alamama, sarılık, irritabilite ve konvulziyonlar gözlenir. Akut fruktoz alımı hipoglisemiye neden olurken; kronik alım sonrası karaciğer hastalığı ve büyüme gelişme geriliği görülür. Bu hastalarda çölyak hastalığı sıklığı da artmıştır. Fruktozüri, hipoglisemi, hipofosfatemi, hiperürisemi, hiperbilirubinemi, transaminazlarda artış, hipalbuminemi, pıhtılaşma faktörlerinde azalma, proteinüri, aminoasidüri vardır.

İdrarda redüktan madde ve fruktoz saptanan hastalarda karaciğer biyopsisi ile enzimatik tanı konabilir. Her olguda olmasa da çoğu hastada mutasyon analizi ile de tanı konabilmektedir.

Galaktozemi, herediter fruktoz intoleransı ve tirozinemili yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde kolestatik karaciğer yetmezliği ile gelirler. Bu tip vaka sorularında galaktozemiye düşündürülen bulgular olarak katarakt, E.coli sepsisi, uzamış sarılık; tirozinemi I için lahana kokusu, suksinilaseton birikimi ve nöropati; herediter fruktoz intoleransı için ise ek gıdalara başladıktan sonra şikayetlerin belirgin hale gelmesi ve fruktoz içeren besinleri reddetme sayılabilir.

Galaktozemiye düşündürülen bulgular:

- Yenidoğandan itibaren anne sütü ile ilişkili olarak katarakt, karaciğer bozukluğu, böbrek bozukluğu, E.coli sepsisi, uzamış sarılık

Klinik Bilimler 160. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 494

Herediter fruktoz intoleransı düşündürülen bulgular:

- Ek gıdalara başladıktan sonra şikayetlerin belirgin hale gelmesi karaciğer bozukluğu, böbrek bozukluğu ve fruktoz içeren besinleri reddetme.

Glukoz-6-fosfataz, tip-1 glikojen depo hastalığı olan Von Gierke hastalığının sorumlu enzimidir. Hipoglisemi ve laktik asidozla beraber hepatomegali, hiperürisemi, hiperlipidemi ve bebek yüzü görüntüsü ile sorulur.

Fruktoz-1,6-difosfataz, pirüvat karboksilaz ve fosfoenolpirüvat karboksikinaz eksiklikleri, glukoneogenez bozukluğuna yol açan hastalıklardır.

Fruktoz-1,6-difosfataz eksikliği, laktik asidozla seyreden glukoneogenik hastalıklar grubundadır. Erken bebeklikte hipoglisemi ve hiperalaninemi yapar.

Doğru cevap: A

13. Beş aylık erkek bebek kusma, terleme ve çevreye ilgisizlik şikayetleri ile getiriliyor. Öyküsünden anne sütü yetmediği için son bir aydır ek gıdalara başlandığı, beslenmesine taze meyve suyu ve şeker eklendiği öğreniliyor. Eşlik eden semptomları sorgulandığında ateşinin olmadığı, son 2-3 gündür kusmaya başladığı ifade ediliyor. Muayenesinde karaciğer büyüklüğü olan bebeğin, laboratuvar tetkiklerinde hipoglisemi, karaciğer enzimlerinde artış, idrarda glikozüri, proteinüri ve aminoasidüri saptanıyor.

Bu hastadaki en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2021)

- A) Galaktokinaz eksikliği
- B) Galaktoz-1-fosfat üridil transferaz eksikliği
- C) Fruktokinaz eksikliği
- D) Aldolaz B eksikliği
- E) Üridin difosfat galaktoz-4-epimeraz eksikliği

Bazı metabolik hastalıklarda kliniği başlatan etken, direkt doğru cevaba ulaşmamızı sağlar... Meyve suyu veya şeker ile beslenme, yani fruktoz ile karşılaşma sonrası ortaya çıkan bu hastalık gibi! Daha önce de çok benzeri sorulan bir soru...

Herediter Fruktoz İntoleransı, Fruktoz 1-P aldolaz (Fruktaldolaz=Aldolaz B) eksikliğine bağlı otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. Fruktoz içeren besinlerin alınması ile triozlara dönüşemeyen fruktoz-1-fosfatın dokularda birikimi, **karaciğer ve böbrekte** toksik etkiye neden olur.

