

Türkiye Klinikleri

MEDİTEST Dergisi

EDİTÖR

Prof.Dr.Zeki KORKUSUZ

Ankara Üniv. Tıp Fakültesi

Ortopedi ve Travmatoloji AD Öğretim Üyesi

EDİTÖR YARDIMCISI

Prof.Dr.Arif ÖZDEMİR

Hacettepe Üniv. Tıp Fakültesi

Genel Cerrahi AD Öğretim Üyesi

YAYIN SEKRETERİ

İbrahim ERSOY (A.Ü.T.F.)

SAYI SORUMLUSU

Mustafa ÖZMAN (H.Ü.T.F.)

YAYIN KURULU

Naim ATA (G.Ü.T.F.)

Celâl KİLİT (A.Ü.T.F.)

Gökhan COŞKUN (A.Ü.T.F.)

Ali Seydi ÖZGÜL (A.Ü.T.F.)

Selahattin GENÇ (A.Ü.T.F.)

Erdal SAK (A.Ü.T.F.)

Şamil GEREK (A.Ü.T.F.)

Şule SONTAY (A.Ü.T.F.)

Mustafa GÜLGÖNÜL (H.Ü.T.F.)

Mehmet ŞEKER (H.Ü.T.F.)

Fatih GÜZELBULUT (H.Ü.T.F.)

Halit TALAS (A.Ü.T.F.)

S.Yaser KANDAL (H.Ü.T.F.)

Mustafa YILDIZ (H.Ü.T.F.)

Selçuk KARA (H.Ü.T.F.)

Kürşat KARATAŞ (A.Ü.T.F.)

BU SAYIYA KATKIDA BULUNANLAR

Orhan GÖRGÜLÜ

(H.Ü.T.F.)

Süleyman GÜVEN

(H.Ü.T.F.)

Türkiye Klinikleri

MEDİTEST Dergisi

TÜRKİYE KLİNİKLERİ MEDİTEST DERGİSİ
Hekimler Birliği Vakfı Adına Sahibi
Prof.Dr.Hikmet Akgül

Türkiye Klinikleri Dergileri

Editörler Kurulu

Prof.Dr.Adnan Güvener (Başkan)

Prof.Dr.Hikmet Akgül, Prof.Dr.Fuat Aziz Göksel,
Prof.Dr.Haldun Güner, Prof.Dr.Mehmet Ali Gürer,
Prof.Dr.Orhan Güven, Prof.Dr.Enver Hasanoğlu,
Prof.Dr.A.Atilla Hıncal, Prof.Dr.Sedat Işık,
Prof.Dr.Zeki Korkusuz, Prof.Dr.İrfan Sabah,
Prof.Dr.M.Erol Turaçlı, Prof.Dr.Nurten Türközkan,
Prof.Dr.Abdülmuttalip Ünal

İsimler Alfabetik Sıralanmıştır.

Ortadoğu Reklam Tanıtım ve Yayıncılık A.Ş.*

Genel Müdür

Mehmet Akgül

Genel Yayın Koordinatörü

Dr.Sinan Korukluoğlu

Matbaa Koordinatörü

Muharrem Çapacioğlu

Kitabevi Koordinatörü

İbrahim Ersoy

Reklam Koordinatörü

Dr.Deniz Akagündüz

Reklam Koordinatörü Asistanı

Kerem Alparslan

Muhasebe

Murat Çifter

Dizgi Operatörleri

Kader Kayabaş, Mehtap Dayı, Fatma Seyran

Yazı Takip Sekreteri

Gülbin Öztekin Türkmen

Abone ve Halkla İlişkiler Sekreteri

Habibe Atay

*Ortadoğu Reklam Tanıtım ve Yayıncılık A.Ş.

Hekimler Birliği Vakfı Kuruluşudur.

Yönetim Merkezi: Talatpaşa Bulvarı No:102
06230 Hamamönü/ANKARA
Tel : (0312) 309 36 66 pbx.
Faks: (0312) 312 67 41

Merkez Kitabevi: Talatpaşa Bulvarı No:102/2
06230 Hamamönü/ANKARA
Tel : (0312) 309 36 66 pbx. Faks: (0312) 312 67 41

Ankara Kitabevi: Tuna Cad. 11/10 Kızılay/ANKARA
Tel: (0312) 435 43 50

Yayın Periyodu: TÜRKİYE KLİNİKLERİ MEDİTEST
DERGİSİ Ocak-Eylül ayları arası 6 sayı (45 günde bir)
yayınlanır.

Abone Ücretleri ve Koşulları: Bir yıllık abone ücreti
(1998 için) posta ücretleri dahil:

Şahıs : 4.000.000 TL

Kurum : 8.000.000 TL

Abone olmak isteyenlerin; Ortadoğu Reklam Tanıtım
ve Yayıncılık A.Ş.'nin 149599 nolu Posta Çeki hesabına
ya da İş Bankası Ankara Dikimevi Şubesi 693070 nolu
banka hesabına gerekli ücreti yatırıp, dekontu -ücretin
Meditest Dergisi aboneliği için ödendiğini belirten- kısa
bir mektupla birlikte Talatpaşa Bulvarı No:102 06230
Hamamönü/Ankara adresine göndermeleri yeterlidir.

Adres Değişiklikleri: Derginin yayınlandığı tarihten en
az 15 gün önce abone servisine yazılı olarak bildirilme-
lidir. Zamanında yapılmayan bildirimlerden dolayı
derginin aboneye ulaşmamasından yayıncı sorumlu tu-
tulamaz.

Reklam konusunda tüm görüşmeler;

Reklam Koordinatörü : Dr.Deniz Akagündüz

Tel : (0312) 309 36 66 pbx.

Faks: (0312) 312 67 41

TÜRKİYE KLİNİKLERİ MEDİTEST DERGİSİ'nde yayınlanan
yazılar, resim, şekil, soru ve tablolar yayıncının yazılı izni ol-
madan kısmen veya tamamen herhangi bir vasıta ile basılamaz,
çoğaltılamaz. Kaynak göstermek kaydıyla dahi alıntı yapılamaz.

ISSN: 1300-0276

Baskı: Şelale Matbaacılık, ANKARA

Türkiye Klinikleri
MEDİTEST Dergisi

Cilt 7

Sayı 4

Mayıs-Haziran 1998

Tıp eğitimi, tıp fakültelerinde bitmez; ancak başlar.

W.H.Welch

İÇİNDEKİLER

211

Pediyatri

ISSN: 1300-0276

C i l t : 7 • S a y ı : 4 • M a y ı s - H a z ı r a n 1 9 9 8

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.398)

Mekanizma	Örnek
Salgısal (sekretuar)	Kolera, enterotoksik E.coli, karsinoid, VIP, nöroblastoma
Osmotik	Laktaz eksikliği, glukoz-galaktoz malabsorbsiyonu
Motilite artışı	İrritabl bağırsak sendromu, tirotoksikoz, Dumping sendromu
Yüzey alanında azalma	Kısa bağırsak sendromu, Çölyak hastalığı
Mukoza invazyonu	Salmonella, Shigella, Amebiasis

4. 3 ay üstü, immün yetmezliği olmayan bir çocukta diyarenin tedavisinde; hastayı tedavi etmek amacıyla;

- Shigella
 - Salmonella
 - Kolera
 - Amebiasis... hangisi ya da hangilerinde antimikrobik tedavi verme endikasyonu vardır.
- I-IV
 - II-III
 - I-II-IV
 - I-III-IV
 - I-II-III-IV

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.400)

Ajan	Tedavi Amacı	Antimikrobiyal ilaç
Shigella	Hastayı iyileştirmek	TMP-SMX
Salmonella	Hastayı iyileştirmek (3 ay altı ve immün yetmezliği olanlarda)	Ampisilin, kloramfenikol
Kolera	Etrafa bulaştırıcılığı önlemek	Tetrasiklin, TMP-SMX
Amebiasis	Hastayı iyileştirmek	Metronidazol

O halde yanıt A'dır.

5. Besin zehirlenmesinde sık rastlanan etkenler ve kaynakları verilmiştir. Buna göre hangisi doğru değildir?

Etken	Kaynak
a) Salmonella	Süt-et ürünleri
b) S.aureus	Et, yumurta salatası
c) C.botulinum	Et, sos
d) Bacillus cereus	Kavrulmuş pirinç, sebzeler
e) Norwalk ajanı	Su

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.401)

Etken	Kaynak	Bulgular
Salmonella	Süt/et ürünleri	Ateş/kramp,kusma, kanlı diyare
Staph.aureus	Et, yumurta salatası	Kusma, diyare
Clost.botulinum	Konserve besinler, bal	Bulantı, kusma, diyare, konstipasyon, paralizi

Bacillus cereus	Kavrulmuş pirinç, sebzeler	Bulantı, kusma, kusma, diyare, kramp
Norwalk ajanı	Su	Sulu diyare

6. Doğumdan itibaren sulu ishali olan bir bebekte:

- Kistik fibrozis
 - Konjenital laktaz eksikliği
 - Glukoz-galaktoz malabsorbsiyonu
 - İzole lipaz eksikliği
- hangisi/hangileri öncelikle düşünülmelidir?
- Yalnız II
 - I-II
 - II-III
 - II-III-IV
 - I-II-III-IV

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.402-403)

- Doğumdan itibaren yağlı, bol gaita
- Kistik fibrozis
 - Schwachman Diamond sendromu
 - İzole lipaz eksikliği
- Doğumdan itibaren sulu diare
- Konjenital laktaz eksikliği
 - Glukoz galaktoz malabsorbsiyonu düşünülür.

7. Yenidoğan dönemi dışında konstipasyonun en sık nedeni hangisidir?

- İşlevsel konstipasyon
- Hipotiroidizm
- Hirschsprung hastalığı
- Beslenme problemleri
- İlaçlar

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.404-405)

Yenidoğan dönemi dışında konstipasyonun en önemli nedeni (%90-95) istemli olarak dışkının tutulması ya da çocuğa tuvalet eğitimi vermek için yapılan müdahalelerle başlayan bir sorun olan işlevsel konstipasyondur. Sıklıkla ailede benzer sorunlarla ilgili öykü pozitifdir. İstemli olarak dışkının tutulması tuvalet eğitimi sırasındaki çelişkilere bağlı olabilir; ama çoğunlukla nedeni dışkılama sırasında çocuğun duyduğu ağrıdır.

8. 5 yaşında bir çocuk yattığı vakit kusması oluyorsa ön tanıda hangisi düşünülür?

- Akut gastroenterit
- Gastroözofageal reflü hastalığı
- Kafa içi basınç artması sendromu
- Menenjit
- Akalazya

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.404-407)

- Akalazya → Yattığı vakit kusması olur.
Menenjit → Ateş+başağrısı+kusma+ense sertliği bulguları
KİBAS → Baş ağrısı+kusma+papil stazı
Akut gastroenterit → İshal, kusma beraber olur.

PEDIATRİ

Gastroözofageal reflü → Yemek yedikten sonra kusma, göğüs ağrısı olur.

9. 6 yaşında bir çocukta peptik ülserin en önemli semptomu hangisidir?

- a) Bulantı (özellikle gece gelen)
- b) İshal
- c) Kusma
- d) Kola, çay gibi içecekler sonrası epigastrik ağrı
- e) Meteorizm

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.415-416)

6 yaşında bir çocukta peptik ülserin en önemli semptomu kusmadır. Bunun yanında

- Epigastrik yanma
- Tırmalayıcı karın ağrısı
- Bulantı
- Meteorizm... saptanabilir.

(Besin alımı ile geçen karın ağrısı)

Üst gastrointestinal radyografilerde bir ülser kraterinin saptanması peptik ülser tanısı için yeterlidir.

10. Akut gastrointestinal kanama tedavisinin amaçları;

- I. Kanamayı durdurmak
- II. Nedenini ortaya çıkarmak
- III. Özgün tedavi uygulamak
- IV. Hipovolemiyi düzeltmek
- V. Tekrarlamasını engellemek
- VI. Anemiyi düzeltmek... şeklindedir. Bunların önem sırasına göre sıralanması aşağıdakilerden hangisinde doğru verilmiştir?

- a) I-II-III-IV-V-VI
- b) I-IV-III-VI-II-V
- c) III-I-VI-V-II-III
- d) IV-VI-I-V-II-III
- e) VI-I-IV-V-III-II

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.408)

Akut gastrointestinal kanama tedavisinin amaçları önem sırasına göre:

- 1. Hipovolemiyi düzeltmek
- 2. Anemiyi düzeltmek
- 3. Kanamayı durdurmak
- 4. Tekrarlamasını önlemek
- 5. Nedenini ortaya çıkarmak
- 6. Özgün tedavi uygulamak.

11. Yenidoğan bir bebekte gastrointestinal kanamanın en sık nedeni hangisidir?

- a) Yenidoğanın hemorajik hastalığı
- b) Volvulus
- c) Nekrotizan enterokolit
- d) Süt proteini allerjisi
- e) Anne kanının yutulması

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.408)

Yeni doğan bir bebekte gastrointestinal kanama nedenleri:

Sık olanlar

- Anne kanının yutulması
- Anal fissür
- Süt proteini allerjisi
- Nekrotizan enterokolit
- İntussepsiyon
- Bakteriyel gastroenterit

Ender

- Volvulus
- Yenidoğanın hemorajik hastalığı
- Meckel divertikülü

12. Akut gastrointestinal kanaması olan bir çocukta ilk müdahalede yapılacaklar aşağıda verilmiştir. Hangisi ilk sırayı alır?

- a) Damar yolu açılması
- b) Hipovolemisi varsa kristalloid, kolloid verilmesi
- c) Nabız ve kan basıncı ölçümü
- d) Kandaki hemoglobin miktarı ölçümü
- e) Kan transfüzyonu

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.408)

Akut gastrointestinal kanama tedavisinde ilk yapılacaklar sıra ile:

1. Nabız ve kan basıncı ölçülür (hem ayakta, hem de yatar konumda)
2. Sıvı verilmesi için damar yolu açılır.
3. Hipovolemi varlığında damar içi volümün artırılması için kristalloid ya da kolloid sıvı verilir.
4. Kandaki Hb miktarı ölçülür.
5. Tam kan veya eritrosit kayıplarının yerine konması için kan grubu belirlenir ve çapraz kan uygunluk testi yapılır.

13. Çocuklarda meydana gelen özofagus hastalıklarının en sık rastlanan belirtisi hangisidir?

- a) Disfaji
- b) Odinofaji
- c) Pirozis
- d) Regurjitasyon
- e) Göğüs ağrısı

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.413)

Özofagus hastalıklarının klinik belirtileri arasında motilite bozukluğuna ya da tıkanıklığa bağlı olarak besinlerin takılı kalmış gibi hissedilmesi (disfaji) tanımı vardır. Yutkunma sırasında ağrı (odinofaji) asidik mide içeriğinin reflüsüne bağlı olabilir. Regurjitasyon, çocuklarda meydana gelen özofagus hastalıklarının en sık rastlanan belirtisidir.

Pirozis → Yutkunma olmadan da boğazda ağrı hissedilmesidir.

14. Gastroözofageal reflü hastalığı ile ilgili hangisi doğru değildir?

- Bebeklerde bir yaşına kadar çok sık rastlanan bir sorundur.
- Sondifer sendromu gastroözofageal reflü'ye bağlı olarak başın yana eğilmesi ve özofajit sonucu sırtın kamburlaşmasıdır.
- Kesin tanı baryum yutturularak floroskopi altında izleme ile konur.
- Bebeklerin çoğu 18 aylık olunca reflü kendiliğinden kesilir.
- 4-6 haftalık ilaç tedavisine yanıt alınamayan hastalarda cerrahi girişim gerekir.

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.413-414)

Gastroözofageal reflü tanısı için genellikle Ba yutturularak floroskopi uygulanır ama çocukların en azından %30'u özofagogramlarda normal çıkar. Çünkü gastroözofageal reflü aralıklı olarak meydana gelir. Devamlılık göstermez. Gastroözofageal reflü tesbitinde en kesin sonuç 24 saat özofagus pH'nın ölçüldüğü çalışmadan alınır.

15. Pilon stenozu ile ilgili;

- İnguinal herniden sonra, doğumsal hipertrofik pilon stenozu yaşamın ilk iki ayında en sık cerrahi girişim gerektiren durumdur.
- Tipik klinik belirtisi yaşamın 2.-4. haftaları arasında başlayan safrsız kusmadır.
- Direkt hiperbilirubinemi yapabilir.
- Laboratuvar bulgusu: Paradoksik asidüri, hipokalemi metabolik alkaloz'dur. Hangisi ya da hangileri doğru değildir?

- Yalnız I
- Yalnız III
- Yalnız II
- III-IV
- I-II

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.415)

Pilon stenozunda indirekt hiperbilirubinemi olur. Çünkü enterohepatik dolaşım artmıştır. Yenidoğanın uzamış sarılığının temel nedenlerinden bir tanesidir. Pilonomyotomi dehidratasyon ve elektrolit anormalliği düzeltildikten sonra uygulanacak tedavi yöntemidir. Bebeklerin çoğunda 1-2 gün içinde mamayla beslenmeye başlanabilmektedir. I,II,IV → Doğrudur.

16. Gastrit'in çocuklardaki başlıca klinik belirtisi hangisidir?

- Hematemez
- Karın ağrısı
- Bulantı
- Kusma
- Yutma güçlüğü

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.415)

Akut hemorajik gastrit; yüzeysel mukoza hücrelerinin nekrozu ve lamina propriadaki kan damarlarında hasar oluşması ile kanın damar dışına sızmasına neden olur. Çocuklarda bu tip gastrit daha sık görülür.

Hematemez başlıca klinik belirtisidir. Diğer semptomlar arasında karın ağrısı, bulantı ve kusma bulunmaktadır. Viral enfeksiyonlardan NSAİ ilaç alımından sonra gelişebilir. Tedavisi peptik ülser hastalığı gibidir.

17. Aşağıdakilerden hangisi ya da hangileri rektal prolapsus nedenleri arasındadır?

- Diyare
- Boğmaca
- Konstipasyon
- Kistik fibrozis

- Yalnız IV
- III-IV
- II-III
- II-III-IV
- I-II-III-IV

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.416-418)

Çocuklarda rektal prolapsus nedenleri

- Diyare
 - Boğmaca
 - Konstipasyon
 - Parazitler
 - Kistik fibrozis
- Hepsi intraabdominal basıncı artırarak rektal prolapsusa neden olurlar.

18. Meckel divertikülü ile ilgili hangisi doğru değildir?

- Omfalomezenterik kanalın bir kalıntısıdır.
- Gastrointestinal sistemin en sık görülen anomalisidir.
- En çok 5 yaşından sonra ortaya çıkar.
- En sık semptomu melenadır.
- Kesin tedavisi cerrahidir.

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.417)

Meckel divertikülü ince bağırsağın antimezenterik sınırı boyunca ileoçekal kapağın 100 cm içerisine yerleşir. En çok iki yaşında ortaya çıkar. Genellikle gastrik doku içeren heterotopik doku asit salgılanması ve ülserasyon nedeniyle semptomatik olgularda 10 kat daha fazla görülür.

Ağrısız rektal kanama (melena %84), bağırsak tıkanıklığı (intusepsiyon ya da volvulus %10) ve apandisit andıran ağrılı divertikülit (%6) Meckel divertikülünün klinik belirtileridir.

19. Glutene hassas enteropati ile ilgili;

- Klinik belirtiler 6-18. aylarda başlar.
- Antiendomisyum, anti gliadin antikorlarının saptanması tanıda önemlidir.
- Tanı için tek biyopsi yeterlidir.
- İntestinal Ca, için predispozan bir hastalıktır. hangisi/hangileri doğrudur?

- I-II
- III-IV
- II-IV
- I-II-III
- I-II-III-IV

PEDIATRİ

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.419-420)

Çölyak hastalığında genelde klinik belirtiler 6 ve 18. aylar arasında başlar. Tanı için 6 ay ara ile özel diyetler ile alınan 3 biyopsi önemlidir. İleride intestinal lenfoma gelişme riski artar. IgG, IgA türünde antienomisyum, antiigliadin antikorlarının saptanması tanıda önemlidir. Klinik belirtileri: apati, irritabilite, ağrı, kusma, kronik diyare, yağlı dışkı, abdominal distansiyon, büyüme duraksamasıdır. Bazı bebekler semptomsuzdur.

20.Crohn hastalığı ve ülseratif kolitin karşılaştırmalı özellikleri verilmiştir. Hangisi doğru değildir?

	<u>Crohn hastalığı</u>	<u>Ülseratif kolit</u>
a) Rektal kanama	Bazen	Olağan
b) Abdominal kitle	Sık	Ender
c) Perianal hastalık	Ender	Sık
d) Fistül	Sık	Olağan dışı
e) Kanser riski	Hafif artar.	Çok artar.

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.420)

	<u>Crohn hastalığı</u>	<u>Ülseratif kolit</u>
Titreme, ateş, kilo kaybı	Sık	Sık
Rektal kanama	Bazen	Olağan
Abdominal kitle	Sık	Ender
Karın ağrısı	Sık	Sık
Perianal hastalık	Sık	Ender
İleum tutulumu	Sık	Yok
Striktür	Sık	Olağan dışı
Fistül	Sık	Olağan dışı
Atlayan lezyonlar	Sık	Yok
Transmural katılım	Olağan	Yok

21.İnvaginasyon ile ilgili hangisi doğru değildir?

- İdiyopatik invaginasyon 6-18. aylarda sıktır.
- Henoch-Schönlein purpurasında görülebilir.
- Ağrı oluştuğunda bebek ağlayıp dizlerini karnına çeker.
- Koyu jel kıvamında dışkı pasajı vardır.
- Peritonit ya da şok belirtisi varsa ameliyat kontrendikedir.

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.422)

Baryumlu lavman hem invaginasyon tanısını kesinleştirir, hem de uygun hidrostatik basınçla hastaların %75'inde intususepsiyonu azaltır. Eğer;

- Peritonit ya da şok belirtisi varsa
- İlaç tedavisi başarılı olmuyorsa
- Patolojik bir başlama noktası bulgusu varsa ameliyat gerekebilir.

Ancak olguların %10'u 3 yaşından sonra görülür.

Diğer seçenekler doğrudur.

22.Karaciğer fonksiyonlarının değerlendirilmesinde hangisi en hassastır?

- Alanin aminotransferaz

b) Aspartat aminotransferaz

c) 5'-Nükleotidaz

d) Alkalen fosfataz

e) Albumin

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.423)

Albumin→Karaciğerde sentez azalması, atılımının artması ile (Nefrotik sendrom'da) azalır.

Alkalen fosfataz→Kemik, safra yolları hasarında artar.
5'-nükleotidaz→Bilier hastalıkta artar.

Aspartat aminotransferaz→Kalp ve kastan nekroz sonucu salınır.

Alanin aminotransferaz→Karaciğer hasarı için daha özgündür.

23.Hangisi çocukluk çağında akut viral hepatite neden olmaz?

- Herpes simpleks tip 1, tip 2
- Ebstein-Barr Virus
- Kızamıkçık virusu
- Enterovirus
- Sitomegalovirus

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.424)

Çocukluk çağında akut viral hepatit nedenleri:

- HAV
- HBV
- HCV
- HDV (B ile beraber)
- HEV
- Ebstein-Barr-virüsü
- CMV
- Enterovirus
- Human Herpes Virus-6
- HSV tip I ve II
- Lassa humması virüsü
- Dangue
- Sarı ateş
- Ebola virus
- Kızamık (Rubella)
- Varisella-Zoster virusu

24.Hepatit B virusunun inkübasyon periyodu için hangisi doğru verilmiştir?

- 30-60 gün
- 60-180 gün
- 15-30 gün
- 15-45 gün
- 10-15 gün

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.425)

HAV inkübasyon süresi→30 gün (15-45 gün)

HBV inkübasyon süresi→60-180 gün

HCV inkübasyon süresi→30-60 gün

HDV inkübasyon süresi→HBV'e benzer

HEV inkübasyon süresi→35-60 gün

25.Aşağıda HAV ile HBV karşılaştırmalı olarak özellikleri verilmiştir. Hangisi doğru değildir?

	<u>HAV</u>	<u>HBV</u>
a) Başlangıç şekli	Akut	Sinsi
b) Ateş	+	Seyrek
c) Yaş	Çocuk ve genç	Her yaş
d) Artrit/döküntü	Var	Yok
e) γ-globulin profilaksisi	İyi sonuç	Geçersiz

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.425)

	<u>HAV</u>	<u>HBV</u>
Başlangıç şekli	Akut	Sinsi
Ateş	+	Seyrek
Yaş	Çocuk ve genç	Her yaş
Artrit/döküntü	Yok	Var
Anormal ALT, AST	1-3 hafta	Uzar.
Standart γ globulin profilaksisi	İyi sonuç	Geçersiz
Taşıyıcılık	Yok	Var
Kronik karaciğer hastalığı	Yok	Var

26.Hangisi sirozun latent evre klinik bulgularından biri değildir?

- Hepatosplenomegali
- Epistaksis
- Palmar eritem
- Hipoproteinemi
- Sarılık

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.427)

Sirozun latent evresinde;
 -Hepatosplenomegali
 -Epistaksis
 -Spider nevi
 -Palmar eritem
 -BSP retansiyonu
 -Hipoproteinemi
 Sarılık; sirozun dekompanse evresinin bulgusudur.

27.Doğum sonrası sarılık, kaşıntı, koyu idrar; akolik gaitası olan bir yenidoğanda ön tanıda hangisi düşünülür?

- Bilier atrezi
- Safra kanal hipoplazisi
- Koledok kisti
- Pankreas kistik fibrozisi
- Neonatal hepatit

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.428)

Bilier atrezi çocuklarda sıktır. Etiyolojisi bilinmiyor. Konjenital intrahepatik safra yolları yoktur. Klinik:
 -Doğum sonrası sarılık, kaşıntı
 -Koyu idrar
 -Akolik gaita
 -Steatore, kanamalar

-PT, PTT uzar, ALP

-CHO, lipid

2 ayda siroza geçiş olabilir. Assit, splenomegali olabilir.

Neonatal hepatitte doğumun 1.haftasında sarılık vardır.

Safra kanal hipoplazisi+özel yüz görünümü+frontal belirgenlik+kalp-damar-vertebra anomalileri → Alagilla sendromu

Koledok kistinde açılıp kapanan sarılık vardır.

28.Hangisi ekstrahepatik presinuzoidal portal hipertansiyon nedeni değildir?

- Pileflebit
- Portal ven'de valf
- Apandisit
- Dehidratasyon
- Schistozomiazis

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.427)

Ekstrahepatik presinuzoidal portal HT

-Enfeksiyon: Onfalit, pileflebit, apandisit

-Portal ven'de valf, splenik arteriovenöz fistül

-Neoplazmlar (bası ile)

-Dehidratasyon, intravasküler pıhtılaşma, tromboz, abdominal travma

Schistozomiazis intrahepatik presinuzoidal portal HT nedenidir.

29.8 yaşında bir çocukta geçirmekte olduğu üst solunum yolu enfeksiyonu sırasında durmayan kusmalar ortaya çıkıyor ve ve 4-5 saat içinde hırçın, ajite, uykulu bir hale gelip sonra komaya giriyor. Hikayesinden ek olarak bu enfeksiyon sırasında aspirin aldığını öğreniyoruz. Bu hikaye ile ön tanıda hangisi düşünülür?

- Hepatolentiküler dejenerasyon
- Salisilat entoksikasyonu
- Reye sendromu
- Sepsis
- Fulminant hepatit

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.429)

Reye Sendromu;

4-12 yaş arasında sıktır.

-Klinik belirtileri: bir üst solunum yolu enfeksiyonu iyileşmesi sırasında ya da iyileşmeden hemen sonra durmayan kusma şeklinde ortaya çıkar. Çocuk 2 ile 24 saat arasındaki bir dönem içerisinde hırçın, ajite, uykulu ve sonunda koma durumuna gelir.

-Fizik muayenede:

*pupillalarda genişleme vardır.

*hiperaktif derin tendon refleksleri vardır.

*Kussmaull solunum vardır.

*sarılık, ateş yoktur.

*karaciğer büyüklüğü normal ya da hafif artmış olabilir.

*hipoglisemi ve asidoz vardır.

Destek tedavisi yapılır.

ENFEKSİYON HASTALIKLARI

1. Çocuklarda vücut ısısı ile ilgili hangisi doğru değildir?

- a) Vücut ısısı sabahın erken saatlerinde en düşük, 16.00-18.00 arası en yüksek düzeydedir.
- b) Sürekli ateşte günlük oynamalar 0.3°C'den azdır.
- c) Orak hücreli anemisi olan çocuklarda ateşin en sık nedeni enfeksiyondur.
- d) Ateşli küçük süt çocuklarının %70'inde ateşten bakteriyel bir ajan sorumludur.
- e) Normal çocuklarda antipiretik tedavi, enfeksiyon hastalığının gidişini değiştirebilir.

Cevap E (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.609-610)

Normal çocuklarda antipiretik tedavi, enfeksiyon hastalıklarının gidişinde herhangi bir değişiklik yapmaz, sonuca etkili olmaz. İnsanlarda viral üst solunum yolu enfeksiyonu sırasında antipiretik alan ve almayanlar arasında viral enfeksiyonlardan iyileşme oranında anlamlı bir farklılık gösterilememiştir. Ateş düşürücü tedavi özellikle kronik kardiyopulmoner, metabolik, nörolojik hastalığı olan veya febril konvülsiyon geçiren yüksek riskli hastalarda yararlıdır.

2. Neonatal menenjitte sıklıkla;

- I) Grup B streptokok
 - II) E. coli
 - III) Neisseria meningitidis
 - IV) Hemophylus influenza
- hangisi/hangileri etkindir.
- a) Yalnız I
 - b) I-II
 - c) Yalnız III
 - d) I-II-III
 - e) I-II-III-IV

Cevap B (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.626)

Süt çocukları ve çocuklarda en sık menenjit etkeni meningokoklar, H. influenza ve pnömokoklardır. E. coli gibi basiller ve B grubu streptokoklar neonatal menenjitte en sık rastlanan ajanlardır. Sorumlu ajani saptamak için patognomotik bir semptom yoktur. Peteşiyel,

hemorajik deri lezyonları meningokok enfeksiyonları için karakteristiktir.

3. Hangisi yenidoğan menenjitinde klinik bulgusemptom olamaz?

- a) Şaşılık
- b) Emmeme
- c) Kusma
- d) Düzensiz solunum
- e) Ense sertliği

Cevap E (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.626)

Yenidoğan menenjitinde ve pretermde tanı koymak son derece güçtür. Klinik belirtiler nonspesifiktir. Sepsis belirtileri gösteren her hastada menenjit varlığı daima düşünülmelidir. Ateşi olabilir veya olmaz. Çoğu kez yoktur. Bebek beslenmeyi reddeder, kusma sıkır. Hiperaktivite veya uyku hali olur. Fontanel gergin, kabarıktır. Ama ense sertliği bulgusu yoktur. Diğerleri olabilir.

4. Akut bakteriyel menenjit BOS bulguları ile ilgili;

- I) BOS basıncı artmıştır.
 - II) Sıvı genelde ksantokromik görünümündedir.
 - III) Hücre sayısı polimorfonükleer lökosit lehinde artmıştır.
 - IV) Şeker ve protein düzeyi azalmıştır.
- hangisi ya da hangileri doğru değildir?
- a) I-III
 - b) II-IV
 - c) I-II-III
 - d) Yalnız IV
 - e) III-IV

Cevap B (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.618)

Akut bakteriyel menenjit BOS bulguları:

- BOS basıncı artmıştır.
- Hücre sayısı PMNL lehine artmıştır.
- Şeker düzeyi azalmıştır.
- Sıvı bulanık görünümündedir.
- Protein düzeyi artmıştır.

5. Aşağıda çeşitli hastalıklarda serebrospinal sıvı özellikleri verilmiştir. Hangisi en doğru verilmiştir?

	Hücre sayısı	Şeker düzeyi	Protein düzeyi
a) Aseptik menenjit	Artmış (lenfosit)	Normal	Azalmış
b) Beyin absesi	Normal	Normal	Azalmış
c) Meningismus	Artmış	Normal	Normal
d) Tüberküloz menenjit	Artmış (lenfosit)	Azalmış	Artmış
e) Kurşun ensefalopatisi	Azalmış	Normal	Artmış

Cevap D (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.618)

	Hücre sayısı	Şeker düzeyi	Protein düzeyi
Akut bakteriyel menenjit	Artmış (PNML)	Azalmış	Artmış
Tüberküloz menenjit	Artmış (lenfosit)	Azalmış	Artmış
Aseptik menenjit	Artmış (lenfosit)	Normal	Normal veya artmış
Beyin absesi	Normal veya artmış (lenfosit)	Normal	Artmış
Kurşun ensefalopatisi	Normal veya artmış (lenfosit)	Normal	Artmış
Meningismus	Normal	Normal	Normal

6. 3 ayın üstünde etkeni bilinmeyen akut bakteriyel menenjitte tedavide hangisi tercih edilir?

- Ampisilin + gentamisin
- Vankomisin + seftriakson
- Ampisilin + kloramfenikol
- Penisilin G + seftriakson
- Penisilin G + Metilmisin

Cevap C (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.620-621)

Neonatal dönemde tedavide

- Penisilin G + sefotaksim veya
 - Penisilin G + 3.jenerasyon sefalosporin
- 1-3 ayda
- Ampisilin + sefotaksim
 - Ampisilin + seftriakson

3. aydan sonra
- 3.jenerasyon sefalosporin
 - Sulbaktam ampisilin'den biri seçilebilir.

7. Nezle (Coryza) ile ilgili hangisi doğru değildir?

- En sık etken rhinoviruslardır.
- İnkubasyon periyodu 1-6 gündür.
- Boğazda takılma hissi yapması, ağrı yapmaması ayırıcı tanıda önemlidir.
- Boğazda iltihabi odak saptanabilir (Foliküler tonsillite benzer).
- Kendiliğinden 3-5 günde geçer.

Cevap D (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.697-70)

- Nezlede etkenler
- Rhinovirus (en sık)
 - Coronavirus
 - RSV
 - Adenovirus
 - Coxsackie A, B.

Boğazda takılma hissi viral enfeksiyonlarda, ağrı ise daha çok bakteriyel enfeksiyonlarda önemlidir. Boğazda foliküler tonsillit gibi iltihabi odak gözlenmez. Sadece ödem olabilir. Destekleyici tedavi yapılır. 3-5 günde geçer.

8. İnspiratuar stridor, ses kısıklığı, havlar tarzda öksürüğü olan 1.5 yaşında bir çocukta öncelikle ön tanıda hangisi düşünülür?

- Akut laringotrakeobronşit
- Akut tonsillofarenjit

c) Enfeksiyöz mononükleozis

d) Akut epiglottit

e) Bronşiolit

Cevap A (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.690-700)

Akut laringotrakeobronşit (Krup sendromu)

- İnspiratuar stridor
 - Ses kısıklığı
 - Havlar tarzda öksürük
 - 6 ay-2 yaşta sıktır.
- üçlüsü tipiktir

- Akut tonsillofarenjit
- Ateş,
 - Boğaz ağrısı,
 - Disfaji vardır.
 - Her yaşta görülür.

- Enfeksiyöz mononükleozis
- Ateş,
 - Boğaz ağrısı,
 - Hepatosplenomegali vardır.

- Akut epiglottit
- Yüksek ateş,
 - Disfaji,
 - Boğuk ses vardır.
 - 2-5 yaşta sıktır.

- Bronşiolit
- 1 yaşa kadar sık görülür.
 - Solunum yetmezliği bulguları,
 - Siyanoz vardır.

9. Kızıl hastalığı ile ilgili hangisi doğru değildir?

- Ateş, baş ağrısı, boğaz ağrısı, yutma güçlüğü, kusma kızılın prodromal belirtileridir.
- Ekzantem streptokokların ilk yerleştiği yerden başlar.
- Dil ilk ve 2. gün üstü beyaz porla kaplıdır, ucu ve kenarları kırmızıdır.
- Ekzantem başlangıç belirtilerinden 12 saat sonra beliren eritemli nokta şeklindeki lezyonlar deriye zımpara kağıdı görünümü verir.
- Deride pullanma şeklinde soyulma önce kollar da başlar, gövde-ekstremitelere yayılır.

Cevap E (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.626-627)

- Kızıl'da;
- Etken A grubu β-hemolitik streptokoklardır.

PEDIATRİ

- Döküntünün en karakteristik bulgularından biri deskuamasyondur.
- Deride pullanma şeklinde soyulma önce yüzde başlar, gövdeye ve ekstremitelere yayılır.
- 3.haftada soyulma çok belirgindir.
- Tedavisinde Penisilin G kullanılır.
- Erken tedavi ile akut romatizmal ateş ve poststrep-toksik glomerülonefrit gibi komplikasyonları önlenir.
- Diğer seçenekler doğrudur.

10.I. Kızamık

II. Su çiçeği

III. İnfluenza

IV. 6. hastalık...’dan hangisi ya da hangilerinin komplikasyonu sonucu stafilokoksik pnömoni gelişebilir.

- a) Yalnız I
- b) I-II
- c) II-IV
- d) I-II-III
- e) I-II-III-IV

Cevap D (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.629)

Stafilokok pnömonileri solunum yolunun primer enfeksiyonu olarak; daha sık olarak da;

-Kızamık

-Su çiçeği

-İnfluenza

-Kistik fibrozis komplikasyonu olarak görülür. Süt çocuklarında en sıktır. Vakaların %30’u 3 aydan küçük, %70’i de 1 yaşın altında çocuklardır. Başlangıçta genellikle stafilokoksik deri lezyonu veya üst solunum yolu enfeksiyonu belirtileri vardır.

6.hastalık pnömoni yapmaz.

11.6-18 yaşta en sık alt solunum yolu ajanı aşağıdakilerden hangisidir?

- a) Bakteri
- b) Virus
- c) Mikoplazma
- d) Klamidya
- e) Tuberküloz

Cevap C (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.633)

Bkz. aşağıdaki tablo.

	<2 hafta	2 hafta-3 ay	4 ay-5 ay	6-18 ay
Bakteri	++++	++	++	+
Virus	++	++++	++++	++
Mikoplazma	-	-	+	++++
Klamidya	-	+++	-	-
Pneumocystis carini	-	++	-	-
Tüberküloz	-	-	+	+
Fungus	+	-	-	-

++++→çok sık +++→sık ++→sık değil +→nadir --→çok nadir

12.Bakteriyel akut pnömoni ile ilgili

- I. Her yaşta görülebilir.
 - II. Paroksizmal, tahriş öksürüğü vardır.
 - III. Başlangıcı sinsidir.
 - IV. Sıklıkla plevral göğüs ağrısı vardır.
- hangisi ya da hangileri doğrudur?
- a) I-II
 - b) III-IV
 - c) I-IV
 - d) I-II-III
 - e) I-II-III-IV

Cevap C (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.634)

Bakteriyel akut pnömoni;

-Her yaşta görülebilir.

-Çoğunlukla ateş 39°C’dir.

-Ani başlar.

-Evde hasta kişi hikayesi seyrek.

-Prodüktif öksürük vardır.

-Sıklıkla plevral göğüs ağrısı vardır.

-Belirgin toksik görüntü söz konusudur.

-Plevrada sıvı olabilir.

-CRP genellikle pozitifdir.

13.Hemofilus influenza tip B aşağıdaki hangi enfeksiyona yol açmaz?

- a) Menenjit
- b) Epiglottit
- c) Epididimit
- d) Endokardit
- e) Otitis media

Cevap E (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.365)

Hemofilus influenza tip B enfeksiyonu başta menenjit, epiglottit, pnömoni olmak üzere çocuklarda önemli hastalıklara yol açar. Perikardit, orbital selülit, epididimit, endokardit, intraperitoneal abseler, beyin absesi yapabilir.

Hemofilus influenza’nın tip b dışı kapsüllü serotipleri ve sınıflandırılmayan tipleri ile otitis media, sinuzit, kronik bronşit ve daha nadir olarak idrar yolları enfeksiyonu gelişebilir.

14. Difteri ile ilgili hangisi doğru değildir?

- a) En fazla 2-5 yaşta görülür. Yenidoğanların büyük çoğunluğu hastalığa bağışıktır.
- b) Difteri anjini en sık görülen formu olup lezyon boğazda noktalanmalar şeklinde başlar ve 12-24 saat içinde beyaz ve grimtrak, yüzeyi düz, kaldırmakla kanayan membran haline dönüşür.
- c) Ağır difteride hemen her vakada toksik miyokardit saptanır.
- d) Spesifik tedavisinde antitoksik serum ile antibiyotikler beraber uygulanır.
- e) Difteri hastalığının izolasyonu gerekmez. 1 hafta rapor vermek yeterlidir.

Cevap E (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.645)

Difteri hastalığının izolasyonu şarttır. Karantina birer hafta ara ile yapılan boğaz kültürü negatif olana kadar devam ettirilir. Portörlerin saptanması ve tedavisi korumada önemlidir.

Korumada aşılama yapılır. 2.ay, 3.ay, 4.ay, 15.ay, ilkökul 1.sınıfta olmak üzere 5. aşı yapılır. 7 yaştan büyük çocuklar azaltılmış dozda; erişkin tipi difteri aşısı ile aşılanmalıdır.

15. Boğmaca ile ilgili

- I. Aşılı çocuklarda dahi görülebilir.
- II. Tanı; nazofarinksten alınan materyalin Bordet-Gengon besi yerine ekilmesi ile konur.
- III. Kuluçka dönemi 5-15 gündür.
- IV. Kentöz öksürük evresinde çok bulaşıcıdır. hangisi/hangileri doğrudur?
- a) Yalnız II
- b) I-II
- c) III-IV
- d) I-II-III
- e) II-III-IV

Cevap D (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.645-647)

Boğmaca; kataral dönemde çok bulaşıcıdır. Boğmacanın üç dönemi vardır:

-Kataral dönem (Prodromal evre): Nezle, kuru öksürük, hafif ateş vardır.

-Spazmatik veya paroksizmal evre (kentöz öksürük evresi): Bir öksürük süresinde hasta 5-10 veya daha fazla sayıda üst üste, kesik kesik boğulur gibi öksürür.

-Azalma evresi: İki hafta kadar süren bu evrede öksürük nöbetleri seyrekleşir, kusma azalır.

Antibiyotiklerin boğmacanın gidişi üzerine etkisi azdır. Ama Bordetella pertusis üzerine etkili eritromisin, kloramfenikol, ampisilin gibi antibiyotikler kullanılıyor.

Diğer seçenekler doğrudur (I,II,III).

16. Salmonellanın en sık neden olduğu enfeksiyon hastalığı aşağıdakilerden hangisidir?

- a) Salmonella gastroenteriti
- b) Tifo
- c) Pnömoni

d) Septisemi**e) Gizli enfeksiyon ve taşıyıcılık**

Cevap A (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.647-649)

Gastroenterit veya gıda zehirlenmeleri salmonella enfeksiyonlarının en sık klinik şeklini oluşturur. Enfeksiyonun şiddeti değişiktir. Salmonella gastroenteritinde tedavi elektrolit ve su dengesinin düzenlenmesidir. Antibiyotikler ve bağırsak motilitesini azaltan ilaçlar önerilmez.

Dışkı kültürü hastalığın akut evresinde pozitifdir. Pozitiflik bir kaç hafta devam eder. Kan tablosu hafif lökositoz veya lökopeni gösterir.

17. Basilli dizanteride ilk olarak tercih edilecek antibiyotik hangisidir?

- a) Ampisilin
- b) TMP-SMX
- c) Sefazol
- d) Gentamisin
- e) Kloramfenikol

Cevap A (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.65)

Basilli dizanteride etken Shigella'dır. Ateş, abdominal kramp, müküslü ve kanlı ishal ile karakterize bir enfeksiyondur. Kuluçka dönemi 24-72 saattir. Dışkının mikroskopik incelenmesi ve dışkı kültürü ile tanı konur. Lezyon kolon ve ileumdadır. Tedavide ampisilin 100 mg/kg/gün (4 dozda) 5 gün verilir. Ampisiline dirençli suşlarda TMP-SMX 5 gün kullanılır. Su ve elektrolit gereksinimlerinin karşılanması gerekir.

Ayrırcı tanıda amipli dizanteri düşünülmelidir.

18. Tetanoz prognozu ile ilgili hangisi doğru değildir?

- a) Yenidoğan döneminde prognoz kötüdür.
- b) Kuluçka döneminin çok uzun olduğu vakalarda prognoz kötüdür.
- c) Afebril hastaların iyileşme şansı daha fazladır.
- d) Konvülsiyonlar kötü prognoz işaretidir.
- e) Antitoksin tedavisi prognozu anlamlı olarak etkilemez.

Cevap B (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.657)

Tetanoz prognozunda;

-Yaş: 10-19 yaş arasında mortalite %10-20, yenidoğanda %70-80'dir.

-Kuluçka döneminin çok kısa olduğu vakalarda prognoz daha ağırdır.

-Ateş: Hafif veya orta derecedeki vakalarda ateş pek görülmez. Beyin sapının hastalığa iştiraki olduğu durumda ateş siktir. Afebril hastanın iyileşme şansı daha fazladır.

-Antitoksin tedavi prognozu anlamlı olarak etkilemez. Toksin genel olarak sinir sistemine yapışmıştır ve nötralizasyon için dolaşımda mevcut değildir. Antitoksin ancak inkübasyon periyodunda veya hastalığın başlangıcında çok erken olarak verilirse hastalığı modifiye edebilir.

19.Aşağıdaki hangi enfeksiyon hastalığı tüberkülin yanıtını azaltmaz?

