



# 2026 TUS İLKBAHAR REFERANSLARIMIZ

TUSMER ANLATTI, TUS'TA SORULDU!



*Bizimle hazırlan,  
farkı yaşa!*



tusmer.tus



tusmer.tus



tusmer.com

### Soru No: 37

**20 yaşındaki erkek hasta, kronik hemolitik anemi, splenomegalisi ve nötrofilik lenfositosisi ile başvurmuştur. Aşağıdakilerden hangisi bu hastanın en olası tanısıdır?**

- 1) Kronik miyeloid lösemi
- 2) Kronik lenfositik lösemi
- 3) Kronik nötrofilik lenfositosis
- 4) Kronik nötrofilik lenfositosis
- 5) Kronik nötrofilik lenfositosis

- Kemik (osteomyelit) ve eklem (Artr) enfeksiyonları
- Konjenital Nötropeni (Kostmann Sendromu)
- Sıkık nötropeni
- Lökosit Adesyon Defekti
- Chediak-Higashi Sendromu
- Myeloperoksidaz eksikliği
- Kronik Granüloematöz Hastalık
- Hiper IgE Sendromu
- G6PD Eksikliği
- IFN gamma ve IL-12 gen defekti (Mikobakteriyel yakınlık)

#### Konjenital Nötropeni (Kostmann Sendromu)

- Lökopeni: BK < 4000/mm<sup>3</sup>
- Nötropeni: ANS < 1500/mm<sup>3</sup>
- < 1000-1500 Hafif
- < 500-1000 Orta
- < 500 Ağır nötropeni

• Otozomal resesif, OO ve X bağıli kalıtsaldir

• Nötropeni artmış apoptozis bağıdır

• Nötrofil sayısı genellikle 200'ün altında, monosit sayısı artmıştır\*\*\*

#### Dismorfik bulgular yoktur

- Hastalarda siklik
- Orofarinjal sorunlar
- Diş
- Solunum yolu enfeksiyonları
- Sektör ve cilt enfeksiyonları görülür
- Etken siklik staph ve streptokoklardır

• Ağır konjenital nötropeni

• ELANE ve HAX-1 gen mutasyonu

• BK < 200

• Oduka ağır seyirler

• YD döneminde sepsis, ağır bak enfeksiyonlar, omfali

• Ağında üreterler, yaralar, sekür

• Tedavi G-CSF

#### Kronik Granüloematöz Hastalık

• Kemotaksis, fagozitoz ve degranülasyon normaldir.

• Ancak mikrobiyal oksijen metabolizmasının olgununda defekt vardır, bu nedenle katalaz pozitif mo'lar görülmektedir

• NADPH oksidaz defektidir\*\*\*

• 4 gen defektine bağıli meydana gelir, bunlarda binal X'e bağıli diğer üçü ise otozomal resesif geçildir.

#### gp91phox gen defekti

- X'e bağılidir
- En sık görülen ve (%65) en ağır seyreden formudur

• Klinik bulgular değişlidir

• En sık S. Aureus olmak üzere katalaz pozitif mo'lar ile enfeksiyon sikte

• Serratia marcescens, Burkholderia cepacia, Aspergillus, Candida albicans, Nocardia ve Salmonella gibi

• Mikobakteriyel karpı yakınlık ta artmıştır

• Pnömoni, lenfadenit, osteomyelit ve cilt enfeksiyonları en sık bulgularıdır

• Periferal abses, tekrarlayan cilt enfeksiyonları, folikülit ve diskoid lupus da KGH'yi akla getirmelidir

• Granüloma oluşumu KGH'nin önemli bir bulgusudur

• Tanı genellikle flow (akım) sitometrisi ile konur. İşlem sırasında dihidroindolamin (DHR) kullanılır

• NBT testi ise kullanılabilecek bir diğer yöntemdir, ancak DHR'den sonra kullanım sıklığı azalmıştır

- KGH olan bazı vakalarda glucose-6-phosphate dehydrogenase (G6PD) eksikliğinin eşlik ettiği bildirilmiştir. Bu vakalarda ayrıca kronik hemolitik anemi eder
- Kesin tedavi KIT'dir
- Destekleyici tedavi (Protokoll):
- TMP-SMX 5mg/kg/gün
- İtrakonazol (antifungal) 100 mg/gün <50 kg ve 200 mg/gün > 50 kg
- İnterferon gamma (50 mg/m<sup>2</sup> haftada 3 gün)
- Şiddetli anemim ve (eter obet. veya ağır granüloematöz kotte kortikosteroid kullanılabilir

#### Myeloperoksidaz eksikliği

• En sık görülen fagozitoz sistem defektli (1/2000)

• Otozomal resesif geçildir

• Çoğunluğu asemptomatiktir

• Özellikle DM'de hastalarda dissemine Candida enfeksiyonuna neden olabilir

• Prognozu çok iyidir.

• Mantar enfeksiyonlarında agresif anti-fungal tedavi önerilir

#### Chediak-Higashi Sendromu

• Otozomal resesif geçildir

• LYST (lysosomal trafico regulator) gen defektine bağıli gelişir

• Nötrofil degranülasyonu, kemotaksis ve bakteriyel aktiviteyi bozmuştur

• Hafif kanama diyezisi vardır

• Okülomotor atizim

• Progresif periferik nöropati

• Hemofagositik sendroma yakınlık en önemli bulgularıdır

• Hastaların açık cilt rengi ve gömüğü sağı rengi vardır

• Fotofobi ve rotasur niştagmus görülür

• Tekrarlayan enfeksiyonlar ve nötropeni sikte

• Sıklıkla mukoz, cilt ve solunum yolu enfeksiyonları görülür

• S. Aureus en sık etkenidir

• Motor veya sensori nöropati görülür. Ataksi önemli bir bulgudur. Nöropati genellikle adolesan dönemde başlar

• Trombosit sayıları normaldir ancak kanama zamanları uzamıştır\*\*\*

• Bozulmuş platelet agregasyonuna bağıli

• NK hücre fonksiyonları da bozulmuştur

• Hayati tehdit eden en önemli komplikasyonu akciğerlere faz gelişmesidir (hemofagositik lenfositosis)

• Pansitopeni, yüksek ateş

• Ko, dala ve lenf nodularının lenfositosisi infiltrasyonu

• Her yaşta ortaya çıkabilir, özellikle EBV enfeksiyonuna bağıli gelişebilir

• Tanıda periferik hücrelerde dev granüllerin görülmesi ile konur

• Tedavide yüksek doz askorbik asit (200 mg/gün infanlarda, 2000 mg/gün erişkinlerde) bazı çocuklarda klinik durumda iyileşme yapabilir

• Kesin tedavi KIT'dir

#### Hiper IgE Sendromu

• Cilt, akciğer ve diğer visceral organlarda tekrarlayan stafilokok absesleri\*\*\*

• Nötrofilde intermitan kemotaksis defekti görülür. Ayrıca yetersiz inflamatuvar sitokin yapımı ve inflamasyonun minimal olmasına bağıli düşük abses oluşur

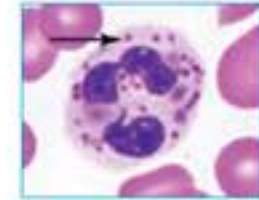
• Tekrarlayan sinüzit, otit, mastoidit

• Yüksek Ig E düzeyleri ile karakterizedir. CD4+ T hücre sayısı da azalmıştır

• Otozomal dominant ve otozomal resesif formları vardır

• OO STAT3 mutasyonu (prömotasal ve iskelet anomalisi var)

• OR DOCK8 mutasyonu (prömotasal ve iskelet anomalisi yok)