Hepatositlerde biriken fruktoz-1-fosfatın glikojenoliz ve glukoneogenez için enzim aktivitelerini inhibe etmesi, glukagona yanıtız **hipoglisemiye** neden olur. Diğer taraftan böbreklerde biriken fruktoz-1-fosfat nedeniyle proksimal tubulus fonksiyonları da bozulur (**Renal Fanconi sendromu**).

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 166

166. Otuz üç yaşındaki erkek hasta motosiklet kazası sonrası ilk yardım ekipleri tarafından acil servise getiriliyor. Gelişinde kan basıncı 80/60 mm/Hg, nabızı 78/dakika ve solunum sayısı 12/dakika saptanan hastanın inspeksiyonda boyun venlerinde dolgunluk ve oskültasyonda solda azalmış solunum sesleri saptanıyor. Çekilen akciğer grafisinde trakeanın sağa doğru deviasyonu saptanıyor.

Bu travma hastası için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Hemotoraks
- B) Tansiyon pnömotoraks
- C) Aort diseksiyonu
- D) İzole kot fraktürü
- E) Kardiyak tamponad

Doğru Cevap: B

Çıkmış TUS sorularına hakimiyetin önemi!!! Aynı soru 2013'te pediatri den gelmişti!!!

308 ◀ TUM TUS SORULARI

Ön mediastinumun üst kesiminde retrosternal guatr ve timusa ait tümörler görülür. Bebekte üst mediasteni örterek yanılgıya neden olan büyük **timus**, **kalp gölgesi ile birleştiği yerde yaptığı çentik** işareti ile tanınır. Bu çentiğin gö- rünümü **yelkene** benzer. Bazı olgularda kostokondral birleşimlerin basısına bağlı olarak timus konturundaki nodüler görünüme dalga işareti adı verilir.

Lenfomalar daha çok orta mediastende olsa da **T hücreli lenfoma ve löesmi ön mediastende yer alabilir**. Ancak hastanın asemptomatik olması bu tanıdan bizi uzaklaştırır.

Nöroblastom ve özefagus duplikasyonları ise daha çok arka mediastenden köken alır

Rabdomiyosarkom her bölgeden çıkabilir ancak

Klinik Bilimler 166. soru Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 308

13. Ani solunum sıkıntısı gelişen, genel durumu bozuk 15 yaşındaki hastanın fizik muayenesinde solunum seslerinin bir tarafta azaldığı, perküsyonda hiperrezonans olduğu saptanıyor. Trakeası şift yapan, boyun venleri belirginleşen hastada kalp seslerinin normal olduğu belirleniyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar 2013 Orijinal)

- A) Kardiyomyopati
- B) Kardiyak tamponat
- C) Masif hemotoraks
- D) Akut kalp yetmezliği
- E) Tansiyon pnömotoraks

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Tansiyon pnömotoraks gelişen adolesan hastalarda aşağıdaki klinik ve laboratuvar bulgularından hangisi **yanlıştır**? (Sonbahar 2013 BENZER)

- A) Solunum sesleri azalır
- B) Akciğer grafisi ile tanı konabilir
- C) Trakeal şift gözlenir
- D) Boyun venleri dolgunlaşır
- E) Perküsyonda belirgin matite alınır

Doğru cevap: E

Klinik bulgu ve belirtilerin tanıdaki önemini vurgulayan, dahili bilimler için her zaman soru olarak karşımıza gelebilecek ve ayırıcı tanının öncelikli olarak sorgulandığı, bilgi ve beceriyi (Ayırıcı tanı becerisi) bir arada içeren güzel bir soru.