- a) Kabakulak
- b) Kızamıkçık
- c) Tifo
- d) Boğmaca
- e) Milier tüberküloz

Cevap B (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.663)

Tüberkülin yanıtını azaltan enfeksiyonlar:

- Viral (kızamık, kabakulak, su çiçeği)
- Bakteriyel: tifo, bruselloz, tifus, lepra, boğmaca, yaygın tüberküloz, tüberküloz plörezi
- Fungal: Blastomikoz
- *Canlı virus aşılı: Kızamık, kabakulak, polio
- *Kronik böbrek yetmezliği
- *Ağır malnutrisyon gibi faktörlerdir.

20.Hangisi erken konjenital sifilisin klinik bulgularından biri değildir?

- a) Osteokondrit
- b) Rinit
- c) Fissür
- d) Alopesi
- e) Hutchinson dişleri

Cevap E (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.680)

- Erken konjenital sifiliz bulguları;
- İskelet sistemi: Osteokondrit, periostit
- Rinit
- Döküntü: Makülopapüler koyu bakır-kırmızı renkte
- Fissürler ve mukoza değişiklikleri
- Ektodermal bulgular: Alopesi, paronşiya
- Geç konjenital sifiliz bulguları:
- Hutchinson dişleri
- İntersitisyel keratit
- Nörosifilis
- Sağırılık
- Kemik değişiklikleri: Kılıç kını tibia, çıkık alın, basık burun

21.Süt çocuklarında kızamığın en sık rastlanan komplikasyonu hangisidir?

- a) Lober pnömoni
- b) Otitis media
- c) Mastoiditis
- d) Subakut sklerozan panensefalit
- e) Akut ensefalit

Cevap B (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.682-684)

Kızamıkta komplikasyonlar virusun yarattığı iltihabi durumun yayılmasıyla ya da hasta dokulara bakteri invazyonu ile oluşur. Süt çocuklarında otitis media sık rastlanan bir komplikasyondur. Mastoiditis, otitis media'nın bir sekelidir. Süt çocuklarında bronşiolit ve bronkopnömoni özellikle zayıf ve bakımsız çocuklarda sık rastlanan bir komplikasyondur. Daha büyük çocuklarda lobar pnömoni görülebilir.

22.Gelişmekte olan ülkelerde ölüme yol açan en önemli kızamık komplikasyonu hangisidir?

- a) Akut ensefalit
- b) Subakut sklerozan panensefalit
- c) Pnömoni
- d) Septisemi
- e) Pnömomediastinum

Cevap C (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.683-684)

Pnömoni ve bronkopnömoni gelişmekte olan ülkelerde ölüme yol açan en önemli kızamık komplikasyonudur. Subakut sklerozan panensefalit kızamığın geç bir komplikasyonudur. Bu durum ağır ilerler, davranış bozukluklarına, zeka geriliğine yol açar. Kızamık geçirdikten yıllar sonra görülür. Akut ensefalit %0.1 oranında görülür ve fatal seyreder. Epidemilerde bu insidans artar. Ensefalit ya döküntüden evvel veya hemen sonra görülür. %10 fatal sonuçlanır. Serebrospinal sıvıda pleositoz vardır, protein artmıştır.

23.2 yaşında erkek bir çocukta 3-4 gün süren gevşek ateşten sonra pembe jeneralize makülopapüler döküntü oluşuyor. Bunun haricinde başka bir bulgusu olmayan bu çocukta döküntü 2-3 günde tamamen ortadan kalkıyor. Buna göre ön tanıda aşağıdakilerden hangisi düşünülür?

- a) Kızamıkçık
- b) Kızıl
- c) Ekzanthema subitum
- d) Enterovirus enfeksiyonları
- e) Eritema enfeksiyozum

Cevap C (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.683)

Ekzanthema subitum: roseola infantum: 6.hastalık'da -Etken HSV 6'dır. -Prodrom belirtileri: 3-4 gün yüksek ateş, irritabilite -Döküntü: Pembe makülopapüler, soyulma yok. -Diğer bulgular yok. -Laboratuvar: lökopeni -6 ay-3 yaş'da sık. -Kuluçka dönemi ortalama 9 gün (10-17) Ateş genellikle lizis ile düşer ve jeneralize pembe renkte bir döküntü belirir. Döküntü birkaç saat içinde solmaya başlar ve 2-3 günde tamamen kaybolur. Selim bir viral hastalıktır.

24.Canlı doğan konjenital kızamıkçıklı bebeklerde en sık görülen klinik bulgu hangisidir?

- a) Neonatal trombositopenik purpura
- b) Katarakt
- c) Hemolitik anemi
- d) Sağırılık
- e) Konjenital kalp yetmezliği

Cevap A (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.685-686)

Canlı doğan çocuklarda, prognozu etkileyen kalıcı belirtilerin yanısıra yenidoğan döneminde zamanla düzelen bir kısım bozukluklar görülür. Bunların içinde

en sık görüleni kırmızı-mor maküler lezyonlara yol açan neonatal trombositopenik purpuradır. Diğerleri:

- Katarakt
- Fontanel kabarıklığı
- Konjenital kalp hastalığı
- Sağırılık (kalıcıdır)
- Zeka geriliği
- Retinopati

25. Hangi döküntülü hastalıkta deskuamasyon karakteristiktir?

- a) Kızamık
- b) Kızamıkçık
- c) Kızıl
- d) Meningokoksemi
- e) Eritema enfeksiyosum

Cevap C (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.685)

Kızılta;

- Prodrom belirtiler: Boğaz ağrısı, kusma
- Döküntü: Nokta şeklinde, basmakla solan döküntü, ağız etrafı soluk, tipik soyulma paterni vardır.
- Diğer bulgular: Çilek dili, eksudatif veya membranöz tonsillit
- Laboratuvar: ASO yüksek.

26. Hangisi su çiçeğinin primer komplikasyonudur?

- a) Pnömoni
- b) Septisemi
- c) Osteomyelit
- d) Hepatit
- e) Süpüratif artrit

Cevap D (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.689-690)

Deride streptokoksik ve stafilokoksik impetigo, fronkül, selülit, erizipel; septisemi, pnömoni, süpüratif artrit, osteomyelit gibi sekonder bakteriyel komplikasyonlar görülebilir.

Primer komplikasyonları:

- Ensefalit
- Hepatit
- Transvers miyelit
- Optik nörit
- Hepatit
- Orşit
- Reye sendromudur.

27. Kabakulağın en önde gelen sekeli hangisidir?

- a) Sağırılık
- b) Kısırlık
- c) Poliomyelite benzer felç
- d) Hemipleji
- e) Görme kaybı

Cevap A (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.694-695)

Kabakulakta prognoz hemen daima iyidir. Kötü komplikasyonu nadirdir. Nadir olmakla birlikte kabakulak ensefalitinin en önde gelen sekeli kalıcı sağırılıktır. Sağırılık iç kulak tipindedir. Daha çok unilateraldir. Yine

nadir olarak meningoensefalit sonucu akut serebellar ataksi, transvers miyelit, poliomyelite benzer felçler, hemipleji, Guillain-Barre sendromu ve optik nörit gelişebilir.

28. Hangisi influenza virus enfeksiyonu komplikasyonlarından değildir?

- a) Miyokardit
- b) Erişkin tipi respiratuar distress sendromu
- c) Miyozit
- d) Reye sendromu
- e) Hepatit

Cevap E (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.699)

İnfluenza komplikasyonları:

- a) Solunum sistemi:
 - Bronşit, bronşiolit
 - Primer influenza pnömonisi
 - Sekonder bakteriyel pnömoni
 - Erişkin tipi respiratuar distress sendromu
- b) Kalp damar:
 - Miyokardit
 - Perikardit
- c) Sinir sistemi:
 - Ensefalit
 - Aseptik menenjit
 - Miyelit
 - Guillain-Barre sendromu
- d) Kas ve iskelet sistemi:
 - Miyozit
 - Artrit
- e) Genel-Reye sendromu

29. Poliovirus aşağıdaki hangi hastalığa neden olmaz?

- a) Paralitik poliomyelit
- b) Ensefalit
- c) Farenjit
- d) Aseptik menenjit
- e) Serebellar ataksi

Cevap D (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.709)

Poliovirusu enterovirus ailesinden olup;

- paralitik poliomyelit
- ensefalit
- serebellar ataksi
- nonparalitik poliomyelit
- farenjit
- non-spesifik ateşli grip yapar.
- Aseptik menenjitte etken enterovirüsler;
 - coxackie virus A
 - coxackie virus B
 - echoviruslar...'dır.

30. Bir köpek tarafından ısırılan bir çocukta;

I. Kollarında küçük ısırıklar

II. Temas anında hayvanda kuduz şüphesi varsa

III. İzlenen 10 gün içinde hayvan sağlıklı ise hasta ilk geldiğinde hangi tedavi şeması önerilir?

- Tedavi gerekmez.
- Aşı programına başlanır. Hayvan 5 gün süreyle sağlıklı kalırsa tedavi kesilir.
- Aşı programına başlanır. Hayvan 10 gün süreyle sağlıklı kalırsa tedavi kesilir.
- Aşı programı+RIG vardır.
- RIG (Rabies Immunglobulin)+aşı. Gözlem altında olan ve 5 gün süreyle sağlıklı kalan ev hayvanlarında tedavi 5. gün kesilir.

Cevap B (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.710)

Bkz. aşağıdaki tablo.

31. Hangi parazit deriden penetrasyon sureti ile bulaşır?

- Ascaris lumbricoides
- Ancylostoma duodenale
- Trichuris trichura
- Oxyuriasis
- Diphylobothrium latum

Cevap B (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.724)

	Bulaşma yolu
Ascaris	Fekal-oral
A.duodenale	
N.americanus	Deri penetrasyonu
Strongyloidiasis	
Trichinosis	Az pişmiş, domuz eti
Oxyuriasis	Fekal-oral
Diphylobothrium latum	Çiğ veya az pişmiş balık
Taenia saginata	Az pişmiş sığır eti

32. Hangisi bağırsak duvarından kan emerek demir eksikliği anemisine neden olur?

- Ascaris lumbricoides
- Echinococcus granulosus
- S.mansoni
- Taenia saginata
- Necator americanus

Cevap E (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.727)

Çengelli kurtlar;

-Ancylostoma duodenale

-Necator americanus

bağırsaktan çengelleri aracılığı ile kan emerek anemiye neden olurlar. Türkiye'de Karadeniz bölgesinde sık görülürler. Genelde asemptomatiktir. Tanıda dışkıda kan ve yumurtaların gösterilmesi önemlidir.

Tedavide; ağır anemili çocuklarda önce aneminin tedavisi için demir tedavisi yapılır. Kalp yetmezliği ile birlikte ağır anemi varsa diüretik verildikten sonra çöktürülmüş eritrosit transfüzyonu yavaş olarak yapılır.

Antihelmintik olarak Mebendazol kullanılabilir.

33. Komplikasyonsuz sıtmanın tedavisinde ilk seçilecek ilaç hangisidir?

- Klorokin
- Primakin
- Kinin sülfat
- Primetamin
- Sulfonamidler

Cevap A (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.741)

Malarya tedavisinde ve malaryanın endemik olduğu

bölgelere giderken uygulanacak kemoprofilaksiste;

-klorokin, kinin, amodiakin, meflokin grubu

-Primetamin, progmanil

-Sulfonamidler

-Psimakin kullanılabilir.

Komplikasyonsuz hastalığın tedavisinde klorokin fosfat ilk seçilecek ilaçtır. 6 aylıktan büyük çocuklarda anemiyi veya G6PDH eksikliği olmayan hastalarda primakin de kullanılabilir.

Kuduzla temasın niteliği	Temas anında	İzlenen 10 gün içinde	Önerilecek tedavi
-Deride yalama yerinde lezyon	Sağlıklı	Sağlıklı	Tedavi gerekmez.
	Kuduz şüphesi var.	Kuduz	Tedavi gerekmez.
-Deride yalama yerinde sıyrık veya zedelenme var.	Sağlıklı	Sağlıklı	Tedavi gerekmez.
		Kuduz	Aşılama programı başlatılır.
-Küçük ısırıklar (kollar, gövde→kuduz şüphesi ve bacakların örtülü kısımlarında)	Kuduz şüphesi	Sağlıklı	Aşılama programına başlanır. Hayvan 5 gün süreyle sağlıklı kalırsa tedavi kesilir.
		Kuduz	Aşılama programına başlanır ve tamamlanır.

34. Akut giardiazis'de en önemli semptom hangisidir?

- a) Bulantı
- b) Karın gerginliği
- c) Epigastrik ağrı
- d) İshal
- e) Abdominal kramplar

Cevap D (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.735)

Akut giardiazis'de en önemli bulgu ishaldir. Dışkı yumuşak veya sulu, yağlı görünümünde fazla miktarda ve kötü kokuludur. Yorgunluk, abdominal kramplar, karın gerginliği, epigastrik ağrı olabilir. Midede gaz, geğirme, iştahsızlık ve bulantı şikayetleri de çok sıktır. Kilo kaybı da olabilir. Bir yaşından küçüklerde ishal, kusma, iştahsızlık, büyüme geriliği ön plandadır. Bir yaşından büyüklerde ise abdominal kramplar, zaman zaman yumuşak dışkılar başlıca belirtilerdir.

35. Hangi parazitin tanısında kas, deri biyopsileri önemlidir?

- a) Taenia solium
- b) Diphylobothrum latum
- c) Trichinosis
- d) Oxyuriasis
- e) Trichuriasis

Cevap C (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.724-725)

Taenia solium→Tanı için anüsten proglottid segmentlerinin çıkışı, serolojik

D.latum→Tanı için dışkıda yumurtalar.

Trichinosis→Kas, deri biyopsileri; serolojik testler. Eozinofili belirgin.

Oxyuriasis→Seloteyp yöntemi ile perianal bölgede yumurtalar.

Trichuriasis→Dışkıda yumurtalar. Eozinofili yok veya hafif.

KARDİYOLOJİ**1. Pediatrik kalp hastalıkları ile ilgili olarak aşağıdaki ifadelerden hangisi yanlıştır?**

- a) Çocuklarda kalp hastalığının kökeni kalıtım ve genetik etkilerin bileşik sonucuna dayanır.
- b) Prematür bebeklerde görülme oranı biraz daha yüksektir; fetüslerde ise daha da sık görülür.
- c) Taşipne, hiperpne ve taşikardi gibi fizik bulgular önemlidir.
- d) Yenidoğanda kalp üfürümü duyulmaması doğumsal kalp hastalığı olmadığını gösterir.
- e) Doğumsal kalp defektlerinde oksijen saturasyonu her zaman normalin altında olmayabilir.

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.469)

Yenidoğanda kalp üfürümü duyulmaması doğumsal kalp hastalığı olmadığını göstermez. Buna en iyi örnek ventrikül septum defektleri (VSD)'dir. Sağ ve sol ventrikül basınçlarının doğumdan sonra 2. ve 3. aylarda normale gelmesinden dolayı yenidoğan döneminde

defektten herhangi bir şant olmayacağından bir üfürüm duyulmayabilir.

2. Yenidoğan bebekte ortalama kalp hızı ne kadardır?

- a) 80-90/dakika
- b) 90-100/dakika
- c) 100-110/dakika
- d) 110-120/dakika
- e) 120-130/dakika

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.471)

Sayfa 241'deki grafikte görüldüğü gibi yenidoğanda kalp hızı ortalama olarak 120-130/dakikadır.

3. Aşağıda bir takım sendromlar ve ilişkili kardiyak özellikler verilmiştir. Hangisi yanlıştır?

- a) Trizomi 13 → VSD, ASD, PDA
- b) Trizomi 18 → VSD, ASD, PDA
- c) Turner sendromu → Hipertrofik kardiyomiyo-pa-ti, VSD
- d) Williams sendromu → Supravalvuler aort darlığı, periferik pulmoner darlık
- e) Holt-Oram sendromu → ASD, VSD

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.470)

Hipertrofik kardiyomiyo-pati, VSD, konotrunkal anomaliler diabetli annenin bebeğinde beklenen kardiyak özelliklerdir. Turner sendromunda ise beklenen kardiyak özellikler aort koarktasyonu (AC), aort stenozudur (AS).

4. Bir bebekte anormal saç pigmentasyonu, hipopigmente deri makülleri, mental retardasyon ve retinal hamartomlar fizik muayenede saptanmıştır. Ayrıca bu bebeğin çekilen kranial x-ray filminde intrakranial kalsifikasyonlar subependimal bölgede izlenmektedir. Böyle bir bebekte hangi kardiyak komplikasyon beklenmelidir?

- a) Miyokardiyopati
- b) Kardiyak rabdomiyom
- c) Perikardit
- d) Koroner arter anevrizması
- e) Mitral yetersizlik

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.470)

Yukarıda anlatılan vakadaki bebek tümü ile değerlendirilirse nörokutanöz sendromlardan "tüberoz skleroz" belirtileri olduğu anlaşılır. Tüberoz skleroz'da ise beklenen kardiyak komplikasyon kardiyak rabdomiyomdur.

5. Aşağıdaki durumların hangisinde nabız basıncı genişlemez?

- a) Perikard tamponadı
- b) PDA (Patent Duktus Arteriosus)
- c) Trunkus arteriozus
- d) Aort yetersizliği
- e) Hipertiroidi

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.471)

Palpasyonla değerlendirilen geniş nabız basıncı genellikle aortopulmoner bağlantılar (PDA, aortopulmoner pencere, trunkus arteriozus) ya da aort yeter-

HEMATOLOJİ

1. İnsan organizmasında aşağıdakilerden hangisi hematopoez organı değildir?

- a) Lenf düğümü
- b) Yolk kesesi
- c) Dalak
- d) Karaciğer
- e) Kafatası kemik iliği

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.513)

Hematopoez gebeliğin 3. haftasında yolk kesesinde eritropoezle birlikte başlar. Gebeliğin 2. ayına gelindiğinde birincil hematopoez alanı karaciğere kayar. Eritrositler, trombositler ve lökositler burada üretilir. 3. trimester sırasında hematopoez işlevi karaciğerden kemik iliğine yönelir. Bu yüzden, aşırı prematüre bir bebekte sınırlı kemik iliği hematopoezi ile beraber önemli derecede ekstrameduller hematopoez bulunabilir. Bebeklik sırasında, neredeyse tüm ilik kaviteleri aktif şekilde hematopoetiktir ve hematopoetik elemanların stroma elemanlarına oranı çok yüksektir. Lenf düğümünde hematopoez olmaz.

2. Nötrofillerin depolandığı en önemli organ aşağıdakilerden hangisidir?

- a) Timus
- b) Dalak
- c) Karaciğer
- d) Kemik iliği
- e) Lenf düğümü

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.513)

Kemik iliği olgun nötrofillerin depolandığı en önemli organdır ve nötrofillerin damar içi havuzdaki miktarının yaklaşık 7 katını içerir; eritroid kökenli hücrelerin 2.5-5 katı kadar miyeloid kökenli hücre içerir. Buna ek olarak kemik iliğinde daha az sayıda megakaryosit, plazma hücresi, histiyosit, lenfosit ve stroma hücresi depolanır. Hematopoeik hücreler eritroid, miyeloid, megakaryositik seriden oluşmuş hücre kompartmanı ve büyük bir postmitotik olgunlaşmış hücre kompartmanından oluşur.

3. Hangisi aneminin belirtileri ve bulgularından biri değildir?

- a) Solukluk
- b) Kalp yetmezliği
- c) İkter
- d) Ateş
- e) Yorgunluk

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.514)

-Anemi→Solukluk, yorgunluk, kalp yetmezliği, sarılık (örn: Demir eksikliği, hemolitik anemi)

-Nötropeni→Ateş, farenjit, oral ülserasyon, sellülit, lenfadenopati, bakteriyemi (örn: Doğumsal ya da ilaca bağlı agranülositoz, lösemi)

-Trombositopeni→Peteşi, ekimoz, gastrointestinal kanama, burun kanaması (örn: idiyopatik trombositopenik purpura, lösemi)

-Koagülopati→Çürük, hemartroz, mukoza kanaması (örn: von Willebrand hastalığı, hemofili)

4. Megakaryositin yapımı için hangisine gerek yoktur?

- a) IL-3
- b) IL-6
- c) IL-7
- d) IL-11
- e) IL-5

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.515)

Trombosit yapımı için IL-3, IL-6, IL-7, IL-11 ve GM-CSF

Eritrosit yapımı için IL-3, GM-CSF ve EPO

Eozinofil yapımı için IL-3, GM-CSF ve IL-5

Bazofil yapımı için KL, IL-3 ve IL-4

Makrofaj yapımı için IL-3, GM-CSF ve M-CSF

Nötrofil yapımı için GM-CSF, G-CSF ve IL-3 gereklidir.

5. 7-12 yaştaki ortalama hemoglobin sınırları için hangisi doğrudur?

- a) 13.0-20.0 g/dl
- b) 10.5-14.0 g/dl
- c) 12.0-16.0 g/dl
- d) 11.0-16.0 g/dl
- e) 14.0-18.0 g/dl

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.516)

Yaş	Sınır
Kordon kanı	13.7-10.2 g/dl
2 hafta	13.0-20.0 g/dl
3 ay	9.5-14.5 g/dl
6 ay-6 yaş	10.5-14.0 g/dl
7-12 yaş	11.0-16.0 g/dl
Erişkin	
Kadın	12.0-16.0 gr/dl
Erkek	14.0-18.0 gr/dl

6. Aşağıdakilerden hangisi kemik iliği yetersizliğine bağlı anemi nedenlerinden biri değildir?

- a) Nöroblastom
- b) Penisilin
- c) Kronik hastalık
- d) Parvovirus enfeksiyonu
- e) Demir eksikliği

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.517)

Eritrosit yapım kapasitesinin azalmasıyla giden anemiler:

A) Kemik iliği yetmezliği

-Aplastik anemi (doğumsal, edinsel)

-İlik infiltrasyonu (lösemi, nöroblastom)

-Parvovirus enfeksiyonu

-İlaçlar (antimetabolitler, penisilin, anti-inflamatuar ilaçlar)

-Fanconi anemisi

-Kronik hastalık

B) Eksiklik sendromları

-Demir

- Folat
- Vitamin B₁₂
- Vitamin E
- Vitamin B₆

7. Hangisi hipokrom, mikrositer anemi değildir?

- a) Alfa talasemi
- b) Üremi
- c) Bakır eksikliği
- d) Alüminyum entoksikasyonu
- e) Kronik inflamatuvar hastalık

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.518)

Hipokrom mikrositer anemiler:

- Demir eksikliği anemisi
 - Talasemi (alfa, beta)
 - Kronik inflamatuvar hastalık
 - Bakır eksikliği
 - Sideroblastik anemi
 - Alüminyum, kurşun intoksikasyonu
- Normokrom, normositer anemiler:
- Malignite
 - Yeni kan kaybı
 - Üremi
 - Hemofagositik sendrom

8. 8 aylık erkek bir çocuk solukluk şikayetiyle kliniğe başvuruyor. Hikayesinden anne sütü aldığı ama 3 aydır keçi sütüyle beslendiği öğreniliyor. Buna göre ön tanıda hangisi düşünülür?

- a) Demir eksikliği anemisi
- b) Folat eksikliği anemisi
- c) G6PDH eksikliği
- d) Orak hücreli anemi
- e) Vitamin B₁₂ eksikliği anemisi

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.)519

Aneminin etiolojisinin değerlendirmesinde öyküde bazı ipuçları vardır. Bunlardan beslenme ile ilişkili olanları şunlardır:

- İnek sütü→Demir eksikliği anemisi
- Katı vejeteryan→Vitamin B₁₂ eksikliği
- Keçi sütü→Folat eksikliği
- Pika→Demir eksikliği anemisi
- Kolestaz→Vitamin E eksikliği

9. Hangi mikroorganizma anemiye neden olmaz?

- a) Giardia
- b) Diphyllobothrium latum
- c) Ascaris lumbricoides
- d) Epstein-Barr virüsü
- e) Mikoplazma

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.519)

Aneminin etiolojisinin değerlendirmesinde öyküde bazı ipuçları vardır. Bunlardan enfeksiyon ile ilişkili olanları şunlardır:

- Giardia ve demir malabsorbsiyonu

- Bağırsakta aşırı bakteriyel üreme (kör lup) ve vitamin B₁₂ eksikliği
- Balık şeritli kurdu (Diphyllobothrium latum) ve vitamin B₁₂ eksikliği
- Epstein-Barr virüsü, sitomegalovirüs ve kemik iliği baskılanması
- Mikoplazma ve hemoliz
- Parvovirüs ve kemik iliği baskılanması
- Kronik enfeksiyon
- Endokardit
- Sıtma ve hemoliz
- Hepatit ve aplastik anemi

10.Aneminin fizik bulguları ve saptandığı hastalıklar aşağıda verilmiştir. Buna göre hangisi doğru değildir?

Bulgu	Hastalık
a) Frontal kabarıklık	Ağır demir eksikliği anemisi
b) Tıkalı lakrimal bez	Diskeratosis konjenita
c) Mavi sklera	Demir eksikliği
d) Vitiligo	Fanconi anemisi
e) Eritematöz döküntü	EBV enfeksiyonu

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.520)

- Hiperpigmentasyon→Fanconi anemisi, diskeratozis konjenita
- Café-au-lait lekeleri→Fanconi anemisi
- Vitiligo→Vitamin B₁₂ eksikliği
- Parsiyel okülökutanöz albinizm→Chédiak-Higashi sendromu
- Sarıklık→Hemoliz
- Peteşi, purpura→Kemik iliği infiltrasyonu, otoimmün trombositopeni ile otoimmün hemoliz→Hemolitik üremik sendrom

11.Hangisi aneminin değerlendirmesinde saptanabilecek fizik bulgu değildir?

- a) Glossit
- b) Yarık dudak
- c) Anefria
- d) İrritabilite
- e) Tremor

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.520)

- Glossit→B₁₂ eksikliği, demir eksikliği
- Yarık dudak→Diamond-Blackfan sendromu
- Anefria (böbrek yokluğu)→Fanconi anemisi
- İrritabilite→Demir eksikliği

12.Hangisi Fanconi aplastik anemisinin bir bulgusu değildir?

- a) Café-au-lait lekesi
- b) Retinopati
- c) Mikrosefali
- d) Baş parmak yokluğu
- e) Nefromegali

PEDIATRİ

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.520)

Fanconi aplastik anemisinin klinik bulguları:

- Hiperpigmentasyon
 - Café-au-lait lekeleri
 - Mikrosefali
 - Mikroftalmi
 - Nefromegali
 - Böbrek yokluğu
 - Başparmak yokluğu
- Retinopati Hemoglobin SS ve SC hastalığının bir klinik bulgusudur.

13.Çocuklarda en sık görülen anemi hangisidir?

- a) Hemolitik anemi
- b) Fe eksikliği anemisi
- c) Vitamin B₁₂ eksikliği anemisi
- d) Kurşun entoksikasyonuna bağlı anemi
- e) Enfeksiyöz anemi

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.522)

Demir eksikliği dünyada aneminin en sık görülen nedenidir. Anne sütünün demir içeriği daha düşük olmasına karşın bu demir daha efektif absorbe edildiği için anne sütüyle beslenen bebeklerde demir eksikliği anemisi, biberonla beslenenlere göre daha az görülür. Anemi belirtilerine ek olarak, santral sinir sistemi anormallikleri apati, sinirlilik, irritabilite, konsantrasyon zayıflığı demir eksikliğine bağlanmıştır.

14.6 aydan sonra demir eksikliği anemisinin en sık nedeni aşağıdakilerden hangisidir?

- a) Besinlerle yetersiz alınım
- b) İnek sütü
- c) Parazitler
- d) Enfeksiyon (ör. Gastroenterit)
- e) Pika

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.522)

Besinsel demir eksikliği anemisi en sık olarak biberonla beslenen ve büyük miktarda inek sütü alan çocuklarda görülür. Et ve yeşil sebze gibi besinsel demiri yüksek olan maddeleri az alırlar. İnek sütü içinde bulunan bir proteinin gastrointestinal kanalda gizli kanamaya neden olması ile demir eksikliği anemisi oluşur. Demir eksikliği anemisi diğer nedenleri:

- Alımın azlığı: Yetersiz beslenme, malnutrisyon
- Emilim azlığı: Malabsorbsiyon, diyare, enfeksiyon
- Kan kaybı: İnek sütü, gizli kanama, parazitler
- İhtiyacın artması: Gebelik, adolesan

15.Demir eksikliği anemisi ile Talasemi trait'i ayırma da kullanılabilecek en önemli tam kan sayımı parametresi hangisidir?

- a) MCV
- b) RDW
- c) MCHC
- d) MCH
- e) Yayma bulguları

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.522)

	Demir eksikliği anemisi	Talasemi
Serum demiri	Düşük	Normal
Serum demir bağlama kapasitesi	Yüksek	Normal
Serum ferritini	Düşük	Normal veya yüksek
İlik Fe depoları	Düşük veya yok	Normal ya da yüksek
RDW	Yüksek	Normal

Ayırımında en önemli parametre RDW (eritrosit dağılım aralığı)'dır. Ayrıca eritrosit sayısı (mm³'de) Fe eksikliğinde azalırken, talasemi taşıyıcısında artmıştır.

16.β talasemi (βtal⁺-βtal⁺) laboratuvar bulguları için hangisi doğru değildir?

- a) HbA çok düşüktür.
- b) HbA₂ %2-5
- c) HbF %20-80
- d) Hb 7-9 arasındadır.
- e) Serum demiri çok yüksektir.

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.523)

β talasemi üç grupta incelenir:

- Talasemi major
- Talasemi intermedia
- Talasemi minor olmak üzere.

Talasemi major de iki kısımda incelenir:

- βtal⁰-βtal⁰
- βtal⁺-βtal⁺ olmak üzere.

βtal⁺-βtal⁺ de

- HbA çok düşük
- HbA₂ %2-5
- HbF %20-80

-Ağır hipokrom mikrositer anemili (Hb: 7-9 g/dl)

-Hepatosplenomegali, kemik değişiklikleri, demir yüklenmesi vardır, transfüzyon gereksinimi daha azdır.

Demir yüklenmesi daha çok βtal⁰-βtal⁰ talasemide olur.

17.Paroksizmal Nokturnal Hemoglobinüri (PNH) ile ilgili hangisi doğru değildir?

- a) Başlangıçtaki hemolizi izleyen aplastik anemi
- b) Komplemana bağlı hemolizde artma
- c) Tromboz sıktır.
- d) Demir eksikliğiyle beraberdir.
- e) BOS'ta pleositoz

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.525)

PNH genelde 5 yaşından sonra görülür. Özellikleri;

- Başlangıçtaki hemolizi izleyen aplastik anemi
- Komplemana bağlı hemolizde artma
- Tromboz sıktır.
- Demir eksikliği vardır.

Tedavide demir tedavisi, kemik iliği transplantasyonu, androjenler, steroid kullanılabilir.

18.Aşağıdakilerden hangisi çoğunlukla ölümcüldür?

- a) Fanconi sendromu
- b) Paroksizmal nokturnal hemoglobinüri
- c) Ailesel hemofagositik lenfositosis
- d) Diskeratozis konjenita
- e) Diamond Blackfan sendromu

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.525)

Fanconi sendromu → Tedavide androjenler, kortikosteroidler, kemik iliği transplantasyonu kullanılır.

PNH → Tedavide demir, kemik iliği transplantasyonu, androjenler, steroidler kullanılır.

Diskeratozis konjenita → Tedavide androjenler, splenektomi, kemik iliği transplantasyonu kullanılır.

-Diamond Blackfan sendromu→Tedavide prednizon, transfüzyon kullanılır.

Ailesel hemofagositik lenfositosis çoğunlukla ölümcüldür.

19.Periferik yaymasında sferosit görülen hastada tanıya yönelik sorulacak kritik soru hangisidir?

- a) Aile hikayesi
- b) Ailede safra taşı öyküsü
- c) Geçirilmiş enfeksiyon öyküsü
- d) Ara ara sararma öyküsü
- e) Ara ara renginin solması öyküsü

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.526)

Periferik yaymada sferosit görülen hastada özellikle herediter sferositoz düşünülür. Bu hastalarda kronik hemoliz sonucu oluşan safra kesesi taşları semptomuz olabilir ya da belirsiz karın ağrısının nedeni olabilir. Bu nedenle bu hastalara ilk sorulacak soru ailede safra taşı veya buna bağlı kolesistektomi öyküsü olup olmadığıdır. Bu hastalık çoğu zaman otozomal dominanttır. Ama bazen de resesif olabilir.

20.Aşağıdakilerden hangisi G6PDH eksikliğinin bir sonucu değildir?

- a) Persistan ikter
- b) Hemoglobinüri
- c) Haptoglobinde azalma
- d) Heinz body
- e) Retikülositopeni

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.527)

G6PDH'lı hasta önemli oksidan stres ile karşılaştığında, hemoglobin okside olur, sulfhemoglobin denatürasyonu gelişir ve özel olarak boyanmış preparatlarda görülebilen Heinz cisimciklerini oluşturur. Hemolitik ataklar sırasında hemoliz damar içi olduğundan hemoglobinüri, sarılık, koyu idrar ve haptoglobinde azalma sıktır. Hemoliz kemik iliğinin kompanse etme yeteneğini sıklıkla aşar, böylece retikülosit sayısı üç-dört gün süreyle düşük olabilir. Bu hastalıkta ataklar halinde sarılık olur. Persistan ikter olmaz.

21.Orak hücreli anemide en sık görülen kriz türü hangisidir?

- a) Aplastik kriz
- b) Ağrılı kriz
- c) Sekestrasyon krizi
- d) Hiper hemolitik kriz
- e) Daktilit kriz

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.529-531)

Ağrılı krizler en sık görülen tiptir. Ağrı genellikle kol ve bacakların uzun kemiklerinde lokalizedir, ancak bebekte el ve ayakların küçük kemiklerinde de olabilir. Bu ağrılı krizler çoğunlukla 2-7 gün sürer. Tedavisinde sıvı verilmesi, narkotikler ve nonsteroidal antiinflamatuar ilaçlarla aneljezi, oksijen verilmesi yapılır.

22.Orak hücreli anemide hangisinin mortalitesi yüksektir?

- a) Akut göğüs sendromu
- b) Kardiyomiyopati
- c) Sekestrasyon krizi
- d) Hemolitik kriz
- e) Priapizm

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.530)

Akut göğüs sendromu→Enfeksiyon ve/veya infarkt, ağır hipoksemi, infiltrasyon, dispne, raller, mortalitesi yüksektir.

Kardiyomiyopati→Kalp yetersizliği (fibrozis)

Sekestrasyon krizi→Masif splenomegali, şok; transfüzyon ile tedavi edilir.

Hemolitik kriz→G6PD eksikliği ile olabilir.

Priapizm→Sonuçta impotansa neden olur; transfüzyon, oksijen ya da corpora cavernosa spongiosa şanti ile tedavi edilebilir.

23.Methemoglobinemi tedavisinde

- I. Metilen mavisi
 - II. Askorbat
 - III. Kan transfüzyonu
 - IV. Oksijen tedavisi
- hangisi ya da hangileri kullanılır?
- a) II-III
 - b) I-II
 - c) III-IV
 - d) II-III-IV
 - e) I-II-III-IV

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.531)

Hastada metabolik asidoz, yüksek PaO₂ değeri ve doymamış hemoglobin olmasına karşın, kardiyopulmoner bir hastalığı bulunmayan, koyu çikolata renginde siyanozlu bir bebekte methemoglobinemiden şüphelenilmelidir. Methemoglobin düzeyleri ölçülmemelidir. Metilen mavisi ya da askorbat ile tedavi çoğunlukla Fe³⁺ü Fe²⁺a hızlı bir şekilde indirger ve bu durumu düzeltir.

24. Hangisi Mikroanjyopatik Hemolitik Anemi (MHA) nedenlerinden biri değildir?

- a) Hemolitik-üremik sendrom
- b) SLE
- c) Dissemine intravasküler koagülasyon
- d) Trombotik trombositopenik purpura
- e) Toksemi

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.532)

Mikroanjyopatik hemolitik anemide eritrositler dolaşımında fibrin lifleri tarafından yakalanırlar ve bu lifler arasından geçerken kopartılarak fiziksel olarak parçalanırlar. Hemolitik-üremik sendrom, dissemine intravasküler koagülasyon (DIC), trombotik trombositopenik purpura, malign hipertansiyon, toksemi ve böbrek greft reddinin hepsi MHA oluşturur.

25. Hangi vitamin eksikliği edinsel hemolitik anemiye neden olabilir?

- a) Vitamin A
- b) Vitamin B
- c) Vitamin C
- d) Vitamin D
- e) Vitamin E

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.532)

Vitamin E eksikliği de membran lipidlerinin oksidan strese karşı anormal hassasiyetinin bir sonucu olarak edinsel hemolitik anemiye neden olabilir. Vitamin E ile desteklenmeyen veya yetersiz beslenen prematüre bebeklerde ağır malabsorbsiyon sendromlarında (kistik fibrozis dahil) ve yüksek oksidan yüküne neden olabilen transfüzyona bağlı aşırı demir yüklenmesinde vitamin E eksikliği meydana gelebilir.

26. Enfeksiyona duyarlılık için kritik absolu nötrofil sayısı kaçtır?

- a) 1500/mm³
- b) 1000/mm³
- c) 500/mm³
- d) 750/mm³
- e) 2000/mm³

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.534)

Normal nötrofil sayısı yaşla birlikte değişir. Nötropeni bir yaş üzerindeki beyaz ırktan olan çocuklarda nötrofil sayısının 1500/mm³'ün altında olmasıdır. Nötropenin etkisi derinliğine bağlıdır. Enfeksiyona duyarlılık absolu nötrofil sayısı 1000/mm³'ün altına inmedikçe değişmez. Absolu nötrofil sayısı 500/mm³'ün üzerinde olduğu sürece hastalar iyidirler. Bu nedenle enfeksiyona duyarlılık için kritik absolu nötrofil sayısı 500/mm³'tür.

27. Aşağıdakilerden hangisinde nötropeni olmaz?

- a) Folik asit eksikliği
- b) Vitamin B₁₂ eksikliği
- c) Schwachman sendromu
- d) Organik asidemiler
- e) Lipid depo hastalıkları

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.535)

Nötropenin bir mekanizması da anormal kemik iliğidir. İki şekilde olabilir. İlik hasarı ve olgunlaşma defekti olmak üzere. Olgunlaşma defektleri:

- Folik asit eksikliği
- Vitamin B₁₂ eksikliği
- Glikojen depo hastalığı (Tip 1B)
- Schwachman sendromu
- Organik asidemiler
- Klon bozuklukları
- Siklik nötropeni

28. Aşağıdakilerin hangisi nötropeni ile ilişkili olan bakteriyel enfeksiyonlardan biri değildir?

- a) Tifo
- b) Kızıl
- c) Bruselloz
- d) Sepsis
- e) Meningokoksemi

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.535)

Nötropeni ile ilişkili olan enfeksiyonlar:

Bakteriyel:

- Tifo-paratifo
- Bruselloz
- Yenidoğan sepsisi
- Meningokoksemi
- Ağır sepsis
- Doğumsal sifiliz
- Tüberküloz

Viral:

- Kızamık
- Hepatit A ve B
- HIV
- Kızamıkçık
- CMV
- Influenza A ve B
- EBV

29. Aşağıdakilerden hangisinin defektinde sadece Aktive Parsiyel Tromboplastin Zamanı (APTT) uzar?

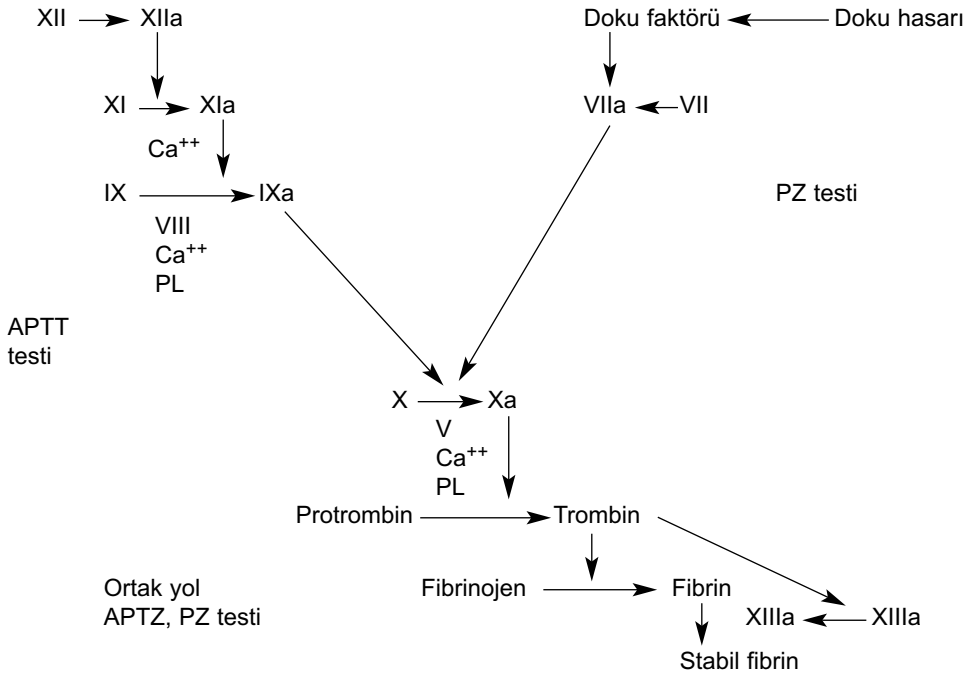
- a) XII
- b) XI
- c) VIII
- d) X
- e) IX

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.539)

Bkz. sayfa 258'deki tablo.

30. Aşağıdakilerden hangisi sekonder trombositopeni nedeni değildir?

- a) Wiskott-Aldrich sendromu
- b) SLE
- c) DIC
- d) Sepsis
- e) Hemolitik üremik sendrom



Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.542)

Trombositopeninin nedenleri iki kısımda incelenir:

A. Primer

ITP

Trombositopeni ve radius yokluğu (TAR)

Wiskott-Aldrich sendromu

Bernard-Soulier sendromu

B. Sekonder

SLE

DIC

Sepsis

Malignansi

İlaçlar

Hipersplenizm

Hemolitik-üremik sendrom (HÜS)

Hemanjioma

31. Hangisi çocukluk döneminde sık görülen trombositopeni nedenidir?

a) Lösemi

b) Virüse bağlı hemofagositik sendrom

c) Aplastik anemi

d) Sepsis

e) Hipersplenizm

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.543)

Çocukluk döneminde sık görülen trombositopeni nedenleri şunlardır:

-ITP

-İlaçlar

-Lösemi

Diğer nedenler ise;

-Aplastik anemi

-Hipersplenizm

-Sepsis

-SLE

-Virüse bağlı hemofagositik sendrom

-Evans sendromu

-AIDS

32. von Willebrand hastalığının kalıtım şekli için hangisi doğrudur?

a) Otozomal dominant

b) Otozomal resesif

c) X'e bağlı resesif

d) X'e bağlı dominant

e) Sitoplazmik kalıtım

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.545)

von Willebrand hastalığı otozomal dominant kalıttır. von Willebrand faktör eksikliği vardır. PT normal, APTT uzamış veya normal, kanama zamanı uzamış veya normal, faktör VIII aktivitesi düşük ya da normal, trombosit agregasyonu normaldir.

33. Bir ünite faktör VIII konsantrisi plazma faktör VIII düzeyini % kaç artırır?

a) %1

b) %2

c) %5

d) %10

e) %20

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.544)

Faktör VIII'in 1 ünite/kg vücut ağırlığı plazma düzeyini %2 artırır. Oysa faktör IX'un 1 ünite/kg'ı plazma düzeyini %1 yükseltir.

34. Hangisi akut yaygın damar içi pıhtılaşma nedenlerinden biri değildir?

- a) Sepsis
- b) Şok
- c) Sıcak çarpması
- d) Siroz
- e) Hepatit

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.546)

Yaygın damar içi pıhtılaşması ile ilişkili durumlar:

Akut:

- Sepsis
- Doğumsal enfeksiyon
- Asfiksi-hipoksi
- Travma
- Şok
- Yanıklar
- Sıcak çarpması
- Yılan ısırması
- Transfüzyon reaksiyonları
- Promiyelositik lösemi
- Respiratuvar Distres Sendromu
- Erişkin respiratuvar distres sendromu
- Hepatit/karaciğer yetersizliği

Kronik:

- Polisitemi
- Hemanjiyom
- Arteriyovenöz malformasyon
- Ölü fetüs
- Malignansi
- Pre-eklampsia
- Malign hipertansiyon
- Siroz
- Renal ven trombozu

35. Yenidoğan döneminde göbeğinden sızıntı şeklinde kanama olan bir bebekte hangi faktör eksikliği olabilir?

- a) Vitamin K
- b) Faktör VII
- c) Faktör VIII
- d) Faktör X
- e) Faktör XIII

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.539-540)

Faktör XIII eksikliğinde geç tipte ve sızıntı şeklinde kanama olur. Faktör XIII eksikliğinde APTZ, PZ normal olmasına rağmen hastanın kanama problemi vardır. Bilindiği gibi faktör XIII stabil fibrinin oluşması için gereklidir.

Vit K eksikliğinde faktör 2, 7, 9, 10 eksikliği olur.