**Soru No: 38**

Soru No: 38

**Sosyal pediatri dersinde özellikle anormal uterin kanamanın adeloan da sorulabileceği en sık aks olgunlaşma sürecini tamamlamadığında , endometriumun sadece östrojene maruz kalması hipotalamo-hipofizer aks olgunlaşma defektine bağlı kanama olduğu söylenmiştir. Bunun yanısıra ayırıcı tanıda von Willebrand hastalığı, tiroid hastalıkları, ileri dönemde PCOS dikkat edilmesi gereken hastalıklar olduğu söylenmiştir. Pediatrik hematolojide geçmiş yıllarda benzer soru olduğu aks olgunlaşma defekti ve adeloan dönemde polimenore, menoraji ile gelen kız çocukta von willebrand hastalığına özellikle dikkat çekilmiştir.**

**Sosyal pediatri dersinde özellikle anormal uterin kanamanın adeloan da sorulabileceği en sık aks olgunlaşma sürecini tamamlamadığında , endometriumun sadece östrojene maruz kalması hipotalamo-hipofizer aks olgunlaşma defektine bağlı kanama olduğu söylenmiştir. Bunun yanısıra ayırıcı tanıda von Willebrand hastalığı, tiroid hastalıkları, ileri dönemde PCOS dikkat edilmesi gereken hastalıklar olduğu söylenmiştir. Pediatrik hematolojide geçmiş yıllarda benzer soru olduğu aks olgunlaşma defekti ve adeloan dönemde polimenore, menoraji ile gelen kız çocukta von willebrand hastalığına özellikle dikkat çekilmiştir.**

**Soru No: 39****Soru No: 39**

Yeni doğmuş bir bebekte hipotermi, aşağıdaki durumlardan hangisiyle birlikte görülmez?

Bebeğin hipotermiye uğramasının en önemli nedeni aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Hipotermi
- B) Hipotermiye uğramasının en önemli nedeni
- C) Hipotermiye uğramasının en önemli nedeni
- D) Hipotermiye uğramasının en önemli nedeni
- E) Hipotermiye uğramasının en önemli nedeni

**Cilt-1 Sayfa 79**

- Karaciğer enzimlerinde yükselme
- KVS: Miyokard iskemisi, papiller kas nekrozu, triküspid yetmezlik, hipotansiyon
- Pulmoner:**
- MAS
- PPH
- ROS
- Apne
- hematolojik: DİK**
- Metabolik:**
- Hiponatremi
- Hipoglisemi
- Hipokalsemi
- Hiperamonyemi
- Metabolik asidoz
- Dew:** Subkutan yağ nekrozu
- Perinatal Asfiksia - Tedavi**
- Yeterli ventilasyon
- Yeterli oksijenizasyon
- Yeterli perfüzyon
- Hiperlaktikotenden kaçınılmalı
- Metabolik asidoz düzeltilmelidir
- Normoglisemi sağlanmalı
- Nöbetler kontrol altına alınmalı
- (İk seçenek Fenobarbital, KC hasarı varsa Fenitoin)
- Beyin hasarı önlenmeli (Hipotermi uygulanır)
- Hipotermi Tedavisi**
- Hipotermi serebral metabolizmayı azaltır, serbest radikal hasarını artırır, lipid peroksidasyonu ve ekzitator aminoasit serbestleşmesini azaltır.
- Hipoterminin nöroprotektif etkisinin metabolik hız ve enerji tüketimini, uyarıcı yanıtı ve salınımı, kan akımındaki değişiklikleri, vasküler permeabilite, ödem, kan beyin bariyer fonksiyonlarındaki bozulmayı azaltarak ortaya çıkıp düşürülmektedir.
- **Terapötik hipotermi doğumdan sonraki ilk 6 saat içinde başlanır, 72 saat süre ile devam eder ve vücut ısı 33-35°C civarında tutulur.** Hipotermi sadece beş bölgesine uygulanabileceği gibi tüm vücut soğutmasında yapılabilir.
- Hipotermi Tedavisine Başlama Kriterleri**
- Bebeğin  $\geq 36$  gestasyonel hafta ve postnatal  $\geq 5$  saatlik olması
- Kard kanında veya ilk saat içinde alınan kanda pH  $\leq 7.0$  veya baz açığının  $\geq 6$  mmol/L olması
- İlk 10 dakikada APGAR skorunun  $< 5$  olması
- Doğumda resüsitasyon başlanması ve en az 10 dakika devam edilmesi
- Fizik muayene de orta-ağır ensefalopati bulguları olması
- Hipotermi Tedavisi Dışlama Kriterleri**
- 34 haftadan küçük bebekler
- Doğumdan 6 saatten daha fazla zaman geçmesi
- Tizomiler, Koryoamniyont, Organ anomali
- Yaygın parasitemik kanama, koagülopatili olan bebekler
- 2000 gr'ın altındaki bebekler
- Hipoksik iskemik Ensefalopatide Nöroprotektif Uygulamalar**
- **Keenon:** Bir soğuk olan keanon nöronal apoptozu engelleyerek etkilidir.
- **Eritropoetin:** Santral sinir sisteminde orano ve nöroprotektif olarak etkilidir.
- **Magnezyum Süttat:** Hipotermi ile birlikte nöroprotektif etkiyi göstermiştir.
- **Melatonin:** Antikoagülan ve nöroprotektif olarak etkilidir.
- **NAC, N-asetil sistein:** Hipotermi ile birlikte nöroprotektif etkiyi göstermiştir.

## Soru No: 40


Soru No: 40

1. ...
2. ...
3. ...
4. ...

...  
...  
...

- ...
- ...
- ...
- ...
- ...

## Cilt-1 Sayfa 51



Yenidoğan

**Yenidoğan solunum yeterliliği kriterleri**

Klinik kriterler:	Laboratuvar kriterleri:
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Takipne (&gt;40/dk)</li> <li>• Siyanoz</li> <li>• Apgre</li> <li>• Burun kanadı solunumu</li> <li>• Hırıltı</li> <li>• Retraküsyonlar (suprasternal, interkostal ve subkostal)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• PaCO<sub>2</sub>&gt;50 mmHg</li> <li>• pH&lt;7.25</li> <li>• PaO<sub>2</sub>&lt;50 mmHg</li> </ul>

**Akciğer grafisi\*\*\***

- Akciğer grafisi ile grup B streptokok pnömonisi ile ayırıcı tanı yapılmaz\*\*\*
- Grafide\*\*\*
  - Retikülogranüler görünüm (atektazilere bağlı)
  - Bulut oem manzarası (Opak görünüm)
  - Hava bronkogramtan
  - Kalp sınırlarında belirsizlik olabilir.



**RDS'yi önlemek için**

- Prematür doğumlar engellenmeli
- Erken doğum eylemi riskinde 24-34 haftalık gebelerde doğumdan 48 saat önce betametazon verilmesi RDS riskini azaltır.\*\*\*
- Dekametazon periventriküler iktomalazisi olduğu artırdığı için tercih edilmez\*\*\*.

**Antenatal Steroid**

- RDS
- NEK
- İntraventriküler kanama
- Sepsis
- Neonatal mortaliteyi

**AZALTIR**

- İnşülin ve testesteron RDS riskini artırır, tirod hormonları ve tofölin RDS riskini azaltır.

**RDS Tedavisi**

- Erken surfaktan replasman tedavisi ile RDS mortalitesi azaltılmıtır.
- Hayvan surfaktanı kullanılır.
- Fosfotant alfa (dumuz) (Beraktant ve bovaktant) (e-ge)
- Tekrarlanan surfaktan uygulamasının mortalite ve hava kaçağı sendromunu azaltıcı etkisi vardır.
- Oksijen ve erken sünkü pozitif hava yolu basıncı (CPAP)
- Mekanik ventilasyon: Diğer tedavilerle hipoksi ve hiperkapti düzellemedirse kullanılır.