Bir kişinin ani başlayan hipoksi ve ağır solunum yetmezliği tablosuna girmesi, pnömotoraks için tipiktir. Semptomatik yenidoğan ve bebeklerde hava kaçaklarında klinik bulgular:

- Akut hipoksi ve kardiyovasküler kollaps
- Dispne ve takipne
- Göğüs kafesinde asimetri
- Solunum seslerinin alınamaması, kalp seslerinin derinden gelmesi
- Diyastolik kan basıncı artışı, kardiyak output azalması
- Pnömomediastinumda daha sık olmak üzere deri altı amfizemi

Klinik Bilimler 166. soru Tüm Tus Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 308

Tansiyon pnömotoraksta büyük çocuklarda ve erişkinlerde ise perküsyonda hiperrezonans, trakeal şift ve boyun venlerinde belirginleşme de gözlenir. **Kesin tanı yöntemi akciğer grafisidir.**

Kardiyomiopatilerin klinik semptomları, hastalığın hemodinamik özellikleri, başlangıç yaşı ve doğal seyri yönünden homojen değildir. Klinik bulgular ani değil, daha çok yavaş progresyon gösteren bir seyir izler. Dilate kardiyomiopatide **semptomlar**; Nefes darlığı, beslenme güçlüğü, gelişme geriliğidir. Takipne, taşikardi, hepatomegali, ödem görülebilir. Göğüs filminde kardiyomegali, pulmoner venöz konjesyon, pulmoner ödem saptanabilir. Hiperrezonans alınmaz.

Masif hemotoraksta ani solunum sıkıntısı ortaya çıkar ancak hiperrezonans değil, matite alınır. Kalp sesleri derinden gelir, solunum sesleri bilateral çok az alınır veya hiç alınmaz. Trakeal şift ve boyun venlerinde belirginleşme de beklenmez.

Kalp yetmezliğinde miyokardial performansın bozulmasına bağlı olarak; Taşikardi, terleme, kalbin genişlemesi, büyüme geriliği, soğuk ekstremiteler, **Pulmoner venöz konjesyona bağlı olarak**; Takipne, efor dispnesi, kronik kuru öksürük, ral, vizing, kreptan raller, ortopne, **Sistemik venöz konjesyona bağlı olarak**; Hepatomegali, boyun venlerinde genişleme, periferik ödem görülür. Bulgu ve semptomlar ani değil, vash progresyon gösteren bir seyir içinde ortaya çıkar.

Kalp tamponadında hastanın genel durumu birden bozulur, dispne ve taşikardi artar, venöz basınç artar, tansiyon düşer, kardiyak output düşer, nabız basıncı daralır. Hiperrezonans ve trakeal şift görülmez. Hemen perikardiyosentez ile sıvının boşaltılması gerekir.

Bir adolesan veya genç erişkinde ani gelişen göğüs ağrısı ve solunum sıkıntısı varlığında trakeal şift varsa akla ilk gelmesi gereken hastalık Tansiyon pnömotorakstır.

Doğru cevap: E

14. On aylık bebek doğduğundan beri öksürük, burun akıntısı, tekrarlayan üst solunum enfeksiyonları nedeniyle getiriliyor. Öyküsünden bir kez zatürre geçirdiği, anne ve babasının akraba olduğu, 8 yaşındaki kardeşinin de tekrarlayan sinüzit şikayeti olduğunu ve polikistik böbrek hastalığıyla izlendiği öğreniliyor. Fizik muayenede burun akıntısı, seröz otit, akciğer muayenesinde ral ve ronküsler saptanıyor.

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

- A) Primer siliyer diskinezi
- B) Trakeoözofageal fistül
- C) Konjenital lobar amfizem
- D) Humoral immün yetmezlik
- E) Gastroözofageal reflü

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Doğduğundan beri tekrarlayan pnömoni, otitis media öyküsü olan, her iki akciğerinde bronşiektazi ve dektrokardi saptanan 10 yaşında bir çocukta tanıda **öncelikle** aşağıdakilerden hangisi düşünülmelidir? (İlkbahar 2015 BENZER)

- A) Kartagener sendromu
- B) Wiskott Aldrich sendromu
- C) Konjenital lobar amfizem
- D) Di George sendromu
- E) Sandifer sendromu

Doğru cevap: A

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 181

181. Elli yedi yaşındaki erkek hasta ani başlayan yırtıcı tarzda göğüs ağrısı ve sol bacak ağrısı şikâyetleriyle başvuruyor. Öyküsünden hipertansiyon tanısıyla takip edildiği ve ilaçlarını düzensiz kullandığı öğreniliyor. Fizik muayenesinde nabızı 127/dakika, arteriyel kan basıncı 85/47 mmHg ve inspiriyumda sistolik arteriyel basınçta 10 mmHg'den fazla düşüş saptanıyor. Oskültasyonda kardiyak üfürüm tespit edilmiyor ve kalp sesleri derinden duyuluyor. Hastanın sol alt ekstremitelerinin soğuk ve soluk olduğu belirleniyor, sol femoral nabızı alınamıyor.