ONKOLOJİ

1. Aşağıdakilerden hangisi 0-5 yaş arasında en sık görülen tümördür?

- a) Akut lösemi

- b) Lenfoma
- c) Beyin tümörü
- d) Nöroblastoma
- e) Böbrek tümörü

Cevap A (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.1294)

5 yaş altında

Akut lösemi	%36
Lenfoma	%10
Beyin tümörü	%13
Nöroblastoma	%7
Böbrek tümörü	%10
Yumuşak doku tümörü	%7
5-9 yaş arasında en sık akut lösemi (%31)	
10-14 yaş arasında en sık lenfoma (%25)	
15-19 yaş arasında en sık lenfoma (%27)	

2. Aşağıdakilerden hangisi akut lenfoblastik lösemi (ALL) için kötü prognoz göstergesi değildir?

- a) Philadelphia kromozomunun varlığı
- b) IgG, A veya M yetmezliği
- c) Tanı anında yüksek beyaz küre sayısı
- d) Kadın ve beyaz ırktan olmak
- e) Pre B, B veya T yüzey markerlerinin varlığı

Cevap D (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.1299)

ALL'de kötü prognoz göstergeleri:

- 1) L2 hücrelerinin %10'dan fazla olması ve L3 hücrelerinin varlığı (özel sitomorfolojik görünüm)
- 2) Masif hepatosplenomegali, lenfadenopati veya mediastinal kitle
- 3) Ekstramedüller hastalığın varlığı (SSS veya testis tutulumu)
- 4) Pre B, B veya T yüzey markerlerinin varlığı
- 5) Philadelphia kromozomunun ve translokasyon varlığı
- 6) IgG, A veya M immunglobulin yetmezliği
- 7) Beyaz ırktan olmamak
- 8) 10 g/dL'den yüksek hemoglobin değeri
- 9) 10.000/mm³'ün altında trombosit sayısı
- 10) Tanı anında yüksek beyaz küre sayısı
- 11) Tanı anında 2 yaşından küçük (özellikle 12 aydan küçük), 10 yaşından büyük olmak.
- 12) Erkek olmak

3. ANLL gruplarından hangisi genelde Dissemine intravasküler koagülasyon (DIC) ile beraber görülür?

- a) M₂
- b) M₃
- c) M₅
- d) M₆
- e) M₇

PEDİATRİ

YENİDOĞAN

1. Yenidoğanda genellikle hayatın ilk yıllarında kaybolan, özellikle kalçalar ve sakrum üzerinde görülen, kenarları düzensiz, mavimsi-gri mor renkteki lezyonlara ne ad verilir?

- a) Harlequin renk değişikliği
- b) Lanugo
- c) Mongol lekeleri
- d) Salmon lekeleri
- e) Cutis marmoratus

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.176-178)

-Harlequin renk değişikliği (palyaço bebek): Verteks-simfizis pubis hattının tam ortasından geçen bir sınırla vücut ortadan ikiye ayrılırsa vücudun bir yarısı hiperemiye bağlı pembe, diğer yarısının soluk görünmesine olaydır. Santral vazomotor merkezlerin immatüritesine bağlı olarak oluşur.

-Lanugo: Yüz ve kulak kepeçeleri, omuz ve sırtta bulunan ince kıllara denir. Bir süre sonra bunlar dökülür.

-Mongol lekeleri: Doğru yanıt. Bu lekelerin Down sendromu ile ilişkisi yoktur.

-Salmon lekeleri: Yenidoğandaki maküler hemanjiyomlara verilen isimdir. Soluk kırmızı renkte, özellikle alın, boynun ön yüzü, burun kökü, göz kapaklarında yerleşir.

-Cutis marmoratus: Deride dolaşım bozukluğuna bağlı olarak ortaya çıkan kırmızı mor renkteki çizgilenmelere denir.

2. Aşağıda verilen tanımlardan hangisi doğru değildir?

- a) SGA (gebelik yaşına göre küçük): Gebelik yaşına göre vücut ağırlığı 10 persentilden küçük bebekler
- b) LGA (gebelik yaşına göre büyük): Gebelik yaşına göre vücut ağırlığı 90 persentilden büyük bebekler
- c) AGA (gebelik yaşına uygun): Gebelik yaşına göre vücut ağırlığı 50 persentile yakın olan bebekler
- d) 37 hafta ve altındaki bebeklere vücut ağırlığına bakılmaksızın: prematüre
- e) 41 haftadan fazla olan bebekler: postmatür

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.175-176)

Gebelik yaşına göre 10-90 persentiller arasındaki bebeklere gebelik yaşına uygun (appropriate for gestational age, AGA) bebek denir.

SGA: small for gestational age: <10 persentil

LGA: large for gestational age: >90 persentil

2500 gramın altındaki bebeklere düşük doğum ağırlıklı (IUGR) denir.

a,b,d,e doğrudur.

3. Doğum travmasına bağlı gelişen kaput suksadenum için

I. Kafa tası yumuşak dokusunun orta hattın ve sütür ötesine taşan ödemidir.

II. Sadece termdeki bir bebekte uzamış eyleme bağlı oluşabilir.

III. Kafanın şeklinin küçük olması sıklıkla kaput suksadenum ile ilgilidir.

IV. Tedavide ponksiyon yapılır.

hangisi ya da hangileri doğrudur?

- a) Yalnız I
- b) I-III
- c) I-III-IV
- d) II-III
- e) II-IV

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.172)

Kaput succadenum kafatası yumuşak dokusunun orta hattın ve sütür hatlarının ötesine taşan şekilde yoğun, ödematöz, sıklıkla koyu renkli şişmesidir. Yüz prezentasyonu ile doğan bebeklerde yüzün ve göz kapaklarının şişmesi benzer bir fenomendir. Kaput succadenum hem termde hem de preterm bebeklerde uzamış eylemden sonra görülebilir. Kafanın şeklinin küçülmesi sıklıkla kaput succadenum ile ilgilidir ve paryetal ve frontal kemik sütürlerinin birbiri üzerine geçmesine bağlıdır. Tedaviye gereksinim duymaz. Ponksiyon yapmaya kalkılırsa enfeksiyon oluşmasına neden olur. Kendiliğinden rezolüsyona uğrar.

4. Termde doğmuş bir yenidoğanda, vital bulgular için hangisi doğru verilmiştir?

Kalp hızı (Atım/dak.)	Solunum hızı (Soluk/dak.)
a) 100-140	20-40
b) 120-160	30-60
c) 130-140	30-40
d) 100-160	20-60
e) 80-140	20-40

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.175)

Term'de doğmuş bir bebekte kalp hızı normalde 120-160 atım/dak, solunum hızı normalde 30-60 soluk/dak olduğu kabul edilir. 100 altındaki kalp atımı bradikardi, 160 üzeri kalp atımı taşikardi kabul edilir.

5. Aşağıda yenidoğan ilkel refleksleri ve bunların kaybolma zamanları verilmiştir. Hangisi doğru değildir?

	Kaybolma zamanı
a) Moro refleksi	→ 8-12 hafta
b) Emme arama	→ 5-6 ay
c) Yakalama	→ 3-4 ay
d) Yürüme	→ 6-7 hafta
e) Yerbulma-yerleştirme	→ 6-7 hafta

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.179)

- Moro refleksi→3-6 ayda
- Emme arama→5-6 ay
- Yakalama→3-4 ay
- Tonik boyun→5-6 ay
- Dik tutma→4 ay
- Otolith-righting→2-3 ay
- Yürüme→6-7 hafta
- Yer bulma yerleştirme→6-7 hafta
- Landua→10-12 ay... 'da kaybolur.

6. Preterm doğumun belirlenen sebepleri arasında fetusa ait olanların en önemlisi aşağıdakilerden hangisidir?

- a) Eritroblastozis
- b) Fetal distress
- c) Çoğul gebelik
- d) Non immün hidrops fetalis
- e) Doğumsal anomaliler

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.158)

Preterm doğumda fetusa ait nedenler:

- Fetal distress
- Çoğul gebelik
- Eritroblastozis
- Nonimmün hidrops fetalis
- Doğumsal anomaliler şeklindedir. Bunlardan en önemlisi fetal distress'dir.

7. Aşağıda yenidoğan asfiksisinin etkileri verilmiştir. Hangisi doğru değildir?

Sistem	Etki
a) Santral sinir sistemi	Serebral ödem
b) Kardiyovasküler	Trikuspid yetmezliği
c) Pulmoner	Respiratuar distress sendromu
d) Renal	Akut tübüler nekroz
e) Hematolojik	Yaygın damar içi hemoliz

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.168)

Yenidoğanda asfiksisinin etkileri:

- Santral sinir sistemi→Hipoksik iskemik ensefalopati, intraventriküler hemoraji, serebral ödem, konvülsiyon, hipotoni, hipertoni
- Kardiyovasküler→Miyokard iskemisi, yetersiz kontraktile, triküspid yetmezliği, hipotansiyon
- Pulmoner→Persistan fetal dolaşım, respiratuar distress sendromu
- Renal→Akut tübüler veya kortikal nekroz
- Adrenal→Adrenal hemoraji
- Gastrointestinal→Perforasyon, ülserasyon, nekroz
- Deri→Subkutan yağ nekrozu
- Hematoloji→Yaygın damar içi pıhtılaşması
- Buna göre yanıt E'dir.

8. Yenidoğanda santral siyanozun en sık sebebi hangisidir?

- a) Respiratuar distress sendromu

- b) Sepsis
- c) Siyanotik konjenital kalp hastalığı
- d) Hipoglisemi
- e) İntrakranial hemoraji

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.170-171)

Yenidoğanda santral siyanoz en sıklıkla kardiyopulmoner hastalıklara bağlı olsa da, çok çeşitli nedenleri olabilir.

Bunlar:

- Respiratuar distress sendromu
- Sepsis, pnömoni
- Persistan fetal dolaşım
- Konjenital kalp hastalıkları (siyanotik)
- Asfiksi
- İntrakranial hemoraji
- Akut, kronik kan kaybı
- Hipoglisemi
- Adrenogenital sendrom olabilir.

9. Yenidoğan bir çocuğun karnı kurbağa karnı görünümünde ve respiratuar distressi varsa ön tanıda öncelikle hangisi düşünülür?

- a) Trakeoözefageal fistül
- b) Hidronefroz
- c) Diyafragma hernisi
- d) Pilor stenozu
- e) Bağırsak obstrüksiyonu

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.172)

Yenidoğanda sık görülen doğumsal anomaliler ve belirtileri şöyledir:

- Trakeoözefageal fistül→Polihidramniyos, aspirasyon pnömonisi, aşırı salivasyon
- Bağırsak obstrüksiyonu→Abdominal distansiyon, safra renginde kusma
- Pilor stenozu→Kusma, aspirasyon pnömonisi
- Diyafragma hernisi→Kurbağa karnı, respiratuar distress sendromu
- Hidronefroz→Karında kitle
- Down sendromu→Hipotoni, doğumsal kalp hastalığı, duodenum atrezisi.

10.Yenidoğan apnesinin olası metabolik nedenleri aşağıda verilmiştir. Hangisi/hangileri doğru değildir?

- I. Hipoglisemi
- II. Hiponatremi
- III. Hiperkalsemi
- IV. Hipernatremi
- a) Yalnız I
- b) Yalnız III
- c) Yalnız IV
- d) II-IV
- e) I-II-III

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.188)

Yenidoğan apnesinin olası metabolik nedenleri: -hipoglisemi

PEDIATRİ

- hipokalsemi
- PO₂ düşüklüğü
- hipo/hipernatremi
- hiperamonemi
- organik asitlerin fazlalığı
- çevre ısısı yüksekliği
- hipotermi...'dir.
- Buna göre yanıt B'dir.

11.Yenidoğanın fizyolojik anemisi ile ilgili hangisi doğru değildir?

- Hemoglobin düzeyi 9.5-11 g/dl'dir.
- Hematolojik problem yaratmaz, tedavi gerektirmez.
- Termdeki bir bebek için eritrosit yaşam süresi 80-100 gündür.
- Maksimum 4-8 haftada ortaya çıkar.
- Kan O₂ düzeyi artmıştır.

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.189-192)

Yenidoğan fizyolojik anemisi için:

- Hemoglobin seviyesi düşmesine rağmen hemoglobin A sentezi nedeniyle doku oksijenizasyonu artar.
- Maksimum 6-12 haftada ortaya çıkar.
- Hb düzeyi 9.5-11 g/dl'dir.
- Nedeni eritropoezisin durmasıdır.
- Hematolojik problem yaratmaz.
- Tedavi istemez.
- Demir verilmesi fizyolojik anemiyi tedavi etmez, aksine bakteriyel enfeksiyon riskini artırır.

12.Yenidoğanda indirekt hiperbilirubinemi var ama hemoliz bulguları yoksa etiolojide hangisi düşünülmelidir?

- Anne sütü sarılığı
- Fizyolojik sarılık
- Pilor stenozu
- Enfeksiyon
- Hipotiroidizm

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.193)

Yenidoğan indirekt bilirubinemisinin nedenleri:

a) Hemolitik nedenler:

- Kan grubu uyumsuzluğu:
 - *ABO
 - *Rh
 - *Kell
 - *Duffy

- Enfeksiyon
- Eritrosit enzim defektleri
- Eritrosit membran defektleri
- Hemoglobinopati

b) Non-hemolitik nedenler:

- Fizyolojik sarılık
- Anne sütü sarılığı
- İç kanama
- Polisitemi
- Pilor stenozu, hipotiroidizm

13.Yenidoğanın fizyolojik sarılığı ile ilgili hangisi doğru değildir?

- Termdeki bebekte ortalama 3. gününde, pretermde 5. günde doruk noktasına ulaşır.
- Term'deki bebekte ortalama 12 mg/dl'den, pretermdeki bebekte 15 mg/dl'den fazla olmayan bir doruk noktası vardır.
- Nedenlerinden biri eritrosit yükünün artmış olmasıdır.
- Preterm'de 7-14 gün, termdeki bebekte 7 gün civarında sürer.
- Sarılığın fiziksel belirtileri bilirubin düzeyleri bebekte 2-4 mg/dl'ye ulaştığında gözlemlenir.

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.193)

Termdeki bebeklerde fizyolojik sarılığın klinik özelliği yaşamın 3. gününde indirekt bilirubin düzeyinin 12 mg/dl'den daha fazla olmayan doruk noktasına ulaşmasıdır. Prematüre bebeklerde doruk noktası daha yüksektir (15 mg/dl) ve daha geç oluşur (5.gün).

Temel nedenleri:

- Eritrosit yükünün artmış olması
 - Enterohepatik dolaşımın artmış olması
 - Karaciğer uptake'inin azalması
 - Albuminin az olması
 - Glukuronil transferaz aktivitesinin az olması
- Pretermde 7-14 gün, termde 7 gün civarında sürer. Sarılığın fizyolojik belirtileri bilirubin düzeyleri bebekte 5-10 mg/dl'e ulaştığında gözlemlenir.

14.Patolojik sarılık kriterleri ile ilgili;

- Hayatın 1. günü olan sarılık
 - Hepatosplenomegali+anemi olması
 - Kord kanında bilirubin düzeyi ≥ 3 mg/dl
 - Kan indirekt bilirubin artma hızı ≥ 0.4 mg/dl/saat hangisi ya da hangileri doğrudur?
- I-II
 - I-II-III
 - III-IV
 - II-IV
 - I-II-III-IV

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.193)

Yenidoğanda patolojik sarılık kriterleri:

- Hayatın ilk günü olan sarılık
- HSM+anemi olması
- Kord kanında bilirubin düzeyi ≥ 4 mg/dl
- Kan indirekt bilirubin artma hızı ≥ 0.5 mg/dl/saat ≥ 5 mg/dl/gün
- Pretermde maksimum düzeyi >15 mg/dl, termde 12 mg/dl olmasıdır.

15.Yenidoğanda konjuge hiperbilirubineminin en sık nedeni aşağıdakilerden hangisidir?

- Hiperalimentasyon kolestazi
- Kistik fibrozis
- Biliyer atrezi
- Koledok kisti
- Alagille sendromu (arteriyohepatik displazi)

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.194)

Yenidoğan konjuge hiperbilirubinemi etiyolojisi:

- a) Sık görülen:
- Hiperalimentasyon kolestazi
 - CMV enfeksiyonu
 - TORCH grubu enfeksiyonlar
 - Uzamış hemolizden dolayı safra tıkaçı
 - Neonatal hepatit
 - Sepsis
- b) Sık görülen:
- Karaciğer infarktı
 - Doğuştan metabolizma bozuklukları (galaktozemi, tirozinosis)
 - Kistik fibrozis
 - Biliyer atrezi
 - Koledok kisti
 - α 1-antitripsin eksikliği
 - Hepatit B virus
 - Alagille sendromu
 - Byler hastalığı

16.Aşağıdakilerden hangisi kernikterusun erken belirtilerinden değildir?

- a) Uyuşukluk
b) Hipotoni
c) Yüksek, tiz sesle ağlama
d) Ateş
e) Zayıf moro yanıtı

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.194)

Kernikterus;

-erken belirtileri→uyuşukluk, hipotoni, zayıf moro yanıtı, kötü beslenme, yüksek tiz sesle ağlama, kusma

-geç belirtileri→kabarık fontanel, opistotonus duruşu, pulmoner hemoraji, ateş, tonus artışı, yukarı bakışta felç, konvülsiyon'dur.

17.Termdeki bir bebekte indirekt hiperbilirubinemi tedavisinde fototerapiye başlamak için bilirubin düzeyi ne olmalıdır?

- a) 13-15 mg/dl
b) 15-18 mg/dl
c) 18-20 mg/dl
d) 20-22 mg/dl
e) 10-13 mg/dl

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.194)

Fototerapi indirekt bilirubin düzeylerini özellikle serum bilirubin düzeyini kernikterusla ilişkili sınırlara çıkmadan önce azaltmak için etkin ve oldukça güvenilir bir yöntemdir. Termdeki bebeklerde fototerapiye indirekt bilirubin düzeyleri 15-18 mg/dl arasında iken başlanır.

18.Yenidoğan sarılığı ve tedavisi ile ilgili aşağıda verilenlerden hangisi doğru değildir?

- a) Uzamış sarılığın nedenleri arasında, hemolitik hastalık, ekstrasvasküler kan, Down sendromu sayılır.

b) Pratik olarak 2000 gr'den ağır bebekler için 20 mg/dl'lik indirekt bilirubin düzeyi kan değişimi için idealdir.

c) Fizyolojik ya da anne sütü sarılığı olan semptomsuz bebeklerde indirekt bilirubin düzeyi 25 mg/dl'e yaklaşmadıkça kan değişimi gerekmez.

d) Fototerapi komplikasyonları: İnsensibl su kaybında artış, diyare ve dehidratasyondur.

e) Hipotiroidiye bağlı uzamış sarılıklarda öncelikle fototerapi tercih edilir.

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.194-195)

Uzamış sarılığın temel nedenlerinden biri de hipotiroididir. Uzamış sarılıklarda daha çok tedavide kemoterapi kullanılır. Tedavide;

-Fenobarbital: Glukuronil transferaz aktivitesini artırır.

-Kolestiramin: Bağırsaktan bilirubin emilimini engeller.

-Kömür: Bağırsaktan bilirubin emilimini engeller.

-Metalloprotein: Hemooksijenazı inhibe eder.

Diğer seçenekler doğrudur.

19.Aşağıdakilerden hangisi yenidoğanda hipogliseminin sık görülen nedenlerinden biri değildir?

- a) Prematürelilik
b) Diabetik anne bebeği
c) Eritroblastozis fetalis
d) Asfiksi
e) Annenin doğumdan önce açlığı

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.202)

Yenidoğan hipoglisemisi nedenleri:

a) Sık görülenler:

-Prematürelilik

-Diabetik anne bebeği

-İntrauterin büyüme geriliği

-Hipotermi

-Açlık (annenin doğumdan önce açlığı)

b) Az görülenler:

-Eritroblastozis fetalis

-Beckwith-Wiedemann sendromu

-Nesidyoblastozis

-Familyal hiperinsulinizm

-Polisitemi

-Sepsis

20.Yenidoğan bir bebekte hidrosefali, koryoretinit, intrakranial kalsifikasyonlar var ise ön tanıda hangi perinatal doğumsal enfeksiyon öncelikle düşünülür?

- a) Toksoplazma gondii
b) Rubella virusu
c) Sitomegalovirus
d) Herpes simpleks tip II virusu
e) Varisella zoster

PEDIATRI

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.207)

Ajan	Klinik
Toxoplasma gondii	Hidroresefali+koryoretinit+ intrakranial kalsifikasyonlar
Rubella	Mikrosefali+katarakt+HSM
CMV	Mikrosefali+periventriküler kalsifikasyon+pansitopeni
HSV tip II	Mikrosefali+koryoretinit+deri lezyonları+ensefalit
Varisella zoster	Mikroftalmi+katarakt+koryoretinit+deri ve kemikte aplazi

21.Yenidoğan sepsisi klinik bulguları ve semptomları ile ilgili

- I. Sarılık
 - II. Skleremaneonatorum
 - III. Kutis marmaratus
 - IV. Safralı kusma
- hangisi/hangileri doğrudur?
- a) Yalnız III
 - b) I-III
 - c) III-IV
 - d) I-II-III
 - e) I-II-III-IV

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.205-206)

Yenidoğan sepsisi klinik bulguları, semptomları tamamen nonspesiftir. Her türlü klinik bulgu, semptomları olabilir. Bu nedenle hepsi doğrudur.

Skleremaneonatorum→Deri, deri altı doku sertleşmesi olup yanak, ekstremitelerde olabilir. Yanak taş sertliğindedir.

22.Yenidoğan sepsisi tedavisinde hangi antibiyotik tercih edilmez?

- a) Metilmisin
- b) Kristalize penisilin
- c) Vankomisin
- d) Kloramfenikol
- e) Seftriakson

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.206-208)

Yenidoğan menenjitinde kloramfenikol, tetrasiklin tercih edilmez, kullanılmamalıdır. Çünkü kloramfenikol karaciğerde yıkılır. Yenidoğanda karaciğer immatür olduğu için kloramfenikol yıkılamaz ve karaciğerde birikip toksik etki ile kardiyovasküler kollapsa neden olur. Türkiye'de yenidoğan sepsisi etiolojisinde ilk sırayı gram (-) mikroorganizmalar aldığı için bunlara karşı aminoglikozidler kullanılır.

23.Yenidoğan konvülsiyonlarının en sık nedeni hangisidir?

- a) Hipoglisemi
- b) Hipokalsemi
- c) Enfeksiyonlar
- d) Anoksi
- e) SSS'i malformasyonları

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.208-209)

Yenidoğan konvülsiyonları nedenleri:

- Anoksi (en sık)
- Hipoglisemi
- Hipomagnezemi
- Hipokalsemi
- Menenjit
- Sepsis
- SSS'i malformasyonları... şeklindedir.

24.Yenidoğanın resusitasyonunda; resusitasyonun değerlendirilmesi

- I. Solunum hızı
 - II. Kalp hızı
 - III. Deri rengi
 - IV. Pupilla ışık refleksi
- hangisi/hangileri üzerinden yapılır.
- a) Yalnız I
 - b) I-II
 - c) I-II-IV
 - d) I-II-III
 - e) I-II-III-IV

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.167-169)

Yenidoğanın resusitasyonunda; resusitasyonun değerlendirilmesi

- Solunum hızı
 - Deri rengi
 - Kalp hızı üzerinden yapılır.
- Pupilla ışık refleksinin değerlendirmede bir önemi yoktur. Zaten yenidoğan gözlerini kapalı tutma eğilimindedir.

25.Yenidoğanın resusitasyonunda göğüs bası hızı, ventilasyon hızı ile ilgili hangisi doğru verilmiştir?

- a) 3 BASI+2 VENTİLASYON
- b) 5 BASI+1 VENTİLASYON
- c) 4 BASI+2 VENTİLASYON
- d) 3 BASI+1 VENTİLASYON
- e) 5 BASI+3 VENTİLASYON

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.167-169)

Yenidoğanın resusitasyonunda göğüs basısı endikasyonu varsa; göğüs bası hızı 120/dak; ventilasyon hızı 40-60/dk olması gerekir.

Kısaca 3 BASI+1 VENTİLASYON yapılması gerekir. Erişkin için bu değer 5 BASI+1 VENTİLASYON şeklindedir.

BÜYÜME VE GELİŞME

1. Konstitüsyonel büyüme gecikmesi hakkında aşağıdakilerin hangisi yanlıştır?

- a) Fizik muayene bulguları normal, kemik yaşı geri olan çocukların büyük kısmı bu gruba girer.
- b) Konstitüsyonel gecikmiş puberte ile aynı anlamdadır.
- c) Doğumda normal kilo sınırlarındadırlar.
- d) Boy yaşı, kemik yaşına göre geri kalmıştır.
- e) Ailenin diğer bireylerinde de benzer büyüme gecikmesi hemen daima vardır.

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.587)

Hipokaleminin klinik ve fizyolojik etkileri:

- I. Müsküler:
 - Kuvvetsizlik, paraliz
 - İntestinal ileus, üreteral dilatasyon
 - Myokardiyal hücre nekrozu
- II. Nörolojik:
 - Letarji, konfüzyon, koma
 - Hepatik ensefalopati
- III. Vasküler:
 - Vazokonstriksiyon
- IV. Metabolik:
 - Hiperglisemi
 - Negatif nitrojen balansı
- V. Renal:
 - Poliüri, polidipsi
 - Nefropati
 - Metabolik alkaloz

4. Proteinurisi olan bir hastada yapılan idrar protein elektroforezinde yandaki patern oluştuğuna göre en çok atılan protein fraksiyonu ile ilgili hangisi doğrudur?

- a) γ (gama) protein fraksiyonu
- b) β (beta) protein fraksiyonu
- c) α_1 (Alfa 1) protein fraksiyonu
- d) α_2 (Alfa 2) protein fraksiyonu
- e) Albumin

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.597-598)

Normal serum elektroforezinde patern aşağıdaki şekildedir:

İdrar elektroforezinde çıkan patern buna benzediği görülüyor. Buna göre en çok atılan protein albumin fraksiyonudur. Bu da glomeruler kaynaklı bir proteinüriyi gösterir.

5. Nefrotik sendrom'da hangisi olmaz?

- a) Transferrin düzeyinde azalma
- b) Hipolipidemi
- c) İnsulin azalması
- d) Fibrinojen artması
- e) Tiroid hormon düzeyinde azalma

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.598-599)

Nefrotik sendrom'da protein kaybı olur, bunun sonucunda:

- Tiroksin bağlayan protein düzeyinde azalma ile Total T3,T4 azalır.
- Fibrinojen yükselir.
- İnsulin azalır.
- Seruloplazmin düşer.
- Lipoprotein lipaz azalır. Bunun sonucunda VLDL artar, LDL artar hiperlipidemi
- IgG azalır.
- Transferrin düzeyinde azalma
- Albumin azalması
- Çinko bağlayıcı protein azalması olur.

6. Hangisi akut nefritik sendrom bulgularından biri değildir?

- a) Proteinüri
- b) Hematüri
- c) Anüri
- d) Hipertansiyon
- e) Azotemi

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.599-600)

Akut nefritik sendrom'da:

- anormal proteinüri
- Silendirüri
- Hematüri
- GFR'da azalma (azotemi)
- Na⁺ ve su tutulması
- Dolaşım yüklenmesi
- Hipertansiyon
- Nadir olarak oligüri saptanır.

Nefritik sendrom'da anormal proteinüri, silendirüri, hematüri, klinikte hipertansiyon, azotemi, oligüri olan bir kişide en az iki klinik bulgunun olması durumunda nefritik sendrom tanısı konabilir.

Anüri daha çok obstrüktif üropatide görülür.

7. Akut böbrek yetmezliğinde aşağıdakilerden hangisi renal hipoperfüzyon nedeni değildir?

- a) İntravasküler volüm depleasyonu
- b) Kan viskozitesi azalması
- c) Kardiyak output azalması
- d) Renal/sistemik vasküler direnç oranı artışı
- e) Renovasküler obstrüksiyon

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.600-602)

Akut böbrek yetmezliği nedenleri üç bölümde incelenir:

- Prerenal azotemi
- Renal nedenler
- Obstrüktif nedenler.
- Prerenal nedenler sonucu renal hipoperfüzyon olur.
- Renal hipoperfüzyon nedenleri:
- İntravasküler volüm depleasyonu
- Kardiyak output azalması

PEDİATRİ

- Renal/sistemik vasküler direnç oranı artması
- Kan viskozitesi artışı
- Renal hipofonksiyonun renal otoregülasyonla agreve olması
- Renovasküler obstrüksiyon sonucu.

8. Aşağıdakilerden hangisi insan immün kompleks nefriti örneği değildir?

- Serum hastalığı
- Poststreptokoksik glomerulonefrit
- Sifilis nefriti
- Hepatit nefriti
- Rapidly progresif glomerulonefrit

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.595-596)

Glomerül bazal membran antikorları ile oluşan nefritler:

-Goodpasture sendromu

-Bazı RPGN'lerde

İnsan immünkompleks nefritleri:

-Serum hastalığı

-Poststreptokoksik glomerulonefrit

-Şant nefriti

-Sifilis nefriti

-Malaria nefropatisi

-Hepatit nefriti

-Lenfoma nefriti

-Subakut sklerozan panensefalit nefriti

9. Finli tipi nefrotik sendrom ile ilgili hangisi doğru değildir?

- Otozomal resesif geçişlidir.
- Plasenta büyüktür.
- Perinatal bulguları nonspesifiktir.
- Ölüm nedeni tromboemboli, enfeksiyondur.
- Fenotipik özellikleri: Talipes, geniş kafa sütürleri, göbek fıtığı'dır.

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.598-599)

Finli tipi nefrotik sendrom bir konjenital nefrotik sendrom'dur.

Özellikleri:

-Otozomal resesif geçişlidir. 19. kromozomun kısa kolda defekt vardır.

-Plasenta büyüktür.

-Perinatal bulguları: Doğum asfiksisi, prematürelilik

-Klinik: Talipes, geniş kafa sütürleri, göbek fıtığı.

-Hastalık seyri: Remisyon göstermez. İlk 2 yılda tanı konamazsa ölüm olur.

-Ölüm nedeni: Tromboemboli, enfeksiyonlardır.

-Patoloji: Proksimal tübülde kistik dilatasyon

-Prenatal tanısı mümkündür. Amniyotik sıvıda AFP artışı ile tanı konur.

10. Aşağıdakilerden hangisi Kawasaki hastalığının tanı kriterlerinden biri değildir?

- 5 gün ya da daha fazla süren ateş
- Polimorfik ekzantem

- Asimetrik artrit
- Bilateral konjonktiva konjesyonu
- Akut nonpürülan servikal lenfadenopati

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.293)

Kawasaki hastalığı tanı kriterleri:

-5 gün ya da daha fazla süren ateş

-Periferik ekstremite değişiklikleri:

*Başlangıç dönemi: Avcu içi ve tabanlarda kızarıklık, induratif ödem

*İyileşme dönemi: Parmak uçlarında membranöz deskuamasyon

-Polimorfik ekzantem

-Bilateral konjonktiva konjesyonu

-Dudak ve oral kavite değişiklikleri

-Akut nonpürülan servikal lenfadenopati

11. Aşağıdaki vaskülitlerden hangisinde ANCA (anti-nükleer sitoplazmik antikor) düzeyinin önemi yoktur?

- İdiyopatik nekrotizan kresentik glomerulonefrit
- Esansiyel mikst kryoglobulinemi
- Wegener granülomatosis
- Churg-Strauss sendromu
- Mikroskobik poliartrit

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.283)

ANCA (+)'liği:

-İdiyopatik nekrotizan kresentik glomerulonefrit

-Wegener granülomatosis

-Churg-Strauss sendromu

-Mikroskobik poliartrit'de vardır.

Patolojik immün kompleks oluşumu:

-HSP (Henoch Schönlein Purpurası)

-Esansiyel mikst kryoglobulinemi

-Kollajen vasküler hastalıklarla birlikte olan vaskülit

-Serum hastalığı

-HBV ile ilişki PAN'da önemlidir.

12. Çocukluk çağında en sık görülen vaskülit aşağıdakilerden hangisidir?

- Takayasu arteritis
- Churg Strauss sendromu
- Poliarteritis nodoza (PAN)
- Henoch-Schönlein purpurası (HSP)
- Wegener granülomatosis

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.283)

Çocukluk çağı vaskülitleri çoktan aza sıklık sırasına göre şöyle sıralanır:

-Henoch-Schönlein purpurası (HSP)

-Poliarteritis nodosa

-Wegener granülomatosis

-Churg-Strauss sendromu

-Takayasu arteriti

HSP tanı kriterleri:

1. Palpabl purpura

2. Başlangıç yaşı <20

3. GIS tutulumu (kanama, melena, invajinasyon)
 4. Arteriol veya venöz duvarda granülositlerin saptanması.
 Tanı için 2 bulgu yeterlidir.

13.Çocuklarda en sık kronik böbrek yetmezliği nedeni hangisidir?

- a) **Obstrüktif üropati**
 b) **Glomerülonefrit**
 c) **Kistik böbrek**
 d) **Herediter böbrek hastalıkları**
 e) **Hemolitik üremik sendrom**

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.604-605)

Çocuklarda kronik böbrek yetmezliği nedenleri:

	Sıklık
-Obstrüktif üropati (hipo/aplazi, pyelonefrit)	%36
-Glomerülonefrit	%26
-Kistik böbrek	%7.8
-Herediter böbrek hastalıkları	%9.5
-Hemolitik üremik sendrom	%4.5
-Diğer	%7.8
-Etiyolojisi bilinmeyen	%5.5
-Bilgi edinilemeyen	%2.3

14.10 yaş altında hipertansiyonun en sık nedeni aşağıdakilerden hangisidir?

- a) **Renal arter stenozu**
 b) **Aort koarktasyonu**
 c) **Esansiyel hipertansiyon**
 d) **Hidronefroz**
 e) **Akut-kronik glomerulonefrit (GN)**

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.605-606)

10 yaş altında hipertansiyon nedenleri:

1. Renal parankimal hastalıklar (%70):
 -Akut GN
 -Kronik GN
 -Kronik pyelonefrit
 -Polikistik böbrek
 -Hemolitik üremik sendrom
 -Wilms tümörü
 -Hidronefroz
2. Renal vasküler hastalıklar (%20):
 -Renal arter stenozu
 -Renal ven trombozu
3. KVS hastalıkları (%5):
 -Aort koarktasyonu
 -Takayasu arteriti
4. Endokrin nedenler (%3)
 5. SSS hastalıkları (%0.05)
 6. Esansiyel HT (%10)
 7. İlaçlar (%0.01)

15.Büyük çocuklarda hipertansiyonun en sık semptomu hangisidir?

- a) **Bulantı-kusma**
 b) **Burun kanaması**
 c) **Poliüri**
 d) **Baş ağrısı**
 e) **Huzursuzluk**

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.605-608)

Büyük çocuklarda hipertansiyon semptomları sıklık sırasına göre çoktan aza doğru:

- Baş ağrısı
 -Bulantı-kusma
 -Hipertansif ensefalopati
 -Poliüri, polidipsi
 -Görme problemleri
 -Huzursuzluk
 -Kalp yetmezliği
 -Fasial paralizi
 -Burun kanaması
 -Kilo kaybı, büyüme geriliği
 -Kalpte üfürüm
 -Karın ağrısı
 -Enürezis

16.Çocukluğun minimal değişiklikli nefrotik sendromu ile ilgili hangisi doğru değildir?

- a) **6 yaş altında sıktır.**
 b) **Genelde hipertansiyon, hematüri yoktur.**
 c) **Klinik oluşmadan 1-2 hafta önce göz kapaklarında şişme hikayesi vardır.**
 d) **İdrarda oval yağ cisimcikleri saptanır.**
 e) **C3 azalmış, B1C düzeyi normaldir.**

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.598-599)

Minimal değişiklikli nefrotik sendrom:

- Genelde 6 yaş altında sıktır.
 -Hipertansiyon, hematüri genelde yoktur.
 -İdrar analizinde lipid silendirleri, hyalen silendirler, oval yağ cisimcikleri
 -C3 normal, B1C düzeyi normaldir.
 -Hiperlipidemi, hipoalbuminemi vardır.
 -Tedavide temel yaklaşım steroid tedavisidir.
 -Prognozu iyidir. %80'i tamamen iyileşir.

17.Hastada glomerülonefrit var ve C' (kompleman) düzeyi azalmış ise ön tanıda hangisi düşünülmez?

- a) **SLE (sistemik lupus eritematozus)**
 b) **APSGN (akut poststreptokoksik glomerulonefrit)**
 c) **MPGN (membranoproliferatif glomerulonefrit)**
 d) **İmmün kompleks hastalığı**
 e) **Subakut bakteriyel endokardit**

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.599-560)

- Glomerülonefrit tablosunda C' azalmış ise;
 -SLE
 -Subakut bakteriyel endokardit
 -Şant nefriti

PEDİATRİ

- Kriyoglobulinemi
- Poststreptokoksik glomerülonefrit
- Membranoproliferatif glomerülonefrit
- Glomerülonefrit tablosunda C' normal ise;
- PAN
- Wegener
- İmmün kompleks hastalığı
- Antiglomerul bazal membran hastalığı düşünülür.

18.1 yaşında 10 kg bir çocukta günlük sıvı gereksinimi ve verilecek sıvının cinsi ile ilgili hangisi doğrudur? SF: Serum fizyolojik, D: Dekstroz

- a) 500 mL 1 SF+4D
- b) 600 mL 2 SF+3D
- c) 750 mL 1 SF+2D
- d) 1000 mL 2 SF+2D
- e) 1250 mL 1 SF+3D

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.582-583)

Günlük sıvı gereksinimi çocuklarda 1500 ml/m^2 'dir.
 $m^2=(4x+7)/(90+x)$ formülünden bulunur. x: Çocuğun kg olarak ağırlığıdır.
İdame sıvısı cinsi:

Yaş	Karışım
5-10 gün	1 SF+4D
10 gün-9 ay	2 SF+3D
9 ay+	1 SF+2D şeklinde tercih edilir.

19. Toddler döneminde idrar yolu enfeksiyonunun en sık belirtisi hangisidir?

- a) Abdominal ağrı
- b) Disüri
- c) Kusma
- d) İshal
- e) Konstipasyon

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.608-610)

Yaş grubuna göre idrar yolu enfeksiyonu semptomları
Neonatal→Hipo/hipertermi (en sık), kusma
Toddler→Abdominal ağrı (en sık), kusma, ishal, konstipasyon
Okul çağı→Disüri, sık idrara çıkma, urgency, abdominal ağrı
Adolesan→Disüri, sık idrara çıkma, urgency, ateş, abdominal-böğür ağrısı

SOSYAL PEDİATRİ

1. Aşağıdakilerden hangisi protein-enerji malnutrisyonu (PEM) için yanlıştır?

- a) Protein-enerji-malnutrisyonu daha çok 6 ay ile 5 yaş arasında görülür.
- b) PEM'unun bir tipi olan marasmusta mental değişimler genelde vardır.
- c) Kwashiorkor'da, genelde alt ekstremitelerde olmak üzere pigmente, ülsere cilt lezyonları bulunur.

d) Marasmik kwashiorkor, marasmuslu çocukta araya giren enfeksiyonlarla katabolik yıkımların artması ya da diyetdeki kalori-protein alımı arasındaki dengenin bozulması ile oluşur.

e) Yaşa göre ağırlığa bakılarak oluşturulan Welcome sınıflaması ile protein-enerji malnutrisyonunun tipi bulunur.

Cevap B (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.130,131,132)

Protein-enerji malnutrisyonu daha çok altı ay ile beş yaş arasındaki çocuklarda görülür. PEM yetersiz beslenmenin süresi ve özellikle eksik olan besleyicinin tipine göre değişik derecelerde ve tiplerde olabilir (Marasmus, kwashiorkor, marasmik kwashiorkor). Marasmus uzun süren kalori defisiti sonucu oluşur. Kwashiorkorda ise diyetle kalori alımı proteine göre nispeten biraz fazladır. Diğeri ise bir ara formdur. Bunların derecelerinin ve tiplerinin belirlenmesi için değişik sınıflandırmalar kullanılır. Gomez ile malnutrisyonun derecesi, Wellcome ile tipi, Waterlow ile süresi belirlenmeye çalışılır. Tiplerine göre ağır PEM'da değişik klinik bulgular ortaya çıkar. Bunlar:

Marasmus	Kwashiorkor
Adale erimesi	*Ödem (gode bırakır)
Cilt altı yağ dokusu kaybı	Adale erimesi
Yüzde emme yastıkçıkları erimesi	Dermatoz
(ihtiyar yüz görünümü)	Saç değişiklikleri
(Mental değişimler nadirdir)	Mental değişimler (Apati, irritabilite, letarji)
	Hepatomegali

2. Aşağıdakilerden hangisi malnutrisyonu hazırlayan faktörlerden değildir?

- a) Ek besinlere erken başlama
- b) Ailedeki çocuk sayısı
- c) Doğum aralığı
- d) Annenin yokluğunda çocuğun bakımını üstlenen kişi
- e) Yukardakilerden hepsi malnutrisyona yol açabilecek faktörlerdir.

Cevap E (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.130,131,132)

Malnutrisyona hazırlayan faktörler:

1. Ek besinlere erken başlama
2. Ek besinlere geç başlama
3. Annenin eğitim düzeyi
4. Annenin yokluğunda çocuğun bakımını üstlenen kişi
5. Çocuğun kaçınıcı çocuk olduğu
6. Ailedeki çocuk sayısı
7. Ailedeki kişi sayısı
8. Doğum aralığı
9. Annenin refah ve hijyen indeksleri

sizliği, ateş, anemi, hipertiroidi veya A-V (atrioven-triküler) tam blokta görülür. Dar nabız basıncı konjes-tif kalp yetmezliği, ciddi aort darlığı, hipotiroidi ya da perikard tamponadında gözlenir.

6. Herhangi bir kardiyak üfürüme prekordiumda trill eşlik ederse en az kaçınıcı derecedendir?

- a) 1. derece üfürümler
- b) 2. derece üfürümler
- c) 3. derece üfürümler
- d) 4. derece üfürümler
- e) 5. derece üfürümler

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.473)

Birinci derece üfürümler yumuşaktır ve özellikle düşük tonda olduklarında güçlkle işitilirler. İkinci derecedekiler kolaylıkla işitilir. Üçüncü derecede daha şiddetlidir, ancak trill eşlik etmez. Dördüncü derece şiddetli ve prekordiyumda trill ile birliktedir. Beşinci derece stetoskopun kenarı göğüs duvarına dokunduğunda duyulur. Altıncı derecede ise stetoskop göğüs duvarına dokunmadan ya da çıplak kulakla duyulur.

7. Aşağıdaki kalp bozukluklarının hangisinde geç sistolik üfürüm duyulur?

- a) Aort yetmezliği (AY)

- b) Mitral darlık (MD)
- c) Mitral valv prolapsusu (MVP)
- d) Ventrikül septal defekt (VSD)
- e) Aort darlığı (AD)

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.473-474)

Mitral valv prolapsusunda (MVP) genellikle kreşendo niteliğinde, sistol ortasında ejeksiyon türü olmayan bir klikten sonra başlayan geç sistolik bir üfürüm duyulur ve mitral yetersizliğin göstergesidir. Aort yetmezliğinde (AY) erken diyastolik üfürüm, mitral darlıkta (MD) mid-diyastolik üfürüm, ventrikül septal defekt (VSD)'de halosistolik üfürüm ve aort darlığında (AD) mid-sistolik üfürüm duyulur.

8. Aşağıdaki durumlardan hangisi ya da hangilerinde paradoks çiftleşme duyulabilir?

- I) Aort stenozu (AS)
- II) Atrial septal defekt (ASD)
- III) Sol dal bloğu
- IV) Pulmoner stenoz (PS)
- a) Yalnız I
- b) I-III
- c) II-III-IV
- d) I-III-IV
- e) I-II-III-IV

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.472)

Aort stenozunda sol ventrikül sistolü aort kapağının kapanmasını geciktirecek kadar uzayabilir; sonuçta dar çiftleşmiş, tek ikinci ses ya da paradoks çiftleşme dahi duyulabilir. İlerlemiş sol dal demet bloğuda paradoks çiftleşmeye neden olabilir. İkinci sesin çiftleşmesinin açılması ise sağ ventrikül volum yüklenmesine özgü bir bulgudur. Örneğin atrial septal defekt ASD, pulmoner stenoz (PS), sağ dal demet bloğu.

9. Yüzünde pleatoresi olan bir çocukta çekilen göğüs radyografisinde kot atlarında çentiklenme görülmektedir. Buna göre ön tanıda ilk olarak hangisi düşünülmür?

- a) Aort stenozu (AS)
- b) Aort yetmezliği (AY)
- c) Mitral stenoz (MS)
- d) Patent duktus arteriozus (PDA)
- e) Aort koarktasyonu (AC)

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.475)

Göğüs grafisindeki bazı belirtiler kalp hastalığı tanısında yardımcı olur. Aort koarktasyonu olan büyük çocuklarda büyük ve kıvrımlı interkostal arterlerin ya da pulmoner atrezi bulunan Fallot tetralojili çocuklarda aort ile interparankimal pulmoner arterler arasında pulmoner akımı sağlamak için gelişen kollateral damarların kot altlarında oluşturduğu kotlarda çentiklenme buna örnektir.

10. Aşağıdaki durumların hangisinde pulmoner venöz saturasyon düşmez?

- a) Ventrikül septal defekt (VSD)
- b) Hipoventilasyon
- c) Pulmoner venöz konjesyon
- d) Pulmoner hastalıklar
- e) Mitral yetmezlik (MY)

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.479)

Pulmoner venöz saturasyonun düşmesi hipoventilasyona, pulmoner hastalığa ya da pulmoner venöz konjesyona bağlıdır. Mitral yetmezlik zamanla pulmoner venöz konjesyona neden olarak pulmoner venöz saturasyonu düşürür. Ventrikül septal defekte ise aksine pulmoner venöz saturasyonu artacaktır.