**Surfaktan tedavisinin en önemli yan etkileri\*\*\***

- Hızlı verildiğinde ortaya çıkan ani beyin kan akımı atışı ve buna bağlı kanamalar,
- Akciğer kanamaları,
- Preperatın içerdiği hayvan proteinlerine immün yanıt
- Akciğerlerin enfeksiyona yarındaki olumsuz değişiklikler

**RDS - Destek Tedavileri**

- İzi regülasyonu sağlanır
- Su, elektrolit ve nütriyon ihtiyacı karşılanmalıdır.
- Fazla sıvıdan kaçınılmalıdır.
- Hasta stabilize oluncaya TPN ile aminoasit ve lipid başlanmalıdır.
- Kan basıncı yakın takip edilmiş (hipotansiyon varlığında inotrop ajanlar kullanılmak)
- Anemiye izin verilmemelidir
- Antibiyotik başlanmalıdır (Pnömoniyle ayırıcı tanı kesin yapılmadı ve girişimler nedeniyle sepsis riski arttı) için
- Clod asidöz veya bikarbonat tedavisi verilebilir

Soru No: 41

**Soru No: 41**

**Peritonsiller Abse**

Peritonsiller abse, tonsillit veya tonsillofarenjitin komplikasyonu olarak ortaya çıkar. Bu durumda tonsil dokusu ve çevresel dokular enfeksiyöz hale gelir. Hastanın boğaz ağrısı, ateş, trismus, disfaji gibi bulguları olabilir. Tanı için fizik muayene ve radyasyon yöntemleri kullanılır. Tedavi olarak drenaj ve antibiyotikler uygulanır. Ağır vakalarda tonsillektomi düşünülmektedir.

**Peritonsiller Abse**

• Sıklıkla adölesan hastada akut tonsillofarenjiti takiben boğaz ağrısı, ateş, trismus, disfaji bulguları ile ortaya çıkar.

• Tonsillerde ve uvulada asimetrik görünüm (deviasyon)

• BT abseyi göstermede yardımcıdır.

• En sık etken GAS ve orofarengeal anaeroblardır.

Cilt-2 Sayfa 263

**Peritonsiller Abse**

- Sıklıkla adölesan hastada akut tonsillofarenjiti takiben boğaz ağrısı, ateş, trismus, disfaji bulguları ile ortaya çıkar.
- Tonsillerde ve uvulada asimetrik görünüm (deviasyon)
- BT abseyi göstermede yardımcıdır.
- En sık etken GAS ve orofarengeal anaeroblardır.

263

PEDIATRİ

TUSMER®

- Tedavi: Drenaj + antibiyotik
- Bu tedavi ile 24 saatte klinik düzelmezse, rekürren tonsillit ve peritonsiller abse öyküsü veya peritonsiller abseye bağlı komplikasyonlar varsa tonsillektomi düşünülür.

## Soru No: 42

### Soru No: 42

**Klinik** 10 yaşındaki erkek hasta, son 2 hafta boyunca kronik ishal, karın ağrısı, kilo kaybı ve ateş şikâyetleriyle başvurmuştur. Fizik muayene: Sıcak, akciğerleri normal, karın ağrısı, rektal mukus ve kanlı dışkı (+).

**En uygun tanı için aşağıdaki testlerden hangisinin yapılması en uygun olacaktır?**

- Yersinia enterocolitica kültürü
- Yersinia enterocolitica kültürü
- Yersinia enterocolitica kültürü
- Yersinia enterocolitica kültürü
- Yersinia enterocolitica kültürü

## Cilt-2 Sayfa 274

### PEDIATRI

### TUSMER

- Kültür spesifik değildir.
- Tedavide ilk olarak hastalığa neden olan ilaç kesilir.
- Antibiyotik tedavisi olarak Metronidazol ve Vancomisin (PO) kullanılır.
- Rekürren vakalarda fekal mikrobiyota tx beşanesi %90\*\*\***

#### Yersinia

- Y. enterocolitica insanlarda en sık hastalık yapan yersinia türüdür.
- Y. Pseudotuberculosis, mezenter lenfadenit tablosuna neden olur.
- Y. pestis vebanın etkenidir.
- Demir yükünün arttığı durumlar (iron overload), Yersinia enfeksiyonu riskini artırır.\*\*\*

#### Yersinia Pseudotuberculosis

- Salkık apandisit benzeri sendrom tablosuna neden olur, %8 vakada Kawasaki benzeri tabloya yol açar.
- Klinikte en sık görülen tablo pseudoapandisit ve karın ağrısı, sağ alt kadranda hassasiyet, ateş, lökositöz ile giden mezenter lenfadenittir.\*\*\*

#### Viral Enteropatojenler

- Akut gastroenteritlerin çoğunun nedeni
- Dışkı suludur, genellikle lökosit ve eritrosit bulunmaz\*\*\***
- Half derecede ateş, kusma ve solunum belirtileri gibi sistemik belirtiler genellikle eşlik eder**

	Etkilenen yaş grubu	Mevsim	Semptom süresi
Rotavirüs	6-24 ay	Kış aylarında sık	2-8 gün
Norwalk virüs	Tüm çocuk, yetkililer	Kış ve yaz	12-48 saat
Adenovirüs	< 2 yaş	Yaz aylarında sık	14 güne kadar
Calicivirüs	3 ay - 6 yaş	Bilinmiyor	2-8 gün
Astrovirüs	1-3 yaş	Bilinmiyor	1-4 gün

#### Rotavirüs

- Tüm dünyada özellikle <5 yaş ihallerin en sık nedenidir.
- 39-40°C ateş, şiddetli bulantı-kusma, karın ağrısı ve bazen kanlı dışkıyla görülen ihal vardır.
- Yaklaşık 4-8 gün sürer. Virüs atılımı ise 21 gün devam eder.
- Dışkıda lökosit artışı görülmez.**

#### Adenovirüs

- Badece serotip 40 ve 41, daha nadir serotip 31
- Özellikle <4 yaş etkilidir
- Tüm yıl boyunca görülebilir, yaz aylarında biraz daha sıklıkla
- İshal 10-14 gün sürer

#### Giardia Intestinalis

- İnsanda en sık karşılaşılan intestinal protozondur.\*\*\*
- Seyahat ilişkili ihaller arasında en sık tanımlanan etkenidir.\*\*\*

#### Akut Giardiazis (1-2hf kuluçka sonrası)

- Anı başlayan ihal, abdominal kramplar, şişkinlik, gaz
- Dışkı suda batmaz, kan-mukus, PNL görülmez**
- %20 vakada göz dibinde tuz-öber görülmüştür
- Tedavide Metronidazol verilir.
- Tedavide ikinci seçenek tinidazol, ornidazol, seknidazol

#### Entamoeba Histolytica

- Trofozoitler en çok dışkıdan beklediği çekum ve rektosigmoidte kolonize olur.
- Mukozayı invaze ederek dizanteriye veya amip absesine yol açar.

#### İntestinal amebiazis

- En önemli bulgu dışkıda kan saptanmasıdır\*\*\***
- İshal, gaz, kramplar en sık semptomlar\*\*\*
- Şişe dibinde öber okunur\*\*\*

#### Kronik amebiazis

- Genellikle çekum ve inen kolonda ameböz (pseudotümör)
- En sık komplikasyon perforasyon\*\*\*
- Kanda EH karışık antikorlar saptanır

Soru No: 43

1. **Brusella abortus**, **B.melitensis**, **B.suis** ve nadir **B.canis**

2. **İyi gişimemiş süt ve pastörize edilmiş süt ve süt ürünlerinden**, kontamine aerosollerin inhalasyonu ve dil ve mukozal abrasyonlarından geçer.