Bu hastada aşağıdakilerden hangisinin saptanması en olasıdır?

- A) Pulsus bisferiens
- B) Pulsus parvus et tardus
- C) Pulsus paradoksus
- D) Pulsus alternans
- E) Bifid pulse

Doğru Cevap: C

Soruda verilen şu ifadeye dikkat: "inspiriyumda sistolik arteriyel basınçta 10 mmHg'den fazla düşüş"
Çok net olarak bu tanımlı vermişiz :)
Cevap açık bir şekilde pulsus paradoksus :)

286 ◀ TÜM TUS SORULARI

PERİKARDİTLER

1. Yatınca artan keskin ve batıcı göğüs ağrısı ile ateş yakınmasıyla getirilen 9 yaşındaki erkek hastanın fizik muayenesinde perikardiyal frotman saptanıyor.

Ekokardiyografi ile perikardit tanısı teyit edilen hastanın çekilen EKG'sinde aşağıdaki bulgulardan hangisinin görülmesi akut perikardit tanısını diğerlerinden daha fazla destekler? (İlkbahar 2018 Orijinal)

- A) Yüksek voltajlı QRS kompleksi
- B) PR aralığında kısalma
- C) QT aralığında uzama
- D) QRS ekseninde sağa kayma
- E) ST segmentinde yükselme

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:
Akut perikarditli hastalarda aşağıdaki klinik ve laboratuvar bulgularından hangisinin görülmesi beklenmez? (İlkbahar 2018 BENZERİ)

- A) EKG'de ST segmentinde yükselme
- B) Perikardiyal frotman
- C) Telede kardiomegali
- D) Nabız basıncında daralma
- E) Yüksek voltajlı QRS kompleksi

Doğru cevap: E

Akut perikarditli hastalarda EKG'de en önemli bulgu göğüs derivasyonlarında ST segment elevasyonudur. Ayrıca QRS voltajlarında azalma, telede kardiomegali görülür. Klinik olarak da frotman duyulması, pulsus paradoksus ve nabız basıncında daralma önemli bulgulardır.

Akut Perikardit

Klinik Bulgular:

- Perikardial ağrı ilk bulgusudur. Ağrı sol omuza ve sırta yayılır, sırt üstü yatarken şiddeti artar, hasta oturup öne eğilince azalır.
- Ateş, öksürük, dispne, taşikardi, abdominal ağrı, kusma oluşabilir.
- Ölüm korkusu vardır, terleme olur, sistolik basınç düşer, **nabız basıncı azalır**.
- Perikard efüzyonu nedeniyle kalp sesleri derinden gelir.
- Boyun venlerinde dolgunluk vardır ve nabız basıncı

Klinik Bilimler 181. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 286

kaybolur.

- **Pulsus paradoksus**, kalp tamponadının önemli bir göstergesidir. İnspiryum ve ekspiryum sırasında ölçülen sistolik kan basınçları arasındaki farkın 10 mmHg'yi geçmesi veya derin inspiriyumda kan basıncının 10 mmHg'dan daha fazla düşmesidir.

Laboratuvar Bulguları:

Radyografide kalp çadır görünümündedir. Ancak konstriktif perikarditte kalp normal sınırlardadır, kalsifikasyonlar görülebilir.

Elektrokardiyografi:

- EKG'de elektiriki alternans vardır. Tüm derivasyonlarda voltaj düşüklükleri gözlenir.
- Sıvının miyokarda yaptığı bası sonucu ST segmentinde yükselme (**ST elevasyonu**) vardır.
- İkinci hafta ST segmenti baskılanır iken, T dalgaları önce izoelektrik düzeye iner, daha sonra tersine döner.

Yüksek voltajlı QRS kompleksi: Genellikle sol ventrikül hipertrofisinde olur.