11. Aşağıdakilerden hangisi terme ulaşmış bir yenidoğanda kalp yetersizliği etiyolojisinde rol oynamaz?

- a) Aort koarktasyonu (AC)
- b) Trunkus arteriozus
- c) Ventrikül septal defekt (VSD)
- d) Büyük arterlerin transpozisyonu
- e) Asfiksik kardiyomyopati

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.481)

Ventrikül septal defekt (VSD) yenidoğan döneminde sağ ve sol ventrikül basınçları birbirine yakın olduğu için herhangi bir sol-sağ kalp şantına sebep olmaz. Ancak süt çocukluğu ve yeni yürüyen çocukta sağ ve sol ventrikül basınçları normal değerlerine döndü-

ğünde sol-sağ kalp arasında şant artar ve böylece kalp yetmezliği gelişir. Yenidoğanda diğer kalp yetmezliği nedenleri arasında viral miyokarditler, arteriyovenöz malformasyon (Galen veni, hepatik), hipoplastik sol kalp, tek ventrikül sayılabilir.

12. Aşağıda kalp yetersizliğindeki bazı kompensasyon mekanizmaları ve bunların istenmeyen etkileri eşleştirilmiştir. Hangisi yanlıştır?

- a) Artmış sempatik aktivite → Artmış afterload
- b) Böbrekte tuz ve su tutulması → Vazokonstriksiyon
- c) Frank-Starling mekanizması → Artan duvar gerilimi ve oksijen gereksinimi
- d) Kalp hipertrofisi → Duvar gerilimi ve koroner akım artar.
- e) Artmış sempatik aktivite → Oksijen gereksinimi artar.

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.481)

Kalp yetersizliğinde kompensasyon olarak kalp hipertrofisi meydana gelince duvar gerilimi ve oksijen gereksinimi artarken, koroner akım azalacaktır. Böbrekte su ve tuz tutulması pulmoner ve sistemik konjesyona neden olup renini ve anjiyotensini arttıracak ve böylece vazokonstriksiyon artacaktır. Artan sempatik aktivite afterload'u ve oksijen gereksinimi arttırırken, Frank-Starling mekanizması ile sol ventrikül boyutları artacak ve buna bağlı olarak ventrikül duvar gerilimi ve oksijen gereksinimi artacaktır.

13. Doğumda en sık görülen kalp hastalığı aşağıdakilerden hangisidir?

- a) Büyük arterlerin transpozisyonu
- b) Ventrikül septal defekt (VSD)
- c) Fallot tetralojisi
- d) Aort koarktasyonu (AC)
- e) Patent duktus arteriozus (PDA)

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.482)

Doğumsal kalp hastalığı 1000 doğumdan sekizinde görülür. Bu lezyonların çoğunluğu gebeliğin 18-50. günleri arasında gelişir. Doğumda en sık görülen lezyon VSD'dir, bunu azalan sıklıkla büyük arterlerin transpozisyonu, Fallot tetralojisi, aort koarktasyonu, hipoplastik sol kalp sendromu, patent duktus arteriozus (PDA), endokardiyal yastık defekti ve heterotaksiler (dekstrokardi) izler. Geri kalan yalın lezyonların herbiri doğumsal kalp defektlerinin %1-4'ünü oluşturur.

14. Aşağıdakilerden hangisi ya da hangileri hidrops fetalisin etiyolojisinde rol oynar?

- I) Fetus-anne transfüzyonu
- II) Ventrikül taşikardisi
- III) Tam kalp bloğu
- IV) Hemoliz
- a) I-IV
- b) II-III
- c) II-III-IV
- d) I-II-III
- e) I-II-III-IV

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.481)

Fetusta kalp yetmezliği yapan nedenler hidrops fetalise yol açabilirler. Fetusta kalp yetmezliği nedenleri arasında ağır hemoliz (hemoliz, fetus-anne transfüzyonu, hipoplastik anemi), supraventriküler taşikardiler, ventrikül taşikardisi, tam kalp blokları ve doğumsal kalp defektleri sayılabilir.

15.Doğumsal kalp hastalıklarının etiolojisinde en çok hangisi rol oynar?

- Poligenetik kalıtım
- Teratojenler
- Doğumsal kızamıkçık
- Maternal metabolik hastalıklar
- Kromozom delesyonları

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.483)

Doğumsal kalp hastalığı olgularının çoğunluğunda (%90) tanımlanabilen teratojenlere ya da tek-gen defektlerine rastlanmaz. Az sayıda olguda doğumsal kızamıkçık ya da fetal alkol sendromu gibi teratojenlerle ilişki kurulabilir, buna karşın diğerleri belirgin kromozom hastalığı (kromozom delesyonları, trizomi), doğumsal anomali sendromları (VATER, CHARGE) ya da maternal metabolik hastalıklarla (fenilketonüri, diyabet) ilişkili olabilir. Hastaların çoğunda kalıtım çok etkenlidir (Poligenetik). Etkilenen bir bebeğin kardeşinde doğumsal kalp hastalığının tekrarlama olasılığı %2-4 arasındadır. Bu risk doğumsal kalp hastalığı olan ebeveynlerden doğan çocuklarda daha yüksektir, bu durumda risk %4-5'e çıkar.

16.Orta boyutlu bir sol-sağ şantta pulmoner akım-sistemik [P/S] akım oranı kaçtır?

- P/S akım 1:1
- P/S akım 2:1
- P/S akım 3:1
- P/S akım 4:1
- P/S akım 5:1

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.485)

Sol-sağ şantlı lezyonlarda kalbin iki tarafı arasındaki açıklıktan fazla miktarda kan soldan sağa geçer. Bunun sonucunda pulmoner kan akımı artar. Orta boyutlu bir sol-sağ şantta pulmoner akım sistemik akımın iki katıdır (ör, 2:1 pulmoner-sistemik [P/S] akım). Bu durumda normal sistemik debiyi 4 L/dk/m² kabul edersek pulmoner akım 8 L/dk/m²dir.

17.Aşağıdakilerden hangisi Atrial Septum Defekti (ASD) için geçerli değildir?

- En sık görülen ASD sekundum tipidir.
- Kadın: erkek oranı 2:1'dir.
- Radyografide akciğer damarlanmasında artış gözlenir.
- ASD'den geçen akım middiyastolik üfürüm oluşturur.
- EKG ve ekokardiyografide yalın sağ ventrikül genişlemesi gözlenir.

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.485-486-487)

ASD'den geçen düşük hızdaki akım üfürüm oluşturmaz, ancak normal triküspid ve pulmoner kapaklardan normal akımın iki katı geçmektedir. Bunun sonucunda, fizik muayenede anormal sağ ventrikül vuruşuna ek olarak sürekli geniş çiftleşmiş S₂, sternumun sol alt kenarında diyastol ortasında rulman ve sternumun sol kenarında yumuşak bir ejeksiyon üfürümü duyulur.

18.Aşağıdakilerden hangisi Patent Duktus Arteriyozus (PDA) için geçerli değildir?

- PDA üfürümü sistolde şiddeti fazla olan devamlı üfürümdür.
- Aynı pulmoner arter basıncı değerlerinde VSD'ye oranla PDA'da pulmoner vasküler hastalık gelişme riski daha yüksektir.
- Aynı yaşta enfektif endokardit gelişme riski PDA'da VSD'den daha düşüktür.
- Doğumsal PDA'nın kendiliğinden kapanma insidansı çok küçüktür.
- PDA ne kadar kısa ve geniş olursa sağ ventrikül basıncı o kadar yüksek olur.

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.486-489)

PDA'da üç önemli gözleme dikkat etmelidir. Birincisi aynı pulmoner arter basıncı değerlerinde VSD'ye oranla PDA'da pulmoner vasküler hastalık gelişme riski daha yüksektir. İkincisi aynı yaşta enfektif endokardit gelişme riski, hızlı akımın olduğu intima hasarı nedeni ile PDA'da VSD'den daha yüksektir. Üçüncüsü, doğumsal PDA'nın kendiliğinden kapanma insidansı çok düşüktür.

Pulmoner arter diyastol basıncı eğer aort diyastol basıncından düşükse, aortadan pulmoner artere devamlı bir akım, sistolde şiddeti fazla olmak koşulu ile, olur ve devamlı bir üfürüm olur.

19.Aşağıdaki ifadelerden hangisi Ventrikül Septum Defekti (VSD) için geçerli değildir?

- En sık görülen doğumsal kalp lezyonudur.
- Erkek/kadın insidansı 1'dir.
- Defektin en sık görülen konumu perimembranöz ve subaortik yerleşimlidir.
- EKG ve ekokardiyografide sol atriyumda genişleme ve sol ile sağ ventrikül hipertrofisi saptanır.
- Bütün ventriküler septum defektlerinde holosistolik bir üfürüm duyulur.

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.486,487)

Bütün ventriküler septum defektlerinde holosistolik bir üfürüm duyulmaz. Defektin en sık görülen konumu perimembranöz ve subaortik yerleşimlidir, ancak birçok müsküler defekt de bulunabilir. Defektlerin büyük kısmı küçüktür. Küçük bir müsküler defekt ventrikül sistolü sırasında kapanabilir ve erken sistolik bir üfürüm duyulabilir. Ancak genel olarak VSD'nin üfürümü holosistolik bir üfürümdür.

20. Down sendromlu çocuklarda en çok görülen doğumsal kalp hastalığı hangisidir?

- a) Endokardiyal yastık defekti
- b) Patent duktus arteriyozus (PDA)
- c) Atrial septum defekti (ASD)
- d) Ventriküler septum defekti (VSD)
- e) Aort koarktasyonu (AC)

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.489)

Down sendromlu çocuklarda en sık görülen doğumsal kalp hastalığı endokardiyal yastık defektidir. Defekt ne kadar tam olursa çocukta Down sendromu olasılığı o kadar artar.

21. Aşağıdakilerden hangisi pulmoner kan akımının azaldığı siyanozlu doğumsal kalp hastalıklarına bir örnek değildir?

- a) Total anormal venöz dönüş
- b) Fallot tetralojisi
- c) Triküspid atrezisi
- d) Pulmoner darlık (önemli) eşliğinde ASD
- e) Pulmoner atrezi

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.491)

Pulmoner kan akımının azaldığı siyanozlu doğumsal kalp hastalıkları

- *Pulmoner darlık (önemli) eşliğinde ASD
- *Pulmoner atrezi (VSD ile birlikte ya da yalın)
- *Fallot tetralojisi
- *Triküspid atrezisi
- *Pulmoner atrezi ve hipoplastik sağ ventrikül
- *Büyük arterlerin transpozisyonu ile birlikte pulmoner darlık
- *Trunkus arteriozus ile birlikte hipoplastik pulmoner arterler
- *Ebstein anomalisi

Total anormal venöz dönüşde ise aksine pulmoner kan akım artar.

22. Fallot tetralojisinde embriyolojik açıdan olan asıl defekt nedir?

- a) Ventriküler septal defekt (VSD)
- b) Sağ ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonu
- c) Konus hipoplazisi
- d) Aort kökünün ventrikül septumu üzerine overridingi
- e) Sağ ventrikül hipertrofisi

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.491)

Bu sendromu oluşturan dört öge geçişi engellemeyen büyük bir VSD, ciddi sağ ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonu, aort kökünün ventrikül septumu üzerine binmesi ve sağ ventrikül hipertrofisidir. Sağ ventrikül hipertrofisi ikincil gelişir. Embriyolojik açıdan tek defekt vardır-konus hipoplazisi. Konus dokusu membranöz ventrikül septumunun büyük bölümünü kapatan dokuyu sağladığı için ve konus hipoplastik olduğundan sonuçta geçişi engelleyemeyen bir VSD ve ciddi infundibular pulmoner darlık oluşur.

23. Aşağıdakilerden hangisi siyanozlu doğumsal kalp hastalıklarının kalp dışı komplikasyonlarından değildir?

- a) Santral sinir sistemi abseleri
- b) Anemi
- c) Artrit, çomaklaşma
- d) Polisitemi
- e) Nekrotizan enterokolit

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.492)

Siyanozlu doğumsal kalp hastalıklarında polisitemi süregelen hipoksi nedeni ile olurken, beslenme yetersizliğine bağlı göreceli anemi olur. Ayrıca sağ-sol şanta bağlı santral sinir sistemi abseleri görülür. Hipoksik artropatiye bağlı artrit ve çomaklaşma görülür. Nekrotizan enterokolit ise beklenen bir komplikasyon değildir.

24. Fallot tetralojisi ile ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi yanlıştır?

- a) Fizik muayenede siyanoz ve parmaklarda çomaklaşma belirgindir.
- b) Tedavi edilmemiş olgularda kalp yetersizliği oluşur.
- c) Göğüs radyografisinde kalp büyümemiştir.
- d) EKG'de sağ ventrikül hipertrofisi ve sıklıkla sağ atrium genişlemesi bulguları vardır.
- e) Serebrovasküler olay önemli bir komplikasyondur.

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.492,493, 494)

Fallot tetralojisinde kalbin volüm işi normalden azdır. Bu nedenle kalp yetersizliği oluşmaz. Göğüs radyografisinde kalp büyümemiştir, genelde ana pulmoner arter tarafından doldurulan bölgede dışbükey bir görüntü bulunur ve çıkan aort geniştir. EKG değişiklikleri ayrıca yaşamın ilk haftasında normal olabilir. Ayrıca diğer komplikasyonlar beyin abseleri, bakteriyel endokardit ve hipoksik nöbetlerdir.

25. Yenidoğan bebeklerin en sık görülen siyanozlu lezyonu hangisidir?

- a) Fallot tetralojisi
- b) Pulmoner atrezi
- c) Triküspid atrezisi
- d) Büyük arterlerin d-transpozisyonu
- e) Total anormal venöz dönüş

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.495)

Büyük arterlerin d-transpozisyonu tetralojiden daha az görülmesine karşın, yenidoğan bebeklerde en sık görülen siyanozlu lezyondur.

26. Aşağıdaki enfeksiyon ajanlarından hangisi en sık miyokardit etkenidir?

- a) Epstein-Barr virüsü
- b) Coxsackie B virüsü
- c) Toxoplazma gondii
- d) Mikoplazmalar
- e) Kabakulak virüsü

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.504)

Miyokardit, yenidoğan dönemi de dahil her yaşta oluşabilir ve sıklıkla coxsackie B virüsü başta olmak üzere bir virus enfeksiyonu ile ilişkilidir. Diğer virus enfeksiyonları arasında Varicella da sayılabilir. Rickettsiae enfeksiyonlarından psittakoz, Coxiella, Kayalık Dağlar döküntülü ateşi sayılır. Bakteriyel enfeksiyonlarından difteri, mikoplazma, meningokokkus, leptospirozis, Lyme hastalığı sayılırken Chagas hastalığı ve toksoplazmozis miyokardit yapan diğer parazit enfeksiyonları arasında sayılır.

27.Aşağıdaki kriterlerden hangisi Akut Romatizmal Ateş (ARA) için kullanılan Jones sistemindeki majör kriterlerden birisi değildir?

- Kardit
- Kore (Sydenham hastalığı)
- Eritema marginatum
- Deri altı nodülleri
- Artralji

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.505)

ARA için kullanılan Jones sisteminde majör ve minor kriterler vardır. Bir majör ile iki minor ya da iki majör kriter ile yeni geçirilmiş grup A streptokok hastalığı belirtileri bulunması kuvvetle ARA tanısını düşündürür.

Majör kriterler

- *Poliartrit
- *Kardit
- *Kore (Sydenham koresi)
- *Eritema marginatum
- *Deri altı nodülleri

Minor kriterler

- *Ateş (38.2-38.9°C [101-102°F])
- *Artralji
- *Daha önce geçirilen romatizmal ateş
- *Lökositoz
- *Eritrosit sedimentasyon hızının uzaması
- *C-reaktif protein yüksekliği
- *EKG'de P-R aralığının uzaması

28.Kronik romatizmal kalp hastalığı aşağıdaki spesifik lezyonlardan hangisi ya da hangilerini yapar?

- Mitral yetersizliği
 - Mitral darlığı ile mitral yetersizliği
 - Aort yetersizliği
 - Aort darlığı
- Yalnız I
 - I-III
 - I-IV
 - I-II-III
 - I-II-III-IV

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.505)

Kronik romatizmal kalp hastalığı spesifik lezyonlar oluşturur:

- Mitral yetersizliği
- Mitral darlığı

3. Mitral darlığı ile mitral yetersizliği

4. Aort yetersizliği

5. Aort yetersizliği ile aort darlığı

Triküspid kapak seyrek olarak tutulur. Pulmoner kapağın tutulumu bilinmemektedir ve yalın ya da baskın aort darlığı oluşmaz.

29.Aşağıdakilerden hangisi Akut Romatizmal Ateş (ARA)'de görülen karditin özelliklerinden değildir?

- Akut Romatizmal Ateş sırasında sık görülen bir bulgudur.
- Kalp yetersizliği gelişebilir.
- Sadece miyokard ve endokard tutulur.
- Ateşle açıklanabilenin üstünde taşikardi vardır.
- Yeni mitral ya da aort yetersizliği üfürümü duyulur.

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.505)

Akut Romatizmal Ateş (ARA)'de görülen kardit perikardit şeklindedir. Endokard, miyokard ve perikard olaya iştirak eder. Yeni mitral ve aort yetersizliği üfürümüne ek olarak apekte diyastol ortasında rulman duyulur ki mitral kapak ödemi sonucu düşünülen Carey-Coombs üfürümüdür.

30.Akut Romatizmal Ateş (ARA) geçiren bir hastada kardit bulguları vardır. Telekardiyografisinde ise kardiyomegali saptanmıştır. Aşağıdaki yatak istirahatlerinden hangisi önerilir?

- 4 hafta mutlak yatak istirahati, 4 hafta istirahat
- 6 hafta mutlak yatak istirahati, 6 hafta istirahat
- 8 hafta mutlak yatak istirahati, 8 hafta istirahat
- 2 hafta mutlak yatak istirahati, 2 hafta istirahat
- Kardit süresince mutlak yatak istirahati, 3 ay istirahat

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.506)

Akut Romatizmal Ateş (ARA) sırasında verilen yatak istirahati:

- Artrit→2 hafta mutlak yatak istirahati, 2 hafta istirahat
- Kardit (Kardiyomegalisiz)→4 hafta mutlak yatak istirahati, 4 hafta istirahat
- Kardit (Kardiyomegalili)→6 hafta mutlak yatak istirahati, 6 hafta istirahat
- Kardit (Kalp yetmezliği)→Kalp yetmezliği süresince mutlak yatak istirahati, 3 ay istirahat

31.Aşağıdakilerden hangisi Akut Romatizmal Ateşteki (ARA) artritin bulgularından birisi değildir?

- Şişlik
- Eritem
- Isı artışı
- Simetri
- Gezici

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.508)

Akut Romatizmal Ateşte artrit sık görülen bir bulgudur. Şişlik, ağrı, ısı artışı, eritem ve hareket kısıtlılığı olur. Büyük eklemleri tutar ve en çok diz ekleminde olur,

ancak seyrek olarak küçük ya da vertebralar gibi olağan dışı eklemler etkilenir. ARA'daki artrit özelliği gezici asimetrik poliartritir.

32. Aşağıdaki bulgulardan hangisi konstriktif perikarditte beklenmez?

- a) Boyun venlerinde belirginleşme
- b) Kussmaul belirtisi
- c) Akciğerde bilateral krepan raller
- d) Hepatomegali
- e) Assit

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.506-507)

Konstriktif perikarditin bulguları boyun venlerinde belirginleşme, Kussmaul belirtisi (Juguler venöz basıncın inspiyumda artması), uzaktan gelen kalp sesleri, perikard vuruşu, hepatomegali, asit, ödem ve taşikardidir. Akciğerde bilateral krepan raller olması için sağ kalpten akciğere kanın gitmesi ve sol kalbin yetersizliğine bağlı bu kanın akciğerde göllenmesi gerekir. Ancak konstriktif perikarditte sağ kalbe kanın girişi de zorlaştığından akciğere giden kan azdır ve herhangi bir göllenme olmaz ve çekilen göğüs radyografisinde akciğer sahaları temiz görülür.

33. Perikardiyal tamponadı olan bir hasta oturup diz-dirsek pozisyonuna gelmekle ne gibi bir hemodinamik düzelme sağlar?

- a) Periferik vasküler direnç artar.
- b) Kalp debisi ve kan basıncı artar.
- c) O₂ saturasyonunda yükselme görülür.
- d) Daha rahat nefes alıp verir.
- e) Kalbe gelen venöz dönüşü azalır.

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.506)

Perikardiyal tamponadı olan bir hasta oturup diz-dirsek pozisyonuna gelmekle kalbe gelen venöz dönüşü azalır ve kalbin preload'unu ve böylece iş gücünü azaltmaya gelişir.

34. Hipoksik nöbet ile acile başvuran Fallot tetralojili bir çocuğa aşağıdaki tedavilerden hangisi verilmez?

- a) Morfin
- b) Digoksin
- c) Oksijen
- d) Bikarbonat
- e) Beta bloker

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.492)

Hipoksik nöbet tedavisi oksijen verilerek, çocuğu diz-çene pozisyonuna getirerek ve morfin sulfat verilerek yapılır. İntravenöz propranolol verilerek beta adrenerejik inhibisyon yapılır. Eğer asidoz gelişmişse intravenöz sodyum bikarbonat verilmelidir. Digoksin ise kalp kasının kasılmasını arttıracak ve pulmoner infundibular stenozu daha da ağırlaştıracağından verilmesi kontrendikedir.

35. A-grubu-β-hemolitik streptokok enfeksiyonu geçirenlerde Akut Romatizmal Ateş (ARA) görülme riski ne kadardır?

- a) %0.3
- b) %3
- c) %30
- d) %9
- e) %11

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.505)

A-grubu-β-hemolitik streptokok enfeksiyonu geçirenlerde Akut Romatizmal ateş insidansı %0.3'dir. A-grubu-β-hemolitik streptokok epidemilerinde ise insidans %3'dür.

36. Aşağıdaki laboratuvar bulgularından hangisinin enfektif endokardit için sensitivitesi en yüksektir?

- a) Lökositoz
- b) Anemi
- c) Lökopeni
- d) Romatoid faktör
- e) Yüksek eritrosit sedimentasyon hızı

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.507)

Eritrosit sedimentasyon hızı (ESH)'nin yükselmesi birçok hastalıkta görülür. Neredeyse hiçbir enfektif endokarditli hastada normal ESH'na rastlanmaz. %90-100 oranında ESH yüksek çıkar. Sensitivitesi çok yüksek ancak spesifitesi azdır. Enfektif endokarditte lökositoz %20-30; anemi %70-90; lökopeni %5-15; romatoid faktör ise %40-50 oranında görülür.

37. Doğal kalp kapakları bulunan ve kalp kapakları ile ilgili bir hastalığı bulunmayan bir çocuk enfektif endokardit geçirirse en olası mikroorganizma hangisidir?

- a) Stafilokokkus aureus
- b) Streptokokkus epidermitis
- c) Streptokokkus viridans
- d) Enterokoklar
- e) Streptokokkus bovis

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.507)

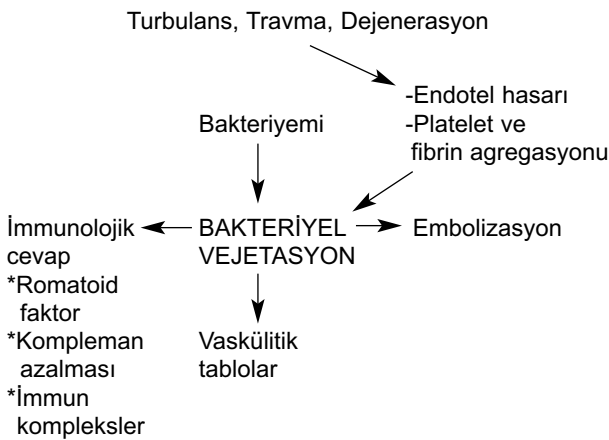
Doğal kapakları bulunan ve kalp kapakları ile ilgili bir hastalığı bulunmayan bir çocuk enfektif endokardit geçirirse en olası etken streptokokkus viridans'dır. %50'sinden bu mikroorganizma sorumludur. Özellikle ağız florasında bulunan bu mikroorganizma dış operasyonu ve diş çekimi sonrası bakteriyemi ile kalp kapaklarında oturur. %20 hastada stafilokokkus aureus izole edilebilir. Diğer izole edilen mikroorganizmalar streptokokkus epidermidis, enterokoklar, G(-)'ler ve diğer bakterilerdir. %10 hastada ise kültür (-)'tir.

38. Aşağıdaki enfektif endokarditteki belirtilerden hangisi immunolojik bir cevap sonucunda oluşur?

- Roth lekeleri
- Peteşiler
- Santral sinir sistemi lezyonları
- Janeway lezyonları
- Kalp yetersizliği

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.507)

Enfektif endokardit belirtileri ateş, taşikardi, splenomegali, artrit, kalp yetmezliği, ritm bozuklukları ve bakteriyel vejetasyonlardan embolik olaylar sonucu Roth lekeleri, peteşiler, SSS lezyonları oluşur. Roth lekeleri gözde emboliye bağlı çıkar. Janeway lezyonları ise immunolojik bir cevap olup avuç içinde palmar eritemle kendini gösterir.



39. Aşağıdaki doğal kalp defektlerinin hangisine enfektif endokardit profilaksisi yapılmaz?

- Ventriküler septal defekt (VSD)
- Sekundum atrial septal defekt (Sekundum ASD)
- Primum atrial septal defekt (Primum ASD)
- Patent Duktus Arteriozus (PDA)
- Fallot tetralojisi

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.508)

Sekundum atrial septal defekt hariç bütün doğal kalp defektlerinde ömür boyu enfektif endokardit profilaksisi verilir. Sekundum atrial septal defekt ameliyatla yama ile kapatılırsa ömür boyu verilir. Eğer primer olarak kapatılmışsa 6 ay profilaksi verilmelidir.

40. Mental retarde, tipik yüz görünümü (alt dudak kalın, dişler sivri), tırnaklar hipoplazik ve idiyopatik hiperkalsemi olan bir çocukta hangi kardiyak anomali olması beklenir?

- Supravalvuler aort stenozu
- Hipertrofik kardiyomyopati
- Aort koarktasyonu (AC)
- Endokardiyal yastık defekti
- Mitral valv prolapsusu (MVP)

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.470)

Williams sendromunda; mental retardasyon, tipik yüz görünümü, tırnak hipoplazisi, idiyopatik hiperkalsemi

görülmür. 7 nolu kromozomda delesyon karyotiplemede görülebilir. Williams sendromlu çocuklarda beklenen kardiyak anomaliler ise supravalvuler aort stenozu ve periferik pulmoner darlıktır.

Hipertrofik kardiyomyopati diabet anne bebeğinde, aort koarktasyonu Turner sendromunda, endokardiyal yastık defekti Down sendromunda, mitral valv prolapsusu ise Marfan sendromunda beklenen kardiyak anomalilerdir.

GASTROENTEROLOJİ

1. Çocuklarda akut karın ağrısının en sık nedeni hangisidir?

- Akut apandisit
- İntusepsiyon
- Akut gastroenterit
- İdrar yolu enfeksiyonları
- Travma

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.395-396)

Çocuklarda akut karın ağrısının en sık nedeni akut gastroenterittir. İki yaşından küçük bebeklerde ayrıca travma, intusepsiyon, inkarsere fitiklar, idrar yolu enfeksiyonları, bağırsak düğümlenmesi ve volvulus akla gelmelidir. 2-5 yaş arasında orak hücreli anemi, alt lob pnömonisi, idrar yolu enfeksiyonları düşünülmelidir. Daha büyük çocuklarda ve adolesanlarda apandisit daha sık rastlanır ve gastroenteritten ayrılması zor olabilir.

2. Bebeklerde görülen kronik diyarenin nedenleri aşağıda verilmiştir. Bunlardan hangisi en sık rastlanan nedendir?

- Kronik özgün olmayan bebeklik diyaresi
- Çölyak hastalığı
- İnek sütü proteini intoleransı
- Giardiazis
- Gastroenterit

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.399)

Bebeklerde kronik diyarenin sık olan nedenleri:

- Sekonder laktaz eksikliği
- İnek sütü/soya proteini intoleransı
- Kronik özgün olmayan bebeklik diyaresi
- Çölyak hastalığı
- Kistik fibrozis
- AIDS enteropatisi

Bunlardan en sık görüleni kronik özgün olmayan bebeklik diyaresidir.

3. İrritabl bağırsak sendromu, tirotoksikoz, vagotomi sonrası görülen dumping sendromundaki diyarenin oluş mekanizması için hangisi en uygundur?

- Sekretuar diyare
- Osmotik diyare
- Motilite artışı
- Yüzey alanında azalma
- Mukoza invazyonu

3. Aşağıdakilerden hangisi gastroşizis için yanlıştır?

- a) Karın içi organlar şeffaf ve ince bir kesenin içindedir.
- b) Sıklıkla mide ve bağırsaklar karın dışındadır, diğer organlar genellikle çıkmazlar.
- c) Ek anomaliler çok nadirdir, görülenler de sindirim sistemi ile sınırlıdır.
- d) Karın dışındaki bağırsaklardan hızla ısı ve sıvı kaybı olduğundan bebekler genellikle hipotermiktir.
- e) Periton yüzeyinden amniyon sıvısına çok fazla protein kaybı olur. Bu yüzden kan protein düzeyleri çok önemlidir.

Cevap A (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.425-426)

Gastroşiziste karın organları kesesiz olarak karın dışında bulunur. Karın duvarında tam kat noksanlık söz konusudur. Açıklık hemen hemen her zaman sağ alt yandadır. Bağırsaklarda amniyon sıvısına bağlı aseptik fetal peritonitin özgün belirtileri vardır. Bağırsaklar genişlemiştir, kalınlaşmıştır, kösele gibi olmuştur. Genellikle normalden kısadır.

Gastroşizisli bebeklerin hemen en yakın bir çocuk cerrahisi merkezine gönderilmesi ve acil cerrahiye alınması gerekir. Taşınma sırasında da hastanın sıvı kaybetmesi, ısı kaybetmesi önlenmelidir. Kan protein düzeylerine dikkat edilmelidir.

4. Aşağıdakilerden hangisi trakeoözofageal fistüller için doğru değildir?

- a) En sık görülen tip H tipi atrezisiz fistüllerdir.
- b) Polihidramniyos varlığı bu anomaliler için uyarıcı olmalıdır.
- c) Beraberinde kalp, büyük damar ve anorektal bölge anomalileri sık görülür.
- d) Distal fistüllü vakalarda mide içeriği trakea ve bronşlara kaçarak peptik pnomoni oluşturur ki bu kliniği ağırlaştırır.
- e) Özofagus atrezisi ile birlikte karında gaz görünümü trakeal fistülün varlığını gösterir.

Cevap A (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.941; *Katkı Pediatri Dergisi*, s.164,165,166)

Trakeoözofageal fistüllerin en sık görülen tipi özofagus üst ucunda atrezi, alt bölümünde trakeal fistüldür. Vakaların yarısından fazlasında ek bir anomali vardır. Kalp, büyük damar ve anorektal bölge anomalileri sık görülür. Üriner sistem anomalileri de sık görülür. 3000-3500 canlı doğumda bir görülür. Polihidramniyos bulunması uyarıcı olmalıdır.

Trakeoözofageal fistüllerde bebek beslenirken belirtiler artar. Bebek yutamadığından belirtiler olur. Beraberinde öksürük, dispne, siyanoz olabilir.

Fistülden mide içeriği akciğere kaçarsa peptik pnomoni oluşabilir. Bu da kliniği ağırlaştırır.

Beslenme sırasında boğulur gibi olma, öksürük ve siyanoz atakları olan bebeklerde bu anomaliden kuşulanılmalıdır. Bebeklerde sık akciğer enfeksi-

yonu, akciğer radyogramlarında sağ üst lob kollapse vardır.

Baryumlu sinefloroskopik özofagogram ve endoskopi ile tanı konabilir.

5. 2 aylık bir bebek sürekli kusma ve kilo alamama yakınmalarıyla hastaneye getiriliyor. Kusmaların baştan beri olmadığı daha sonraları başladığı öğreniliyor. Anne kusmanın başlangıçta taşar tipte daha sonra ise fişkirir nitelik kazandığını belirtiyor. Ayrıca zamanla her beslenme sonrası kusmanın olduğunu söylüyor. Kusmanın hiçbir zaman safralı olmadığını söylüyor.

Yapılan muayenesinde mukozaların kuru olduğu, turgorun azalmış olduğu görülüyor. Deri altı yağ dokusunun azalmış olduğu belirleniyor. Karın muayenesinde epigastriumda mide peristaltik dalgaları görülebiliyor. Muhtemel tanınız nedir?

- a) Hiatal herni
- b) Kafa içi basınç artışı sendromu
- c) Konjenital hipertrofik pilor stenozu
- d) Beslenme bozukluğu
- e) Adrenogenital sendrom

Cevap C (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.948-949; *Katkı Pediatri Dergisi*, s.171,172,173)

Pilor kanalı uzamıştır. Pilor zeytin biçiminde ve serttir. Gecikmiş vakalarda mide çok genişlemiş ve duvarı kalınlaşmıştır. Peristaltizmi artmıştır ve düzensizdir. Erkeklerde üç-dört kez fazla görülür.

Hayatın 3 ila 6. haftalarında ortaya çıkan kusma en önemli belirtidir. Başlangıçta taşar tipte iken giderek fişkirir nitelik kazanır. Zamanla her beslenme sonrası olmaya başlar. Kusmuk "kesik süt" içerir. Hiçbir zaman safralı olmaz.

Bebeğin durumu gittikçe bozulur. Geç vakalarda derisinde yağ dokusu azalır, deri buruşuktur. Kilo kaybı meydana gelir. Bu daha çok dehidratasyona bağlıdır. Vakaların üçte birinde ağır dehidratasyon vardır.

Tanıda iyi bir hikaye ve dikkatli bir karın muayenesinin rolü çok büyüktür. Zeytin biçiminde kitlenin palpasyonu patognomiktir. Bu vakalarda hipokloremik, hipokalemik metabolik alkalozaya karşı dikkatli olmak gerekir.

6. İnce ve kalın bağırsak atrezi ve stenozunda en sık belirti/bulgu hangisidir?

- a) Karın şişkinliği
- b) Safralı kusma
- c) Safrsız kusma
- d) Açık yeşil renkli dışkılama
- e) Karında kitle palpasyonu

Cevap B (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.950,951; *Katkı Pediatri Dergisi*, s.178,179,180)

En sık görülen belirti safralı kusmadır. Tıkanıklık Treitz ligamentine ne kadar yakınırsa o kadar erken başlar. Daha aşağılarda ise 24 saat veya daha sonra ortaya çıkar.

Karın şişkinliği, sık görülen belirtilerdir. Sindirim kanalının alt kesimlerindeki tıkanıklarda aşırı derecede olabilir. Bu şişkinlik yenidoğanda solunum sıkıntısına neden olabilir.

Atrezili bazı vakalarda açık yeşil renkli dışkılama olabilir.

7. Karın içinde duplikasyonlara en sık rastlanan bölge ve duplikasyon tipi hangisidir?

- a) Kolon-tubuler tip
- b) Kolon-kistik tip
- c) İleoçekal bölge-kistik tip
- d) Rektum-kistik tip
- e) Duedenumun pankreatik kenarı-tubuler tip

Cevap C (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.957; Katkı Pediatri Dergisi, s.185)

Sindirim kanalı duplikasyonları kistik veya tubuler olabilir. Tubuler tip daha az görülür. Dil kökünden anüse kadar her yerde olabilir. Karın içinde yerleşen duplikasyonların en sık yerleşim yeri ileoçekal bölgedir ve bunlar genellikle kistik yapıdadır. Midede sıklıkla büyük kurvatura, pilor kanalına, duodenumda pankreas kenarına yerleşirler ve kistik yapıdadırlar. Kolon duplikasyonları enderdir ve genelde tubulerdir. Rektumda kistik olanlar daha fazladır.

Göğüs kafesi içindekiler ise daha çok kistik yapıdadır ve arka mediasteninin sağında yer alırlar.

8. Nekrotizan enterokolit en sık nereleri tutar?

- a) Rektum
- b) Duedenum
- c) İleum ve kolon
- d) İleum ve duodenum
- e) Rektum ve kolon

Cevap C (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.476; Katkı Pediatri Dergisi, s.196)

Nekrotizan enterokolitte (NEK) lezyonlar sindirim kanalının tümünü tutabilir. Sıklıkla ileum ve kolonda görülür. Rektum ve duodenum ender olarak etkilenir. NEK'te bağırsaklar genişlemiştir. Kanamalı alanlar vardır. Bu alanlara komşu nekrotik sahalar vardır. Erken dönemde mukozada koagülasyon nekrozu görülür. Daha sonra ülserler, mukoza altında kanama ve bağırsak duvarında tam kat nekroz görülebilir. Bağırsak duvarlarında gaz tespit edilebilir.

9. Pnömotozis intestinalis aşağıdakilerden hangisinin en önemli radyolojik bulgusudur?

- a) Mekonyum peritoniti
- b) Bakteriyel peritonit
- c) Mekonyum ileusu
- d) Kolon perforasyonu
- e) Nekrotizan enterokolit

Cevap E (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.476; Katkı Pediatri Dergisi, s.197)

Nekrotizan enterokolitin en önemli radyolojik görüntüsü pnömotozis intestinalistir (bağırsak duvarında gaz görünümü). En iyi şekilde karın yan radyogram-

larında görülür. Portal ven içinde de gaz görünümü olabilir. Ama bu çok kötü bir belirti değildir. Bağırsak duvarında hava görünümünün yok olması tedaviye iyi yanıt verdiğini gösterir. Ama buna klinik olarak başka iyileşme bulguları eşlik etmiyorsa perforasyon olasılığı azalmamıştır.

10. Aşağıdakilerden hangisi bakteriyel peritonit tedavisi için yanlıştır?

- a) Vakaların çoğu şoktabidir, bu yüzden yaşam bulguları düzeline, eksiklikler yerine konana kadar ameliyat için beklenir.
- b) Şok dozlarında hidrokortizon genellikle bebeklerin durumunu belirgin olarak düzeltir.
- c) Solunum sıkıntısı karında aşırı serbest hava toplanmasına bağlıysa hemen bir iğne batırılmalı ve hava boşaltılmalıdır.
- d) Cerrahi ile perforasyon uygun olarak kapatılır. Uçuca anastomoz yapılır ancak yaygın peritonit gibi bir durum varsa bundan kaçınılıp bağırsak uçları kesinin dışına alınır.
- e) Enterostomi çevresi bakım iyi olduğu takdirde yüksek dereceli enterostomilerin uzun süre kullanımında sakınca yoktur.

Cevap E (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.1030-1031; Katkı Pediatri Dergisi, s.196)

Ameliyat sonrasında eğer enterostomi yapılmışsa, kesi yerinin kirlenmesi önlenir, karın duvarının sindirim kanalı sıvılarından etkilenmemesi için ostomi çevresine koruyucu merhemlerle özel bakım verilir. Yalnız bakım ne kadar iyi olursa olsun buradan özellikle yüksek düzeydeki enterostomilerde fazla sıvı ve elektrolit kaybı olur. Bu yüzden yüksek düzeylerdeki enterostomiler en kısa süre içinde kapatılmalıdır.

11. Hirschsprung hastalığı en sık nereyi tutar?

- a) Rektosigmoid bölge
- b) Ekstraperitoneal rektum
- c) Tüm kolon tutulumu
- d) İnce bağırsaklar
- e) Tüm sindirim sistemi tutulumu

Cevap A (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.954; Katkı Pediatri Dergisi, s.211)

Bir nöronal intestinal malformasyon olan Hirschsprung hastalığı %60-70 sıklıkla rektosigmoid bölgede, %20 sıklıkla ekstraperitoneal rektumda, %5 sıklıkla tüm kolonda, %1'den daha az sıklıkla ise tüm sindirim sisteminde saptanır.

12. Aşağıdakilerden hangisi Tip 4 koledok kistleri için uygundur?

- a) Dış safra yollarında segmenter veya fuziform dilatasyon vardır.
- b) Dış safra yolları divertikulum tarzındadır.
- c) Karaciğer içi ve dışı safra yollarında kistler vardır.
- d) Karaciğer içi safra yollarında kistler vardır.
- e) Duodenum içinde kalan koledokta dilatasyon vardır.

Cevap C (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.1025; *Katkı Pediatri Dergisi*, s.227)

Tip 1 koledok kisti (KK): dış safra yollarında segmen-ter veya fuziform dilatasyon vardır.

Tip 2 KK: dış safra yolları divertikulum tarzındadır.

Tip 3 KK: duodenum içinde kalan koledok bölümünde dilatasyon vardır.

Tip 4 KK: karaciğer içi ve dışı safra yollarında kistler vardır.

Tip 5 KK: sadece karaciğer içi safra yollarında kistler vardır.

13.Çocuklarda inguinal hernilerin cerrahileri ne zaman yapılmalıdır?

- 1 yaşından önce
- 2 yaşına kadar cerrahi ertelenebilir.
- 6 yaşına kadar takip edilir, gerilemezse hemen cerrahi yapılır.
- 6 yaşından sonra cerrahi yapılır.
- İnguinal herni saptandığında yaşına bakılmaksızın mümkün olan en kısa zamanda cerrahi yapılmalıdır.

Cevap E (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.994; *Katkı Pediatri Dergisi*, s.239)

Çocuklarda inguinal hernilerde komplikasyon oranı yüksektir. %10-15 inkarserasyon riski vardır. Bir yaşından küçük çocuklarda inkarsere inguinal hernilerin redükte edilebilme şansı daha azdır. İnkarserasyon nedeni ile cerrahi yapılan hastalarda komplikasyon oranı %20'ye çıkmaktadır. Elektif cerrahilerde ise komplikasyon oranı çok azdır. Bu yüzden herni saptandığında mümkün olan en kısa zamanda cerrahi uygulanmalıdır.

14.Aşağıdakilerden hangisi inmemiş testis komplikasyonlarından?

- Malignite
- Torsiyon
- Spermatogenik fonksiyonlarda azalma
- Herni
- Hepsi

Cevap E (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.1378,1379; *Katkı Pediatri Dergisi*, s.242,243)

İnmemiş testisin komplikasyonları:

- 1) Spermatogenik fonksiyonlarda azalma (Tek taraflı inmemiş testis olduğunda karşıdaki normal testiste de zedelenme olmaktadır)
- 2) Malignite (Testiküler tümörlerin %3.5-11.6'sı inmemiş testislerde gelişir. Malignite riski 49 kez fazladır)
- 3) Herni
- 4) Torsiyon
- 5) Travma
- 6) Psikojenik etkiler

15.Korozif madde içiminin en önemli geç komplikasyonu hangisidir?

- Özofageal striktür
- Özofagus perforasyonu

- Mediastinit
- Mide çıkımı obstrüksiyonu
- Malignite riski artışı

Cevap A (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.945; *Katkı Pediatri Dergisi*, s.249)

Erken komplikasyonlar: perforasyon
mediastinit
mide perforasyonu
peritonit
şok
larinks ödemi
pnomoni
fistüller

Geç komplikasyonlar özofageal striktürler
mide çıkımında obstrüksiyon
artmış malignite riski

Bunlardan en önemlisi striktür gelişimidir.

16.İki yaşından büyük çocuklarda en sık cerrahi gerektiren karın ağrısı nedeni nedir?

- Apandisit
- İnvajinasyon
- Volvulus
- Meckel divertikülü
- Polipler

Cevap A (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.938,939; *Katkı Pediatri Dergisi*, s.254,262)

İki yaşından büyük çocuklarda en sık neden apandisitir. İki yaşından küçük çocuklarda ise en sık neden invajinasyondur. Bunlardan başka cerrahi gerektirebilecek hastalıklardan bazıları:

1. Yenidoğan nekrotizan enterokoliti
2. Hirschsprung hastalığı
3. Malrotasyon
4. Koledok hastalığı
5. Duplikasyon
6. Meckel divertikülü
7. Peptik ülserler
8. Pankreatit
9. İnguinal herni
10. Polipler

17.Aşağıdakilerden hangisi anorektal anomalilerin düzeyinin saptanması için kullanılır?

- Rektoskopi
- İnvertogram
- USG
- Baryumlu kolon tetkikleri
- Sigmoidoskopi

Cevap B (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.961; *Katkı Pediatri Dergisi*, s.204)

İnvertogram (Wangesteen Rice radyogramı) anomalinin düzeyini göstermesi bakımından yararlıdır. Ancak doğumdan sonra 24 saat geçmeden elde edilen radyogramlar yanıltıcıdır. Fistüllü vakalarda doğru bilgi vermez. Fistül olduğu bilinen vakalarda çekilmemelidir.

18. Aşağıdakilerden hangisi intestinal polipler için yanlıştır?

- Yüksek malignite potansiyeli olan juvenil poliplerin en sık semptomu rektal kanamadır.
- Juvenil poliplerin büyük çoğunluğu sol kolonda bulunur.
- Familial poliplerin tedavisinde total kolektomi + ileoprostotomi/ileostomi yapılır.
- Peutz-Jeghers sendromunda poliplerin en sık bulunduğu kısım ince bağırsaktır.
- Gardner sendromu intestinal polipozis, multipl seboreik kistler, kemikte ekzostozlar, benign konnektif doku tümörleri ile tanımlanır.

Cevap A (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.997; *Katkı Pediatri Dergisi*, s.279)

Juvenil poliplerin en sık rastlanılan semptomu rektal kanamadır. Kanama genellikle aralıklı kırmızı renkte ve az miktardadır. Hastada defekasyonda ağrı yoktur. Bazı polipler amputasyona uğradıklarında büyükçe bir damarın yırtılması sonu kan transfüzyonunu gerektirecek kadar kanama yapabilir.

Bununla beraber juvenil polipler prekanseröz değildir. %84 oranında rektal muayene ve rektosigmoidoskopi ile erişilebilecek uzaklıktadır.