3. **Klinikte**; ateş, gece terlemesi, halsizlik, bel ağrısı, anoreksi, kilo kaybı, eritralji, miyalji, karni ağrısı ve baş ağrısı görülür.

**Brusella abortus**, **B.melitensis**, **B.suis** ve nadir **B.canis**

1. **Brusella abortus**, **B.melitensis**, **B.suis** ve nadir **B.canis**

## Cilt-2 Sayfa 278

### PEDİATRİ

### TUSMER

- MRSA'ya köndemir, teikoqlarin, vankomisin
- Gonokokak aritriti seftriksakon

#### Brusella

- **Brusella abortus**, **B.melitensis**, **B.suis** ve nadir **B.canis**
- **İyi gişimemiş süt ve pastörize edilmiş süt ve süt ürünlerinden**, kontamine aerosollerin inhalasyonu ve dil ve mukozal abrasyonlarından geçer.
- **Klinikte**; ateş, gece terlemesi, halsizlik, bel ağrısı, anoreksi, kilo kaybı, eritralji, miyalji, karni ağrısı ve baş ağrısı görülür.
- **FM** de **HSM**, **LAP** ve aritrit görülür.
- **Klinik** **TRADİ**: **Ödülün ateş + HSM + Bel ağrısı**
- En oddi komplikasyonlar menenjit, osteomyelit ve endokardit.
- **Kesin tanı kan, kemik iliği veya dokuda brusellanın gösterilmesi**dir.\*\*
- **Serum aglutinasyon testi** tanıda altın standarttır\*\*

AGE AND CONDITION	ANTIMICROBIAL AGENT	DOSE	ROUTE	DURATION
≥6 yr	Doxycycline	2-4 mg/kg/day; maximum 200 mg/day	PO	6 wk
	+ Rifampin	15-20 mg/kg/day; maximum 600-900 mg/day	PO	6 wk
	Alternative			
	Doxycycline + Streptomycin or Gentamicin	2-4 mg/kg/day; maximum 200 mg/day 15-30 mg/kg/day; maximum 1 g/day 3-5 mg/kg/day	PO IM IM/IV	6 wk 2 wk 2 wk
<6 yr	Trimethoprim-sulfamethoxazole (TMP-SMX)	TMP (10 mg/kg/day; maximum 480 mg/day) and SMX (50 mg/kg/day; maximum 2,4 g/day)	PO	4-6 wk
	+ Rifampin	15-20 mg/kg/day	PO	6 wk
Meningitis, osteomyelitis, endocarditis	Doxycycline	2-4 mg/kg/day; maximum 200 mg/day	PO	4-6 mo
	+ Gentamicin	3-5 mg/kg/day	IV	2 wk
	+ Rifampin	15-20 mg/kg/day; maximum 600-900 mg/day	PO	4-6 mo

#### Lyme (Borrelia burgdorferi)

- İsoles 4/6 kanatlı kelebek bulur.
- Kinkte 3 evre vardır.

#### CLINICAL STAGES OF LYME DISEASE

DISEASE STAGE	TIMING AFTER TICK BITE	TYPICAL CLINICAL MANIFESTATIONS
Early localized	3-30 days	EM (single), variable constitutional symptoms (headache, fever, myalgia, arthralgia, fatigue)
Early disseminated	3-12 wk	EM (single or multiple), worse constitutional symptoms, cranial neuritis, meningitis, carditis, ocular disease
Late	>2 mo	Arthritis

- **Eritema migrans (EM)** çocuklarda Lyme hastalığında en sık görülen bulgudur.
- Sıklıkla aksilla, göbük, kalça ve karni bölgelerinde görülür.
- EM kırmızı makul veya papül olarak başlar, günler haftalar içinde genişler, annuler, eritematöz lezyon haline gelir, çapı tipik olarak >5cm olur. Lezyon genelde ağrısızdır ve kayıtlı değildir.
- Erken dissemine hastalıkta en sık görülen nörolojik bulgular **periferik facial sinir felci ve menenjit**dir.\*\*

## Soru No: 44

### Soru No: 44

44. 1 yaşındaki bir çocukta kronik akciğer hastalığı şüphesiyle yapılan fizik muayene ve akciğer radyasyonu aşağıdaki gibidir. Bu hastanın en olası tanısı aşağıdakilerden hangisidir?

44. 1 yaşındaki bir çocukta kronik akciğer hastalığı şüphesiyle yapılan fizik muayene ve akciğer radyasyonu aşağıdaki gibidir. Bu hastanın en olası tanısı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Kistik fibrozis
- B) Kistik akciğer hastalığı
- C) Bronşektazi
- D) Akciğer enfeksiyonu
- E) Akciğer tümörü

## Cilt-2 Sayfa 8

**PEDIATRİ** **TUSMER**

### BRONŞEKTAZİ

Etiyoloji	Tanı
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Toksiklik</li> <li>• Kronik enfeksiyon</li> <li>• Koroner kalite defekti</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• HRCT alın standart</li> <li>• PAAC grafiide ise "TRAMVAY YOLU" şeklinde birbirine paralel daneler</li> </ul>
Klinik	Tedavi
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Produktif öksürük</li> <li>• Ateş,</li> <li>• Hemoptizi,</li> <li>• Parmaklarda çomaklaşma</li> <li>• Malignite rater dayılır</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Antibiyotikler</li> <li>• Solunum fizyoterapi</li> <li>• Genetik rezeksiyon</li> <li>• Akciğer transplantasyonu</li> </ul>

### KİSTİK FİBROZİS (CF)

- Hava yolu tıkanıklığı ve enfeksiyonu, sindirim bozukluğu ile karakterize kalıtsal hastalık
- OR kaldir. 7. kronozomun uzun kolunda
- Çocuklarda kronik akciğer hastalığının major nedenlerindedir.
- Erken çocuklukta ekzokrin pankreas yetmezliği nedenidir.
- Tuz depleasyonu, nasal poliposis, pänimoni, rektal prolapsus, pankreatik kolelitiazis, insülin bağımlı diyabet gibi sonuçlara neden olur.
- Delişme geniş nasirleri de sızoz ve hepatis yetmezlik yapar
- Primer defekt "yalıtıcı fibroblast transmembrane conductance regulatory protein (CFTR)" disfonksiyonudur.
- OR kaldir. Diyazlarda daha sikittir.
- CFTR klor kanallarında görevlidir.
- En sık görülen mutasyon Fenilalanin deleyonu sonucu ortaya çıkan F508 delta mutasyondur.
- OR CFTR protein 7g **nomal mutasyon** aa değışimi, 1480 mutasyon var. **Değişim** **nomal** 12000-3000 (2015 tarama testi), genetik mutasyonlarda klinik farkı.
- Ağır olarak tabir edilen mutasyonlar hemen her zaman pankreatik yetmezlikle giderken, bunlara genelde hızlı ilerleyen akciğer hastalığı eşlik eder.
- 3640-10kb C: T mutasyonunda her test normaldir.
- Bazı CFTR gen polimorfizm olan kişilerde CF bulguları etkilenen yere kadar ortaya çıkmayabilir.
- Kronozom 11 ve 20 deki bazı bölgeler akciğer hastalığı ağırlığı ile ilişkilil bulunmuştur.
- Sınırlı H-H mutasyonlarında yaşam süresi daha uzadır.