PR aralığında kısalma: Özellikle Wolff Parkinson White sendromunda görülür

QT aralığında uzama: Ailevi olabilir yada hipokalsemi gibi elektrolit bozukluklarında görülebilir. Torsades depointes ilişkili polimorfik VT nedenidir.

QRS ekseninde sağa kayma: Özellikle Fallot tetralojisi gibi sağ ventrikül hipertrofisi olan hastalıklarda görülür. Yenidoğanda fizyolojik olduğu da unutulmamalıdır.

Doğru cevap: E

2. Perikard efüzyonunun tanısında en yararlı laboratuvar yöntem aşağıdakilerden hangisidir? (Sonbahar-93)

- A) Ekokardiyografi
- B) Elektrokardiyografi
- C) Anjiyokardiyografi
- D) Telekardiyografi
- E) Fonokardiyografi

Perikard efüzyonlarında en kolay ve hızlı tanı koyma yöntemi perikard boşlukları arasındaki sıvı artışını kolayca gösteren ekokardiyografidir.

Perikardial efüzyon tanısında;

- EKG
- Telekardiyografi
- Oskültasyon bulguları
- Ekokardiyografi kullanılır.

Ekokardiyografi, perikardiyal efüzyonun tanısında **en yararlı** olanıdır. Normalde perikardiyum epikardiyuma yapışıktır. İki tabaka, ekokardiyografide, normalde ince bir çizgi ile ayrılmış olarak görülür. Perikardiyal efüzyon var ise, epikardiyum ile perikardiyum arasında ekosuz, temiz bir alan tesbit edilir.

Doğru cevap: A

3. Aşağıdakilerden hangisi akut perikarditin klinik belirti ve bulgularından biri değildir? (Sonbahar 2017 Orijinal)

- A) Omuz ve boyuna yayılan göğüs ağrısı
- B) Dispne
- C) Pulsus paradoksus
- D) Hipertansiyon
- E) Taşikardi

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 183

183.Yirmi yedi yaşındaki erkek hasta, öksürük ve kanlı balgam şikâyetleriyle acil servise başvuruyor. Fizik muayenesinde dinlemekle sol altta belirgin bilateral ronküs ve solunum seslerinde kabalaşma saptanıyor. Kontrastlı toraks bilgisayarlı tomografide bilateral akciğerde yer yer infiltrasyon alanları, sol akciğer alt lob posteromedialde intraparakimal, kistik ve konsolide komponent alanları içeren lezyon saptanıyor. Lezyonun inen aorta kaynaklı aberran arteriyel beslenmesinin olduğu tespit ediliyor. **Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?**

- A) Bronşiektazi
- B) Trakeobronkomalazi
- C) İdiyopatik pulmoner fibrozis
- D) Bronkopulmoner sekestrasyon
- E) Lober amfizem

Doğru Cevap:D

Klinisyen Tüm TUS Soruları

PEDİATRİ ► 307

Özellikle süt çocuğu olmak üzere herhangi bir çocukta tekrarlayan stridor (özellikle bifazik) ve hışıltı atakları var ve bronkodilatör + steroid tedavisine iyi yanıt alınamıyorsa ayırıcı tanıda öncelikle düşünülmesi gereken tanı vasküler halkadır. Özellikle stridor olayın sadece akciğer sorunu olmadığını ve orta hava yolu obstrüksiyon varlığını da gösterdiğinden tanıda önemlidir.

Arkus aortayı oluşturan embriyonik yapıların involusyonundaki anormallikler nedeni ile oluşan vasküler halkalar çocukluk çağında trakea ve özofagusu sıkıştırarak stridor, solunum zorluğu ve yutma güçlüğü gibi semptomlara neden olmaktadır. Hastalarda baryumlu özofagus grafisi, ekokardiyografi, manyetik rezonans görüntüleme, bronkoskopi, anjiyografi gibi yöntemler ile tanıya gidilebilir.

Çift aortik ark

- Komplet vasküler halka anomalileri içinde en sık görülenidir.
- B aryumlu özofagus grafisinde, postero-anteriyor pozisyonda bilateral bası vardır. Lateral grafide posteriyordan bası vardır. Anterior trakeada kompresyon vardır.
- 3. aydan önce solunum sıkıntısı başlar. Yutma güçlüğü vardır

Burunda yabancı cisim özellikle burundan gelen kötü koku ile tanınır.