19. Yenidoğanda en sık görülen karın içi malignitesi hangisidir?

- Rabdomyosarkom
- Nöroblastom
- Nefroblastom
- Lenfoma
- Feokromasitom

Cevap B (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.1304, *Katkı Pediatri Dergisi*, s.297)

Yenidoğanda en sık görülen karın içi malignitesi nöroblastomdur. Nöroblastom infantlar ve çocuklarda en sık görülen solid tümörlerdendir. Nöral krest kökenlidir. Sempatik ganglion zincirinin bulunduğu her yerden ve adrenal medulladan gelişebilir. İleri derecede maligndir. Ama kendiliğinden gerileyerek yok olduğunu gösteren yayınlar vardır.

20. Nefroblastom en önce ve en sık nerelere metastaz yapar?

- Akciğer
- Kemik
- Beyin
- Lenf nodları
- Karaciğer

Cevap D (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.1307; *Katkı Pediatri Dergisi*, s.307-309)

Nefroblastom öncelikle ve en sık yakın lenf düğümlerine yayılır. Akciğer ve karaciğer metastazları olabilir. Beyin ve kemik metastazları enderdir. Ayrıca deri, plevra ve epidural aralık gibi alışılmadık bölgelerde yayılabilir.

NEFROLOJİ

1. Çocukluktan erişkinliğe kadar olan dönemde glomeruler filtrasyon hızı kaç ml/dk/1.73 m² dir?

- 40-80
- 80-100
- 110-125
- 95-105
- 80-120

Cevap D (Nelson, *Türkçe'si*, 2.baskı, 1994, s.574)

GFH=UxV/Px1.73/SA

U→İdrar kreatini (mg/dl)

V→Bir zaman dilimi içinde toplanan idrar volümü (ml/dk)

P→Serum kreatini (mg/dl)

SA→Vücut yüzey alanı

Yenidoğan döneminde GFH=40 ml/dk/1.73 m² dir.

GFH yaşamın ilk 2 yılında vücut boyutlarından daha hızlı artar ve bu dönemde erişkin değerlerine/1.73 m² (110-125 ml/dk/1.73 m²) ulaşır. Daha sonra GFH/1.73 m² ve vücut boyutları orantılı olarak artar ve böylece GFH/1.73 m² çocukluktan erişkinliğe kadar olan dönemde sabit kalır (95-105 ml/dk/1.73 m²).

2. Aşağıdakilerden hangisi total vücut suyunun azalması ile giden hiponatremi nedeni değildir?

- Kusma
- Diüretikler
- Osmotik diürez
- Hipopituitarizm
- Mineralokortikoid yetmezliği

Cevap D (Nelson, *Türkçe'si*, 2.baskı, 1994, s.584)

Hiponatremi nedenleri:

a) Hipovolemik hiponatremi:

-Kusma

-İshal

-Diüretikler

-Mineralokortikoid eksikliği

-Osmotik diürez

b) Hipervolemik hiponatremi:

-KKY (Konjestif kalp yetmezliği)

-Nefrotik sendrom

-Siroz

c) Övolemik hiponatremi:

-Diüretik kullanımı

-Hipotiroidizm

-Hipopituitarizm

3. Aşağıdakilerden hangisi hipokaleminin klinik ve fizyolojik etkilerinden biri değildir?

- Kuvvetsizlik
- Hipoglisemi
- Myoglobinuri
- Metabolik alkaloz
- Polidipsi

- Hematüri
- Kemiklerde radyolojik değişiklik
- Ketoasidoz
- Hipoglisemi
- Sarılık
- Anormal karaciğer fonksiyon testleri

2. Aşağıdaki doğumsal metabolizma bozukluklarından hangisinde şiddetli kusmalar görülmez?

- a) Tirozinemi
- b) İzovalerik asidemi
- c) Üre siklusu veya aminoasit defektleri
- d) Metilmalonik asidemi
- e) Propionik asidemi

Cevap A (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.3)

Şıklardan şiddetli kusmaların olmadığı tek durum tirozinemidir. Şiddetli kusmaların olduğu durumlar ise:

- İzovalerik asidemi
- Üre siklusu veya aminoasit değişiklikleri
- Metilmalonik asidemi
- Propionik asidemi
- Fenilketonüri
- Valinemi
- α -Metilasetoasetik asidemi
- Sürrenal yetmezlik
- Karnitin yetmezliği
- Asil CoA dehidrojenaz yetmezliği

3. Aşağıdaki hastalıklardan hangisi anormal idrar kokusuyla birlikte değildir?

- a) PKU (Fenilketonüri)
- b) İzovalerik asidemi
- c) Blue Diaper sendromu
- d) Trimetilaminoüri
- e) Tirozinemi

Cevap C (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.4)

Blue Diaper Sendromu anormal idrar kokusuyla değil, anormal idrar rengiyle giden bir hastalıktır. Anormal idrar kokusuyla birlikte olan hastalıklar:

- Glutarik asidemi (Tıp III)
- PKU
- "Maple şurup idrar" hastalığı
- İzovalerik asidemi
- Beta-metilkrotonilglisinüri
- Metionin malabsorbsiyonu
- Trimetilaminoüri
- Tirozinemi
- "Oasthouse" hastalığı
- Hawkinsüri

4. Aşağıdaki eşleştirmelerden hangisi yanlıştır?

- a) Fenilketonüri→Küf kokusu
- b) Maple şurup idrar hastalığı (MSUD)→Akçaağaç şurubu
- c) İzovalerik asidemi→Terli ayak kokusu
- d) Tirozinemi→Kedi idrarı kokusu
- e) Trimetilaminoüri→Kokmuş balık kokusu

Cevap D (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.4)

Cevaplardan yanlış olan tirozinemidir. Çünkü anormal idrar kokuları ve hastalıkları şu şekilde eşleyebiliriz:

Hastalık	İdrar kokusu
-Glutarik asidemi	Terli ayak
-PKU	Küf
-MSUD	Akçaağaç şurubu
-İzovalerik asidemi	Terli ayak
- β -metilkrotonilglisinüri	Kedi idrarı
-Metiyonin malabsorbsiyonu	Lahana
-Trimetilaminoüri	Kokmuş balık
-Tirozinemi	Kokmuş balık, lahana
-"Oasthouse" hastalığı	Şerbetçi otu
-Hawkinsüri	Yüzme havuzu

5. Hangisi metabolik bozukluklarda yararlanılan testlerle ilgili yanlış bilgi içerir?

- a) Kordon kanı analizi ile annede PKU tanısı konabilir.
- b) Aminoasit metabolizma bozukluklarında tarama testi olarak kordon kanı kullanılır.
- c) Postnatal kan örneği analizi ile konjenital hipotiroidi tanısı konabilir.
- d) Postnatal idrar örneği ile aminoasidüri tanısı konabilir.
- e) PKU için yapılan mikrobiyolojik testte "Bacillus subtilis" rol oynar.

Cevap B (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.5)

Kordon kanı analizi ile;

-Annede PKU

-Eritrosit içi enzim defektleri tanısı konabilir. Ancak aminoasit metabolizma bozukluklarında tarama testi olarak kordon kanı kullanılmaz.

Postnatal kan örneği ile (3-5. günler)→konjenital hipotiroidi, PKU, hiperglisemi, homosistinüri, galaktozemi, eritrosit içi enzim defektleri tanısı konabilir.

Postnatal idrar analizi ile aminoasidüri tanısı konabilir. Mikrobiyolojik yöntem olarak spesifik metabolitlerin artmış miktarlarını içeren örneklerde bulunan bakteriler, inhibitörlerin varlığına karşın üreme gösterirler. PKU için yapılan testte rol oynayan bakteri "Bacillus subtilis"dir.

6. Fenilketonüri hastalarda aşağıdaki enzimlerden hangisinin aktivite yokluğu veya çok azlığı söz konusudur?

- a) Tirozinaz
- b) Tirozin hidroksilaz
- c) Homojentisik oksidaz
- d) Fenilalanin hidroksilaz
- e) Homogentisik oksidaz

Cevap D (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.8)

Fenilketonüri, fenilalanini tirozine çeviren fenilalanin hidroksilaz aktivitesinin yokluğu veya çok azlığı sonucu ortaya çıkar. Fazla miktardaki fenilalanin, fenilpirüvik aside transamine olur veya feniletilamine dekarboksile olur. Bu maddeler de beyin hasarına

neden olurlar. Buradaki blok sonucu alfa-hidroksifenilasetik asitle fenilasetik asit, fenillaktik, fenilpirüvik asitler ve fenilasetik glutamin gibi metabolitlerin idrarda atılımı artar. %10'luk ferriklorürden bir kaç damla damlatılınca idrar rengi mavi-yeşil renk alır ve bu renk kısa sürede kaybolur.

7. Fenilketonüri ile ilgili hangisi yanlıştır?

- En erken belirtilerinden birisi kusmadır.
- İdrarın ve terin fenilasetik, fenillaktik ve fenilpirüvik asitler nedeniyle fare gibi koktuğu görülür.
- Çocukların çoğunda ağır zeka geriliği saptanır.
- Reflekslerde hipoaktivite gözlenir.
- Tedavi görmeyen hastalar sıklıkla şişman ve yakınlarına kıyasla açık renklidirler.

Cevap D (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.7)

Fenilketonürlü hastalarda:

- En erken belirtilerinden birisi kusmadır.
- İdrarı fare gibi kokar.
- Tedavi edilmeyenlerde 4. ay civarında sinir sistemi belirtileri ortaya çıkar.
- Ağır zeka geriliği saptanır.
- Reflekslerde hiperaktivite gözlenir. Hipertonusite vardır.
- Konvulsif nöbet ve tremor olabilir.
- Tedavi görmeyen hastalar sıklıkla şişman ve yakınlarına kıyasla açık renklidirler.

8. Maternal fenilketonüri ile ilgili hangisi yanlıştır?

- Gebeliğinde fenilalanininden (Phe) kısıtlı diyet uygulanmayan fenilketonürlü annelerde spontan düşük riski, normal popülasyondan oldukça fazladır.
- PKU'lu annelerin heterozigot bebeklerinde doğumdan sonra geçici bir hiperfenilalaninemi görülür.
- Çocuklarda mikrosefali, zeka geriliği, doğumsal kalp anomalileri görülür. Nedeni yüksek kan Phe düzeyidir.
- PKU'lu annelere gebelikte düşük Phe'li diyet uygulanmalı, diyete hamilelikten 3 ay önce başlanmalı.
- Heterozigot bebeklerde doğumdan sonra diyet tedavisi gerekir.

Cevap E (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.9)

Maternal PKU'da:

- Gebeliğinde diyet uygulanmayan annede spontan düşük riski oldukça yüksektir.
- Aminoasitler plasentadan aktif olarak geçtiklerinden, PKU'lu annelerin heterozigot bebeklerinde doğumdan sonra geçici bir fenilalaninemi görülür.
- Bu çocuklarda mikrosefali, zeka geriliği, doğumsal kalp anomalileri görülür.
- PKU'lu annede gebelikte düşük Phe'li diyet uygulanmalı ve gebelik süresince kan Phe düzeyi 10 mg/dl altında tutulmalıdır.

-Heterozigot bebeklerde doğumdan sonra diyet tedavisi gerekmez.

9. Tirozinemi ile ilgili olanlardan hangisi yanlıştır?

- Tirozineminin en sık şekli yenidoğan bebeklerin geçici tirozinemisi.
- Hereditör tirozinemi tip I'de semptom ve bulgular ile artmış tirozin düzeyi arasında sıkı bir ilişki vardır.
- Tirozinemi tip I'de ağır karaciğer, böbrek, MSS tutulumu görülür.
- Tip II tirozinemide orta derecede mental retardasyon, palmar ve plantar hiperkeratoz, herpetiform kornea ülseri vardır.
- Tip II'de karaciğer ve böbrek işlevleri ve diğer aminoasitlerin serum konsantrasyonları normaldir.

Cevap B (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.10-11)

Tirozinemi:

- En sık şekli bebeklerin geçici tirozinemisi.
- Tip II'de klinik bulgular, yüksek tirozin düzeyleri ile ilişkili bulunurken tip I'de bu yoktur.
- Tip I'de→ağır karaciğer, böbrek, MSS tutulumu görülür (Hepatorenal tirozinemi).
- Tip II'de (Richner-Hanhart sendromu, Okulokutanöz tirozinemi) karaciğer, böbrek ve aminoasit seviyeleri normaldir.
- Tip II'de orta derecede mental retardasyon, palmar ve plantar hiperkeratoz, herpetiform kornea ülseri görülür.

10. Hangisi homojenetik asit oksidaz eksikliğinde veya defektif aktivitesinde görülen hastalıktır?

- Fenilketonüri
- Tirozinemi
- Alkaptonüri
- Hawkinsüri
- Riley-Day sendromu

Cevap C (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.12)

*Alkaptonüride:

- Homojenetik asit oksidaz eksiktir ve defektif aktivitesi vardır.
- Tirozin vücutta birikir.
- Otozomal resesif geçer.
- Hasta idrarı bekletilince rengi siyahlaşır.
- Yanak, burun, sklera ve kulaklarda homojenetik asidin siyah polimerinin birikmesine bağlı siyahlaşma görülür (Alkaptonürik okronozis).
- Osteoartrit görülür.

11. Aşağıdaki eşleştirmelerden hangisi doğrudur?

- Fenilalanin hidroksilaz Tirozinemi
- Dopamin-beta oksidaz Albinizm
- Fenilalanin aminotransferaz Hiperfenilalaninemi
- Tirozin hidroksilaz Riley-Day sendromu
- Homojenetik asit oksidaz PKU

Cevap C (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.8)

*Eşleştirmelerin doğru olanı şunlardır:

- Phe hidroksilaz PKU
- Dehidropteridin redüktaz Diyete yanıtız, malign fenilalaninemi
- Phe aminotransferaz Hiperfenilalaninemi
- Tirozin aminotransferaz Tirozinemi
- Homojentisik oksidaz Alkaptonüri
- Fümarilasetoasetat Tirozinemi
- Dihidrobiopterin sentetaz Biopterin sentezinde bozukluk
- Tirozinaz Albinizm
- Dopamin-beta oksidaz Riley-Day sendromu

12.Klinik bulguları ve görünüm itibariyle Marfan sendromuna benzeyen hastalık hangisidir?

- a) Homosistinemi tip I
- b) Tirozinemi tip II
- c) Sistinüri
- d) Sistinozis
- e) Hartnup hastalığı

Cevap A (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.12)

Homosistinemi tip I (klasik homosistinüri):

- En sık rastlanan Metionin metabolizması bozukluğudur.
- Sistationin sentetaz eksikliği sonucu homosistein → sistationine dönüşemez. Enzim aktivitesi için B₆ vitaminine (piridoksine) ihtiyaç vardır.
- Otozomal resesif geçişlidir.
- Yaklaşık 3 yaşında lens subluksasyonu gelişir.
- Ağır myopati, astigmatizm, glokom, stafiloma, katarakt, retina ayrılması ve optik atrofi geç dönemde ortaya çıkar.
- Mental gerilik sık olmakla birlikte normalde olabilir.
- Görünümleri Marfan'a benzer. Uzun ekstremiteler, ince ve uzun vücut yapısı, araknodaktili vardır.
- Skolyoz, genu valgum, pes kavus, toraks deformite-leri sık görülür.
- Çoğu mavi gözlü çocuklardır.
- Röntgende jeneralize osteoporoz görülür.
- Tromboembolik olaylar sıktır (özellikle beyinde).

13.Sistinüri ile ilgili olanlardan hangisi yanlıştır?

- a) Sistinüride; sistin, lizin, arginin ve ornitin renal tübüler enzimlerin defektif olduğu, otozomal resesif geçen bir hastalıktır.
- b) Sistinüride taş oluşumu gözlemlenebilir.
- c) Sistinüride kan aminoasit düzeyleri artmıştır.
- d) İdrarda sianid nitroprusid testi ile mor bir renk oluşması anlamlıdır.
- e) Kesin tanı yöntemi idrarda artmış sistin gösterilmesine dayanır.

Cevap C (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.14)

Sistinüride:

- Sistinüride kan aminoasit düzeyi normaldir.
- Otozomal resesif geçer, sistin, lizin, arginin, ornitin renal tübüler enzim defekti vardır.

-İdrarda sistin artmış olduğu için taş oluşumu görülür.

-İdrarda sianid-nitroprusid testi ile mor bir renk oluşması anlamlıdır.

-Kesin tanı yöntemi idrarda artmış sistin gösterilmesine bağlıdır.

14.Hangisinde sistin kristalleri RES ve parankimatöz organlarda depolanmıştır?

- a) Sistinoz
- b) Sistinüri
- c) Sülfid oksidaz yetmezliği
- d) Beta-merkaptolaktat-sistein disülfidüri
- e) Kinüreninüri

Cevap A (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.14)

Sistinozda:

- Sistin kristalleri→Retiküloendotelial sistem (RES) ve parankimatöz organlarda birikir.
- Lizozomlardan sistin transportu için gerekli enzim eksiktir.
- Hücre içi sistin miktarı, özellikle lökosit ve fibroblastlarda çok artmıştır.
- Poliüri, polidipsi (tubal hasarına bağlı) dehidratasyon, kilo kaybı, ateş, büyüme geriliği, D vitaminine dirençli raşitizm gelişir. Böbrek yetmezliği gelişir.
- Sistin kristaller→kornea ve konjonktivada birleşir (fotofobi yapar).
- Açık renkli, sarı soluk görünümü hastalardır.

15.Pallegra benzeri klinik tabloya yol açan hastalık aşağıdakilerden hangisidir?

- a) Homosistinüri
- b) Hiperfenilalaninemi
- c) Hartnup hastalığı
- d) MSUD (Maple syrup urine hastalığı)
- e) İzovalerik asidemi

Cevap C (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.14)

Hartnup hastalığında:

- Monoamino monokarboksilik aminoasitlerin (serin, alanin, treonin, fenilalanin, lizin, triptofan, histidin, sitrullin) ince bağırsak mukozası ve renal tübüllerden geçişlerinde defekt vardır.
- Plazma aminoasit konsantrasyonu artmamasına rağmen→jeneralize bir aminoasidüri vardır.
- Plazma triptofan düzeyi azalır→nikotinik asit sentezi bozulur.
- Güneşe maruz kalma ile deri sertleşir, kızarıp (fotosensitivite). Pallegradakine benzer döküntüler görülür.
- Serebellar ataksi görülür.
- Otozomal resesif geçer.

16.Tetanozla ayırıcı tanısı yapılması gereken belirgin opistotonusun görüldüğü hastalık aşağıdakilerden hangisidir?

- a) Trimetilaminüri
- b) Hiperokzalüri
- c) Ornitin transkarbamilaz (OTC) yetersizliği
- d) Argininemi
- e) MSUD (Maple şurup idrar hastalığı)

PEDIATRİ

Cevap E (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.16)

MSUD:

-Valin, lösin, izolösin (dallı zincirli aminoasitler)'in dekarboksilasyonundaki enzimlerin eksikliğiyle gider. Bu enzimler tiamin fosfat kullanırlar.

-İdrarda akçaağaç şurubu kokusu vardır.

-Otozomal resesif geçişlidir.

-Klasik MSUD'de→yaşamın ilk haftalarında kusma, letarji, beslenme güçlükleri, konvülsif nöbetler, koma ortaya çıkar. Fizik muayenede hipertonusite, muskuler rijidite ve belirgin opistotonus göze çarpar.

-Nörolojik bulgular sıklıkla sepsis ve menenjitte karışır.

-Plasma valin, lösin, izolösin düzeyleri artmıştır.

17.Yüksek doz B₁₂ vitamini (1 mg/gün) ile tedavisi mümkün olan hastalık hangisidir?

- Propionik asidemi
- Metil malonik asidemi
- İzovalerik asidemi
- Multipl karboksilaz yetersizliğinin infantil tipi
- Multipl karboksilaz yetersizliğinin juvenil tipi

Cevap B (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.20)

Metilmalonic asidemi:

-Metilmalonic asidin süksinik aside dönüşümünde rol oynayan enzimlerden metilmalonic CoA mutazın veya onun kofaktörünün (Adenozil kobalamin) eksik olmasıyla metilmalonic asit birikimi vardır.

-Laboratuar bulguları→ketoz, asidoz, anemi, nötrope-ni, trombositopeni, hiperglisinemi vardır.

-Tedavide yüksek doz vitamin B₁₂ (1 mg/gün) kullanır.

-Otozomal resesif geçişlidir.

Propionik asidemi de→otozomal resesif geçer. Biotin verilerek tedavi edilmeye çalışılır.

18.Hangi durumda vücut sıvılarında glisin düzeylerinin anormal yükselmesi görülür?

- Propionik asidemi
- Metilmalonic asidemi
- İzovalerik asidemi
- Ketotiaz yetersizliği
- Hepsi

Cevap E (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.21)

Glisin=Serin+Treoninden oluşur.

Hiperglisemi:

-Propionik asidemi

-Metilmalonic asidemi

-İzovalerik asidemi

-Ketotiaz yetersizliği

Bu hastalıkların hepsinde asidoz ve ketoz gözleendiğinden, "ketotik hiperglisinemiler" olarak adlandırılırlar.

19.Katarakt, hepatomegali, assit ve sarılıkla seyreden hastalık aşağıdakilerden hangisidir?

- Herediter fruktoz intoleransı
- Glikojen depo hastalıkları (Glikojenazlar)
- von Gierke hastalığı

d) Galaktozemi

e) Hurler sendromu

Cevap D (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.30)

Galaktozemide:

-Katarakt

-Kusma, ishal, sarılık, beslenme güçlüğü, kilo alama-ma, hepatosplenomegali, assit, irritabilite, hipoglisemik konvülsiyonlar, zeka geriliği görülür.

-Doğumdan sonra tanı konmazsa gelişen karaciğer ve beyin hasarı irreversibldir.

-Anemi, purpura olabilir.

-Çocuk hipotoniktir.

-E.coli sepsisi yenidoğan dönemindeki ölümlerin başta gelen nedenidir.

-Galaktozsuz diyete puberteden sonraya kadar devam edilmesi önerilir.

20.Hangisinde diğerlerinden farklı olarak bebek anne sütüyle beslenebilir?

- Galaktozemi
- Laktoz intoleransı
- Galaktokinaz eksikliği
- Herediter fruktoz intoleransı
- Hiçbiri

Cevap D (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.32)

Herediter fruktoz intoleransında (HFI):

-Fru-1-fosfat aldolaz ve Fru-1.6-difosfat aldolaz eksiktir (Biyoenzimleri eksiktir).

-Otozomal resesif geçişlidir.

-Triozlara dönüşemeyen Fru-1-fosfatın dokularda birikimi karaciğer ve böbrekte toksik etkiye neden olur.

-Hepatositlerde biriken Fru-1-PO₄'un glikojenoliz ve glikoneogenez için gerekli enzim aktivitelerini inhibe etmesi glukagona yanıtsız hipoglisemiye neden olur.

-Böbreklerde biriken Fru-1-PO₄ nedeniyle proksimal tübülüs fonksiyonları da bozulur.

-Galaktozemiden farklı olarak anne sütü ile beslenebilirler.

-Fruktoz intolerans testi ağır hipoglisemi riski nedeniyle kontrendikedir.

21.Taşbebek yüzü, karın şişliği, masif hepatomegali, büyüme geriliği ve ksantomlarla kendini belli eden glikojenaz hangisidir?

- Pompe hastalığı
- von Gierke hastalığı
- Andersen hastalığı (Amilopektinoz)
- Mc Ardle hastalığı
- Hers hastalığı

Cevap B (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.35)

von Gierke Hastalığında:

-Glukoz-6-fosfataz eksikliği vardır.

-Karaciğerde hepatositler içinde lipid vakuollerini artmıştır.

-Glukoz-6-fosfat, glukozu dönüştürmediği için hipoglisemi olur ve glukoz-6-fosfat birikir.

-Klinik tabloda yenidoğan döneminde hepatomegali, laktik asidoz, hipoglisemik konvülsiyonlar ve solunum güçlüğü vardır.

-Tipik özellikleri: taşbebek yüzü, karın şişliği, masif splenomegali, büyüme geriliği vardır. Ayrıca hiperlipidemiye bağlı ksantomlar görülebilir.

-Hastalar kanamaya eğilimlidir.

22. Aşağıdaki glikojen depo hastalıklarından hangisinde kardiyomegali mevcuttur?

- Mc Ardle hastalığı
- Andersen hastalığı
- Forbes hastalığı
- Pompe hastalığı
- Aglikogenoz

Cevap D (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.35)

Pompe hastalığında (Jeneralize glikojenoz):

-Lizozomal alfa-1,4-glikozidaz eksiktir.

-Anormal lizozomlar vardır.

-3 tipi vardır.

*Tip Ila (infantil tip)→yaygın tutulum

-Hipotoni, kardiyomegali, hafif hepatomegali, makroglossi

*Tip IIb (Jüvenil tip)→Kas, karaciğer tutulumu

-Tip Ila'ya benzer. Daha yavaş ilerler. Kardiyomegali yoktur.

*Tip IIc (Erişkin tip)→Kas tutulumu

-Organomegalisiz, kronik myopati, yavaş ilerleme

23. Eşleştirmelerden hangisi yanlıştır?

- von Gierke-Glukoz-6-fosfataz eksikliği
- Pompe-Lizozomal alfa-1,4-glikozidaz eksikliği
- Cori hastalığı-Karaciğer fosforilazı eksikliği
- Andersen hastalığı-Amilo-1,4-1,6-transglikozidaz eksikliği
- Mc Ardle hastalığı-Kas fosforilazı eksikliği

Cevap C (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.35)

Eşleştirmeler şu şekilde olmalıydı:

Hastalık	Eksik enzim
-Aglikojenoz (tip 0)	Glikojen sentetaz
-von Gierke (tip 1)	Glukoz-6-fosfataz
-Pompe (tip 2)	Lizozomal alfa-1,4-glikozidaz
-Cori hastalığı (tip 3)	Amilo-1,6-glikozidaz (Debrancher enzim)
-Andersen (tip 4)	Amilo-1,4-1,6-transglikozidaz
-Mc Ardle (tip 5)	Kas fosforilazı
-Hers hastalığı (tip 6)	Karaciğer fosforilazı

24. Egzersiz sonrası oluşan kas ağrıları ve kas krampları ile ortaya çıkan hastalık hangisidir?

- Mc Ardle hastalığı
- Amilopektinoz

- Cori hastalığı
- Hunter hastalığı
- Hurler hastalığı

Cevap A (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.39)

Mc Ardle hastalığında:

-Kas fosforilaz eksikliği görülür.

-Egzersiz sonrası oluşan kas ağrıları ve kas krampları vardır.

-Çabuk yorulma ilk belirtidir.

-Egzersizden sonra serum transaminaz, aldolaz ve CPK düzeyleri anlamlı şekilde yükselir.

25. Aşağıdaki mukopolisakkaridozlardan biri hariç diğerleri otozomal resesif geçişlidir. Hariç olan hastalık hangisidir?

- Hurler sendromu
- Sanfilippo sendromu
- Merquio sendromu
- Hunter sendromu
- Maroteaux-Lamy sendromu

Cevap D (Neyzi, 2.baskı, 1993, s.43)

Cinse bağlı resesif geçiş gösteren Hunter sendromu dışında mukopolisakkaridozlar otozomal resesif geçiş gösterir.

Hurler sendromu (Tip I):

-En ağır tip, erken kaybedilir.

-Hepatosplenomegali, iskelet deformiteleri, kaba yüz, büyük dil, çıkık alın, boy kısalığı, zeka geriliği

-Dygostosis multiplex

-Kornea bulanıklığı, glokom, optik atrofi görülebilir.

Hunter sendromu (Tip II):

-Kornea bulanıklığı yok.

-Sırt, omuz ve ekstremitelerin dış yüzlerinde fildişi renkte nodüller var.

-Somatik bulgular daha yavaş ilerleme gösterir.

Sanfilippo Sendromu (Tip III):

-Zeka geriliği ön planda, buna karşın fizik bulguların en az olduğu mukopolisakkaridoz tipidir.

-Büyüme geriliği ve kornea bulanıklığı yoktur.

-HSM yok veya minimal.

Morquio Sendromu (Tip IV):

-Spondiloepifizer displazilere benzer.

-Normal zeka vardır.

-Eklem gevşekliliği ve kısa boy görülür.

-Kornea bulanıklığı, lomber lordoz, pektus karinatus vardır.

-Yassı vertebra vardır.

Maroteaux-Lamy Sendromu (Tip VI):

-Ariil sülfat B eksik

-Normal zeka, Hurlere benzer klinik tablo

-Kardiyak tutulum var.

-Vertebralarda subluksasyon vardır.

5. Nazal poliplerle ilgili olanlardan hangisi yanlıştır?

- a) Ödemli burun mukozasından kaynaklanan sapsel karakterli tümöral oluşumlardır.
- b) Genelde burunun üst kısmındaki kıvrımlı bölgede maksillar ve etmoid sinus ağzında görülürler.
- c) Kistik fibrozlu hastalarda görülmezler.
- d) Lokal ve sistemik antikonjestif tedavinin yararı yoktur.
- e) Başlıca klinik belirtiler burundan konuşma (rinolali), ağızdan soluk alma, mukoid veya mukopürülan burun akıntısıdır.

Cevap C (Neyzi, *Pediatrici*, 2.baskı, 1993, s.190)

Kistik fibrozlu çocukların yaklaşık %25'inde burunda polip saptanır. Belirti olmasa da her kistik fibroz vakası polip yönünden incelenmelidir. Diğer şıkların hepsi doğrudur.

6. Akut farenjitte ilgili hangisi yanlıştır?

- a) En sık 3 yaşından küçüklerde rastlanır.
- b) Tonsillerin varlığı ya da yokluğu farinks enfeksiyonlarının sıklığını, gidişini ve komplikasyonların gelişmesini etkilemez.
- c) Ateşli ve ateşsiz tüm farenjitlerde başlıca etiyolojik ajan viruslardır.
- d) Etken bakterilerin başında ise A grubu β -hemolitik streptokoklar gelir.
- e) Difteri, herpangina, adenovirus enfeksiyonlarının ve enfeksiyöz mononükleozusun başlıca belirtisi farenjitir.

Cevap A (Neyzi, *Pediatrici*, 2.baskı, 1993, s.192)

Akut farenjit:

- 1 yaşından küçüklerde nadirdir.
- En sık 4-7 yaşlar arasında rastlanır.
- Diğer şıkların tamamı doğrudur.

7. Hangisi tonsillektominin kesin endikasyonlarından değildir?

- a) Alveoler hipoventilasyon
- b) Disfaji
- c) Sinirsel ve iletim tipinde işitme kaybı
- d) Kronik mastoidit
- e) Difteri veya streptokok taşıyıcılığı

Cevap E (Neyzi, *Pediatrici*, 2.baskı, 1993, s.196)

Tonsillektominin kesin endikasyonları:

- Alveoler hipoventilasyon veya kor pulmonale
- Disfaji
- Sinirsel veya iletim tipinde işitme kaybı
- Kronik mastoidit
- Kolesteatom
- Malign oluşum
- Difteri veya streptokok taşıyıcılığı tartışmalı endikasyondur.

8. Hangisi efüzyonlu akut otitis media (süpüratif otitis media)'nın komplikasyonlarından?

- a) İşitme kaybı

- b) Perforasyon
- c) Kolesteatom
- d) Fasiyal paralizi
- e) Hepsi

Cevap E (Neyzi, *Pediatrici*, 2.baskı, 1993, s.204)

Efüzyonlu akut otitis media komplikasyonları:

- İşitme kaybı
- Perforasyon
- Kolesteatom
- Fasiyal paralizi
- Labirentit
- Mastoidit
- Petrosit
- Meningit→en sık rastlanan nörolojik komplikasyon
- Diğer intrakranial komplikasyonlar.

9. Hangisi çocuklarda sinüzit yapan nedenlerden biri değildir?

- a) Burun malformasyonları
- b) Kistik fibroz
- c) İmmotil silia sendromu
- d) Kartagener sendromu
- e) Kallman sendromu

Cevap E (Neyzi, *Pediatrici*, 2.baskı, 1993, s.207)

Çocuklarda sinüzite zemin hazırlayan nedenler:

- Anatomik nedenler:
 - Burun malformasyonları
 - Burun travmaları
 - Polip ve tümörler
 - Yabancı cisim
 - Diş enfeksiyonları
 - Siyanotik doğumsal kalp hastalığı
- Barotravma
- Lokal savunma mekanizması bozuklukları
 - Nazal allerji
 - Kistik fibroz
 - İmmotil silia sendromu
 - Kartagener sendromu
- Sistemik savunma mekanizması bozuklukları
 - Primer ve sekonder immün yetersizlikler

10. Sinüzit ile ilgili olarak aşağıdakilerden hangisi yanlıştır?

- a) Doğumda etmoid ve maksiller sinuslar tam gelişmiş olduğundan küçük çocuklarda daha çok bu sinüslere ilişkin enfeksiyon görülür.
- b) 10 yaşından sonra frontal sinüs enfeksiyonları daha büyük önem kazanır.
- c) Sfenoid sinüs enfeksiyonlarına genellikle tüm sinüslerin iştirak ettiği pansinüzit vakalarında rastlanır.
- d) Hastalık daha çok akut viral ÜSYE'den sonra görülür.
- e) Radyolojik inceleme 6 yaşın altındaki çocuklarda çok yardımcıdır.

Cevap E (Neyzi, *Pediatrici*, 2.baskı, 1993, s.207)

Sinüzitte:

A,B,C,D şıklarına ilaveten;

-Klinik bulgular ateş, pürülan burun akıntısı, baş ağrısı, sinüs bölgelerinde lokal ağrı, periorbital ödem

-Radyolojik inceleme özellikle 6 yaşın altındaki çocuklarda tanıya yardımcı olmaz.

-Erişkinde tanı için kullanılan transilluminasyon yöntemi çocuklarda pek yarar sağlamaz.

11.Hangisi sinüzitin komplikasyonudur?

- a) Subdural ampiyem
- b) Beyin absesi
- c) Orbital selülit
- d) Menenjit
- e) Hepsisi

Cevap E (Neyzi, *Pediatrici*, 2.baskı, 1993, s.207)

Sinüzitin komplikasyonları:

-Orbital sellülit en ciddi komplikasyonlarından.

-Subdural ampiyem

-Beyin absesi

-Menenjit

-Kavernöz sinüs trombozu

-Osteomyelit

Sinüzitin tedavisinde seçilecek en uygun ilaç ampisilin veya amoksisilindir (en az 2 hafta).

12.Alt solunum yolu enfeksiyonları ile ilgili olarak hangisi yanlıştır?

- a) Çocuklarda rastlanan en sık hastalık grubudur.
- b) ASYE'a neden olan başlıca etken RSV ikinci olarak da *Mycoplasma pneumoniae*'dir.
- c) Bakteriyel ASYE en ağır olanlardır.
- d) Yenidoğanda *E.coli*, *Klebsiella* ve B grubu streptokok en sık rastlanan etkenlerdir.
- e) Bakteriyel etkenlerden başlıcaları *Haemophilus influenzae* ve *S.aureus*'tur.

Cevap E (Neyzi, *Pediatrici*, 2.baskı, 1993, s.210)

ASYE:

-Çocuklarda en sık rastlanan hastalık grubu'dur (%35-80).

-ABD verilerine göre etkenlerin %75 virustur. Bunlar arasında 1) RSV, 2) *M.pneumoniae* yer alır.

-ASY hastalıklarının en ağır ve ölümlü sonlanabilen şekilleri bakteriyel nedenlerle oluşanlardır.

-*Streptococcus pneumoniae*, *H.influenza pnömoninin* başlıca etkeni bakterilerdir.

-Yenidoğanlarda ise *E.coli*, *Klebsiella* ve B grubu streptokoklar en sık etkenlerdir.

13.Yenidoğan döneminde stridorların (sesli solunum) en sık nedeni hangisidir?

- a) Laringomalazi
- b) Subglottik stenoz
- c) Laringeal ağ (web)

d) Larinks kisti ve laringesel

e) Laringoözofageal defektler

Cevap A (Neyzi, *Pediatrici*, 2.baskı, 1993, s.211)

Laringomalazi (Konjenital laringeal stridor):

-Yenidoğanda stridorun en sık nedenidir.

-Yenidoğanda stridor, larinksin gerçek bir malformasyonundan çok olgunlaşmasında gecikmeden kaynaklanır.

-İnspirasyonda larinks lümeni tam açılmaz.

-Konjenital stridor→İnspirasyon ve sırtüstü pozisyonunda artar.

-Genellikle çocuk büyüyünce 16-18. aylarda kaybolur.

-Tedavi gerekmez, spontan iyileşme olur.

14.Akut epiglottitin (Bakteriyel krup) en sık etkeni hangisidir?

- a) H.influenza tip A
- b) H.influenza tip B
- c) Str. pneumonia
- d) A grubu beta hemolitik streptokoklar
- e) M. pneumonia

Cevap B (Neyzi, *Pediatrici*, 2.baskı, 1993, s.213)

Akut epiglottit:

-Larinksin akut bakteriyel enfeksiyonudur.

-Daha çok 3 yaştan büyük çocuklarda ve kış aylarında görülür.

-Etken genelde H.influenza tip B'dir.

-Tüm larinks enfeksiyonlarının %10'unu oluşturur.

-ÜSYE öyküsü yoktur (viralde var.)

-Ateş çok yüksektir.

-Hasta toksik görünümündedir.

-Tedavi için mutlaka hastaneye yatırılmalıdır.

15.Aşağıdaki mikroorganizmalardan hangisi krup etiolojisinde rol oynamaz?

- a) H.influenza tip B
- b) Parainfluenza tip 1,2,3
- c) İnfluenza A ve B
- d) Adenoviruslar
- e) HSV

Cevap E (Neyzi, *Pediatrici*, 2.baskı, 1993, s.219)

Krup etkenleri:

-H.influenza tip B→bakteriyel

-Viral→Parainfluenza tip 1,2,3

Influenza A ve B

Adenoviruslar

RSV

ECHO viruslar

M.pneumonia

Vakaların %61'inde parainfluenza tip 1 izole edilmiştir (Viruslar arasında).

16.Viral ve bakteriyel krup hakkında aşağıdaki özelliklerden hangisi yanlıştır?

	<u>Viral</u>	<u>Bakteriyel</u>
a) Başlangıç	Yavaş	Ani
b) Bulgular	Ateş 38-39°C, ses kısıklığı, krup bulguları	Bitkinlik, toksik Ateş 39-41°C Süt çocuğu-boyun hiperekstansiyonda. Büyük çocuk öne eğilir.
c) Patoloji	Supraglotik bölgede, ses tellerinde ödem, yer yer atelektazi rekonstrüktif amfizem	Epiglot iltihaplı ve ödemli. Subglottik bölgede ödem
d) Lab.	Lökosit sayısı N veya hip. artmış. Kan kültürü negatif.	Lökositoz (15-25 bin/mm ³) PMNL hakim.
e) Prognoz	İyi	Mortalite yüksek (tedavi yapılmazsa) iyi tedavi ile süratli iyileşme olur.

Cevap C (Neyzi, *Pediatrici*, 2.baskı, 1993, s.214)

	<u>Viral</u>	<u>Bakteriyel</u>
Patoloji	Subglottik bölgede ses tellerinde ödem solunum yolu boyunca iltihap, yer yer atelektazi ve obstrüktif amfizem.	Epiglot iltihaplı ve ödemli. Subglottik ödem.

17.Difteri krupu tedavisinde hangisini kullanırsınız?

- Antitoksik serum
- Penisilin
- Kortikosteroidler
- Adrenalin
- A+B

Cevap E (Neyzi, *Pediatrici*, 2.baskı, 1993, s.214)

Difteri krupu:
 -Rutin aşılı yapılmayan çocuklarda sıktır.
 -3-4 gün içinde ilerler.
 -Çocuk toksik görünümlüdür.
 -Burunda seröz veya kanlı akıntının varlığı, arka farinkste uvulaya kadar yayılan membranlar görülür.
 -Tedavide hemen antitoksik serum ve penisilin uygulanmalıdır.

18.Lober amfizem en çok nereyi tutar?

- Sağ alt lobu
- Sol alt lobu
- Sol üst lobu
- Sağ orta lobu
- Hepsini aynı oranda tutar.

Cevap D (Neyzi, *Pediatrici*, 2.baskı, 1993, s.217)

Lober amfizem:
 -Genelde üst lobları ve sağ orta lobu tutar.

-Bronşun içten ve dıştan obstrüksiyonu veya bronkusta kıkırdak dokusu eksikliği sonucu gelişir.
 -Tutulan bölgede solunum sesleri azalmıştır.
 -Röntgende amfizemli akciğerin, normal akciğer tarafına çekilmiş olduğu görülür.
 -Tedavi lobun cerrahi yolla çıkarılmasıdır.

19.Akut bronşit ile ilgili hangisi yanlıştır?

- Viral bir ÜSYE'nu izleyerek gelişir ve hemen daima trakeobronşit şeklinde görülür.
- Etkenler genellikle influenza, parainfluenza, RSV, adenoviruslardır.
- Sinuzit, bronşit oluşumunu kolaylaştırır.
- Antibiyotik tedavisi endikasyonu vardır.
- Ateş 38°C'yi aşmaz.

Cevap D (Neyzi, *Pediatrici*, 2.baskı, 1993, s.217)

Akut bronşitte;
 -Özgül bir tedavi gerekmez.
 -Öksürük çok rahatsız ediyorsa öksürük kesiciler verilebilir.
 -Ekspektoranlardan yararlanılmaz.
 -Antibiyotik ancak sekonder bakteriyel enfeksiyon olursa kullanılır.

20.Hangi çocuklar sık akut bronşit geçirmeye meyillidir?

- Yabancı cisim aspirasyonu olanlar
- Bronşiektazili olanlar
- Tüberkülozlu olanlar
- Allerjisi olanlar
- Hepsi

Cevap E (Neyzi, *Pediatrici*, 2.baskı, 1993, s.218)

Sık akut bronşit geçiren çocuklar;
 -Yabancı cisim
 -Bronşiektazi
 -Tüberküloz
 -ÜSY ilişkili sorunlar
 -Allerji
 -İmmun yetersizlik açılarından incelenmelidirler.

21.Aşağıdakilerden hangisinin en sık nedeni respiratuar sinsityal virustur (RSV)?

- Akut bronşit
- Kronik bronşit
- Larenjit
- Bronşiyolit
- Bronchiolitis obliterans

Cevap D (Neyzi, *Pediatrici*, 2.baskı, 1993, s.218)

Bronşiyolit:
 -Küçük hava yolu obstrüksiyonuna neden olan bir iltihabi durumdur.
 -1 ay-2 yaş arası, özellikle 6 aylık bebeklerde en sık rastlanır.
 -%75'inde neden RSV'dir.
 -Kış ve ilkbaharın ilk aylarında epidemiler şeklinde görülür.

- Dinlemekle krepitan raller, wheezing saptanır. Ekspiryum uzamıştır.
- Tedavi olarak O₂ verilir.
- Bir kaç gün içinde iyileşir.
- %1-5 ölüm görülür.

22. Hangisi immotil silia sendromunun ana komponentlerinin tamamını içerir?

- a) Kronik sinüzit+nazal polip
- b) Otit+Anosmia
- c) Kronik sinüzit+otit+ekstrahepatik biliyer atrezi
- d) Kronik sinüzit+otit+bronşit veya balgamlı öksürük
- e) Otit+bronşit+polispleni

Cevap D (Neyzi, *Pediatrici*, 2.baskı, 1993, s.219)

İmmotil silia sendromu:

- Kronik solunum yolu enfeksiyonu ve erkekte sterilite vardır.
- Siliolar hareketsizdir.
- Tekrarlayan kronik sinüzit, otit ve bronşit veya balgamlı öksürük bu sendromun 3 ana belirtisidir.
- Vakaların yaklaşık yarısında situs inversus görülür (Kartagener sendromu).
- Otozomal resesif geçer.
- Tedavi semptomatiktir.
- Otit, sinüzit ve pulmoner enfeksiyonların en sık etkenleri: Pnömonokok ve H.influenza'dır.

23. Aşağıda pnömoni ajanları ve etki mekanizmaları eşleştirilmiştir. Hangisi yanlıştır?

- a) Pnömonokoklar→Mukoza harabiyeti, mukoza ve alveolde iltihabi lezyon
- b) Viruslar→İntersitisyel dokuda harabiyet
- c) H.influenza→İntersitisyel dokuda harabiyet
- d) Str.viridans→Mukoza harabiyeti
- e) Stafilokok→Doku yıkımı ve absesikler oluşumu.

Cevap D (Neyzi, *Pediatrici*, 2.baskı, 1993, s.219)

- Pnömonide belirli ajanlar belirli lezyonlar meydana getirirler. Pnömonokoklar→Mukoza harabiyeti, mukoza ve alveolde eksüdatif iltihabi lezyon oluşturan lobar ve lobuler pnömoni yapar.
- Viruslar, H.influenza, Str. viridans→İntersitisyel dokuda harabiyetle bronşiolit, peribronşiyolit yaparlar.
 - Stafilokok ve Friedlander basili→Doku yıkımı ve absesikler oluşumuna neden olur.

24. Hangisi tekrarlayan pnömoni nedenidir?

- a) İmmün yetmezlik
- b) Nötropeni
- c) Kistik fibroz
- d) Yarık damak
- e) Hepsi

Cevap E (Neyzi, *Pediatrici*, 2.baskı, 1993, s.219)

Tekrarlayan pnömoni nedenleri:

- İmmün yetersizlik
- Polimorf nüveli lökosit fonksiyon bozukluğu
- Nötropeni

- Kistik fibroz
- Damak yarığı
- Yabancı cisim aspirasyonu
- Tekrarlayan aspirasyonlar
- Allerji
- Bronşiektazi
- Traqueoözofageal fistül
- Akciğer kan akımı artması (sol-sağ şant)
- Öğürme refleksi yetersizliği vb.