### PATOLOJİ

- Ter bezlerinde reabsorpsiyon kanallarında
- Diğer bütün epitel dokularda sekresuar kanallarda
- Akciğer, GIS, Genitobödriner sistem, KC, safra yolları, pankreas, üst., alt hava yolları
- CFTR aracı kanallar
- Cl sekresyonundan azalmı
- Cl sekresyonu azalır- enfeksiyonlara yatkınlık
- Na reabsorpsiyonu artar- sekresyonlar, tıkaç
- Söğüt-4-azot artar- Epitel hasarı
- Ciltte ter bezlerinde reabsorpsiyon gerçekleşmez **şişen su ve tuz kaybı** neticesinde **hipokloremik metabolik alkaloz (psödoBARTTER)**
- CF da epitel hücre membranları cAMP aracı sinyalleri yansı olarak **klor sekresyonu** yapamazlar.
- Özellikle solunum yolunda bu membranlardan aktif sodyum absorpsiyonu vardır.
- Sodyum ile su da absorbe edilir. Sonuçta sekresyonlar daha yapışkan hale gelir.
- Ek olarak CFTR disfonksiyonuna bağı mikroçevre bozulur, HCO3 düşer, daha asidik bir ortam oluşur. Buna bağı mukus akımı ve mukosiyeller aktivite de bozulur.
- Benzer durum pankreas, bilyer sistem ve vas deferensler içinde geçerli.
- Yabı asitli asitlikliktir de solunum yolu epitel için risk artırır.
- Akciğerdeki en erken patoloji bronşektazidir. Zamanla bronşit gelir.
- **Goblet hücre hiperplazisi ve submukozal bezlerin hipertrofi** belirgin patolojik bulgulardır, kronik hava yolu enfeksiyonuna bağıdır.
- Tabii ilerledikçe bronşler **stanktikler, bronşiolektazi, bronşektaziler** belirgin hale gelir. **Üst lobler daha çok etkilenir.**
- İnterstiyel hastalık belirgin değildir.
- **Paranasal sinüsler doludur, polipoid lezyonlar** ve kemik erozyonu olabilir.
- Pankreas genel küçük, Langerhans adacıklarındaki **β-hücreleri normaldir.**
- Erkenleim >40'ünde epidişim, vas deferens ve seminal vezikül tıkalı ve atrofikdir.

Soru No: 45

**ASTMA KONTROL DEĞERLENDİRMESİ - GINA**

- 1) Günde kaç kez semptomlar (2 kez haftada)
- 2) Gece semptomları
- 3) Aktivite kısıtlaması
- 4) Semptom giderici gereksinimi (2 kez haftada)

## Cilt-2 Sayfa 152-153

PEDIATRİ		YUSMER		
ASTMA KONTROL DEĞERLENDİRMESİ - GINA				
Son 4 hafta	YETİ KONTROLLÜ	KISMI KONTROL	KONTROLSÜZ	
Gündüz semptomları (2 kez haftada)	Evet Hayır			
Gece semptomları	Evet Hayır			
Aktivite kısıtlaması	Evet Hayır	Hüçbir yok	1 veya 2'isi mevcut	3 veya 4'si mevcut
Semptom giderici gereksinimi (2 kez haftada)	Evet Hayır			

**ASTM ATAĞI**

- Astım semptomlarının bir ya da birkaçının şiddetinde giderek artış olması ya da yeni ortaya çıkması
- Solumun fonksiyonlarında (FEV1 veya PEF) öncelikle değerlere göre düşme olması.

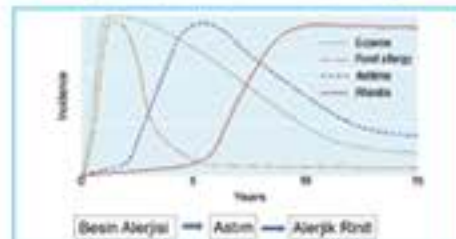
**ASTM Atağının Tetikleyen Faktörleri**

- Viral enfeksiyonlar (Rhinovirüs, RSV, HMP, influenza)
- Bakteriyel (Chlamydia, Mycoplasma)
- Alerjenlerle karşılaşma
- İrritanlar (Hava kirliliği, Sigara, keskin kokular (parfüm vs) gibi)
- Antiinflamatuvar tedavi yetersizliği
- Soğuk hava, kuru hava
- Egzersiz
- Ağlama, hiperventilasyon
- Ko-morbid durumlar (AR, sinüzit, GÖR)

### ATOPIK DERMATİT



Atopik Yürüyüş

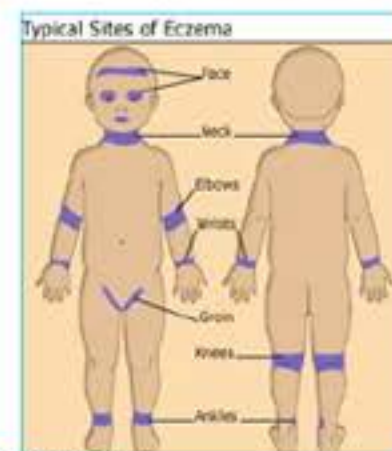


- Çocukların %10-20'sunu etkiler\*\*\*
- Ailede atopik hastalık olanlarda sıkır\*\*\*

#### AD - Patogenez

- AD'deki en önemli genetik faktör profilaggrini kodlayan **filaggrin (FLG)** genindeki mutasyondur.
- Bu gendeki mutasyonun AD'ye yakınlığı artmış gösterilmiştir.
- FLG mutasyonu olan hastalarda AD'nin daha şiddetli olduğu ve cilt bariyer fonksiyonunda daha fazla kayıp olduğu görülmüştür.

YUSMER		Alerji	
<b>Klinik-Genel</b>			
<ul style="list-style-type: none"> <li>Ağır cilt kuruluğu ve kaşıntı atopik dermatitin önemli iki özelliğidir.***</li> <li>Kaçınıb tüm gün olsa da akşamdan daha belirgin hale gelir ve uyusuzluk, bitkinlik ve iğ göcük kaybına neden olur.</li> <li>Kaçınıb atakları <b>soğuk ve tahleme, yün, stresi, gıdalar, alkol, ÖSVE ve ev tozları</b> gibi çeşitli faktörler ile tetiklenebilir.</li> </ul>			
<b>Klinik-Infant</b>			
<ul style="list-style-type: none"> <li>Bebek hareketli hale gelip emeklemeye başladığında, kollarının ve bacaklarının iç ve dış bölgeleri de etkilenir.</li> <li>Dişer bölgesi <b>burun çevresi, koltuk altı genellikle korunmuştur</b>***</li> <li>Hastaların %50'sinde 2 yaş civarında iyileşme görülür.</li> </ul>			
<b>Klinik-Çocuk</b>			
<ul style="list-style-type: none"> <li>18-24 aylık itibaren ekzema daha çok fleksural bölgeler (<b>antekübital fossa, boyun, el ve ayak bilekleri</b>), <b>omuz, el ve ayak sırtlarında</b> görülür.</li> </ul>			



#### Hanifin ve Rajka'nın Major Kriterleri\*\*\*

Hanifin J, Rajka G. Acta Derm Venereol. 1980;52:44-47

Tanı için en az üç major ve üç minör kriter gerekir.\*\*\*

- Kaçınıb**
- Tipik morfoloji ve dağılım**
- Kronik veya tekerleme dermati**
- Atopik hikayesi (özyensel/alel)**
- İk üç kriter çok önemlidir.**

Soru No: 46

Herhangi bir nedenle doğumda veya doğumdan sonra  
bu hastalığa sebep olan enfeksiyöz etiyolojiler arasında  
hangi enfeksiyöz etiyolojiler yer almaz?