Astımda inspiratuvar stridor değil, ekspiryumda uzama ve ekspiratuvar hışıltı sesi duyulur, bronkodilatör ve inhale steroid tedavisinden fayda görür.

Allerjik rinit esas olarak daha büyük yaş gruplarında ve adolesan dönemde görülür. Bu yaşta beklenen bir tanı değildir.

Doğru cevap: C

10. Beş aylık bebek; bir aylıktan beri gürültülü solunum, hışıltı, öksürük, apne ve siyanoz atakları şikâyetleri ile getiriliyor. Aileden alınan öyküden, başını geriye attığında gürültülü solunumun azaldığı öğreniliyor. Baryumlu özofagus grafisinde özofagusta bası bulgusu saptanıyor.

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

- A) Kistik fibrozis
- B) Primer siliyer diskinezi
- C) Vasküler halka
- D) Trakeoözofageal fistül
- E) Konjenital lobar amfizem

Çocukluk çağının solunum yolu anomalileri çok erken yaşta bulgu verirler ve genellikle geç tanı aldıkları için gereksiz ilaç kullanımı sıktır. O yüzden erken tanınmaları çok şey değiştirir. Vasküler halkalar için ise her zaman görülme de çok önemli bir ipucu vardır: solunum sıkıntısı ve yutma güçlüğü'nün birlikte olması.

Embriyolojik hayatta dördüncü faringeal ark iki adettir. Biri involüsyona uğrarken diğeri erişkin hayattaki aortik arkımızı meydana getirir. Bu involüsyondaki yetersizlik anormal kitlesel bir yapının ortaya çıkmasına neden

olur. Bu anomalilere vasküler halka denilir. Bu yapı genellikle hem özofagusu hem trakeaya bası yaptığı için çoğunlukla hem yutma güçlüğü hem solunum sıkıntısı birlikte görülür. Inspiratuvar stridor tipiktir. Özofagusun uğradığı bası baryumlu özofagus grafisinde gösterilebilir.

Konjenital lobar amfizemde doğar doğmaz solunum sıkıntısı olur ancak özofagusu bası olmaz. Trakeoözofageal fistül tekrarlayan aspirasyon pnömonileriyle karakterizedir. Kistik fibrozis tekrarlayan üst ve alt solunum yolu enfeksiyonları ve ekzokrin pankreas yetmezliğine bağlı büyüme gelişme geriliği ile karakterizedir. Primer siliyer diskinezi ise tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonlarına ek olarak dektrokardi veya situs inversus tipiktir.

Doğru cevap: C

11. Aşağıdaki akciğer gelişim anomalilerinden hangisinde etkilenmiş akciğer alanını besleyen ve sıklıkla aortadan ayrılan ayrı bir arter vardır? (İlkbahar 2024)

- A) Pulmoner sekestrasyon
- B) Konjenital lobar amfizem
- C) Konjenital kistik adenomatoid malformasyon
- D) Pulmoner hipoplazi
- E) Bronkojenik kist

Klinik Bilimler 183. soru

Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül Sayfa 307

Pulmoner sekestrasyon arterini direkt sistemik dolaşımdan alan, embriyonik, kistik, fonksiyon görmeyen ve normal fonksiyon gören akciğerden ayrı olan bir akciğer dokusudur.

Sekestre akciğer dokusu fetal yapıda, kistik, organize olmayan yapılar içerdiğinden, histopatolojik olarak normal akciğer dokusundan kolayca ayrılır. %90 sol alt akciğer alanındadır. Sekestre lob, solunum sistemine veya gastrointestinal sisteme fistülize olabilir. Solunum sıkıntısı, persistan wheezing, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, akciğer apseleri görülebilir. Tanıda bronkografiler ile normal yolla dolmayan bronş yapısı görülür. Aortografilerde sekestre dokunun sistemik dolaşımdan beslendiği gösterilir. Tedavide cerrahi yaklaşım ile sekestrasyon dokusu çıkarılır. İntralober tipte sağlam akciğer dokusu ile ayırım yapılamadığından, lobektomi uygulanmalıdır.