25.3 aydan büyük immün yetersizlik ve kistik fibroz gibi hastalığı olmayan çocuklarda en sık hangisi pnömoni etkenidir?

- a) β streptokok
- b) Candida albicans
- c) Chlamydia trachomatis
- d) S.aureus
- e) S.pneumonia

Cevap E (Neyzi, *Pediatrici*, 2.baskı, 1993, s.219)

- Üç aylıktan küçük bebeklerde bakteriyel pnömoni etkenleri grup B streptokoklar, Chlamydia, S.aureus ve bazı Gr (-) mikroorganizmalardır. Daha büyüklerde ve immün yetersizlik ya da kistik fibroz gibi bir sorunu olmayan çocukların büyük çoğunluğunda bakteriyel pnömoni etkeni S.pneumoniae'dir.
- Kızamıkta→H.influenza ve S.pneumonia en önde gelen etkenlerdir (Pnömoni nedenlerinden).

26. Bakteriyel pnömoniler arasında en sık rastlanıdır. İlk 4 yaşta en fazla görülür. Büyük çocuklarda lobar, küçük çocuklarda bronşiyal dağılım gösterir. Bu tanım hangi tip pnömoniye uymaktadır?

- a) Streptokok pnömonisi
- b) Stafilokok pnömonisi
- c) Pnömonokok pnömonisi
- d) Gram (-) bakteri pnömonisi
- e) Viral pnömoniler

Cevap C (Neyzi, *Pediatrici*, 2.baskı, 1993, s.220)

Pnömonokok pnömonide tanımdakine ilaveten:

- Klinik→burun tıkanıklığı, iştahsızlık, yüksek ateş, takipne görülür.
- Abdominal distansiyon→(hava yutma nedeniyle)
- Lökosit 15-40 bin/mm³ arasındadır. PMNL hakimdir.
- Akciğer grafisinde küçük çocuklarda bronkopulmoner dağılım, büyük çocuklarda ise lobar tutulma görülür.
- Tedavi edilmezse→amfizem, otit, menenjit, perikardit, osteomyelit, peritonit gelişebilir.

27. Pnömatosellerin yanısıra plevranın da tutulması ile giden, daha çok süt çocuklarında görülen, daha önce hastaneye yatıp çıkmış veya annesinde meme absesi bulunan veya fronküloz öyküsü olan çocuklarda görülen pnömoni hangisidir?

- a) Pnömonokok pnömoni
- b) Stafilokok pnömonisi
- c) Streptokok pnömonisi
- d) Gram (-) bakteri pnömonileri
- e) Dev hücreli pnömoni

PEDIATRİ

Cevap B (Neyzi, *Pediatrici*, 2.baskı, 1993, s.221)

- Stafilokok pnömonisi tanımına ilave olarak:
-S.aureus'un neden olduğu bir pnömonidir.
-Akciğerlerde nekroz ve multipl absecikler oluşturan konfluent bir bronkopnömonidir.
-Ampiyem ve piyopnömotoraks oluşabilir.

28.Aşağıdakilerden hangisi yanlıştır?

- Gram (-) pnömoni en sık H.influenza tip B, Klebsiella pneumonia, P.aeruginosa ile oluşur.
- Klebsiella pnömonisi (Friedlander basili) önce ishal sonra ani bir solunum güçlüğü ile ortaya çıkar.
- P.aeruginosa pnömonisi→premature, immun yetersizlik, kistik fibroz durumlarında görülür.
- Viral pnömoniler→İlk 6 ayda daha az olmak üzere 2 yaştan büyük çocuklarda görülür.
- Mikoplazma pnömonisi→5 yaşın üstündeki çocuklarda en sık rastlanan pnömonidir.

Cevap D (Neyzi, *Pediatrici*, 2.baskı, 1993, s.222)

- Viral pnömoniler:
-Akut bronşiolit tablosuna neden olur.
-İlk 6 ayda en fazla olmak üzere 2 yaştan küçük çocuklarda görülür.
-En sık kış ve erken yaz aylarında görülürler.
-En sık etken RSV, parainfluenza 3, adenoviruslar ve enteroviruslardır.

29.Aşağıdaki mevcut bilgilerden hangisi yanlıştır?

- Dev hücreli pnömoni (Hecht pnömonisi)→çocuklarda kızamık, kızamıkçık gibi hastalıkların seyri sırasında rastlanır.
- "Pneumocystis carinii" pnömonisine daha çok immun yetersizliği olan veya immunosupresif ilaç alan çocuklarda rastlanır.
- P.carinii pnömonisinde→röntgende jeneralize granüler görünüm ve iki taraflı pulmoner infiltrasyon vardır.
- Candida albicans, immun yetersizliği olan çocuklarda pnömoni yapar.
- Chlamydia pnömonisi, anneden çocuğa inhalasyonla geçer.

Cevap E (Neyzi, *Pediatrici*, 2.baskı, 1993, s.223)

- Chlamydia pnömonisi, doğumda annenin genital organlarından Chlamydia trochomatis ile bulaşma sonucu gelişen ve 2-12 haftalık çocukta görülen pnömonidir.

30.Hangisinin inek sütü allerjisi ile ilgisi vardır?

- Heiner sendromu
- Goodpasture sendromu
- Hamman-Rich sendromu
- B+C
- A+B

Cevap A (Neyzi, *Pediatrici*, 2.baskı, 1993, s.224)

- Heiner sendromu İnek sütü allerjisi ile ilişkili olan pulmoner hemosiderozdur.

İdiyopatik pulmoner hemosideroz ise:

- Etiyoloji bilinmemektedir.
- Akciğer parankiminde tekrarlayan kanamalar sonucu demir yığılması olur.
- Hastalarda demir eksikliği anemisi vardır, solukturlar.
- Prodüktif olmayan öksürük, vakaların hemen yarısında hemoptizi vardır.
- İnek sütü allerjisi ile ilgisi vardır.

ENDOKRİNOLOJİ

1. Aşağıdakilerden hangisi hipotiroidi bulgularından değildir?

- 38 haftadan küçük gebelik
- Akrosiyanoz
- Arka fontanelin geniş olması
- Konstipasyon
- Doğumsal anomaliler

Cevap A (Nelson, *Türkçe'si*, 2.baskı, 1996, s.630)

Doğumsal anomalilerin klinik belirtileri: 42 haftalıktan büyük gebelik (%50), 4 kg'dan fazla doğum ağırlığı (%25), hipotermi (%33), akrosiyanoz (%33), solunum sıkıntısı (%22), arka fontanelin geniş olması (%33), abdominal distansiyon (%50), letarji ve iyi beslenememe (%40), doğumdan sonra 3. günden uzun süren sarılık (%75), ödem (%70), umbilikal herni (%60), benekli deri (%50), konstipasyon (%45), büyük dil (%45), kuru deri (%45), kaba sesle ağlama (%40), doğumsal anomaliler (%2-4). Kemik yaşı da genellikle gecikmiştir.

2. Kız ve erkeklerde pubertenin ilk bulguları nelerdir?

Kız	Erkek
a) Menarş	Gece boşalmaları
b) Adrenarş	Pubarş
c) Telarş	Penis büyümesi
d) Menarş	Testis büyümesi
e) Telarş	Testis büyümesi

Cevap E (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.1407-1408)

Kızlarda; Telarş (memenin tomurcuklanması) genellikle pubertenin ilk bulgusudur (10-11 yaş). Ortalama menarş yaşı 12.5 yaşdır.

Erkeklerde; pubertenin ilk belirtisi testis büyümesidir. Bunu skrotumun incilmesi, pigmentasyonunun artması ve penis büyümesi izler. Pubik kıllanma daha sonra görülür. Erkeklerde büyüme atağı kızlardan farklı olarak puberteden sonra olur. 14-16 yaşta maksimumdur ve 18 yaşa kadar devam eder.

3. Puberte başlama yaşı sınırları kız ve erkekte nasıldır?

Kız	Erkek
a) 6	8
b) 7	8.5
c) 8	9.5
d) 8.5	10
e) 9	11

3. Aşağıdakilerden hangisi vitamin A hipovitaminozu için yanlıştır?

- Çocuklarda en sık körlük nedeni vitamin A eksikliğidir.
- Vitamin A eksikliğinde ilk bulgu artmış intrakranial basınca ait bulgulardır.
- Vitamin A eksikliğinde konjonktiva ve korneada kuruluk meydana gelir.
- Vitamin A immün sistem integrasyonunda görevli olduğu için, enfeksiyon hastalıklarının mortalite ve morbiditesi Vitamin A eksikliğinde artar.
- Vitamin A eksikliğinde deride kuruluk, pullanma ve folliküler hiperkeratoz görülür.

Cevap B (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.135)

Vitamin A fonksiyonları karanlıkta görme immün sistem integrasyonu deri, göz, GIS, GUS, solunum sistemi, epitelizasyonu

Vitamin A eksikliği çocuklarda en sık körlük nedenidir. İlk bulgu karanlığa adaptasyon bozukluğudur ki bu da gece körlüğü ile sonuçlanabilir.

Bundan sonra gözde şu değişimler meydana gelir:

Sınıflama →	X _{1A}	konjonktival kuruluk
	X _{1B}	konjonktival kuruluk+ Bitot lekeleri
	X ₂	korneal kuruluk
	X _{3A}	korneal kuruluk+korneal ülser
	X _{3B}	keratomalazi
	X _N	gece körlüğü
	X _B	Bitot lekeleri
	X ₅	korneal skar oluşumu

Bunlardan başka diğer fonksiyonların yerine getirilememesi sonucu enfeksiyon hastalıklarının mortalite ve morbiditesinde bir artış meydana gelir. Ayrıca epitelizasyon kusurları da görülür.

4. Aşağıdakilerden hangisi vitamin D eksikliği için yanlıştır?

- Günlük vitamin D ihtiyacı 400 IU'dır.
- Vitamin D eksikliğinde rikets veya osteomalazi meydana gelir.
- Riketsli çocuklarda sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonları görülebilir.
- Riketsli bebekler hipotoniktirler ve hipokalemik tetani ile gelebilirler.
- Uygulanan yüksek doz kısa süreli vitamin D tedavisi ile birkaç günde tam iyileşme sağlanabilir.

Cevap E (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.141,142)

Vitamin D bugün bir vitaminden çok bir hormon olarak algılanan bir maddedir. Günlük ihtiyacı 400 IU'dır. Eksikliğinde rikets (veya osteomalazi) meydana gelir.

Rikets hızlı büyüyen çocuğun sorunudur. Bu hastalıkta gelişen kemik ve osteoid dokuda mineralizasyon bozulur. Birçok klinik bulgu verebilir. Bunlardan bazıları şunlardır:

- Kraniotabes
- Raşitik rozari
- El ve ayak bileklerinde genişleme
- Ön frontalin geç kapanması
- Kaput kuadratum
- Gecikmiş diş çıkması
- Harrison oluğu
- Kifoza, skolyoz
- Dar pelvik çıkım
- X ve O şeklinde deformiteler
- Tetani, hipotoni
- Aşırı terleme
- Abdominal distansiyon, yatınca kurbağa karın
- Raşitik pnömopati

Tedavisi kısa veya uzun dönem vitamin D replasmanı ile yapılabilir. Uzun dönem tedavi ile 2-3 ayda, kısa dönem tedavi ile ise 1-2 haftada tam iyileşme olur.

5. Aşağıdaki durumların hangisinde anne sütünün kesilmemesinde bir sakınca yoktur?

- Annede açık kaviteli tüberküloz, sıtma ve aktif hepatit olması
- Annede ciddi psikoz ve nevroz varlığı
- Bebekte özel diyet tedavisi gerektiren metabolik bir hastalığın varlığı
- Annenin meme başının çatlak ve ağırlı olması
- Annenin sürekli kemoterapötik almasını gerektiren durumlar

Cevap D (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.116)

Anne sütünün verilmediği durumlar:

- Annede açık kaviteli tüberküloz, sıtma ve aktif hepatit varlığı
- Annede ciddi psikoz ve nevroz varlığı
- Bebekte özel diyet tedavisi gerektiren metabolik bir hastalığın varlığı
- Annenin sürekli ilaç almasını gerektirecek bir hastalığının (kemoterapötik ilaçlar, hipertroidi tedavisinde kullanılan ilaçlar) olması
- Çalıştıkları yerde sürekli kurşun, civa, arsenik ve pestisitlerle teması olan anneler

6. Aşağıdakilerden hangisi anne sütündeki enfeksiyonu önleyici faktörlerdendir?

- Fazla sayıda makrofaj ve interferon oluşturan lokositler
 - slgA ve diğer Ig'ler
 - Lizozim
 - Bifidus faktörü
- I ve II
 - II
 - II-III-IV
 - I-II-IV
 - I-II-III-IV

PEDİATRİ

Cevap E (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.116)

- Anne sütündeki enfeksiyonu önleyici faktörler:
- Fazla sayıda makrofaj ve interferon oluşturan lökositler
 - sIgA ve diğer Ig'ler
 - Laktoferrin
 - Lizozim
 - Bifidus faktörü
 - Lakto peroksidaz
 - C'lar (C₃, C₄)
 - B₁₂-BP
 - Oligosakkaritler

7. Aşağıdakilerden hangisi hastaneye major yatış endikasyonlarından değildir?

- Çocuğa şiddet uygulanması
- Ağır dehidratasyon
- Semptomatik hipertansiyon
- Menenjit
- Epilepsi

Cevap E (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.216-224)

Majör yatış endikasyonları:

- Şok
- Ağır dehidratasyon
- Koma
- Menenjit
- Cerrahi aciller
- Akut böbrek yetmezliği
- Semptomatik hipertansiyon
- Status epileptikus
- Solunum distresleri
- Konjestif kalp yetmezliği
- Psikososyal yatış endikasyonları
- Çocuğa şiddet uygulanması
- Cinsel istismar
- Anne-babanın psikiatrik hastalığı, uyuşturucu alışkanlığı olması vs. durumlar varsa o aileden uzaklaştırılır.

8. İmmun yetmezlikli çocuklarda ve özellikle kötü bakımlı bölgelerdeki çocuklardaki en sık parazit hangisidir?

- Giardia
- E. histolytica
- Taenia saginata
- Ascaris
- E. vermicularis

Cevap A (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.875)

Kötü bakımlı bölgelerde ve immün yetmezlikli çocuklarda en sık görülen parazit giardiadır. Giardia kreşe giden çocukların >%90'ında vardır. Bu durumların

dışında bizde en sık görülen parazitler ascaris ve E. vermicularis'tir.

9. Yuvarlak kurtların en sık tercih ettiği lokalizasyonlar hangisidir?

- Rektum
- İleum ve çekum
- Sigmoid kolon
- Duedenum ve jejenum
- Transverse kolon

Cevap B (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.873)

Bu parazitlerin en sık tercih ettiği yerler ileum ve çekumdur. Bu parazitler yiyeceklerle ağızdan alınır. Mide asidine dirençli yumurta ince bağırsakta açılır. Larva çıkar, bağırsak duvarına tutulup beslenir ve hareket kazanır.

10.Aşağıdakilerden hangisi dehidratasyon ile mücadelede intravenöz tedavi endikasyonlarından değildir?

- Şok ve bilinç bulanıklığı
- Şiddetli gastroenterit
- Orta derecede dehidratasyon
- Şiddetli kusma
- Uzamış oligüri

Cevap C (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.195-199)

Ağızdan rehidratasyon tedavisi ile ishale bağlı hafif, orta ve hatta ağır derecedeki dehidratasyonların başarı ile tedavi edildiği görülmüştür. Ama bazı durumlarda intravenöz tedavi gerekmektedir. Bu durumlar:

- Şok ve bilinç bulanıklığı
- Serum elektrolit dengesizliği
- Asidoz
- Uzamış oligüri, anüri
- Sürekli ve şiddetli kusma (saatte >4)
- Şiddetli gastroenterit
- Ağır dehidratasyon

Orta ve hafif dehidratasyonda oral tedavi intravenöz tedavi kadar etkili olmaktadır. Bu yüzden bu durumlar da oral tedavi ilk tercihtir.

11.Aşağıdakilerden hangisi yanlıştır?

- Hafif dereceli dehidratasyonda çocuk susamıştır ve biraz da huzursuzdur.
- Kilo kaybının %10'a kadar ulaştığı orta derecedeki dehidratasyonlarda nabız değişimleri başlamıştır.
- Ağır dereceli dehidratasyonda sistolik kan basıncı çok düşüktür.
- Bilinç değişimleri orta dereceli dehidratasyonla beraber başlar.
- Ağır dehidratasyonda turgor-tonus çok azalmıştır, ön fontanel çöküktür ve mukozalar çok kurudur.

Cevap D (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.199,120)

Dehidratasyon

Bulgu	Hafif	Orta	Ağır
Genel durumu	susamış huzursuz	susamış huzursuz	Halsiz, dalgın şok koma
Solunum	Normal	Derin, bazen hızlı	Derin ve hızlı
Nabız	Normal	Hızlı ve zayıf	Hızlı ve yüzeysel
Sistolik kan P	Normal	Normal veya düşük	Çok düşük
Mukozalar	Normal	Kuru	Çok kuru
İdrar	Normal	Azalmış ve koyu	Yok/mesane boş
Tahmini sıvı kaybı	%5'den az	%5-10	%10'dan fazla

Bu tabloda da görüldüğü gibi bilinç değişimleri orta dehidratasyonda değil, ağır tip dehidratasyonda başlar.

12.Aşağıdakilerden hangisi akut zehirlenmelerde mutlak kusturma kontrendikasyonlarından değildir?

- Konvulsiyon
- Kostik madde alımı
- Hematemez
- Kapalı bilinç
- Kanama diatezleri

Cevap E (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.1776)

Kusturma kontrendikasyonları

- Bilinç kapalı
 - Konvulsiyon varlığı
 - Hematemez
 - Kostik madde alımı
- Relatif kontrendikasyonlar
- <6 aylık bebek
 - Ağır kalp-akciğer distresi
 - Kontrol edilemeyen hipertansiyon
 - Gebeliğin geç dönemleri
 - Kanama diatezi

13.Aşağıdaki etken madde-spesifik antidot eşleşmelerinden hangisi doğrudur?

- Methemoglobin-Metilen mavisi
- Organofosforlar-Naloksan
- Narkotikler-Atropin sulfat
- Asetaminofen-Amilnitrit
- Siyanid-N-asetilsistein

Cevap A (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.1775,1776)

	antidot
Organofosforlar	- atrofin sulfat/pralidoksim
Narkotikler	- Naloksan
Methemoglobin	- Metilen mavisi
CO	- Hiperbarik O ₂
Siyanid	- Amilnitrit, Na nitrit
Asetaminofen	- N-asetilsistein

14.Aşağıdakilerden hangisi β hemolitik streptokokların süpüratif komplikasyonlarından değildir?

- Peritonsiller abse
- Akut glomerulonefrit
- Retrofaringeal abse
- Akut mastoidit
- Servikal lenfadenit

Cevap B (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.699-702)

Süpüratif komplikasyonlar

- Peritonsiller abse
 - Peritonsiller selulit
 - Retrofaringeal abse
 - Akut otitis media
 - Akut sinuzit
 - Akut mastoidit
 - Servikal lenfadenit
- Non-süpüratif komplikasyonlar
- Akut romatizmal ateş
 - Akut glomerulonefrit

15.Kızıl tanısında altın-standart yöntem hangisidir?

- Boğaz kültürü
- ELISA
- Latex agglutinasyon
- ASO antikor testleri
- anti-DNA'ase B antikor testleri

Cevap A (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.701)

Tanı yöntemleri

- Boğaz kültürü (altın-standart)
- Hızlı tanı yöntemleri (ELISA, latex → 4-6 saatte tanı olur ama negatif olması tanıyı ekarte ettirmez)
- Antikor testleri *ASO (2-4 hafta)
- *anti-DNA'ase B (4-6 hafta)

16. Aşağıdakilerden hangisi boğmaca aşısının kon-trendikasyonlarından değildir?

- a) Daha önce yapılan aşidan sonra ilk 48 saat içinde akut hiperpiretik (>40.5°C) reaksiyon
- b) Hastada ilerleyici bir nörolojik hastalık olması
- c) Daha önceki aşidan sonra uzun süre (>3 saat) her zamankinden farklı, tiz sesli ağlama
- d) Daha önceki aşidan sonra ilk 7 gün içinde kon-vulsiyon görülmesi
- e) Daha önceki aşidan sonra enjeksiyon yerinde çok şiddetli ağrı, şişme ve kızarıklık olması

Cevap E (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.150,151)

Boğmaca aşısı komplikasyonları

- a) Daha önce yapılan aşidan sonra
 - 1. Aşıya karşı hipersensitivite
 - 2. İlk 48 saat içinde
 - *Akut hiperpiretik reaksiyon (>40.5°C)
 - *Hipotonisite, hiporeflexi
 - *Her zamankinden farklı, uzun süre (>3 saat) tiz sesli ağlama
 - 3. İlk 7 gün içinde
 - *Konvülsiyon
 - *Ensefalopati
- b) Hastada herhangi bir nörolojik hastalık bulunması
- c) >6 yaşını bitirenler

17. Aşağıdakilerden hangisi hepatit B aşılması için öngörülen risk grubuna girmez?

- a) Sağlık personeli
- b) Çok sayıda transfüzyon yapılan hastalar
- c) Hemodializ hastaları
- d) Çöpçüler
- e) Hepsisi risk grubundandır.

Cevap E (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.822)

Risk grupları

- *Sağlık personeli
- *Talasemi, hemofili gibi çok sayıda transfüzyon yapılan hastalar
- *Hepatit B virusu taşıyıcılar ile yakın teması olanlar
- *Enjektabl ilaç kullanma alışkanlığı olanlar
- *Homoseksüel erkekler
- *Mental retardasyonu olan çocuklarla yakın temas halinde olanlar
- *Enfeksiyonun endemik olduğu bölgelerde yaşayanlar
- *Hemodializ hastaları
- *Yiyecek işçileri
- *Çöpçüler
- *Hepatit B yüzey antijeni pozitif anneden doğan çocuk

18. Neonatal bebek ölümlerinin en sık nedeni nedir?

- a) Perinatal asfiksi
- b) İntrauterin malnutrisyon
- c) Doğum travması
- d) Konjenital malformasyonlar
- e) Enfeksiyon

Cevap A (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.422)

Neonatal ölüm nedenleri

- Perinatal asfiksiler (en sık)
- İntrauterin malnutrisyon
- Ekstrauterin malnutrisyon
- Doğum travmaları
- Konjenital anomaliler
- Respiratuar distress sendromu
- Hiperbilirubinemi
- Prematürel
- Enfeksiyonlar

19. Aşağıdakilerden hangileri protein-enerji malnut-risyonuna eşlik eden komplikasyonlarındandır?

- I) Sıvı-elektrolit dengesizliği
- II) Hipotermi
- III) Hipoglisemi
- IV) Anoreksi
- a) Yalnız I
- b) I-III
- c) I-II
- d) I-II-III
- e) I-II-III-IV

Cevap E (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.130-132)

Komplikasyonlar

- Dehidratasyon
- Enfeksiyonlar
- Anemi
- Hipoglisemi
- Hipotermi
- Devamlı ya da tekrarlayan ishal
- Cilt ve mukoza lezyonları
- Vitamin yetersizlikleri
- Anoreksi

20. Aşağıdaki hastalıklardan hangileri için tarama testleri uygulanabilir?

- I) Fenilketonüri
- II) Konjenital hipotiroidi
- III) Orak hücreli anemi
- IV) Galaktozemi
- a) I-IV
- b) I-II-IV
- c) I-II
- d) I-III
- e) I-II-III-IV

Cevap E (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.8)

Tarama testleri uygulanabilecek hastalıklar

- *Fenilketonüri
- *Konjenital hipotiroidi
- *Biotidinaz eksikliği
- *Galaktozemi

- *Kistik fibrozis
- *Konjenital adrenal hiperplazi
- *Orak hücreli anemi
- *Tirozinemi tip 1
- *Glukoz 6 fosfat dehidrogenaz eksikliği
- *Nöroblastom

Cevap B (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.1300)

Tüm ANLL olguların %5'lik kısmını oluşturan promyelositik (M₃) lösemi ile DİC beraber görülür. Promyelositte bolca granül bulunması buna nedendir.

4. Aşağıdakilerden hangisi çocukluk çağında en sık görülen Non-Hodgkin tipi lenfomadır?

- a) Burkitt lenfoma
- b) Mycosis fungoides
- c) Küçük lenfositik lenfoma
- d) Folliküler lenfoma
- e) Lenfoblastik lenfoma

Cevap E (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.1304)

Tüm çocukluk lenfomalarının %40'ı lenfoblastik lenfomadır. Mediastende kitle, erken kemik iliği tutulumu ve T-cell ALL'ye progresyon göstermesi nedeniyle çok agresiftir.

5. Çocukluk çağının en sık sinir dokusu orijinli tümörü hangisidir?

- a) Ependimom
- b) Menenjiom
- c) Astrositom
- d) Nöroblastom
- e) Glioblastoma multiforme

Cevap D (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.1305)

Nöroblastoma sempatik nöroblastların malign tümörüdür. Olguların çoğu 5 yaşın, en az yarısı 2 yaşın altında klinik bulgu verir. Konjenital hatta fetal nöroblastoma bildirilmiştir.

6. Nöroblastom en sık nereden köken alır?

- a) Mediastinal ganglionlar
- b) Paraspinal sempatik ganglionlar
- c) Adrenal medulla
- d) Pelvik ganglionlar
- e) Servikal ganglionlar

Cevap C (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.1305)

Adrenal medulla→%40

Paraspinal sempatik ganglionlar→%25

Mediastinal ganglionlar→%15

Pelvik ganglionlar→%5

Servikal ganglionlar→%3

Diğer bölgeler→%12

Klinik bulgular tümörün köken aldığı yere değişiklik gösterirler.

7. Aşağıdakilerden hangisi nöroblastoma kliniğine uymaz?

- a) Hipertansiyon
- b) Konstipasyon
- c) Kilo kaybı

d) Abdominal kitle

e) Yaygın kemik metastazi

Cevap B (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.1305)

Hastalarda halsizlik, kemik ağrısı, abdominal ağrı, bulantı, paraliziler, iştahsızlık, kilo kaybı ve diare başlangıç semptomlarıdır. Bazen aileler hastaların karnında abdominal kitleyi fark ederek doktora başvururlar. Nedeni açıklanamayan diarelerde, hipertansiyonlarda bu neoplastik hastalık akla gelmelidir.

Şiddetli diarenin başlıca iki nedeni vardır: 1) Atonik bağırsakların olması, 2) Vazoaktif intestinal peptid (VIP)'in aşırı yapılması ile artmış potasyum kaybıdır.

8. Nöroblastomda idrarda aşağıdakilerden hangisi bulunmaz?

- a) Dopamin
- b) Normetanefrin
- c) Homovanillik asit (HVA)
- d) 5-Hidroksiindolasetik asit
- e) Vanillilmandelik asit (VMA)

Cevap D (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.1306)

Nöroblastomda spesifik tanı koydurucu bulgu idrarda artmış katekolamin miktarıdır. Dopa, dopamin, norepinefrin, normetanefrin, homovanillik asit (HVA), vanillilmandelik asit (VMA) hastaların %90'ında artmış olarak bulunur.

9. Wilms tümörü ile birlikte aşağıdakilerden hangisi görülmez?

- a) Aniridi
- b) Hemihipertrofi
- c) Hipospadias
- d) von Recklinghausen hastalığı
- e) Yarı dudak

Cevap E (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.)
Bakınız 11. sorunun cevabına.

10. Aniridi ile birlikte görülen tümör hangisidir?

- a) Retinoblastoma
- b) Lenfoma
- c) Wilms tümörü
- d) Nöroblastom
- e) Ewing sarkoma

Cevap C (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.)
Bakınız 11. sorunun cevabına.

11. Wilms tümörü ile ilgili aşağıdakilerden hangisi yanlıştır?

- a) Olguların %40'ında genetik orijin düşünülür.
- b) En sık 2-5 yaşlarında görülür.
- c) Bilateral Wilms tümörü ailesel olgularda sporadik olanlardan daha sıktır.
- d) Wilms tümörlü hastalarda sıklıkla konjenital anomaliiler bulunur.
- e) Çocukluk çağının en kötü prognozlu tümörlerindendir.

Cevap E (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.1308-1309)

Wilms tümörü çocukluk çağı abdominal tümörleri arasında ikinci sıradadır. Renal parankimden köken alan bu tümör en sık 2-5 yaşlar arasında görülür. Adölesan ve erişkin çağda da rastlanabilir. Olguların %40'ında genetik orijin düşünülür. Bilateral Wilms tümörü ailesel olgularda sporadik olanlardan daha siktir. Görülme oranı milyonda 7-8'dir.

Wilms tümürlü hastalarda sıklıkla konjenital anomaliler bulunur. Bilateral tümürlü olgularda bu anomaliler daha siktir.

Wilms tümörünün beraberinde bulunan anomaliler:

- 1) Sporadik aniridi
- 2) İskelet anomalileri
- 3) Genitoüriner anomaliler (Hipospadias, kriptorşidizm, psödohermafroditizm, çift toplayıcı kanal, at nalı böbrek, büyük genitalia)
- 4) Hemihipertrofi
- 5) von Recklinghausen hastalığı
- 6) Hamartomlar
- 7) İntrensek renal hastalıklar veya anomaliler

Wilms tümörü çocukluk çağının prognozu iyi olan tümörlerindedir, özellikle 2 yaşın altında ve tümör kitlesi 250 gramın altında olduğu durumlarda.

12.Tirozinemili çocuklarda hangi tür tümör daha fazla görülür?

- a) Yumuşak doku tümörü
- b) Beyin tümörü
- c) Böbrek tümörü
- d) Hepatik tümör
- e) Akut lenfoblastik lösemi

Cevap D (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.1315)

Karaciğerin primer tümörleri çocukluk çağında nadirdir. Tirozinemili çocuklarda hepatik tümörler daha siktir.

13.Çocukluk çağı yumuşak doku tümörlerinden hangisi en sık görülür?

- a) Fibrosarkom
- b) Liposarkom
- c) Rabdomyosarkom
- d) Malign mezenşiyoma
- e) Leiomyosarkom

Cevap C (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.1309)

Çocukluk çağı yumuşak doku maligniteleri arasında en sık rastlanandır. Primitif veya andifferansiye mezenşiyomden köken aldığı için bu nedenle çizgili kas dokusu olmayan bölgelerde de görülebilir. En sık üç bölgede görülür. 1) Baş ve boyun, 2) Retroperiton ve genitoüriner sistem, 3) Üst ve alt ekstremiteler.

14.Aşağıda Rabdomyosarkomun histolojik tipleri verilmiştir. Hangisi en sık görülür?

- a) Embriyonal tip
- b) Botryoid tip
- c) Alveolar tip
- d) Pleomorfik tip
- e) Andifferansiye tip

Cevap A (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.1309)

Embriyonal tip→%60

Botryoid tip→%6

Alveolar tip→%20

Pleomorfik tip→%1

Andifferansiye tip→%20

15.Aşağıdakilerden hangisi çocukluk çağının en sık beyin tümürüdür?

- a) Medulloblastom
- b) Ependimom
- c) Kraniofarinjioma
- d) Glioblastoma multiforme
- e) Astrositom

Cevap E (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.1306)

Santral sinir sisteminin primer maligniteleri çocukluk çağı solid tümörlerinin büyük bir bölümünü oluştururlar. Belli başlı beş büyük major tipi vardır:

%28→Astrositom

%25→Medulloblastom

%9→Ependimom

%9→Kraniofarinjioma

%9→Glioblastoma multiforme

16.Çocukluk çağının malign kemik tümörlerinden hangisi en sık görülür?

- a) Osteosarkom
- b) Osteokondroma
- c) Ewing sarkomu
- d) Kondrosarkom
- e) Hiçbiri

Cevap A (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.1311)

Osteosarkom çocukluk çağının en sık görülen kemik tümürüdür ve genelde beyaz çocuklarda görülür.

Ewing sarkomu siyah çocuklarda çok nadir görülür, genelde beyaz çocuklarda görülür.

17.Retinoblastoma için verilen bilgilerden hangisi yanlıştır?

- a) Çocukluk çağının primer oküler maligniteleri arasında birinci sırayı alır.
- b) %30 bilateral olma ihtimali vardır.
- c) Çocukluk çağı körlüklerinin %5'inin nedenidir.
- d) Bilateral retinoblastoma, en çok Ewing sarkom görülme ihtimalini artırır.
- e) Retinoblastomlu olguların %90'ından fazlasında tanı beş yaşından önce konulur.

Cevap D (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.1315)

Herediter retinoblastomaya neden olan mutasyon aynı zamanda diğer dokularda da malignite riskini artırır. Bu hastalarda en sık görülen malignite osteosarkomdur.

18.Retinoblastomlu çocukları aileleri en sık hangi yakınma ile doktora getirirler?

- a) Leukokoria
- b) Şaşılık
- c) Glokom
- d) Görme kaybı
- e) Göz ağrısı

Cevap A (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.1315)

Retinoblastomlu çocukların çoğu aileleri tarafından şu yakınmalarla doktora getirilirler:

Leukokoria→%56

Şaşılık→%20

Glokomla birlikte göz ağrısı→%7

Görme kaybı→%5

19.Ağrılı, hassasiyet göstermeyen kemik lezyonları, diabetes insipidus ve makulopapüler döküntüsü olan 2 yaşındaki çocuğun tanısı aşağıdakilerden hangisidir?

- a) Ewing sarkom
- b) Multipl myelom
- c) Osteosarkom
- d) Histiyositozis
- e) Hiçbiri

Cevap D (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.1317)

Histiyositozis X'in patolojik görünümü değişik organlarda histiyositik hücre proliferasyonudur. Histiyositozis X muhtemelen tek bir etiyoloji sonucu görülen bir hastalık değildir.

Hemen bütün organları etkileyebilir. Kemik lezyonları ağrılıdır, fakat hassasiyet göstermezler. Radyografik olarak keskin demarkasyon hattı bulunur. Mandibuler lezyonlar dişlerle ilgili problemler yaratır ve hastalığın ilk bulgusu olabilir. Histiyositozis X çeşitli endokrinopatilere neden olabilir. En sık rastlanan endokrinopati diabetes insipidustur. Deri tutulumunda sık görülür. En fazla kafa derisini tutar. Makulopapüler döküntü veya raş bulunabilir.

20.Aşağıdaki ANLL subgrupların hangisi daha çok Down sendromlu hastada görülür?

- a) M₁
- b) M₃
- c) M₅
- d) M₆
- e) M₇

Cevap E (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.1300)

M₇→Akut megakaryositik lösemi, daha çok Down sendromluda meydana gelir.

ANLL grupları:

M₁→Blast hücresi immatüre, maturasyon yok, akut myeloblastik

M₂→Blast hücresi daha mature, akut myelositik

M₃→Akut promyelositik lösemi, genelde DIC ile beraber

M₄→Akut myelomonositik lösemi, prognoz daha kötüdür.

M₅→Akut monoblastik lösemi, prognoz daha kötüdür.

M₆→Akut eritrolösemi; terminal dönemde M₁ veya M₂'ye dönüşürler.

M₇→Akut megakaryositik lösemi, daha çok Down'luda meydana gelir.

ANLL'nin prognozu akut lenfoblastik lösemiden daha kötüdür, tedaviye daha dirençlidir. Remisyon süresi daha kısa, relaps daha sık, %25 hasta uzun yaşar, %75'inde prognoz kötüdür.

İMMÜNOLOJİ VE ALLERJİ

1. Aşağıdaki hücrelerden hangisinde 6.kromozomdaki HLA-DP, HLA-DQ ve HLA-DR bölgeleri class-II moleküllerini kodlamaz?

- a) Makrofajlar
- b) Langerhans hücreleri
- c) Eritrositler
- d) Dentritik hücreler
- e) B lenfositleri

Cevap C (Nelson, *Türkçe'si*, 2.baskı, 1994, s.249)

İnsanlarda Major Histokompatibilite Kompleksi (MHC), insan lökosit antijeni (HLA) olarak adlandırılır ve 6. kromozomun kısa kolu üzerinde bulunur. HLA-A, HLA-B ve HLA-C bölgeleri tüm çekirdekli hücrelerde bulunan Class-I molekülleri kodlarlar. HLA-DP, HLA-DQ ve HLA-DR bölgeleri ise makrofajlar, Langerhans hücreleri, dendritik hücreler, B lenfositleri ve bazı aktive T lenfositlerinde bulunan Class-II moleküllerini kodlar.

2. Peptid yapıdaki ekzojen bir antijenin (Ag), antijen-tanıtıcı hücre (APC) tarafından T-hücrelerine sunulabilmesi için aşağıdaki hangi moleküllerin bulunması gerekir? (CD: Cluster of differentiation, TCR: T-hücre reseptörü)

APC	T-lenfosit
a) MHC Class-I	CD3
b) MHC Class-I	TCR
c) MHC Class-II	CD4
d) MHC Class-II	CD8
e) MHC Class-II	CD3-TCR

Cevap E (Merck Manual, 2.baskı, s.281)

Peptid yapılı ekzojen bir antijen (Ag), APC'de lizozomlarda endositoza ve yıkıma uğrar, daha sonra MHC Class-II ürünleri ile birleşip hücre yüzeyine nakledilir. T-lenfositlerinin bu antijeni (Ag) tanınması için CD3 ile kompleks yapmış T-hücre reseptörü (TCR) gerekir.

Cevap C (Neyzi, 1.cilt, 2.baskı, s.103)

Ergenlikte oluşan değişikliklerin sıra düzeni her çocukta hemen hemen eşittir.

Buna karşın ergenliğe erişme yaşı ve ergenliğin süresi bir çocuktan diğerine büyük farklılıklar gösterir. Kız çocukta ergenliğin ilk belirtileri 8 yaş kadar erken 13.5 yaş kadar geç olabilir. Erkeklerde bu alt ve üst yaş sınırları 9.5 ve 15 yaşdır.

4. Hipotiroidi taramalarında hangisine bakılır?

- I. T₃
- II. T₄
- III. TRH
- IV. TSH
- a) I
- b) II
- c) IV
- d) I,II
- e) II,III

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.629-630)

Hipotiroidi açısından taramalarda TSH bakılır. Doğumdan sonra her bebeğin topuğundan kan alınarak incelenir. TSH, hipotiroidi için kesin tanı koydurmaz. Asıl olan T₄ ve TSH'a birlikte bakmaktır. Ama hipotiroidizmin asıl büyük kısmını oluşturan şekli primer hipotiroidizm olduğu için taramalarda dha çok TSH bakılır. Sekonder-tersiyer hipotiroidizm 1:100.000 canlı doğumda görülürken primer hipotiroidizm 1:4000 canlı doğumda görülür.

	Serum total T ₄	Serbest T ₄	Serum TSH	Serum T ₃	Serum TBG
1° hipotiroidizm	↓	↓		↓	N
Hipotalamik (TRH)	↓	↓	N	↓	N
Hipofizer (TSH)	↓	↓	N	↓	N
TBG eksikliği	↓	N	N		↓
TBG fazlalığı		N	N	↓	

5. Yalancı puberte prekoks hakkında hangisi doğrudur?

- a) Hipotalamo-hipofizer-gonadal aktivasyon yoktur.
- b) Daima izoseksüeldir.
- c) Sekonder seks karakterlerinin hiçbiri yoktur.
- d) GnRH tedavisinden fayda görürler.
- e) Erkeklerde santral sinir sistemi lezyonları hastalığın oluşmasında önemli yer tutar.

Cevap A (Neyzi, 2.cilt, 2.baskı, s.610-611)

Erken puberte erkeklerde 9, kızlarda 8 yaşından önce ergenliğin klinik belirtilerinin ortaya çıkışıdır. Gerçek (santral) puberte daima izoseksüeldir ve hipotalamo-hipofizer-gonadal aksın erken aktivasyonu sonucu oluşur. Bunlarda LH salgısı pulsatildir ve bu hastalar sentetik GnRH enjeksiyonuna pubertal veya erişkin tipte LH yanıtı verirler.

Yalancı erken pubertede aksın aktivasyonu yoktur. Gonadlar olgunlaşmamıştır, yalnızca bazı sekonder seks karakterleri mevcuttur. Bu vakalar pulsatil gonadotropin salgılanması ve GnRH enjeksiyonuna pubertal yanıt göstermezler. GnRH analogları ile tedaviden yararlanmazlar. Heteroseksüel olabilirler.

6. Polikliniğe gelen 6 yaşındaki bir erkek hastanın fizik muayenesinde gelişiminin yaşlarına göre fazla olduğu, testislerinin ve penisinin normalden büyük olduğu, pubik kıllanmasının başladığı görülüyor. Böyle bir hastada tanıyı doğru koymuşsak aklımıza gelmesi gereken ilk nedeni tam doğrulayıcı, ekarte ettirici tetkik ne olmalıdır?

- a) Kan GnRH düzeyi
- b) Kan LH, FSH düzeyi
- c) Böbrek üstü bezi CT'si
- d) Merkezi sinir sistemi MR'ı
- e) Kan östrojen, testosteron düzeyi

Cevap D (Neyzi, 2.cilt, 2.baskı, s.611-612)

Komplet puberte prekoks 3 şekilde gelişir:

1. İdiyopatik
2. Hipotalamus ve hipofiz bölgelerinin organik lezyonları:

-Konjenital: Hipotalamik prenatal enfeksiyon

-Akkiz: Tümörler, hidrosefali, enfeksiyon, travma

3. Spesifik bir hastalıkla klinikte: Nörofibromatozis, tüberoskleroz, 1° hipotiroidizm, Silver sendromu

Komplet puberte prekoksula gelen çocuk kızsda çok büyük bir ihtimalle idiyopatikdir (%74). Ancak erkek ise intrakraniyal bir lezyon olma şansı büyüktür (%63).

Bilgisayarlı beyin tomografisi (BBT) ve magnetik rezonans görüntüleme (MRI) yöntemlerinin uygulamaya girmesiyle bugün puberte prekoks etiolojisinde hipotalamik hamartomanın (daha çok erkek çocuklarda) sanıldığından daha sık bir neden olduğu ortaya konuldu.

Bu nedenler sonunda, gerçek puberte prekoksula her vakada BBT ve olanak varsa MRI incelemeler yapılmalıdır.

7. Jinekomasti ile ilgili olarak aşağıdakilerden hangisi yanlıştır?

- a) Yenidoğanda görülen jinekomasti en geç 6 aya kadar kaybolur.
- b) Meme büyümesi genellikle bilateral, bazen tek taraflıdır.
- c) Ailevi olabilir.
- d) Psikşik sorunlara neden olan ve uzun süren vakalara tedavi uygulanır.
- e) Jinekomastili hastaların çoğunda östrojen fazlalığı vardır.

Cevap E (Neyzi, 2.cilt, 2.baskı, s.615-616)

Jinekomasti erkekte meme dokusunun tek veya çift taraflı palpe edilmesidir. Yenidoğanda anneden geçen hormonlar nedeniyle geçici olarak görülebilir.

Östrojen ve meme gelişimi arasındaki ilişki iyi bilinmekle birlikte, jinekomastili hastaların bir çoğunda östrojen fazlalığı gösterilememiştir. Jinekomasti açısından östrojen düzeyinden çok östrojen/androjen oranındaki artış önemlidir.

8. Aşağıdakilerden hangisi ergenlik gecikmesi nedenlerinden değildir?

- a) Noonan sendromu
- b) Leydig hücre yetersizliği
- c) İzole LH eksikliği
- d) Hipopitüitarizm
- e) Hipotalamik hamartom

Cevap E (Neyzi, 2.cilt, 2.baskı, s.611-617)

Erkeklerde ergenlik gecikmesi nedenleri:

-Konstitüsyonel gecikmiş puberte

-Hipergonadotropik hipogonadizm:

- Konjenital; Klinefelter sendromu
- Gonadal disgeneziler
- Noonan sendromu...

Edinsel; Kastrasyon

Leydig hücre yetersizliği

Orşit...

-Hipogonadotropik hipogonadizm:

- Kallman sendromu
- İzole LH eksikliği
- Suprasellar tümörler
- Prader-Willi sendromu
- Hipopitüitarizm
- GH eksikliği
- Hipofiz tümörleri
- Laurance-Moon-Biedl sendromu

-Kronik sistemik hastalıklar:

Hipotalamik hamartoma, erkekte gerçek (santral) erken puberte nedenlerinde önemli bir yer tutar.

9. Aşağıdakilerden hangisi diabetik bir çocukta hipoglisemi semptomlarından değildir?

- a) Baş ağrısı
- b) Bradikardi
- c) Mental konfüzyon
- d) Solukluk
- e) Görme bozukluğu

Cevap B (Neyzi, 2.cilt, 2.baskı, s.629)

Diabetik ketoasidozun aksine hipoglisemi aniden gelişir. Diabetik çocukta başta insülin doz hataları olmak üzere, yetersiz kalori alımı, aşırı egzersiz hipoglisemiye neden olabilir. Başlıca bulguları: katekolamin deşarjına bağlı solukluk, terleme, titreme, taşikardi, serebral glikopeniye bağlı baş ağrısı, görme bozukluğu, açlık hissi, uyuklama, mental konfüzyon, konvülsiyon ve komadır.

10. Diabetik ketoasidozun kesin tanısında hangileri kullanılmaz?

- I. Düşük kan insülin düzeyi
- II. Ketonemi
- III. Asidoz (PH<7.25)

IV. Hipoglisemi

V. Kortizol, katekolamin gibi stres hormonlarının kandaki düzeyinin artması.

- a) I-IV
- b) II-III
- c) I-II-III
- d) I-IV-V
- e) II-III-IV

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.646)

Diabetik ketoasidoz; hiperglisemi (Glukoz>300 mg/dl), 7.25'ten düşük PH ve 15 mEq/L'den az bikarbonat ile birlikte asidoz ve toplam ketonların serumda 3 mmol/L'yi aşması ya da sodyum nitroprussid reaksiyonu ile ölçülen seyreltik olmayan idrar ya da serumda 1:2 dilüsyonda pozitifliğin eşlik ettiği ketonemi olduğunda düşünülmelidir.