- A) Toksik şok sendromu
- B) Tetanoz
- C) Tetanüs
- D) Tetanüs
- E) Tetanüs

## Cilt-2 Sayfa 285

**TUSMER®** Enfeksiyon



Rubella virus

Heart disease

Petechiae and purpura

Microcephaly

Eye anomalies may include cataracts, glaucoma, strabismus, nystagmus, microphthalmia, and iris dysplasia.

**5. HASTALIK (ERİTEMA ENFEKSİYÖZUM)**  
Dna virüsü (Parvovirüs b19)

**Bulaş**

- Damlaçık yolu (droplet) ile bulaşır.

**İnkübasyon süresi**

- 16-18 Gün

**Prodromal dönem**

- Çok belirgin değil

**DÖKÜNTÜ**

- Makülo-papüler döküntü
- Tokatlanmış yüz görünümü
- Dantelama-retiküler döküntü
- Genellikle ateş eşlik etmez
- Çocuğun genel görünümü çok iyi
- Soğuk ve sıcak ile dalgalanma gösterir
- Dequamasyon olmaz !!!

**DÖKÜNTÜ ÇIKTIĞINDA BULAŞTIRICI DEĞİL.**

**Komplikasyonlar:**

- Parvölopi
- Hemolitik krizler
- Orak hücreli anemide retikülozitoz
- Kaçınılabilir

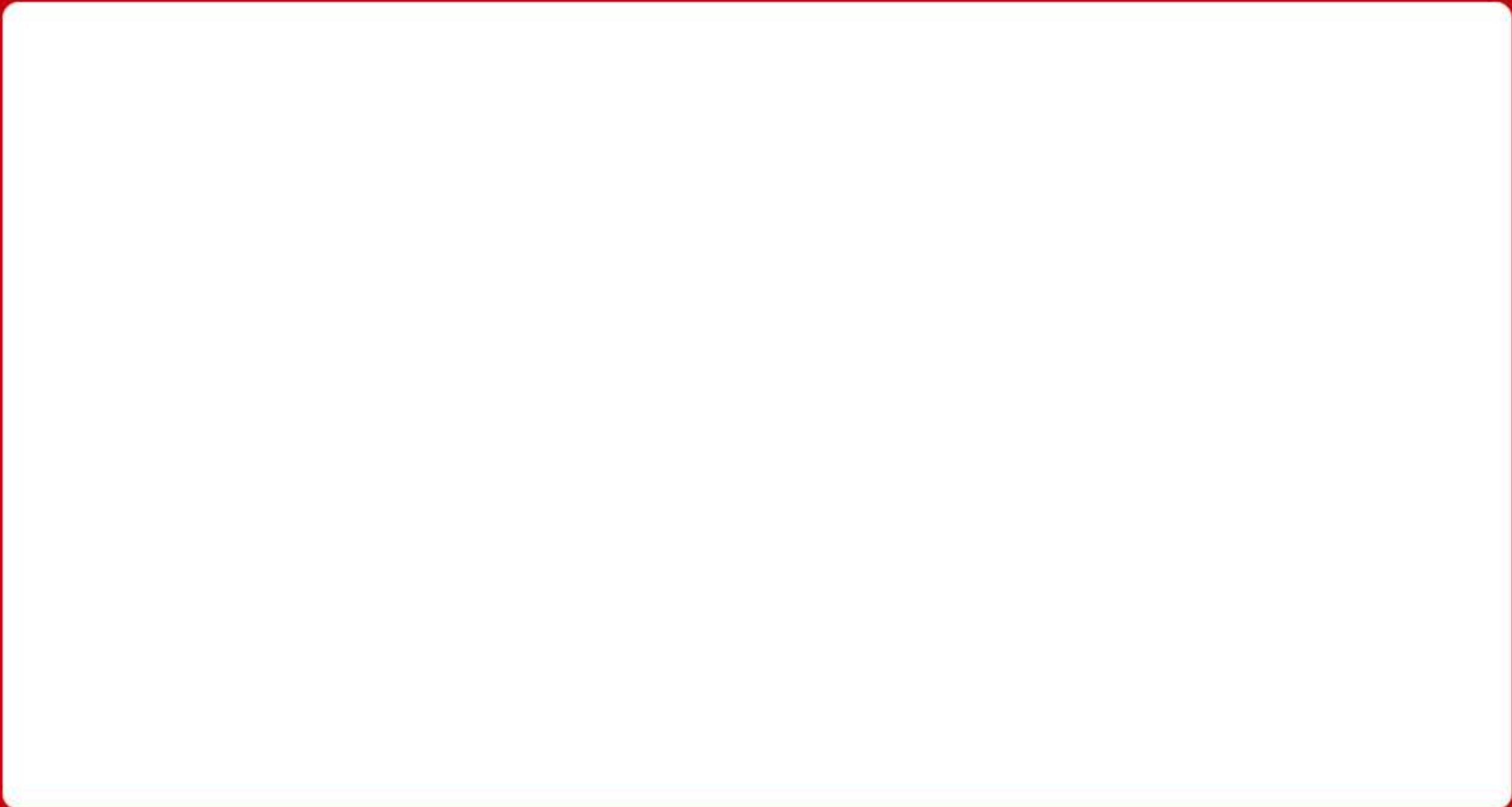
**Parvovirüs B19 ilişkili Klinik Tablo**

- 5. hastalık
- Pöliartropati sendromu
- Atrajelant
- Kronik anemiyüze red cell aplasia
- aplastik kriz
- Non-immün nöroepifital/korjenital anemi
- Persisten anemi → IVG verilebilir
- Papulopurpurik ELDİVEN-ÇORAP sendromu
- Miyokardit



Soru No: 47

*[The text in this block is extremely blurry and illegible. It appears to be a list of options or a short paragraph of text.]*



**Soru No: 48**

**Doğumsal kalp hastalıklarından olan triküspit atrezisi, aşağıdaki özelliklerden hangisiyle karakterize değildir?**

- Triküspit kapak yetersizdir.
- Triküspit kapak yetersizliği yoktur.
- Triküspit kapak yetersizliği vardır.
- Triküspit kapak yetersizliği yoktur ve ASD vardır.
- Triküspit kapak yetersizliği yoktur.

- Solunum merkezi uyandır, **hiperpnö** gelişir.
- Pulmoner kan akımı azaldığı için **PS ölçümü azalır veya kaybolur**\*\*\*
- Genelde 1-5 dk da geçerse de 30 dk'ya kadar uzayabilir.
- Uzun süreli apne ölüme neden olabilir
- Diz-direk pozisyonu \*\*\*
- Oksijen
- Morfin süzül 0,05-1 mg/kg e/İM\*\*\*(pulmoner infundübular darlığın relaksasyonu, periferel vagotoniik etki, santral sistem ile etkiler)
- Metabolik asidoz şiddetliyse **NaHCO<sub>3</sub> (1 mEq/kg)**
- Uzun süreli ve tedaviye yanıtında Fenilefrin, ketamin, metoksalmin, genel anestezik
- Ödemek için uzun süreli tedavide **Propranolol 1-4 mg/kg/gün**
- **Anemi apnele neden olur. Anemiyi düzeltmek için demir tedavisi**\*\*
- **Düzensiz ile digoksin kontrendikedir, apnelere girmemesi için profilaktik oral propranolol verilir.**