Doğru cevap: A

12. Üç aylık bir bebekte çekilen akciğer grafisinde yelken görünümünde ön mediastinal kitle saptanıyor.

Bu bebek için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir? (İlkbahar 2002)

- A) Rabdomyosarkoma
- B) Persistan timus
- C) Özofagus duplikasyonu
- D) Lenfoma
- E) Nöroblastom

Yendioğan ve infantlarda persistan timus akciğer grafilerinde yelken görünümü yapabilir. Bu bulgu normalin bir varyantıdır ve zamanla timus ivolve oldukça bu gölge kaybolur.

İLGİLİ NOTLAR

Sorunun keyword'lerine bakalım:

-Akciğer sol alt lobda kitle var
-Aortadan besleniyor
-Komplikasyon olarak enfekte oluyor

Çok net bir şekilde herşeyiyle yazmışız
Kolayca pulmoner sekestrasyon cevabını bulabiliyoruz

Pediyatrik Göğüs Hastalıkları

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 185

185.Otuz dört yaşındaki kadın hasta hipofiz makroadenomu nedeniyle transsfenoidal yolla opere ediliyor. Ameliyat sonrası hastanın idrar çıkışında artış (400 mL/saat) gözleniyor. İdrar tetkiklerinde ozmolarite 100 mOsm/kg, dansite 1.002 bulunuyor. Serum ozmolaritesi normal ve serum sodyum düzeyi 153 mEq/L saptanıyor.

Bu hastada gelişen tabloya aşağıdakilerden hangisinin neden olması en olasıdır?

- A) Diabetes insipidus
- B) Diabetes mellitus
- C) Serebral tuz kaybettirici sendrom
- D) Uygun olmayan antidiüretik hormon salınımı
- E) Pontin demiyelinozis

Doğru Cevap:A

Klinisyen Tüm TUS Soruları

İLGİLİ NOTLAR

Klinik Bilimler 185. soru
Tüm TUS Soruları Pediatri 1. Fasikül
Sayfa 411

eksikliğine bağlı santral adrenal yetersizlik, LH-FSH eksikliğine bağlı gecikmiş puberte (hipogonadotropik hipogonadizm) görülmektedir.

Panhipopituitarizmin yenidoğan dönemindeki bulguları:

- Solunum sıkıntısı ve apne
- Neonatal kolestaz (direkt hiperbilirubinemi ve uzamış sarılık)
- Mikropenis (penis boyunun <2 cm olması) ve inmemiş testis
- Hipoglisemi

Panhipopituitarizmi olan yenidoğan bebeklerin boyları normaldir. Çünkü fetal büyümede büyüme hormonundan çok insülin görev almaktadır.

Ayrıntı tanıda düşünülebilecek hastalıklardan:

Galaktozemide kolestaz ve hipoglisemi görülebilmekle birlikte inmemiş testis ve mikropenis beklenmez.

Bilyer atrezide sadece kolestaz beklenir, hipoglisemi ve mikropenis beklenmez.

Kallmann sendromu ve **Klinefelter sendromunda** ise hipogonadizme bağlı mikropenis görülmesi beklenir, hipoglisemi ve kolestaz beklenmez.

Doğru cevap: A

4. Beş aylık erkek bebek üç aydır yetersiz kilo artışı, kusma, huzursuzluk ve özellikle gece olan ateş atakları nedenleriyle getiriliyor. Fizik muayenesinde boyunun üçüncü persentilde ve vücut ağırlığının üçüncü persentilin altında olduğu saptanıyor. Laboratuvar incelemelerinde; idrar dansitesi 1005, idrar sedimenti normal, serum sodyumu 155 mEq/L (134-144), potasyumu 4,1 mEq/L (3,5-5,6), kloru 111 mEq/L (98-106), kan üre azotu 13 mg/dL (5-18), kreatinini 0,35 mg/dL (0,03-0,50), ürik asiti 8 mg/dL (1,8-5,0), idrar ozmolalitesi 120 mOsm/kg, kan ozmolalitesi 310 mOsm/kg olarak saptanıyor.