11. Diabetik ketoasidozdaki bilinç durumu değişikliği hangisiyle doğrudan uyumludur?

- a) Serum osmolalitesi
- b) Hiperglisemi
- c) Serum elektrolitleri
- d) Kan kortizol düzeyi
- e) Ketonemi

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.646)

Ketoasidoz gelişimi saatler, günler alabilir. Poliüri, polidipsi, bulantı, kusma, iştahsızlık genellikle en önemli başvuru nedenleridir. Akut batını taklit edebilen karın ağrısı çocuklarda sık görülür. Dehidratasyon, Kusmaull solunumu, nefeste asetona ait meyve kokusu ve disoryantasyondan komaya kadar değişen bilinç durumu değişiklikleri en önemli bulgulardır.

Bilinç durumu değişikliği serum osmolalitesindeki yükseklik ile çok uyumludur.

12. Diabetik ketoasidoz (DKA) tablosu ile gelen bir çocukta ayırıcı tanıda hangisi en başta gelir?

- a) Konjenital metabolizma hastalığı
- b) Kafa içi lezyonlar
- c) Metabolik asidozla giden gastroenterit
- d) Akut batın
- e) Nefrotik sendrom

Cevap D (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.395; Neyzi, 2.cilt, 2.baskı, s.629)

Tanısı koyulmamış diabetli çocukların yaklaşık %25 kadarı diabetik ketoasidoz tablosu ile hastaneye başvurabilir. Böyle bir çocukta, hastaneye geldiğinde poliüri öyküsü vurgulanamayacağı için DKA başlangıçta akla gelmeyebilir. Çocuklarda akut batını taklit eden karın ağrısı da sık olduğu için hasta hatalı olarak değerlendirilip cerrahiye alınabilir.

DKA'da akut batını taklit eden bu tip bir karın ağrısı sıklıkla IV sıvı tedavisi ile düzelir.

13. Diabetik ketoasidoz (DKA) tedavisi hakkında hangisi yanlıştır?

- DKA tedavisinde ilk amaç dehidratasyon ve elektrolit dengesizliğini düzeltmektir.
- Genellikle ilk 1 saat içinde verilen 20 ml/kg, %9'luk NaCl dolaşımı düzeltmek için yeterlidir (İnisiyal tedavi).
- DKA'yı gösteren laboratuvar bulguları alındıktan sonra bikarbonat iki saat içinde verilir.
- İlk saatten sonra verilen sıvılara, kan K⁺ değeri ve EKG bulguları dikkatle alınarak 40 mEq/L'yi geçmeyecek şekilde KCl ilave edilir.
- İnisiyal tedaviden sonra verilmesi en uygun sıvı %0.45'lik NaCl çözeltileridir.

Cevap C (Neyzi, 2.cilt, 2.baskı, s.636)

DKA'da bikarbonat tedavisi olguların çoğunda gerekmez. Verilen sıvı ve insulin asidozu düzeltir. Bikarbonat tedavisi yalnızca PH=7.1'den küçük olduğu zaman kullanılmalıdır. Bikarbonat bolus değil, infüzyon şeklinde verilmelidir. Asidozu düzeltmek için erken verilen bikarbonatın serebral asidozu artırıcı, laktik asidozu kolaylaştırıcı (Bolus etkisi) ve hipopotasemiye artırıcı etkileri vardır.

14. Diabetik ketoasidoz tedavisinde insulin ne kadar ve nasıl verilir? (SC: subkutan, IV: intravenöz, IM: intramusküler)

- 0.1 U/kg/saat, IM
- 0.1 U/kg/saat, SC
- 1 U/kg/saat IM
- 1 U/kg/saat IV
- 1 U/kg/saat SC

Cevap A (Neyzi, 2.cilt, 2.baskı, s.636)

DKA'da periferik dolaşım yetersizliği nedeniyle insulin uygulaması IV veya derin IM yapılması uygundur. Daima kristalize insulin kullanılır. IM yöntemle tedavide başlangıçta 0.1 U/kg IV bolus, aynı zamanda 0.1 U/kg IM insulin uygulanır ve kan şekeri 250-300 mg/dl'ye düşene kadar IM uygulama aynı dozda tekrarlanır.

15. Hangisi DKA tedavisi komplikasyonlarından değildir?

- Santral sinir sistemi alkalozu
- Hiperglisemi
- Hiponatremi
- Hipopotasemi
- Hiperfosfatemi

Cevap D (Neyzi, 2.cilt, 2.baskı, s.637)

DKA'da tedavi komplikasyonları:

- Serebral ödem
- Santral sinir sistemi asidozu
- Hipernatremi
- Laktik asidoz
- Hiperkloremik asidoz
- Hipokalemi
- Hipofosfatemi
- Hipoglisemi

- Geçici hepatomegali
- Geçici katarakt

16. Aşağıdakilerden hangisi 1.25 dihidroksi VitD₃ sentezini azaltır?

- PTH
- Gebelik ve laktasyon
- Artmış kan fosfatı
- GH
- Kalsitonin

Cevap C (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.141-145)

1,25 (OH)₂D₃ sentezini;

Azaltanlar Arttıranlar

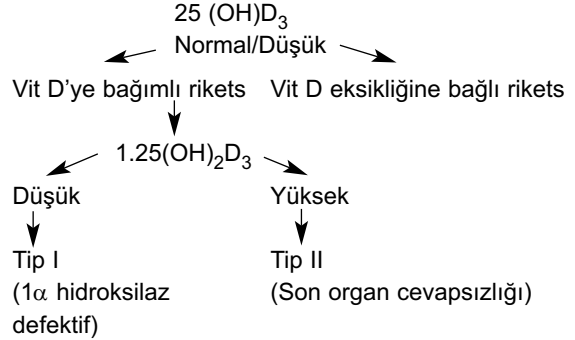
- | | |
|---|-----------------------|
| -Kan Ca ²⁺ değerinin artışı | -PTH |
| -Kan PO ₄ ²⁻ değerinin artışı | -Kalsitonin |
| -Kanda 1,25 (OH) ₂ D ₃ değerinin artışı | -GH |
| | -Östrojen |
| -Al, Pb, Cd, Stronsiyum | -Gebelik ve laktasyon |

17. Kalsiyopenik rikets'te 25 (OH)D₃ değeri normal, 1,25 (OH)₂D₃ değeri düşük bulunuyorsa bu ne tür riketstir ve problem nerededir?

- Vit D eksikliğine bağlı rikets/Son organ cevapsızlığı var.
- Vit D'ye bağımlı rikets/1 α hidroksilaz defektif
- Vit D eksikliğine bağlı rikets/Son organda yeterli reseptör miktarı
- Vit D'ye bağımlı rikets/Son organ disfonksiyonu
- Vit D eksikliğine bağlı rikets/Non-fonksiyone 1,25 (OH)₂D₃ sentezi

Cevap B (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.)

Kalsiyopenik rikets;



18. Hangisinde raşitik pnömoni sebebi/sebepleri doğru olarak verilmiştir.

Raşitizm sonucu;

- Fosfat azalması kas tonusunu azaltır, göğüs kafesinin fonksiyonel bütünlüğü bozuktur.
- Kostokondral eklem genişlemesi akciğer parankimine bası yapar.
- İmmünolojik hücrelerde baskılanma olur.

- I
- II
- III
- I,II
- I,II,III

Cevap E (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.141-145)

19.Riketsin 2.döneminde kan Ca⁺⁺, fosfat, ALP, PTH değerleri nasıldır?

	Ca ⁺⁺	Fosfat	ALP	PTH
a) N				N
b)	N			
c) N,↓	↓			
d) ↓	N			
e)	↓			

Cevap C (Temel Klinik Bilimler, 2.cilt, 2.baskı, s.363)

	Devreler		
	I	II	III
ALP	N,		
Ca ⁺⁺	↓	N,↓	↓↓
P	N	↓	↓↓
Mg ⁺	N	N	↓
cAMP	N,		
PTH	N,		
İdrarda cAMP			

20.Konvülsiyon ve tetani bulguları ile polikliniğe gelen 8 aylık bir bebekte fizik muayenede göğsünde şekil bozukluğu ve arka fontanelin kapanmamış olduğu tespit ediliyor. Hikayede annesi, bebeğin başının çok terlediğini ve ağır bir bronşit geçirdiğini söylüyor. Tanıda ilk ne düşünürsünüz?

- Menenjit
- İmmün yetmezlik
- Skorbüt
- Kronik obstrüktif akciğer hastalığı
- Raşitizm

Cevap E (Neyzi, 1.cilt, 2.baskı, s.427-431)

Göğüs deformiteleri nedeniyle pulmoner ventilasyon iyi olmadığından raşitizm'de alt solunum yolu hastalıkları sık görülür. Raşitizmin en önemli metabolik komplikasyonu tetanidir. Vit D eksikliğine bağlı tetani en çok 6 ay-3 yaş arası görülür. Başta aşırı terleme non-spesifik olmasına rağmen önemli oranda görülür.

Diğer bulgular: Fontanelerin geç kapanması, Kaput kuadratum, frontal bossing, kraniotabes (ilk 3 ay normal), dişlerin geç çıkması, rozariler, Harrison oluğu, göğüs deformiteleri, raşitik pnömoni, el-ayak bileklerinde genişleme, O ve X şeklinde alt ekstremitelerde deformiteleri.

21.Graves hastalığındaki hipertiroidi ile kronik lenfositik tirodit'te (KLT) bazen bulunabilen hipertiroidi en kesin nasıl ayırt edilir?

- Ekzoftalmus olup olmaması
- Guatr olup olmaması
- Tiroid stimüle edici antikorların gösterilmesi
- ¹²³I uptake ölçümü
- Çarpıntının olup olmaması

Cevap C (Pediatric Secrets, Türkçe, R.A. Palin, M.F.Ditmayn, s.68)

KLT'ye bağlı hipertiroidi Graves hastalığından ayırt edilmeyebilir. Göz bulgularının olması Graves'i işaret ederse de, ekzoftalmusun bulunmaması bu hastalığı ayırt ettirmez. Tiroid stimüle edici antikorların gösterilmesi Graves tanısını kesinleştirir. Ancak bu testler şu anda kullanımda değildir. Bu iki klinik antiteyi ayırtmak için kullanılan en iyi test, ¹²³I uptake'inin izotop verildikten 6 ve 24 saat sonra ölçülmesidir. Düşük veya normal uptake KLT tanısını desteklerken, 6. ve 24. saatlerde yükselen uptake Graves hastalığı tanısını destekleyicidir.

22.Cushing sendromu klinik ve laboratuvar bulgularıyla ilgili hangisi yanlıştır?

- Kapiller frajilite sonucu kolay morarma ve ekimozlar oluşabilir.
- Büyüme geriliği tek bulgu olabilir.
- Hiperkloremik asidoz olabilir.
- Kemik yaşındaki gerilik boydaki kadar belirgin değildir.
- Hiperglisemi, hipokalemi beklenir.

Cevap C (Pediatric Secrets, Türkçe, R.A. Palin, M.F.Ditmayn, s.76)

Cushing sendromu klinik bulguları (Seçeneklerdekinin dışında):

-Aydede yüzü, Bufalo hörgücü görünümü

-İnce deri; karın, bacak ve aksillada morumsu renkte strialar

-Virilizasyon bulguları

-Hipertansiyon

Laboratuvar bulguları: Yüksek hematokrit, düşük eozinofil sayısı, hipokloremik alkaloz, osteoporoz. En iyi tarama yöntemi 17-hidroksisteroid metabolitinin ölçümüdür. Bu vücut yüzeyi veya kreatinin itrahına göre belirlenmelidir.

23.Akkiz guatr'ın en sık nedeni nedir?

- Tiroid neoplazmları
- Hipotalamo-hipofizer bozukluk
- Guatrojenik besinlerle beslenme
- İyot eksikliği
- Su kaynaklarının bakteriyel kontaminasyonu

Cevap D (Neyzi, 2.cilt, 2.baskı, s.554)

Endemik guatr dünyada en sık görülen tiroid hastalığıdır. En önemli etiyolojik faktör iyot eksikliğidir. Guatr gelişmesinde çevresel ve genetik faktörlerin de katkısı olduğu düşünülmektedir. Guatr iyot eksikliği olmayan birçok ülkede de endemik olarak görülmektedir. Bu tür guatr oluşumunda tiyosiyonat içeren besinler, su kaynaklarının bakteriyel kontaminasyonu veya bunlara kayalardan disülfid veya alifatik hidrokarbon karışması gibi etkenler sorumlu tutulmaktadır.

24.14 yaşındaki kız hasta polikliniğe unutkanlık, boğazında dolgunluk, el ve ayaklarında uyuşma şikayetleri ile geliyor. Fizik muayenesinde; donuk bir yüz ifadesi göze çarpıyor, hafif büyümüş tiroid bezinde birkaç adet nodül palpe ediliyor. Hikayesinde de 6 yıldır diabeti olduğu öğreniliyor. Bu hastada öncelikli tanı hangisidir?

- Subakut tiroidit
- Hashimoto tiroiditi
- Papiller karsinom
- Endemik guatr
- Sessiz tiroidit

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.630-631; Merck Manual, Türkçe'si, 1995, s.1082-1085)

Hashimoto tiroiditi (kronik otoimmün tiroidit) otoimmün ya da lenfositik tiroidit olarak da bilinmesine rağmen, büyük çocuk ve adölesanda guatr ve edinsel tiroid hastalığının en yaygın nedenidir. Hastaların %25-35'inde ailede tiroid hastalığına ait öykü bulunur.

Klinik belirtiler;

6 yaşından sonra sinsi başlayan (insidans adölesanda doruk yapar ve kızlarda ağırlıklıdır) sert, ağrısız ötiroid, hipotiroid ya da ender olarak hipertiroid (Hashitoksikoz) guatr. Addison hastalığı, hipoparatiroidizm ve diabetes mellitus -ki bunların hepsi otoimmün nitelikli olabilir- içeren diğer endokrin bozukluklarla sıklıkla birlikte olabilir.

Subakut tiroidit→Büyük olasılıkla virüslerin neden olduğu, kabakulak veya üst solunum yolu enfeksiyonunu takiben gelişir.

Sessiz tiroidit→Sıklıkla kadınlarda postpartum oluşan subakut bir hastalıktır.

Papiller karsinom→Genellikle tek nodüllü olma, dikkat çekecek derecede ani ve hızlı gelişme, taş sertliği kıvamında olma kriterleri beklenir.

Endemik guatr→Klinik hipotiroidizm olmadan, azalan tiroid hormon üretimine bağlı olarak tiroid bezinin büyümesi.

25.Konjenital hipotiroidizmin en sık sebebi hangisidir?

- Tiroid disgenезisi
- Doğumsal Tiroksin Binding Globulin (TBG) eksikliği
- Hipotalamik hipotiroidizm
- Annenin guatrojen olması
- Endemik kretinizm

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.629)

Doğumsal hipotiroidizm, yaklaşık 1:4000 canlı doğumda görülür. Bu hastaların %90'dan çoğunda tiroid bezinde disgenetik bir malformasyon (agenезis, aplazi, ektopi) vardır. Tiroid dokusu genellikle palpe edilemez, ancak radyonüklid sintigrafi ektopik dokuyu ortaya çıkarabilir. T4 düşük, TSH yüksektir, bu primer hipotiroidizmi gösterir.

Doğumsal hipotiroidide etiyolojik sınıflama:

-Embriyonel gelişme defektleri (Disgenезis)

- Tiroid bezinin doğumsal metabolik defektleri
- Annenin guatrojen alması
- Hipotalamo-hipofizer TSH eksikliği
- Endemik kretinizm

26.Konjenital hipotiroidide tedavi nedir?

- Etkene yönelik tedavi
- Ötiroid hale getirilip cerrahi uygulaması
- Na-L-tiroksin ile medikal tedavi
- Tiriiodotironin ile medikal tedavi
- TRH ile medikal tedavi

Cevap C (Nelyzi, 2.cilt, 2.baskı, s.552)

Konjenital tiroidit'te, ekzojen tiroid hormonu ile tedavi vakit geçirmeden başlatılmalıdır. Na-L-tiroksin, etkisinin değişken olmayışı ve güvenilir emilim nedeniyle seçilen ilaçtır. Bu tedavi ile serum T₄ düzeyi, aynı zamanda periferde T₄'ün T₃'e dönüşmesi ile T₃ düzeyi normale döner.

27.Doğumsal hipotiroidizimli bir bebekte tedaviye en geç ne kadar süre içinde başlamak normal zekâ gelişimi açısından prognozun oldukça iyi sınırlarda kalmasını sağlar?

- 12-24 saat
- 1-2 gün
- 3 gün-1 hafta
- 1-4 ay
- 6-12 ay

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.630)

Doğumsal hipotiroidide tedaviye doğumdan sonra 1-4 ay içinde başlandığında normal zeka gelişimi açısından prognoz son derece iyidir, buna rağmen zeka ya da koordinasyonda hafif defektler görülebilir. Ancak yanlış tanı konulursa ve tedaviye hipotiroid kretinizm bulgularının oluştuğu 6 aylıktan sonra ya da daha geç başlanırsa tiroid replasmanı ile ilişkili olarak büyüme düzelmesine rağmen, normal zekâ işlev olasılığı önemli ölçüde azalır.

28.Aşağıdakilerden hangisi yenidoğanda hipoglisemi semptomlarından değildir?

- Hipertoni
- İyi emmeme
- Hipotermi
- Siyanoz
- Taşikardi

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.202-203)

Hipoglisemi sınırı miadında doğanlar için 40 mg/dl, prematureler için 30 mg/dl'dir (genel olarak). Yenidoğanda hipoglisemi klinik belirtileri genellikle yaşamın 1. ya da 2. gününde görülür ve semptomsuz hastalardan santral sinir sistemi ve kardiyopulmoner bozuklukları olan hastalara kadar değişir. Hipotoni, uyuşukluk, apati, iyi emmeme, sinirlilik ve konvülsiyonlar sık görülür. Konjestif kalp yetmezliği, taşikardi, siyanoz, solukluk, terleme, apne, hipotermi ek belirtilerdir.

PEDIATRİ

Yenidoğanda hipoglisemi risk faktörleri:

Sık görülenler:

- Prematürelilik
- Diabetli anne bebeği
- İntrauterin büyüme geriliği
- Asfiksi-prenatal stres
- Hipotermi
- Açlık
- Gebelik yaşına göre büyüklük
- Obez anne bebeği
- Maternal ilaçlar (tokolitik, propranolol,...)

Az Görülenler:

- Eritroblastozis fetalis
- Beckwith-Widemann sendromu
- Adacık hücresi adenomu
- Nesidyoblastozis
- Familyal hiperinsulinizm
- Polisitemi
- Sepsis
- Doğuştan metabolizma bozuklukları
- Büyüme hormon eksikliği
- Adrenal yetersizlik

CERRAHİ

1. Aşağıdakilerden hangisi ekstrofia vezika için yanlıştır?

- Cerrahi yoluyla mesane içe döndürülerek kapatılır ve uçları açık olan pubis kemikleri orta hatta getirilip tespit edilir.**
- Yapılacak cerrahinin açık olan mesane duvarındaki kalıcı değişimlerin oluşumundan önce, ilk 48 saat içinde yapılması daha uygundur.**
- Yenidoğanda ilk üç gün içinde iliak osteotomiye ihtiyaç duyulmadan cerrahi yapılabilir.**
- Mesane konstrüksiyonu başarılı olmazsa mesane eksize edilip, ureterosigmoidostomi yapılır.**
- Gaita kontrolü gelişimi tamamlanmadan ureterosigmoidostomi yapılması gerekmektedir.**

Cevap E (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.1373)

Ekstrofia vezika 10.000-40.000 doğumda bir görülen bir anomalidir. Erkeklerde kız çocuklara göre daha fazla görülür. Bu anomaliyle beraber diğer anomaliler özellikle epispadias sık görülür. Ayrıca inmemiş testis ve inguinal herniler de beraber görülebilir.

Tedavi edilmediği zaman total üriner inkontinans, artmış mesane kanseri riski ki genellikle adenokarsinom gibi sonuçlar doğurur. Ayrıca genital deformitelerin varlığı özellikle erkeklerde seksual yetersizliğe neden olur.

Bu yüzden bunun tedavisine doğumdan itibaren zaman geçirmeden başlanmalıdır. Cerrahi öncesinde, açık olan mesane duvarında irritasyon nedeniyle oluşabile-

cek olan ülserasyonlar ve kanama vazelinli gaz veya pomadlar ile önlenmelidir. Cerrahi ile mesane içe döndürülür. Eğer cerrahi ile rekonstrüksiyon yapılamazsa ureterosigmoidostomi yapılır. Yalnız bu işlemin yapılması için gaita kontrolünün gelişiminin tamamlanmasını beklemek daha uygundur.

2. Yenidoğan bir bebek, doğumu takip eden günlerde yavaş yavaş kötüleşmesi üzerine hastaneye getiriliyor. Bebeğin huzursuz olduğu gözleniyor. Başını geriye attığı zaman biraz rahatladığı görülüyor. Takipne, siyanoz, bunun kanatlarının solunuma katılması, interkostal çekilmeler farkediliyor. Yapılan muayenesinde bir tarafta akciğerin solunuma az katıldığı, ayrıca aynı tarafta akciğer seslerinin azaldığı görülüyor. Karnın çökük olduğu muayenede görülüyor.

Çekilen ayakta direkt karın grafisinde akciğerlerin apekse doğru sıkıştığı, mediasteninin yer değiştirdiği ve ayrıca karında bağırsak gazlarının anormal dağıldığı farkediliyor. Tanınız nedir?

- Posterior koanal atrezi
- Konjenital diafragma hernisi
- Akciğer hamartomu
- Diafragma evantrasyonu
- Loküle pnömo-hemotoraks

Cevap B (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.1032)

başın geriye doğru atılması
takipne, dispne, siyanoz
bunun kanatlarının solunuma katılması
supraklaviküler, interkostal çekilmeler
iç çekme, hırıltı

solunum sıkıntısını gösteren belirti bulgularındır.

yenidoğan dönemde solunum sıkıntısı yapan nedenlerden bazıları şunlardır.

- Posterior koanal atrezi
Pierre-Robin sendromu
Larinste tıkanıklık
Trakea ve bronşlarda tıkanıklık
Konjenital diafragma hernisi
Diafragma evantrasyonu
Pnomotoraks, pnomo-mediasten
Lober amfizem
Konjenital akciğer kistleri
Bronkojenik kistler

Hastamızdaki belirti ve bulgular ışığında tanımız daha çok konjenital diafragma hernisi yönünde olmalıdır. Morgagni ve Bochdalek hernileri vardır. Bunlardan Morgagni hernisi yenidoğanda bulgu vermez. Hastamızda Bochdalek hernisi mevcuttur. Bu tip hernilerde tüm ince bağırsaklar, kolonun bir bölümü, dalak, bazen karaciğerin sol lobu ve sol böbrek sıklıkla sol arka dış bölümdeki açıklıktan mediastene geçer. Bunun sonucunda akciğerler sıkışarak solunum zorluğu meydana gelir. Radyolojik incelemeleri tanı için yeterlidir. Göğüs kafesi içinde bağırsak gazları, solid organlara ait görünüm, karında anormal gaz dağılımı saptanır.

3. Fetus dönemi ve bebeklikte ilk antikor yanıtı esas olarak hangi immünglobulin (Ig) ile olur?

- a) IgG
- b) IgM
- c) IgA
- d) IgD
- e) IgE

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.250)

Fetus dönemi ve bebeklikte, ilk antikor yanıtı esas olarak IgM sınıfında olup bunu sırayla IgG ve IgA üretimi izler. Bu diziliş erişkin IgM düzeylerine 1 yaşında, IgG düzeylerine 5-7 yaşında ve IgA düzeylerine 10-14 yaşında erişilmesinde de görülmektedir.

IgM tüm immünglobulinlerin %10'unu oluşturur ve yalnız dolaşımda bulunur. IgM birincil antijenik uyarının ardından hızla oluşur, komplemanı etkin olarak bağlar, opsonizasyon ve aglütinasyonla retikuloendotelial sistemin (RES) dolaşımdaki bakterileri temizlemesine yardımcı olur.

4. Aşağıdaki kompleman elemanlarından hangisi opsonizasyonda rol oynar?

- a) C5a
- b) C3a
- c) C1
- d) C3b
- e) C6

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.251)

Kompleman proteinlerinin parçacıklarından C3b opsonizasyon; C3a, C4a, C5b mast hücreleri ve lökositlerden mediatör salınımı; C1, C4, C2, C3 viruslerin nötralizasyonu; C5a ise nötrofiller, monositler ve eozinofillerin kemotaksisi gibi önemli işlevlere sahiptir. Kompleman elemanlarından C5, C6, C7, C8 aynı zamanda Neisseria enfeksiyonlarına dirençte de rol oynar.

5. Aşağıda bir takım sitokinler ve major etkileri verilmiştir. Yanlış olan hangisidir?

- a) TNF- α (Kaşektin) → IL-1 baskılanması
- b) IL-1 (interlökin-1) → Ateş
- c) IL-2 (interlökin-2) → T-hücre gelişimi
- d) IL-3 (interlökin-3) → Mast-hücre gelişimi
- e) IL-5 (interlökin-5) → Eozinofil farklılaşması

Cevap A (Merck Manual, 2.baskı, s.284-285)

Tümör nekroz faktörü- α (TNF- α , kaşektin) monositler ve makrofajlar tarafından yapılan bir sitokindir. Major etkileri ise IL-1 indüklenmesi, endotel hücreleri üzerinde Class I ve adezyon moleküllerini artırması, pirojen bir sitokin olması, GM-CSF indüklemesi, sitotoksik/sitostatik etkisi, IFN- γ salgılanmasını indüklemesi şeklinde sayılabilir.

6. Aşağıdakilerden hangisi B-hücre bozukluklarında beklenen klinik bulgulardan birisi değildir?

- a) Pnömokoklar, Hemophilus influenza ve streptokoklar gibi hücre dışı kapsüllü organizmalarla yineleyen piyogenik enfeksiyonlar

- b) Otit, sinuzit, yineleyen pnömoni, bronşektazi, konjonktivit
- c) Sık diyare
- d) Sıklıkla büyüme gecikmesi
- e) Serum ve salgılarda düşük immünglobulin düzeyi

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.253)

B-hücre bozukluklarında büyüme gecikmesi çarpıcı değildir. Diğer seçeneklerdeki bozuklukların yanında ayrıca mantar ve virus enfeksiyonları ise nadiren sorun olur (enterovirus ensefaliti ve poliomyelit dışında). Komplikasyonlar oluşmadığı sürece erişkinliğe kadar ya da başlangıcından yıllarca sonra yaşamla bağdaşır.

7. Aşağıdakilerden hangisi T-hücre bozukluklarında beklenen klinik bulgulardan birisi değildir?

- a) Yüksek malignansi insidansı
- b) Sıklıkla büyüme gecikmesi, malabsorbsiyon, diyare ve gelişme geriliği
- c) Mantarlar, mikobakteriler, viruslar ve protozoa gibi virulansı daha düşük ya da fırsatçı organizmalarla yineleyen enfeksiyonlar
- d) Canlı virus ya da BCG aşısı ölümcül reaksiyonlara yol açabilir.
- e) Bebeklik ya da çocukluk sonrasına dek yaşama olasılığı

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.253)

T-hücre bozukluklarında bebeklik ya da çocukluk sonrasına dek seyrek olarak yaşama olasılığı vardır. Diğer bozukluklara ilave olarak bu kişiler radyasyondan geçirilmiş kan verilmezse graft-versus-host (GVH) reaksiyonuna duyarlıdır.

8. Aşağıdakilerden hangisi ya da hangileri fagosit işlev bozukluklarındaki klinik bulgulardandır?

- I) Deri altı, lenf düğümü, akciğer ve karaciğer abseleri
- II) Sık kemik ve eklem enfeksiyonu
- III) Artmış otoimmün hastalık insidansı
- IV) Stafilokokus, Pseudomonas, Escherichia coli ve Aspergillus gibi bakteriler ve mantarlarla yineleyen dermatolojik enfeksiyonlar
- a) Yalnız I
- b) Yalnız II
- c) I-II-IV
- d) I-II-III
- e) I-II-III-IV

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.253)

Artmış otoimmün hastalık insidansı genellikle kompleman bozukluklarında görülür. Fagosit işlev bozukluklarında ayrıca sık akciğer enfeksiyonları, kronik hastalığa katkıda bulunan abse ve pnömatosel oluşumu olabilir.

9. Aşağıdaki kompleman komponent defektlerinden hangisi ya da hangilerinde SLE benzeri sendrom ve membranoproliferatif glomerulonefrit (MPG) görülür?

- I) C2 (Compleman 2)
- II) C4 (Compleman 4)
- III) C5 (Compleman 5)
- IV) C6 (Compleman 6)
- a) Yalnız I
- b) I-II
- c) II-III
- d) II-III-IV
- e) I-II-III-IV

Cevap B (Merck Manual, 2.baskı, s.305)

Kompleman komponent defektleri	İlişkili bulgular
C1q eksikliği	→ Kombine bağışıklık yetmezlikleri SLE benzeri sendrom
C1r	→ SLE benzeri sendrom, membranoproliferatif glomerulonefrit (MPG)
C4	
C2	
C3	→ Piyojen enfeksiyonlar
C5	→ Neisseria enfeksiyonları
C6	
C7	
C8	
C9	

10. Aşağıdaki bağışıklık yetmezliklerinin hangisi bir endokrinopati ile beraberdir?

- a) Kronik mukokutanöz kandidiazis
- b) DiGeorge sendromu
- c) Wiskott-Aldrich sendromu
- d) Ataksi telenjektazi
- e) Job-Buckley sendromu

Cevap A (Merck Manual, 2.baskı, s.314-315)

Kronik mukokutanöz kandidiazis, mukoz membranların, saçlı derinin, derinin ve tırnağın kalıcı kandida enfeksiyonları ile kendini belli eden bir hücrel bağışıklık yetmezliğidir ve sıklıkla, özellikle hipotiroidizm olmak üzere bir endokrinopati ile beraberdir.

11. Aşağıdaki B-hücresi bozukluklarından hangisi en sık görülür?

- a) Yaygın çeşitli bağışıklık yetmezlikleri
- b) Süt çocukluğunun geçici hipogamaglobulinemisi
- c) Hiper-IgM sendromu
- d) Seçici IgA eksikliği
- e) X'e bağlı agamaglobulinemi

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.254)

Seçici IgA eksikliği serum IgA düzeylerinin 5 mg/dL'den az olmasının yanısıra diğer immunglobulin düzeylerinin normal ya da yüksek olduğu durumdur. En sık görülen antikor eksikliğidir, insidansı 1:700-1:328 arasındadır. Bu bozukluğu olan hastalarda semptom görülmeyebilir, ancak yineleyen sinopul-

moner enfeksiyonlar, Giardia enfeksiyonu ve otoimmün hastalık ortaya çıkabilir.

12. Aşağıdaki fagosit bozukluklarından hangisinde göbek bağı ayrılmasında gecikme ya da enfeksiyon beklenir?

- a) Kronik granülomatöz hastalık
- b) Chédiak-Higashi sendromu
- c) Hiperimmunglobulin E (Job sendromu)
- d) Miyeloperoksidaz eksikliği
- e) Lökosit yapışma bozukluğu

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.256)

Lökosit yapışma bozukluğunda bozukluk yapışma, kemotaksis, fagositoz; lenfosit sitotoksitesinde azalma ile karakterizedir. Hastalık otozomal resesif (OR) olup kendini göbek bağı ayrılmasında gecikme ya da enfeksiyon, öldürücü bakteri enfeksiyonları ile gösterir.

13. Bağışıklık yetmezliği bilinen bir hastada bakteri ya da mantar enfeksiyonunun ilk belirtilerinde hangi tedavi yaklaşımı ilk düşünülür?

- a) Antibiyotik tedavisi
- b) Polisakkarid aşılarının uygulanması
- c) İntravenöz immunglobulin
- d) Kemik iliği nakli
- e) İnterferon-γ

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.257-258)

Bakteri ya da mantar enfeksiyonunun ilk belirtilerinde antibiyotik tedavisine başlanmalıdır. Hastalara intravenöz immunglobulin verilmesi ve aile üyeleri ile, immün yanıt verebiliyorsa, hastalara bakteriyel kapsül polisakkarid aşılarının uygulanması, enfeksiyonlardan korunma sağlayabilir. Canlı aşılar uygulanmamalıdır. Antikor yetersizliği hastalarının tedavisinde intravenöz immunglobulin ve uygun antibiyotik kullanımı yer alır. T hücre bozukluklarının tedavisi bozukluğa göre değişmekle beraber, genellikle tek yeterli tedavi şekli, immün yünden sağlam dokunun nakli ile immün sistemin yeniden yapılandırılmasıdır. Erişkin kemik iliği, fetus karaciğeri ve fetus timusu başarı ile kullanılabilir. İnterferon γ ise kronik granülomatöz hastalıkta fagositik işlevleri artırmaktadır.

14. Aşağıdaki klinik bulgulardan hangisi ataksi telenjektazi (AT) sendromunda beklenmez?

- a) Malignansi
- b) Ekzema
- c) İlerleyen serebellar ataksi
- d) Okülökutanöz telenjektaziler
- e) Kronik sinopulmoner hastalık

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.255)

Ataksi-telenjektazi (AT) sendromu ilerleyen serebellar ataksi, okülökutanöz telenjektaziler, kronik sinopulmoner hastalık, malignansi ve değişken humoral ve hücrel bağışıklık yetersizliği görülen otozomal resesif (OR) geçiş gösteren bir bozukluktur. DNA onarım mekanizmalarında bir bozukluk vardır, kromozom kırıklarının insidansı yüksektir.

15.Yenidoğanın hemolitik hastalığı hangi tip aşırı duyarlılık reaksiyonlarına bir örnektir?

- Graft-Versus-Host hastalığı
- Tip I reaksiyonlar
- Tip II reaksiyonlar
- Tip III reaksiyonlar
- Tip IV reaksiyonlar

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.259)

Tip II aşırı duyarlılıkta hücre yüzeylerine ya da doku antijenlerine karşı oluşmuş antikorlar ile hücrelerde ve çevre dokular üzerinde hasar oluşturan kompleman etkileşimleri ve çeşitli efektör hücreler olaya katılır. Yenidoğanın hemolitik hastalığı, Goodpasture sendromunda olduğu gibi komplemanı fikse eden antikorlar (IgG, IgM) hücre membranının endojen antijenik belirteçleriyle birleşerek, komplemanla oluşan lizis, fagositoz ve killer hücre aktivitesiyle hücre hasarına yol açar.

16.Aşağıdakilerden hangisi tip IV (hüresel) reaksiyonlarına bir örnektir?

- Böcek sokması
- Goodpasture sendromu
- Serum hastalığı
- İlaça bağlı hemolitik anemi
- Sarkoidoz

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.259-261)

Tip IV reaksiyonlar, antijene özgül T hücreleri ve makrofajlar aracılığıyla oluşur. Reaksiyon antijenle karşılaşmaktan 24-72 saat sonra ortaya çıkar. Birkaç tipte gecikmiş tipte aşırı duyarlılık gözlenmektedir; bunlar arasında karşılaşma, tüberkülin ve granülo-matöz tipte reaksiyonlar bulunur. Antijenle karşılaşma sonrasında T hücrelerinin oluşturdukları sitokin denen maddeler, makrofaj aktivasyonu, lenfosit düzenlenmesi ve inflamasyonun başlaması gibi pekçok aktivitelere yol açar. Klinik örnekler arasında kontakt dermatit, sarkoidoz ve graft-versus-host (GVH) hastalığı vardır.

17.Aşağıda aşırı duyarlılık reaksiyonlarında rol oynayan kimyasal mediatörler ve bazı etkileri eşleştirilmiştir. Yanlış olan hangisidir?

- Histamin → Bronşiyollerde düz kas kontraksiyonu, kapiller dilatasyon
- PAF (Trombosit aktive edici faktor) → Bronkokonstriksiyon, kapiller dilatasyon
- Lökotrienler B₄, C₄, D₄, E₄ → Düz kas kontraksiyonu, bronkokonstriksiyon
- Adenozin → Vazokonstriksiyon, bronkospazm
- Tromboksanlar → Kapiller dilatasyon, hipotansiyon

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.261)

Adenozintrifosfatın (ATP) yıkımından üretilen bir mediatör olan adenozin, güçlü bir damar genişleticidir ve bronkospazma neden olur. PAF, trombosit agregasyonu, bronkokonstriksiyon ve damar geçirgenliğinin artırılması gibi biyolojik aktivitelere sahip olan bir me-

diatördür. Lökotrienler B₄, C₄, D₄ ve E₄, düz kas kontraksiyonu ve bronkokonstriksiyondan sorumludur. Ayrıca prostaglandinler (PGI₂, PGD₂, PGF₂, PGE₂) ve tromboksanlar (TxA₂) da bu etkileri yapar. Histamin ise bronkokonstriksiyon, kapiller dilatasyon, bronş ve burun muköz bezlerinden salgıların artmasına neden olur.

18.Aşağıdaki tedavi yaklaşımlarından hangisi allerjik bir hastalığın tedavisinde ilk önce düşünülür?

- Allerjenden sakınma, uzaklaştırma
- Antihistaminikler
- Fosfodiesteraz inhibitörleri
- Glukokortikoidler
- İmmunoterapi

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.262,263)

Allerjik hastalıkların tedavisi çevre kontrol önlemleri, farmakoterapi ve immunoterapiye dayanır. Bir hayvanın ya da kuştüyü yastığın ortamdaki uzaklaştırılması gibi çevresel önlemlerin alınması hem kolay hem de ilk yapılması gereken yaklaşımdır. Farmakolojik tedavi mediatör salınım ve doku hasar yollarının önünü keser. İmmunoterapi tip I aşırı duyarlılık olan hastalara giderek artan miktarlarda allerjen enjekte edilerek yapılır.

19.Ağır akut astma krizinde acile başvuran bir çocukta verilecek adrenalinin dozu ne kadardır?

- 1 mg/kg
- 0.1 mg/kg
- 0.01 mg/kg
- 0.001 mg/kg
- 10 mg/kg

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.266)

Ağır akut astma krizinde acile başvuran bir çocukta verilecek adrenalin dozu 0.01 mg/kg (0.3 mg en yüksek) subkutan olarak yapılır. Eğer gerekirse 20 dakikada bir 3 kez tekrarlanabilir.

20.Bronşiyal astımı olan bebeklerin ve küçük çocukların daha fazla risk altında olması aşağıdakilerden hangisi ile açıklanamaz?

- Hava yollarının daha dar olması
- Alveol sayısının az olması
- Akciğer esnekliğinin az olması
- Küçük hava yollarında düz kas desteğinin daha az olması
- Görece muköz bez hiperplazisi ve alveoller arasında kollateral solunum kanallarının az olması

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.263)

Bebekler ve çocuklarda birkaç anatomik ve özellik nedeni ile bronşiyal astım daha ağır seyredir. Hava yollarının daha dar olması, akciğer esnekliğinin az olması, küçük hava yollarında düz kas desteğinin daha az olması, görece muköz bez hiperplazisi ve alveoller arasında kollateral solunum kanallarının az olması bronşiyal astımın daha ağır seyretmesine yol açar.

21. Akut astım nöbeti ile gelen bir hastada hangi fizik muayene bulgusu şiddetli bir atak olduğunu düşündürmelidir?

- Perkusyonla aşırı rezonans veren göğüs
- Takipne
- Öksürük
- Düşük nabız hızı
- Wheezing

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.264)

Akut astım nöbeti sırasında, fizik muayenede perküsyonda aşırı rezonans veren, hiperinflasyon durumunda olan göğüs saptır. Takipne, taşikardi, öksürük, kuş sesi gibi inspiratuar raller, inspiratuar ve ekspiratuar wheezing, ekspiryumda uzama vardır. Atak ilerledikçe şu bulgular gözlenir: Siyanoz, yardımcı solunum kaslarının kullanımı, solunum seslerinde azalma (sıkışmış "sessiz" göğüs) ve wheezing'de azalma, ajitasyon, konuşamama, tripod oturma pozisyonu, terleme ve pulsus paradoksus izlenir. Ayrıca akut atakta kan basıncı yüksek ve nabız hızı yüksek iken, şiddetli ve uzun süren ataklarda kan basıncı düşerken nabız hızı düşer ve durumun ağır olduğunu belirtir.

22. Aşağıdaki durumlardan hangisi ya da hangileri astım nöbeti seyrinde gelişebilir?

- Hipokapni
 - Hiperkapni
 - Hipoksi, respiratuar alkaloz
 - Hipoksi, respiratuar asidoz
- Yalnız I
 - Yalnız III
 - II-IV
 - I-III
 - I-II-III-IV

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.264)

Bir astım nöbetinin başlangıcında hafif hava yolu obstrüksiyonuna bağlı olarak gelişen hiperventilasyon hipokapni oluşturur, buna hipoksiyle beraber ya da olmaksızın respiratuar alkaloz eşlik eder. Hava yolu tıkanması ilerledikçe, arter CO₂ düzeyi yükselir ve hipoksi gelişir. Böylece normal bir CO₂ düzeyi orta derecede ağır hastalık göstergesidir. Daha ağır hava yolu obstrüksiyonunda, hiperkapni ve respiratuar asidoz görülür. Hipoksi sürerse, karışık bir metabolik (laktik) ve respiratuar asidoz gelişir.

23. Aşağıdakilerden hangisi astım tedavisinde kullanılan kromolin sodyum için geçerli değildir?

- Mast hücre stabilizatörüdür.
- Bronkospazmı önler.
- Bronkodilatasyon yapar.
- Akut nöbetlerde yararlı değildir.
- Tam klinik etkinliğe ulaşması için haftalar gerekir.

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.265)

İnhale edilen kromolin sodyum mast hücrelerini stabilize eder, bronkospazmı önlemekte kullanılır. Bronko-

dilatör değildir, akut nöbetlerde yararlı olmaz. Tam klinik etkinliğe ulaşması için haftalar gerekebilir.

24. Herediter anjiyoödem (HA) hangi kompleman elemanının eksikliğinden görülür?

- C1 esteraz
- C1 esteraz inhibitörü (C1 INH)
- Faktör B
- C3a
- C5a

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.271)

Herediter anjiyoödem (HA) otozomal dominant geçiş gösterir. Komplemanın ilk elemanını inhibe eden bir alfa₂-nöroaminoglikoprotein'de kısmi eksiklik sonucu ortaya çıkar. C1 esteraz inhibitörü (C1INH) inflamasyonda kinin oluşumunu, pıhtılaşmada faktör XI'i ve fibrinolizis için fibrinolitik yolda plazmini inhibe eder. Bu inhibitörün işlevsel yokluğu kompleman serisinin aktive olmasına ve sonuçta semptomların ortaya çıkmasına yol açar.

25. Aşağıdakilerden hangisi anafilaksi tedavisinde yanlıştır?

- Erken tedavide glukokortikoidler güvenle kullanılabilir.
- İlk hava yolu açıklığı sağlanmalıdır.
- İntramusküler veya subkutan adrenalin kullanılabilir.
- İntravenöz vazopresör ilaçlar ve volüm yerine konması için damar yolu açılmalıdır.
- Histamin'in sistemik etkilerini önlemek için difenhidramin ve simetidin de verilmelidir.

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1994, s.278)

Hızlı tedavi çok önemlidir. Hava yolu açıklığı sağlandıktan sonra, intramusküler veya subkutan adrenalin verilmelidir. Anafilaksiye bir böcek sokması veya duyarsızlaştırma enjeksiyonu neden olduysa, adrenalin'in yarısı lezyon yerinden verilmelidir. İntravenöz vazopressör ajanlar ve volüm yerine konması için damar yolu açılmalıdır. Glukokortikoidlerin anafilaksi erken tedavisinde yeri yoktur, ancak sonradan antiinflamatuvar etkileri nedeniyle kullanılabilirler. Anafilakside salınan histaminin sistemik etkilerini önlemek için difenhidramin ve simetidin de verilmelidir.

KOLLAJEN DOKU HASTALIKLARI

1. Aşağıdakilerden hangisi akut faz reaktanlarından değildir?

- Haptoglobulin
- C-reaktif protein (CRP)
- Antinükleer antikorlar (ANA)
- Fibronektin
- α_1 antitripsin

Cevap C (Wilke, İnfeksiyon Hastalıkları, s.34)

Akut Faz Reaktanları; C-reaktif Protein, Amiloid A proteini, Haptoglobulin, fibronektin, α_1 -antitripsin, α_2 -makroglobulin.

2. Poliartiküler Juvenil Romatoid Artrit'te (JRA) her zaman tutulan eklem hangisidir?

- a) Ellerin küçük eklemleri
- b) Temporomandibular eklem
- c) Diz eklemi
- d) Sternoklavikuler eklem
- e) Kalça eklemi

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.284)

Poliartiküler (JRA) hastalıkta değişmez şekilde ellerin küçük eklemleri ve genellikle ayaklar tutulur. Büyük eklem tutulumu da siktir. Servikal omurga, temporomandibular eklem, sternoklavikular eklem ve distal interfalangeal eklemler de tutulabilir. Dört ya da daha az eklem tutulmuşsa poliartiküler (%50), beş ya da daha fazla eklem tutulmuşsa poliartiküler (%40) tutulum denir.