**Triküspit atrezisi**

- Triküspit kapak yoktur, bu nedenle sağ atriyumdan sağ ventriküle geçiş yok.
- Sağ ventrikül hipoplaziktir.
- Sistemik dolaşım kanı sağ atriyumdan foramen ovale veya ASD yoluyla sol atriyuma geçer. Pulmoner kan akımı (ve eylemsiz) VSD büyüklüğüne ve PS'ye bağlıdır.
- Doğumu takiben ciddi sianoz\*\*
- **EKG: Süperior QRS arka veya sol aks.**
- **EKG'de sol aks varsa triküspit atrezisi düşündürülmez**\*\*\*
- **Duktusu açık tutmak için PGE1 verilir.**
- Atriyel defekt yeterli değilse balon atriyel septostomi yapılır.
- **Tedavi cerrahidir (Fontan ameliyat)**

**Ebstein anomalisi**

- Triküspit kapak normalden aşağıdadır.\*\*\*
- Sağ ventrikülün bir kısmı atriyale olur.
- **Sağ atrium çok büyüktür ve genelde Triküspit yetmezlik de vardır.**
- **Sağ ventrikül abim vütümü az, fonksiyonel pulmoner atrezi**\*\*\*
- Ağır ilerde yenidoğan döneminde semptomatiktir
- **Pulmoner akım PDA'ya bağımlı**\*\*\*
- Foramen ovaleden sağ-sol şant → sianoz, politemi
- **EKG: Dev P\*\*\*, komplet sağ dal bloğu\*\*\*, WPW, PAT yakınlık**
- Egzersiz kısıtları, infekt endokardit profilaktik verilir.
- Aortapulmoner pencere açılarak akciğer kan akımı artırılmaya çalışılır.

**SİYANOTİK DOĞUMSAL KALP HASTALIKLARI**

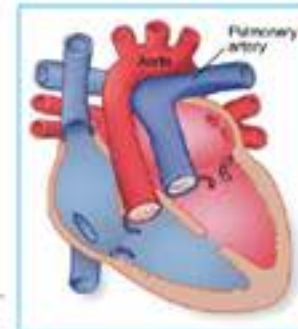
**Artmış akciğer kan akımıyla gideler**

- BAT (d transpozisyonu)
- TPVDA
- Trunkus Ateriosus
- PS olmadan çift çıkımlı sağ vent
- Tek ventrikül
- Hipoplastik sol kalp

**Büyük arter transpozisyonu(BAT)**

**(d-Transpozisyon)**

- Siyanotik doğuştan kalp hastalıkları (DKH) sıralamasında 2. sıklıkla.
- **Bir yaş altında en sık kalp yetmezliğine yol açan siyanotik DKH**\*\*\*
- **Düzensiz arka bebelerinde ve erkeklerde sık**
- **BAT'da bebeler normale göre H dođar**
- Pulmoner arterin sol ventrikülden, aortanın sağ ventrikülden çıkması.
- **Sistemik dolaşımdan gelen düşük oksijenli kan sağ atriyum, sağ ventrikül, aorta ile sistemik dolaşıma,**
- **Akciğerden gelen oksijenli kan sol atriyum, sol ventrikül, pulmoner artere yine akciğere döner.**



**Soru No: 49**

Soru No: 49

**Çocuklarda pulmoner hipertansiyon yenidoğan döneminden itibaren vurgulanmış, kardiyojide özellikle soldan sağa şanlı KKH bağlı ortaya çıktığı bunun dışında kronik akciğer hastalığı ve hipoksiye bağlı ortaya çıktığı söylenmiştir.**

**KAEWASAKI**

**A) Pulmoner hipertansiyon**

**B) Pulmoner hipertansiyon ve kronik akciğer hastalığı**

**C) Pulmoner hipertansiyon ve hipoksiye bağlı**

**D) Pulmoner hipertansiyon ve kronik akciğer hastalığı ve hipoksiye bağlı**

**E) Pulmoner hipertansiyon ve hipoksiye bağlı**

**F) Pulmoner hipertansiyon ve kronik akciğer hastalığı**

**Çocuklarda pulmoner hipertansiyon yenidoğan döneminden itibaren vurgulanmış, kardiyojide özellikle soldan sağa şanlı KKH bağlı ortaya çıktığı bunun dışında kronik akciğer hastalığı ve hipoksiye bağlı ortaya çıktığı söylenmiştir. Kaewasaki hastalığının bulguları pediatrik romatolojide değerlendirilmiş özellikle erken dönemde myokardit ve ileri dönemde koroner arter anevrizması ve Mı etyolojisinde yer aldığı özellikle söylenmiştir.**

## Soru No: 50

Soru No: 50

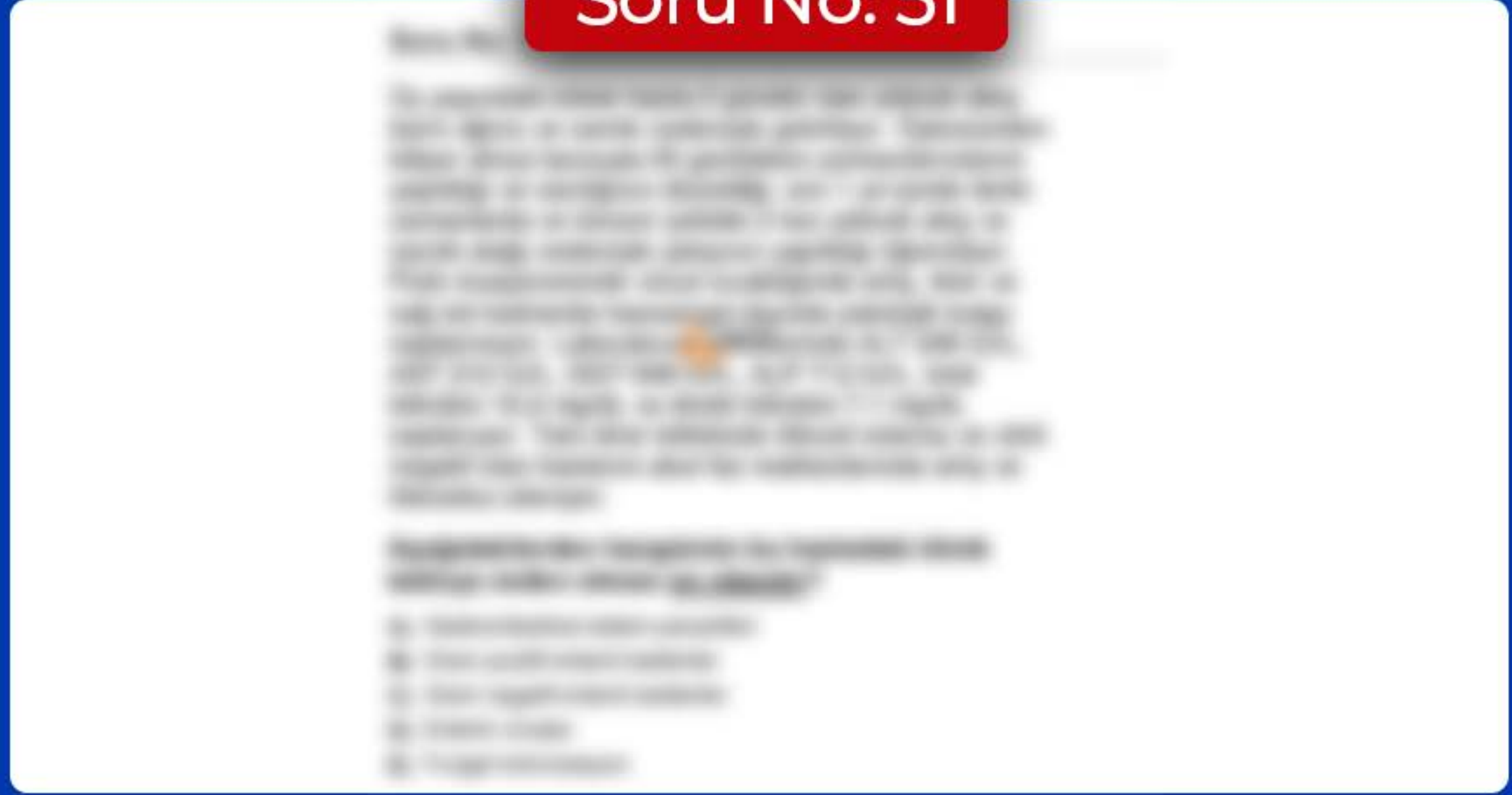
**Çocuk Crohn Hastalığı ile ilişkili en sık görülen ekstraintestinal bulgular hangileridir?**