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

- A) Bartter sendromu
- B) Uygunsuz ADH sendromu
- C) Gastroözofageal reflü
- D) Diabetes insipidus
- E) Kistik fibrozis

Bu soru, başka bir hoca tarafından şöyle de sorulabilirdi:

Diabetes insipidusta aşağıdaki laboratuvar bulgularından hangisinin görülmesi en az olasıdır? (Sonbahar 2021 BENZERİ)

- A) Hipernatremi
- B) Hiponatremi
- C) Düşük idrar ozmolalitesi
- D) Yüksek kan ozmolalitesi
- E) Düşük idrar dansitesi

Doğru cevap: B

Diabetes insipidusun tipik semptomu poliüri-polidipsi olsa da özellikle küçük bebeklerde farklı klinik ile karşımıza gelebilmektedir. Böyle bir hastada, kan ozmolalitesi yüksek iken idrar ozmolalitesi düşük olan hastalık dersek tanı daha kolay açığa kavuşur...

Diabetes insipidus (Dİ):

- Arginin vazopressin (AVP) sentez-salınımında bozukluk veya böbrek toplayıcı kanallarında AVP-hassas epitel hücrelerinde hormona cevabın bozulması nedeniyle ortaya çıkar.
- Polidipsi ve poliüri belirleyici şikayetler olmasına karşın hastalar çoğunlukla dehidratasyon tablosu ile başvurur.
- Bebeklerde çoğunlukla irritabilite, emme bozukluğu, görme bozuklukları, gelişme geriliği, aralıklı ateş yükselmesi vardır.

Tanı:

- İdrar volümü artmıştır.
- İdrar açık renkli ve dansitesi 1001-1005 arasındadır.
- İdrar ozmolalitesi her zaman plazma ozmolalitesinden düşüktür.
- Ciddi dehidratasyon tablosunda bile idrar dansitesi 1010'un üzerine, ozmolalitesi de 300'ün üzerine çıkmaz.
- Böbrek fonksiyon testleri normaldir.
- Dİ hastalarında su kısıtlama testi sonrası plazma ozmolalitesi 300'ün üzerine çıkar, ancak idrar ozmolalitesi 300'ü aşmaz (Uosm/Posm <1).

Bartter sendromu, konjenital klor kanal defekti sonucu hipopotasemik hipokloremik metabolik alkalozu neden olur.

Uygunsuz ADH sendromu, vazopressinin kontrolsüz salınımı sonucu övolemik hiponatremi ile karşımıza gelir. Plazma ozmolalitesi düşük, idrar ozmolalitesi normal-yüksektir.

Gastroözofageal reflü ve kistik fibrozis de Bartter sendromu BENZERİ elektrolit bozukluklarına neden olurken kan ozmolalitesinde yükseklik ve idrar ozmolalitesinde düşüklük beklenen bulgular değildir.

Doğru cevap: D

5. Aşağıdakilerden hangisi santral diabetes insipidus nedenleri arasında **yer almaz**? (İlkbahar 2000)

- A) Travma
- B) Kraniofaringeoma
- C) Vazopressin reseptör eksikliği
- D) Langerhans hücreli histiositoz
- E) Pineal bölge germinomu

Antidiüretik hormonun ya salgılanma bozukluğu ya da etki gösterememesi diabetes insipidus olarak tanımlanır. Hormonun salgılandığı yer ile etki ettiği organ ve tabii ki aracılık eden reseptörü bilindiği takdirde çok kolay bir soru.

ADH (Vazopressin) hipotalamusun supraoptik nükleusunda sentezlenir. Aksonal taşınmayla arka hipofize gelir. **ADH salgılanmasında bozukluk varsa Santral Diabetes insipidus gelişir.**

ADH V2-reseptörleri ve cAMP yoluyla distal ve kollektör tübüllerden suyun geri emilimini artırır. Toplayıcı kanallardaki vazopressine yanıt veren su kanalı akuaporin 2'dir. **ADH'nın böbreğe etkisinde veya suyun geri emilmesinde problem varsa Nefrojenik Diabetes insipidus gelişir.**

Pediyatrik Endokrinoloji
ve Metabolik Hastalıklar