3. Aşağıdakilerden hangisi çocuklukta görülen artritlerin genel özelliklerinden değildir?

- a) Sabah sertliği
- b) Hastadan hastaya değişken seyreden ağrı şiddeti
- c) Büyüme geriliği
- d) Sıklıkla belirgin radyolojik değişiklikler
- e) Aspirin tedavisine iyi yanıt

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.286-287)

Sabah sertliği yetişkinlerdeki romatizmal artritte olduğu gibi JRA için de özgündür. JRA'da ağrı değişkendir. Çoğu çocukta ağrı azdır ya da yoktur. Hastalığın sistemik şeklinde ve ağır poliartiküler hastalıkta genel büyüme geriliği oluşabilir. Asimetrik artrit bölgelerinde lokalize aşırı büyüme ve az büyüme olur. JRA'deki radyolojik değişiklikler genellikle minimaldir. Uzun yıllar ağır JRA'sı olan bir çocukta sadece osteopeni görülebilir. Romatizmal faktörü (RF) pozitif olan çocuklarda eroziv artrit belirtileri olabilir. RF negatif olanlarda bu oldukça geç ortaya çıkar. Çocukların çoğu aspirin ya da NSAİ tedavisine yanıt verirler. Artritte ya da ateş gibi sistemik belirtilerde hafifleme olur.

4. SLE (Sistemik lupus eritematozus) gelişen çocuğu doktora götüren en sık problem nedir?

- a) Kilo kaybı
- b) Hepatosplenomegali
- c) Hematolojik sorunlar
- d) Döküntüler
- e) Eklem ağrıları

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.287-288)

SLE gelişen çocuğu doktora götüren en sık yakınmalar artralji ve artritir. Ancak hastalığın başlangıcında kilo kaybı, ateş, kırgınlık veya döküntüler de vardır. Artrit büyük eklemlerden çok küçük eklemleri tutar.

5. Çocukluk döneminde en sık görülen vaskülit hangisidir?

- a) SLE (Sistemik lupus eritematozus)
- b) JRA (Juvenil romatoid artrit)

- c) HSP (Henoch-Schönlein Purpurası)
- d) Wegener Granülomatosis
- e) Kawasaki Hastalığı

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.293)

Çocukluk döneminde en sık görülen vaskülit Henoch-Schönlein purpurası'dır. Palpabl nontrombositopenik purpura; periartiküler, skrotum ve kafatasında şişlik, ödem ve inflamasyon; gastrointestinal kanama (intusepsiyonla beraber ya da tek başına) ve nefritle karakterizedir. Tedavi semptomatiktir. Hastaların %90'ında hastalık kendi kendine iyileşir.

6. Aşağıdakilerden hangisi Kawasaki Hastalığı tanı kriterlerinden değildir?

- a) 5 gün veya daha fazla süren ateş
- b) Polimorfik ekzantem
- c) Yaygın serözit
- d) Bilateral konjonktiva konjesyonu
- e) Akut nonpürülan servikal lenfadenopati (>1.5 cm çapında)

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.292)

C şıkında yazılan dışındakilere ek olarak;
-Periferel ekstremitelerde değişiklikleri;

*Başlangıçta: Avuç içi ve tabanlarda kızarıklık, enduratif ödem

*İyileşmede: Parmak uçlarında membranöz deskuamasyon

-Dudak ve oral kavite değişiklikleri;

*Dudaklarda kızarıklık, çilek dili, oral ve faringeal mukozada diffüz kanlanma

Bunlar Kawasaki Hastalığı tanı kriterleridir.

7. Döküntünün patognomik olarak kabul edilebileceği ve üst göz kapağında "heliotrop" bir renk değişikliğinin olduğu hastalık hangisidir?

- a) JRA
- b) SLE
- c) Dermatomyozit
- d) Henoch-Schönlein Purpurası
- e) Wegener Granülomatosis

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.289)

Dermatomyozitte döküntünün patognomik olduğu söylenir. Fakat diğer hastalıklarda da benzer döküntüler olabilir. Yine de döküntü çok özgündür ve sıklıkla gözden kaçır. Aslında telenjiektazik olmasına karşın, telenjiektaziler genellikle o kadar ufaktır ki, yalnız renk değişikliği farkedilebilir. Üst göz kapağında "heliotrop" bir renk değişikliği vardır.

8. HLA B₂₇ doku tipi aşağıdaki kollajen doku hastalıklarının hangisinde daha sık görülür?

- a) Sistemik lupus eritematozus (SLE)
- b) Ankilozan spondilit (AS)
- c) Henoch-Schönlein Purpurası (HSP)
- d) Juvenil romatoid artrit (JRA)
- e) Ailevi Akdeniz Ateşi (FMF)

Cevap B (Neyzi, 2.cilt, s.335)

Ankilozan spondilit (AS) sakroiliak eklemin, servikal ve lumbodorsal vertebraların periartiküler dokularının tutulduğu, sırtta ağrı ve sertleşme ile karakterize, ilerleyici nitelikte bir hastalıktır. Periferik eklemlerde artrit de görülebilir. Belirtileri 8 yaş civarında ortaya çıkar. AS'de HLA B₂₇ doku tipi sıklığı saptanmıştır.

9. "Still Hastalığı" aşağıdaki hastalıklardan hangisinin özel ismidir?

- a) Akut sistemik JRA
- b) Yenidoğanda lupus fenomeni
- c) Poliarteritis nodosa
- d) Tekrarlayan nodüler nonsüpüratif pannikülit
- e) Progresif sistemik skleroz

Cevap A (Neyzi, 2.cilt, s.330)

Akut sistemik JRA (Still Hastalığı), tüm JRA vakalarının %20'sini oluşturur. Her iki cinsi eşit oranda tutar, ailevi değildir. Ergenlikten sonra görülmesi çok nadirdir.

10.Çocukluk çağıının en sık rastlanan bağ dokusu hastalığı hangisidir?

- a) SLE
- b) Dermatomyozit
- c) JRA
- d) Wegener Granülomatozis
- e) Poliarteritis Nodosa (PAN)

Cevap C (Temel Klinik Bilimler, 2.cilt, s.385)

JRA çocukluk çağıının en sık rastlanan bağ dokusu hastalığıdır.

GÖĞÜS HASTALIKLARI

1. Akut nazofarenjit (soğuk algınlığı) ile ilgili hangisi yanlıştır?

- a) Çocuklarda en sık rastlanan enfeksiyon hastalığıdır.
- b) Çoğu zaman burun ve nazofarenksin yanısıra orta kulağa ve paranazal sinüslere de enfeksiyon yayılır.
- c) Başta rinovirüsler olmak üzere 150'den fazla virus akut nazofarenjite neden olur.
- d) Enfeksiyona yol açan başlıca bakteri Haemophilus influenza'dır.
- e) M.pneumoniae enfeksiyonu ile viral nazofarenjit klinik olarak ayırtedilemez.

Cevap D (Neyzi, Pediatri, 2.baskı, 1993, s.188)

Akut nazofarenjite:

-A,B,C,E şıkları doğrudur.

-D şıkında ise enfeksiyona yol açan başlıca bakteri A grubu Streptokoklardır. Ayrıca C.diphtheria, M.pneumoniae, N.meningitidis, N.gonorrhoeae da etken olabilir.

2. Hangisi akut nazofarenjitin komplikasyonlarından değildir?

- a) Otitis media
- b) Servikal LAP
- c) Mastoidit
- d) Peritonsiller ve periorbital sellülit
- e) Hiçbiri

Cevap E (Neyzi, Pediatri, 2.baskı, 1993, s.189)

Nazofarenjit komplikasyonları:

- Otitis media (%25)
- Servikal lenf düğümlerinde şişme ve süpürasyon
- Mastoidit
- Peritonsiller veya periorbital selülit
- Sinüzit
- Larenjit, bronşit, bronşiyolit, pnömoni

3. Akut nazofarenjitin tedavisi ile ilgili yanlış olan hangisidir?

- a) Spesifik bir tedavisi yoktur.
- b) Antibiyotik tedavisi zorunludur.
- c) Semptomatik tedavi uygulanır.
- d) İstirahat ve nemli hava verilmeli yeterince sıvı alınmalıdır.
- e) Nazal obstrüksiyonu önlemek için burun damlası kullanılır.

Cevap B (Neyzi, Pediatri, 2.baskı, 1993, s.189)

Akut nazofarenjit tedavisinde:

- Spesifik tedavi yoktur.
- Antibiyotikler hastalık gidişini etkilemez, bakteriel komplikasyon sıklığını azaltmaz. Sekonder bir komplikasyon gelişmedikçe antibiyotik tedavisine gerek yoktur.
- Semptomatik tedavi uygulanır.
- Yatak istirahati verilmeli, oda havası nemlendirilmeli, yeterince sıvı sağlanmalıdır.
- 1-2 gün antipiretik, analjezik verilebilir.
- Nazal obstrüksiyonu önlemek için burun damlası, serum fizyolojik kullanılır.

4. Hangisi burun kanamaları ile ilgili değildir?

- a) Yenidoğan ve süt çocukluğunda seyrek, oyun çocukluğunda siktir.
- b) Çoğu kez kanama hafiftir.
- c) Çoğu kez ÜSYE'lerinin yol açtığı maserasyondan kaynaklanır.
- d) Kanama yeri genellikle concha nasalis inferior'dur.
- e) Ergenlik dönemindeki kız çocuklarında menstrüasyondan hemen önce veya menstrüasyon sırasında burun kanamalarına sık rastlanır.

Cevap D (Neyzi, Pediatri, 2.baskı, 1993, s.189)

Burun kanamalarının yeri genellikle burun boşluğunun ön kısmında damardan zengin Kiesselbach ve Little bölgesidir. Kanama tek veya iki taraflı olur. Gece meydana gelen kanamalarda kan, çocuk tarafından yutabileceğinden kusmuk ve dışkıda kan görülebilir.

6. Aşağıdaki hastalıkların hangisine prenatal DNA analizi ile tanı konabilir?

- a) Down sendromu
- b) Gaucher hastalığı
- c) Albinizm
- d) Nöral tüp defekti
- e) Duchene tipi musküler distrofi (DMD)

Cevap E (Neyzi, 2.cilt, 2.baskı, s.722; Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.138)

Down sendromu→kromozom analizi

Gaucher hastalığı→enzim ölçümü

Albinizm→fetüs deri biyopsisi

Nöral tüp defekti→yüksek α FP, USG

DMD; kas hastalıkları içinde en sık görülendir. Gowers belirtisi patognomoniktir. Sfinkter, çiğneme ve yutma fonksiyonları bozulmaz. Hastalığın gidişinde kuvvet azlığı ilerleyici olmakla birlikte arada duraklama dönemi de görülebilir. Genellikle 10-12 yaşlarında hasta yürüyemez hale gelir. Kadınlar genellikle taşıyıcıdır ve hasta geni taşıyan kadınlardan doğan erkek çocukların %50'si hastadır, %50 kız çocuk taşıyıcı olur (X'e bağlı resesif geçiş).

7. Struge-Weber Sendromu hakkında hangisi yanlıştır?

- a) Genetik geçişlidir.
- b) Oldukça seyrek görülür.
- c) Minimal serebral disfonksiyon ve ipsilateral glokom sıktır.
- d) Trigemius bölgesinde vasküler nevüs bulunur.
- e) Konjenital bir hastalıktır.

Cevap A (Neyzi, 2.cilt, 2.baskı, s.706)

Ensefalotrigeminal anjiyomatöz olarak da adlandırılan bu sendrom oldukça nadirdir. Meninklerde ve boyun küçük damarlarında anomalilerle giden konjenital bir bozukluktur. Sporadiktir, genetik geçiş göstermez.

Hastalık trigemius bölgesinde vasküler nevüs, beyinde kireçlenmeye eğilimli ipsilateral meningeal ve serebral anjiyomlar, bunların kontralateral nörolojik bulguları ve serebral konvülsiyonlar ile belirir.

8. Tuberöz skleroz hakkında hangisi yanlıştır?

- a) İnfantil spazmların sık görülen bir sebebidir.
- b) Bebeklik dönemindeki belirtiler çocukluk ve adolesan dönemdekilerden çok farklıdır.
- c) Hasta hipertansiyon ve abdominal kitle ile gelebilir.
- d) Adenoma sebaceum lezyonları süt çocuğunda tipiktir.
- e) Hastalarda daha çok zeka geriliği beklenir.

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.706)

Tuberöz skleroz; adenoma sebaceum, mental retardasyon, konvülsiyonlarla özdeş otozomal dominant bir hastalıktır. Bebeklik dönemindeki belirtiler, çocukluk ve adolesan döneminden oldukça farklıdır. Bebeklikteki belirtiler: Anormal saç pigmentasyonu, hipopig-

ment deri (kül yaprak) maküller, mental retardasyon ve retinal hamartomalar. Adenoma sebaceum (anjiyofibromalar) lezyonlarına genellikle 2-5 yaşına kadar rastlanmaz. Geç çocuklukta böbreği tutar, anjiyoleiomyomalar hipertansiyon ve abdominal kitlelere yol açar. Shagreen lekeleri, subungual keratomlar, intrakranial kalsifikasyonlar tuberoz sklerozda görülebileceğimiz diğer bulgulardandır.

9. Çocukta, kalıtım şekli dominant olan bir hastalık var, ancak aile öyküsü yoksa, aşağıdakilerden hangisi düşünülebilecek olasılıklardan değildir?

- a) Çocukta yeni bir mutasyon ortaya çıkmıştır.
- b) Bir ebeveyn hastadır, ancak gen özellikleri fenotipte saptanmayabilir.
- c) Uniparental disomi nedeniyle hastalık fenotipe yansımamıştır.
- d) Bu hastalık başka bir nedende tamamen bir fenokopidir.
- e) Bilinen ebeveyn biyolojik ebeveyn değildir.

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.128)

Otozomal resesif hastalıklarda her iki ebeveynde de taşıyıcı olma zorunluluğuna karşı bir istisnai durum saptanmıştır. "Uniparental disomi" denilen bu durum resesif hastalıkların oluşumunun açıklanmasında ender bir mekanizma olarak düşünülmelidir. Burada bir çiftteki iki kromozom bir ebeveynden taşınır. Kromozom çifti tam homolog değildir, ancak birbirini kopyalar.

10. İnsanlarda en sık görülen otozomal kromozom anormalliyi nedir?

- a) Turner sendromu
- b) Nörofibromatozis (NF)
- c) Tuberöz skleroz
- d) Down sendromu
- e) Klinefelter sendromu

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.132-133)

Turner sendromu→1:3000 (canlı kız çocuklarda)

Nörofibromatozis→1:3000

Tuberöz skleroz→1:20.000

Down sendromu→1:800

Klinefelter sendromu→1:1000 (canlı erkek çocuklarda)

11.7 yaşındaki bir çocuk kontrolsüz hareketler, konuşmasının geveleme şeklinde olması ve kas güçsüzlüğü şikayetleri ile polikliniğe başvuruyor. Fizik muayenede kaslarda atrofik görünüm, konjonktivada ve burun kenarlarında dilate damarlar göze çarpıyor. Hikayesinden anne-babanın akraba olduğu ve çocuğun sık akciğer enfeksiyonu geçirdiği öğreniliyor. Tanıda ilk neyi düşünürsünüz?

- a) Tuberöz skleroz
- b) Duchene tipi musküler distrofi (DMD)
- c) Struge-Weber hastalığı
- d) Nörofibromatozis
- e) Ataksi telenjektazi

Cevap E (Merck Manual, Türkçe'si, s.316)

Ataksi telenjiyektazi; serebellar ataksi, konjonktiva ve deride telenjiyektaziler (yüzeysel damarların dilatasyonu), tekrarlayan sinopulmoner enfeksiyonlar ve değişik bağışıklık hastalıkları ile kendini belli eden otozomal resesif bir hastalıktır. Ataksi genellikle çocuk yürümeye başladığında gelişir ama 4 yaşına kadar gecikebilir. Konuşma geveleme halini alır, koreotoid hareketler ve oftalmopleji meydana gelir. Kas güçsüzlüğü, kas atrofisine ilerler. İlerleyen mental gerilik vardır. Telenjiyektaziler 1-6 yaş civarında meydana gelir; belirgin olarak bulber konjonktivada, kulaklarda, antekubital ve popliteal çukurlarda, burun kenarlarında bulunur.

12.Makrozomi (iri bebek) diyabetli annede beklenen bir durumdur. Ne zaman annedeki diyabetten dolayı intrauterin gelişme geriliği beklenir?

- Annemin yaşı ileri ise
- Diyabetin vasküler komplikasyonları yerleşmiş ise
- Fetüste pankreas displazisi varsa
- Annemin diyabeti gestasyonel ise
- Gestasyonel diyabet kontrol edilememişse

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.160-161)

Yeterince tedavi edilemeyen maternal diyabet annede hiperglisemiye yol açar. Bu fetusta aynı derecede olmasa da fetusun da kan glukozunu yükselterek, fetal pankreası uyarır ve Langerhans hücrelerinin hiperplazisi gelişir. Son trimesterde fetal büyüme hormonu gibi etki gösteren fetal hiperinsülinemi makrozomiye neden olur. Hafif DM'lu hastada bunlar olurken, diyabetin komplikasyonlarının iyice yerleştiği ağır vakalarda özellikle vasküler hastalık ve plasenta yetersizliği nedeniyle gelişme geriliği olur.

13.Anne babası normal olan 47,XX (+21) şeklinde kromozom düzenindeki bir çocuğun kardeşinin de Down'lu olma riski nedir?

- %1
- %25
- %33
- %50
- %100

Cevap A (Neyzi, 2.Cilt, 2.baskı, s.154)

Genç annelerde (35 yaşın altında) trizomi 21'li bir bebekten sonra yineleme riski yaklaşık %1'dir. Yaşlı annelerde ise bu risk yaşla orantılıdır.

14.Farklı kalıtım biçimleri hakkında verilenlerden hangisi yanlıştır?

- Sitoplazmik kalıtımla geçen bir erkeğin çocuklarına hastalık geçmez.
- X'e bağlı dominant kalıtımda hastalık sadece babadan oğula geçer.
- X'e bağlı resesif hastalık sadece erkek çocuklarda ortaya çıkar.
- Otozomal resesif kalıtımla geçen bir hastalık çocukta ortaya çıkmışsa sağlam görünen anne ve baba taşıyıcı olmalıdır.

e) Otozomal dominant kalıtımda karakterin erkek ya da kız çocuğa geçiş olasılığı eşittir.

Cevap B (Neyzi, 2.cilt, 2.baskı, s.138-143)

X'e bağlı dominant kalıtımda hastalık babadan oğula geçmez. Bütün kız çocuklar hastadır. Hasta kadınların ise erkek ve kız çocuklarının yarısı hastadır. Bu tip kalıtım, otozomal dominant ile karışır, ancak belirtilerin erkeklerde daha ağır olması ve erkekten erkeğe geçiş olmaması ile ayrılır.

15.Aşağıda verilen hastalık-problemlili kromozom eşleştirmelerinden yanlış olan hangisidir?

Hastalık	Kromozom
a) Wilms tümörü	11.
b) von Willebrand hastalığı	12.
c) Nörofibromatozis I	17.
d) Kistik fibrozis	7.
e) Nöroblastom	5.

Cevap E (Merck Manual, Türkçe'si, s.1267)

Nöroblastomda kromozom 1p'de delesyon vardır.

16.Hangisi prenatal tanı için amniyosentez endikasyonu değildir?

- Anne yaşının >35 olması
- 1'den fazla 2.trimester düşüğü olan anneler
- Translokasyon taşıyıcı annelerin gebelikleri
- X'e bağlı hastalık riski olan hamilelikler
- USG ile çoklu malformasyon saptanan gebelikler

Cevap B (Nelson, Textbook of Pediatrics, 14.baskı, s.436)

1 veya daha fazla 1. trimester düşüğü amniyosentez endikasyonlarındandır. Diğerleri;

-Üçlü testte yüksek risk saptanması

-Daha önce kromozom anomalili çocuğa sahip olan annelerde

-Biyokimyasal ya da DNA analizleri ile tanı konabilecek hastalıklar varsa.

17.Amniyosentezde α fetoprotein'in (AFP) "yanlış yüksek-düşük" bulunmasının klinikte en önemli nedeni nedir?

- α fetoprotein'in çabuk denature olması
- Gebelik haftası tayininin yanlış yapılması
- α fetoprotein'in annedeki fizyolojik değişimlerden çabuk etkilenmesi
- α fetoprotein tayin metodunun özelliği nedeniyle
- Amniyosentezin uygun yapılamaması.

Cevap B (Neyzi, 1.Cilt, s.172-173)

AFP gebelik haftalarına göre çok değişkenlik gösteren bir proteindir. 14-18. haftalarda en yüksektir, sonra giderek düşer. Bu yüzden amniyosentez yapmadan önce ultrasonografi ile gestasyonel yaşın tayini çok önemlidir.

18.Brakisefali ve düz oksiput hangi hastalık için karakteristiktir?

- a) Down sendromu
- b) Turner sendromu
- c) Tuberöz skleroz
- d) Marfan sendromu
- e) Edwards sendromu

Cevap A (*Merck Manual, Türkçe'si, s.2300-2301*)

Mikrosefali, brakisefali, oksiput düzleşmesi Down sendromu için karakteristiktir. Gözler çarpıktır, sıklıkla epikantus kıvrımları bulunur. Neonatal dönemde saptanan Brushfield lekeleri genellikle yaşamın ilk 12 ayı içinde kaybolur. Diğer bulgular: Simian oluğu, klinikodaktili, dar ve kısa dudak, dilin dışarıda olması, ayak tabanı çizgilerinde artma, hipotoni olarak sayılabilir.

19.Aşağıdaki durumların hangisinde amnion sıvısındaki α fetoproteininin değerinin düşük olması beklenir?

- a) Omfalosel
- b) Nöral tüp defektleri
- c) İkiz gebelik
- d) Bağırsak obstrüksiyonu
- e) Down sendromlu fetus

Cevap E (*Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.138*)

α FP'nin amnion sıvısında yüksek ve düşük olduğu durumlar:

Yüksek	Düşük
İkiz gebelik	Down sendromlu fetus
Nöral tüp defektleri	
Bağırsak obstrüksiyonu	
Doğumsal hepatit	
Doğumsal nefroz	
Fetal ölüm	
Omfalosele	

20.Aşağıdakilerden hangisi Wilms tümörü beraber görülme sıklığı artan anomalilerden değildir?

- a) Hemihipertrofi
- b) Duodenal atrezi
- c) Aniridi
- d) Polikistik böbrek
- e) Kriptorşidizm

Cevap B (*Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.131,566*)

Wilms tümörlü olan çocuklarda sporadik anomali (genel popülasyonda 1:50.000, Wilms tümöründe 1:100), hemihipertrofi (genel popülasyonda 3:100.000, Wilms tümöründe 2:100), hipospadias, kriptorşidizm, at nalı ya da yapışık böbrekler, üretral duplikasyon ve polikistik böbrekler gibi genitoüriner anomaliler (Wilms tümörlü hastada 5:100) gibi bazı doğumsal anomaliler sıklıkla saptanır. Aniridi ile Wilms tümörü sıklıkla kromozom 11'in delesyonu (del [11p13]) ile ilişkilidir. Duodenal atrezi Down sendromunda görülen bir anomalidir.

21.Aşağıdaki hastalıklardan hangisi "çift etki" teorisi (Knudson hipotezi)ne göre malign sürecin başlamasına en iyi örnektir?

- a) Retinoblastom
- b) Wilms tümörü
- c) Rabdomiyosarkom
- d) Medulloblastom
- e) Nöroblastom

Cevap A (*Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.549-550*)

Çift etki teorisinin (Knudson Hipotezi) birçok kanser türünde malign sürecin başlamasında etkili olduğu ileri sürülmüştür. Örneğin ailesel retinoblastomada eşey hücre dizisinde bir gen mutasyonu oluşur. Sonra ikinci bir "etki" somatik hücre serisinde ikinci bir kromozom üzerindeki diğer retinoblastoma geninin mutasyonu ile sonuçlanır. Bu çift gen mutasyonu retina hücrelerinde neoplastik değişime neden olur. İkinci "etki" mitoz sırasında somatik hücrede bir karsinojen ya da spontan DNA rekombinasyonu olabilir.

22.Bebeklikte en sık rastlanan tümör hangisidir?

- a) Wilms tümörü
- b) Lösemi
- c) Santral sinir sistemi tümörleri
- d) Nöroblastoma
- e) Lenfoma

Cevap D (*Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.567*)

Nöroblastoma bebeklikte (ortalama yaşamın 20.gününden itibaren) en sık rastlanan tümördür ve çocuklukta lösemi, lenfoma, SSS tutulumundan sonra 4.sıklıkta görülür. Nöroblastoma çocukluk kanserlerinin %8'inden azını oluşturmasına karşın, çocuklarda kanser ölümlerinin %15'inden sorumludur.

23.İzole eritrosit aplazisi, yarı dudak, yele boyun, trifalangial baş parmak olarak başlıca özellikleri verilen, steroid tedavisine genellikle yanıt veren otozomal resesif geçişli hastalık aşağıdakilerden hangisidir?

- a) Fanconi sendromu
- b) Paroksizmal nokturnal hemoglobinuri
- c) Hemofagositik sendrom
- d) İdiyopatik aplastik anemi
- e) Diamond-Blackfan sendromu

Cevap E (*Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.524-525*)

Doğumsal yakın eritrosit aplazisi (Diamond-Blackfan Sendromu) sıklıkla yaşamın ilk birkaç ayında hatta doğumda ortaya çıkar. Bu yaşam boyu süren bir hastalıktır. Çoğu hastada kortikosteroid tedavisine yanıt verir, ancak ilacı devamlı almak zorundadırlar. Steroid tedavisine yanıt vermeyenler transfüzyona bağımlıdır ve kan transfüzyonu komplikasyonları riskleri altındadırlar.

24. Aşağıdakilerden hangisi Breakage sendromlarından (DNA tamir bozukluğu) değildir?

- a) Kseroderma pigmentozum
- b) Nörofibromatozis
- c) Ataksi telenjipektazi
- d) Bloom sendromu
- e) Fanconi anemisi

Cevap B (Nelson, *Textbook of Pediatrics*, 14.baskı, s.291)

Breakage sendromları:

- 1. Bloom sendromu
- 2. Ataksia telenjipektazi
- 3. Fanconi aplastik anemisi
- 4. Kseroderma pigmentozum

Bunlar otozomal resesif geçiş gösterir.

25. Aşağıdakilerden hangisi diabetli bir annenin bebeğinde beklenen sorunlardan değildir?

- a) Konjenital anomaliler
- b) Hiperglisemi
- c) Nefropati
- d) Hiperbilirubinemi
- e) Respiratuar distres

Cevap B (Temel Kadın Hastalıkları ve Doğum Bilgisi, 1996, s.376)

Diabetik anne bebeklerinin sorunları arasında düşüklükler, konjenital anomaliler, respiratuar distres, hipoglisemi, makrozomi, hipokalsemi, hiperbilirubinemi ve perinatal mortalite sayılabilir.

26. Aşağıdaki multifaktöriyel kalıtımla geçen hastalıklardan hangisinin genel toplum insidansı ve kardeşle yineleme riski en fazladır?

- a) Pilor stenozu
- b) ASD
- c) Yarık damak
- d) Pes equinovarus
- e) PDA

Cevap A (Neyzi, 1.cilt, s.142)

Multifaktöriyel geçen hastalıkların insidansı ve yineleme riski:

	Genel toplum insidansı	Kardeşlerde yineleme riski (%)
Kalp anomalileri		
VSD	1:575	4.3
PDA	1:1200	3.2
ASD	1:1500	3.2
Yarık dudak ve/veya yarık damak	1:1000	5.0
Yarık damak	1:2000	8.0
Pes equinovarus	1:1000	2.3
Nöral tüp defektleri	1-20:1000	4.0
Pilor stenozu	1:500	4.0-25
Şizofreni	1-2:100	6.0-12
Psöriazis	1-2:100	7.8
Atopik hastalıklar	2-3:100	5.8

Mendelian kalıttan başlıca farklılıkları:

- 1. Tüm birinci derece akrabalar için rekürrens hızı benzerlik gösterir.
- 2. Bazı bozukluklar bazı seksü tercih eder.
- 3. Tek yumurta ikizlerinin her ikisinin de etkilenme oranı %100 olmakla birlikte risk, çift yumurta ikizlerinden çok fazladır.
- 4. Etkilenen bireyin çocuklarında risk, doğrudan malformasyonun şiddetine bağlıdır.

BESLENME

1. Aşağıdakilerden hangisi raşitizm ve skorbütün ortak özelliklerindedir?

- a) İki de genellikle 6. aydan sonra görülürler.
- b) Birlikte bulunma yüzdeleri yüksektir.
- c) İkisinde de kostokondral eklemlerde şişlik oluşur.
- d) İkisinde de hemorajik belirtiler beklenir.
- e) İkisinde de psödoparalizi beklenir.

Cevap C (Merck Manual, Türkçe'si, 1996, s.2218-2219)

İnfanıl skorbüt; raşitizm, poliomyelit, osteomyelit, akut romatizmal ateş ve hemorajik hastalıklardan ayırt edilmelidir. Raşitizm sıklıkla 5. aydan önce oluşurken, skorbüt neredeyse hiçbir zaman 6. aydan önce oluşmaz. Hastalıklar seyrek olarak birlikte bulunurlar. Raşitizm'de hemorajik belirtiler olmaz. Her iki durumda da kostokondral eklemlerde şişme olur. Skorbütteki şişlikler angüler olurken, raşitizmdekiler yuvaraktır. Bebek bacaklarını oynatamıyor ve hareket ettirildiğinde ağlıyorsa, akla sıklıkla poliomyelit gelir. Skorbütte de, bebek hareket ettirildiğinde ağlar ve subperiostal hemoraji sonucunda oluşan ağrı nedeniyle bacaklarını hareketsiz tutabilir.

2. Süt çocuğunda bazal enerjinin en büyük kısmı vücudun hangi bölümü için kullanılır?

- a) Kalp
- b) Kaslar
- c) Beyin
- d) Karaciğer
- e) Sindirim sistemi

Cevap C (Neyzi, 1.cilt, 2.baskı, 1993, s.348-349)

Çocuklarda bazal metabolizma hızı, fiziksel aktivite ve spesifik dinamik etkinin yanısıra yeni doku yapımı için de enerji gerekir. Küçük süt çocuklarında besinler ile sağlanan total enerjinin yaklaşık 1/4'ü büyüme için kullanılır. 1 g yeni doku sentezi ve depolanması için ortalama 5 kcal enerji gerektiği hesaplanmıştır.

Organların görelî hacmi enerji gereksinimini etkiler. Süt çocuğu döneminde beyin ve karaciğer, kas dokusuna göre daha fazla enerji harcayan organlardır. Süt çocuğunda bazal enerjinin %60'ı beyin için, %8'i ise kas için kullanılır. Erişkinde bu oran %25 ve %30'dur.

Cevap D (Neyzi, 1.cilt, s.117-118)

Boy kısalığı dışında fizik muayene bulguları normal, ancak kemik yaşı geri olan çocukların büyük çoğunluğu bu gruba girer. Doğumda normal tartıda olmaları bu çocukların önemli bir özelliğidir. Kemik yaşı boy yaşına uygun şekilde geri kalır. Ergenlik belirtilerinin ortaya çıkışı gecikir. Bu nedenle bu bozukluk konstitüsyonel ergenlik (puberte) gecikmesi olarak da adlandırılır. Dikkatli soruşturulursa ailenin diğer bireylerinde de benzer büyüme gecikmesi hemen daima saptanabilir.

2. "Gecikmiş puberte" tanımı kızlarda ve erkeklerde en az kaç yaşına kadar puberte gelişimine ait bulgu yoksa kullanılır?

Kız	Erkek
a) 10	11
b) 11	13
c) 12	13
d) 13	14
e) 14	15

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.621)

Kızlarda 13 yaş, erkeklerde 14 yaşa kadar puberte gelişimine ait hiçbir bulgu olmadığında, puberte gecikmiştir.

3. Aşağıdakilerden hangisi beraberinde jinekomasti görülebilen hastalıklardan değildir?

- Turner sendromu
- Testiküler feminizasyon
- Hipertiroidizm
- Siroz
- Hipotiroidizm

Cevap A (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.225)

Erkeklerde meme büyümesine "jinekomasti" denir. Genellikle benign ve kendiliğinden düzelen bir durumdur, erken adölesan dönemdeki erkek çocukların %50-60'ında gözlenir.

Jinekomasti Etiyolojisi:

- Klinefelter sendromu
- Testiküler feminizasyon
- Hormon salgılayan tümörler
- Hipo/Hipertiroidizm
- Siroz
- İlaçlar (Amfetamin, Simetidin, Digitalis, Trisiklik anti-depresan, Östrojen,...)
- Familiyal jinekomasti
- Turner sendromunda hastalar, çoğunlukla 45,X karyotipli bayanlardır.

4. Normal sekonder seks karakterli amenoresi olan bir hastada, östrojen etkilerinin varlığı ya da yokluğu saptanmadan önce hangisi ayırıcı tanıda düşünülmesi gerekenlerden değildir?

- Adrenogenital sendrom
- Gebelik
- Hipopituitarizm
- Tiroid hastalığı
- İmperefor himen

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.227-228)

Amenore gelişen hastada normal sekonder seks karakterlerinin yanında androjen fazlalığını gösteren (Adrenogenital sendrom) bir bulgu, gebelik, metabolik (tiroid hastalığı) veya uterusu ait patoloji yoksa, östrojen etkilerinin varlığı ya da yokluğu saptanmalıdır.

5. Osgood-Schlatter Hastalığı hakkında aşağıdakilerden hangisi yanlıştır?

- Erkeklerde daha sıktır.
- Etiyopatogenez iyi bilinmemektedir.
- Kuadriseps kasının kullanılması ile dizde ağrı ve şişlik oluşur.
- Aktiviteyle ilişkili olan ağrı, iskelet maturasyonundan sonra 6 ay 1 yıl kadar sürer.
- Tedavide anti-inflamatuar ilaçlar kullanılır.

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.725; Neyzi, 2.cilt, s.792)

Osgood-Schlatter hastalığının tedavisinde istirahat aktivitelerin kısıtlanması ve bazen de dizin hareketlerinin önlenmesi gerekebilir. Bunların yanında izometrik egzersiz programı verilmelidir. Anti-inflamatuar ajanların yararı yoktur.

6. Doğumda ve 10 yaşında vücudun üst ve alt bölümleri (pubis'ten itibaren) arasındaki oran ortalama olarak nedir?

Yenidoğan	10 yaş
a) 2	1
b) 1.5	1
c) 1.7	1
d) 2	1.2
e) 1.8	1.2

Cevap C (Temel Klinik Bilimler, 2.cilt, s.216)

7. Doğumda ve 1 yaşındaki bebeğin ortalama boyu nedir?

Doğumda	1 yaşında
a) 55 cm	70 cm
b) 50 cm	75 cm
c) 45 cm	75 cm
d) 55 cm	70 cm
e) 50 cm	70 cm

Cevap B (Temel Klinik Bilimler, 2.cilt, s.216)

8. Aşağıdaki kemiklerden hangisi doğumda hiç gelişmemiştir?

- Talus
- Küboid kemikler
- Kalkaneus
- Lunatum
- Hyoid kemik

Cevap D (Neyzi, 1.cilt, s.94)

Miadında doğan çocuklarda femur alt, tibia üst epifizleri ve kalkaneus, talus ve küboid kemikler oluşmuştur. El bileği kemiklerinin ise hiçbiri oluşmamıştır.

9. Kalori alımı yetersiz olduğunda ağırlık, boy, baş çevresi persentillerinin azalma sıralaması nasıldır?

- a) Boy persantili
b) Ağırlık persantili
c) Baş çevresi persantili

	1.	2.	3.
A) a	b	c	
B) c	b	a	
C) c	a	b	
D) b	a	c	
E) b	c	a	

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.1)

Boy, ağırlık ve baş çevresi persantilleri arasındaki büyük farklılıklara dikkat edilmelidir. Örneğin, kalori alımı yetersiz olduğunda önce ağırlık, sonra boy, en sonra baş çevresi persantili uzar.

10. Aşağıdakilerden hangisi röntgenlerde kemik yaşının saptanmasında bakılan kriterlerdendir?

- I. Epifiz merkezinin sayı ve büyüklüğü
II. Kemik uçları çizgisinin büyüklük, şekil, densite ve keskinliği
III. Epifiz merkezini geçici kalsifikasyon noktasından ayıran uzaklık
- a) I
b) II
c) I-II
d) I-III
e) I-II-III

Cevap E (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.13)

Kemik olgunlaşması (kemik yaşı) röntgenlerde yukarıda sayılan kriterlere göre saptanır.

11. Enürezisin medikal tedavisinde kullanılan ilaç hangisidir?

- a) Propranolol
b) İmipramin
c) Diazepam
d) Flumazenil
e) Klozapin

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.32)

Enürezis tedavisi 6 yaştan önce kendiliğinden iyileşme oranları yüksek olduğu için tedavi yapılması önerilmez. 6 yaşından sonra bile birincil enürezisin kendiliğinden iyileşme oranı yılda %15'tir; organik bir neden olmayan ikincil enüreziste de iyileşme oranları yüksektir. Sık kullanılan 3 tedavi yöntemi danışmanlık, enürezis alarmları ve imipramin'dir. Günümüzde kullanılan en etkili tedavi enürezis alarmlarıdır (%70 tedavi).

12. Aşağıdakilerden hangisi çocuklarda görülen gelişme geriliklerinin nedenlerinden değildir?

- a) Sindirim, emilim bozukluğu
b) Kötü beslenme
c) Regürjitasyon

- d) Düşük metabolizma hızı
e) Psikososyal sorunlar

Cevap D (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.37)

Gelişme Geriliği Etiyolojisi:

Mekanizma

*Organik:

-Emememe, yutamama, emzirememe

-Sindirme, emilim bozukluğu

-Kötü beslenme

-Kusma

-Regürjitasyon

-Metabolizma hızının artması

-Büyüme potansiyelinin azalması

*Organik olmayan:

-Psikososyal

13. Bebekte nöromotor gelişim takibinde kullanılan kriterlerden olan "yüzüstü pozisyondan sırtüstüne geçme" yeteneği en az (ortalama olarak) ne kadarlık bebekten beklenir?

- a) 2 ay
b) 3 ay
c) 5 ay
d) 7 ay
e) 9 ay

Cevap D (Neyzi, 1.cilt, s.100-101)

7 aylık bebek; kendisi yüzüstünden sırtüstüne dönebilir. Emeklemeye başlar. Gövdesini öne doğru eğerek yarımsız oturabilir. Bir elindeki eşyayı öbürüne geçirebilir. İsteddiği yapılmazsa ağlar.

İşlev	İlk kazanılma yaşı
Gülümseme	6 hafta
Eşya yakalama	5 ay
Desteksiz oturma	7 ay
Kelime söyleme	11 ay
Kendi kendini besleyebilme	18 ay

14. Aşağıdaki hastalıkların hangisinde kemik yaşının kronolojik yaşa göre ileri olması beklenmez?

- a) Akondroplazi
b) İdiyopatik puberte prekoks
c) Adrenogenital sendrom
d) Mc Cune Albright sendromu
e) Over tümörleri

Cevap A (Neyzi, 1.cilt, s.96)

Kemik yaşı normalde kronolojik yaşla uygunluk gösterir. Kemik yaşının kronolojik yaşa göre ileri oluşu hemen daima hormonal bozukluk sonucudur (idiyopatik puberte prekoks, adrenogenital sendrom, over tümörleri, hipotalamus tümörleri, Mc Cune Albright sendromu). Kemik yaşının geri kalmasına çok daha sık rastlanır. Gerilik fazla ise öncelikle tiroid hormonu eksikliği düşünülmelidir. Bunun dışında kemik olgunlaşmasını engelleyen durumlar: GH eksikliği, kronik enfeksiyon, mukopolisakkaridozlar, kondrodistrofi, akondroplazi ve Turner sendromu olarak sıralanabilir.

15. Vücut kitlesinin artış hızı (değişme hızı) ve boy uzaması intrauterin hayattan itibaren düşünüldüğünde ne zaman en fazladır?

- a) İntrauterin 16-18. hafta
- b) İntrauterin 32. hafta
- c) 0-6 ay
- d) 6-12 yaş
- e) 15-16 yaş

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.55)

Vücut kitlesinin artış hızı ve boy uzaması puberte dahil diğer dönemlere göre gebeliğin 32.haftasında en fazladır (15kg/yıl, 65 cm/yıl). Baş en hızlı gebeliğin 28. haftasından sonra büyür ve büyüme hızı 2. yaştan önce azalır. Boy ve kitle büyümesi malnütrisyonda farklı şekilde azalır, ancak obezitede eşzamanlı artar.

GENETİK

1. Turner sendromu ile ilgili aşağıdakilerden hangisi yanlıştır?

- a) En sık görülen karyotip 45, X'dir.
- b) Turner sendromu riski, anne yaşının ileri olmasıyla artar.
- c) Turner sendromunda kızlar fertil olabilir, ancak erkekler infertildir.
- d) Turner sendromundaki kısa boy tedavi edilebilir niteliktedir.
- e) Turner sendromlu kızlarda aort koarktasyonu insidansı artmıştır.

Cevap B (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.132-133)

Turner sendromu X kromozomunun p kolunun işlevsel anomaliyle ilişkilidir. En sık görülen karyotip 45,X'tir. Ancak hasta kadınların birçoğu mozaiktir. En sık mozaik 45,X/46,XX'tir. Turner sendromu riski anne yaşının ileri olması ile artmaz. Turner sendromlu kızlarda biküspit aort kapağı ve aort koarktasyonu insidansı artmıştır. Yenidoğanda el ve ayaklarda ödem olabilir. Kısa boy tedavisi parenteral insan büyüme hormonu ve oral anabolik steroidler kullanarak başarı ile yapılabilir. Turner sendromlu bazı kadınlarda in vitro fertilizasyon yapılabilir ve terme kadar ulaşılabilir.

2. Hangisi Down Sendromu'nun klinik belirtilerinden değildir?

- a) Epikantus katlantıları
- b) Brushfield lekeleri
- c) Makroglossi
- d) İntestinal atrezi
- e) Fontanellerin geç kapanması

Cevap C (Nelson, Türkçe'si, 2.baskı, 1996, s.131)

Down sendromu'nda küçük mandibula ve maksilla nedeniyle dil belirgin, damak yüksek ve dar olabilir. Bu yüzden makroglossi olmadığı halde dil dışarıdadır.

3. Noonan Sendromu'nda en sık görülen kalp anomali nedir?

- a) VSD
- b) PDA

- c) Trikuspit atrezi
- d) TGA (büyük arterlerin transpozisyonu)
- e) PS (pulmoner stenoz)

Cevap E (Neyzi, 2.cilt, 2.baskı, s.618-619)

Psödo-Turner sendromu, Ullrich sendromu olarak da bilinen bu sendrom (Noonan Sendromu) hipogonadizm, yele boyun, pitosis, konjenital kalp hastalığı ve boy kısalığı ile karakterizedir. Sıklığı 1:8000 olarak bilinmektedir. Vakaların bir bölümü ailevidir. Hasta erkekler infertil olduğu için genetik geçiş anne ile olmaktadır. Yeni vakalar mutasyon sonucu da çıkabilir. Kadın ve erkekte eşit sıklıkta görülür. Kromozom yapısı normal ve gonadal cinse uygundur. En sık görülen kalp anomalileri pulmoner stenoz ve atrial septal defektir.

4. Aşağıdaki hastalıklardan hangisi "otozomal dominant" kalıtım gösterir?

- a) Albinizm
- b) İnkontinensiya pigmenti
- c) Ataksi telanjiektazi
- d) Nörofibromatozis
- e) Albright sendromu

Cevap D (Merck Manual, Türkçe'si, 2.baskı, s.1523)

Albinizm→otozomal resesif

İnkontinensiya pigmenti→X'e bağlı dominant

Ataksi-telanjiektazi→otozomal resesif

Albright sendromu→sporadik

Nörofibromatozis, biri 12.kromozomda taşınan Tip I, diğeri bilateral akustik nörinomla kendini belli eden Tip II olmak üzere bir çift otozomal dominant hastalıktır. Tip I hastalarının (von Recklinghausen hastalığı) 1/3'ü asemptomatiktir, rutin inceleme sırasında fark edilirler. Olguların üçte birinde kozmetik sorunlar başlıca yakınmalardır. Karakteristik deri lezyonları, olguların %90'ından fazlasında doğumda ya da süt çocukluğunda oluşur ve sıklıkla gövde, pelvis, diz ve dirseklerin fleksör kısımlarında bulunan kahverengi (café au lait) maküllerdir. Bu lezyonların sayısının 6 veya daha fazla olması veya birinin çapının 1.5 cm'den büyük olması tanı koydurucudur. Kalan 1/3 olgu nörolojik problemlerle kendini gösterir.

5. Kistik fibrozis (KF) geni hangi kromozomdadır?

- a) 5.kromozom
- b) 7.kromozom
- c) 13.kromozom
- d) 15.kromozom
- e) 21.kromozom

Cevap B (Neyzi, 2.cilt, 2.baskı, s.135)

Hastalık otozomal resesif geçiş gösterir. Beyaz ırkta KF sıklığı 1/2000-2500 (beyaz ırktaki en sık otozomal resesif hastalık) olarak bildirilir. Taşıyıcılık ise 1/25 oranındadır, bu her 400 evlilikten bir tanesinde hastalıklı çocuk olacak demektir. Tüm yenidoğanlar bu hastalık açısından tarandığında gerçek insidansın en az 1/1800 olduğu saptanmıştır. DNA teknolojisi ile KF geni lokusunun 7 numaralı kromozom üzerinde olduğu bugün bilinmektedir.