- Piyoderma gangrenosum
- Pankreas nekrozu
- Diyabet mellitus
- Pankreas nekrozu
- Pankreas nekrozu
- Pankreas nekrozu

## Cilt-2 Sayfa 48

PEDIATRİ		TUSMER									
<p><b>İİT'ye genelde görülen semptomlar (bunlar CR'da daha sık)</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• İştahsızlık, kilo kaybı</li> <li>• Büyüme geriliği</li> <li>• Hipoalbuminemi</li> </ul>		<p><b>Fulminan kolit bulguları</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ateş, lökositoz</li> <li>• Takardi</li> <li>• Kilo kaybı</li> <li>• Anemi</li> <li>• Hipoalbuminemi</li> <li>• Günde 8'den fazla kanlı dışkılama</li> </ul>									
<p>• Piyoderma gangrenosum • Sklerizan kolanji • Kronik aktif hepatit • Ankiroz spondilit</p> <p>↳ Ülseratif Kolite Crohn'dan daha sıkır***</p>											
<p><b>Anemi nedenleri:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Demir eksikliği:</b> Alım azlığı, kan kaybı</li> <li>• <b>Folat eksikliği:</b> Tedavide kullanılan sülfasalazin folat emilimini azaltır (vit B 12 değeri 10)</li> <li>• Kronik inflamasyon anemisi</li> <li>• Remisyon ve relapslara gider</li> <li>• <b>Hastalık rektumda sınırlıysa, malignite riski artmamıştır</b> ***</li> <li>• Kolon Ca riski hastalığın başlangıcından 8-10 yıl sonra her yıl artar.</li> </ul>											
<p><b>Ülseratif Kolit: Laboratuvar</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Anemi, Lökositoz</li> <li>• Hipoalbuminemi</li> <li>• ESR ↑, CRP ↑</li> <li>• <b>Fekal kalprotektin artmıştır</b>***</li> <li>• <b>Düz grafide haustra kaybı (kurşun boru görünümü)</b></li> <li>• Baryumlu kolon grafisi tanı koydurucu değildir</li> <li>• <b>Ba kolon grafisi toksik megakolon varsa kontrendikedir</b></li> <li>• <b>Kasın tanı endoskopik ve histolojik inceleme ile konur</b>***</li> </ul>											
<p><b>Endoskopik-biyopsi bulguları</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Fulminan kolit göğüsünde kolonoskopi yapılmaz!!!</li> <li>• <b>Perforasyon ve toksik megakolon riski artar</b></li> <li>• Mukozal dökümler</li> <li>• Kasın sınırlı ülserler genelde görülmez</li> <li>• Mikroülserler vardır</li> <li>• Şiddetli hastalıkta polipoidüler</li> <li>• Histolojik olarak kripte, kript absesi</li> </ul>											
<p><b>Ülseratif Kolit: Tedavi</b></p> <table border="1"> <thead> <tr> <th>Medikal tedavi</th> <th>Operatif tedavi</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Hafif olgular</li> <li>• Sülfasalazin</li> <li>• Probiyotikler</li> </ul> </td> <td> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Total kolektomi kür sağlar</li> </ul> </td> </tr> <tr> <th>Orta ve ciddi kolit veya perkolit</th> <th>Endikasyonlar ***</th> </tr> <tr> <td> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Oral prednizolon</li> <li>• Steroid yanıt yoksa ya da steroid dozu artırılmıyorsa immünoşüpresifler (azathioprin, 6MP, siklosporin)</li> </ul> </td> <td> <ul style="list-style-type: none"> <li>• İnaktif, tedaviye dirençli olgular</li> <li>• Komplikeasyonların tedavisinde (kanama, kanser)</li> <li>• Kontrolde şiddetli displazi saptanması</li> </ul> </td> </tr> </tbody> </table>				Medikal tedavi	Operatif tedavi	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hafif olgular</li> <li>• Sülfasalazin</li> <li>• Probiyotikler</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Total kolektomi kür sağlar</li> </ul>	Orta ve ciddi kolit veya perkolit	Endikasyonlar ***	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Oral prednizolon</li> <li>• Steroid yanıt yoksa ya da steroid dozu artırılmıyorsa immünoşüpresifler (azathioprin, 6MP, siklosporin)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• İnaktif, tedaviye dirençli olgular</li> <li>• Komplikeasyonların tedavisinde (kanama, kanser)</li> <li>• Kontrolde şiddetli displazi saptanması</li> </ul>
Medikal tedavi	Operatif tedavi										
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hafif olgular</li> <li>• Sülfasalazin</li> <li>• Probiyotikler</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Total kolektomi kür sağlar</li> </ul>										
Orta ve ciddi kolit veya perkolit	Endikasyonlar ***										
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Oral prednizolon</li> <li>• Steroid yanıt yoksa ya da steroid dozu artırılmıyorsa immünoşüpresifler (azathioprin, 6MP, siklosporin)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• İnaktif, tedaviye dirençli olgular</li> <li>• Komplikeasyonların tedavisinde (kanama, kanser)</li> <li>• Kontrolde şiddetli displazi saptanması</li> </ul>										
<p><b>Crohn Hastalığı:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ağzdan anore tüm GIS tutulabilir</li> <li>• Çocuklarda erişkinlere göre <b>daha yaygın</b> tutulum vardır</li> <li>• %50'inde leum ve kolon tutulumları (lekokolik)</li> <li>• Erken yaşta tanı alanların prognozu daha kötüdür.</li> </ul>											
<p><b>Crohn Hastalığı: Klinik</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• İnflamasyon, striktür gelişimi ve penetrasyon ile karakterizedir.***</li> <li>• Sıklıkla kilo kaybı, karın ağrısı ve rektal ile bağırsızdır</li> </ul>											

**Soru No: 51**



- ***Bir mikrobiyoloji ve yorum sorusu Kasai operasyonu sonrası kolanjit atağı geçiren hasta safra yolları ile bsgırsak bağlantısı düşünöldüğünde en sık gram negatif enterik basiller etken olarak değeriendirilebilir.***

**PEDIATRI** **YUSMER**

### BÖBREĞİN TUBULER HASTALIKLARI

#### Renal Tübüler Asidozlar (RTA)

- Anyon gap normal asidozlardır.
- 4 tip renal tübüler asidoz vardır.
- Tip I Distal renal tübüler asidoz, DRTA
- Tip II Proximal renal tübüler asidoz, PRTA
- Tip III Mikat tip, Tip I ve tip II'nin karışımı, karbonik anhidraz düşük
- Tip IV Hiperkalemik RTA, mineralokortikoid düşük

#### Distal Renal Tübüler Asidoz (Tip I)

- Üriner asidifikasyon sürecindeki transporterlerin azalmış fonksiyonu (HATPase, H<sup>+</sup>-CO<sub>3</sub><sup>-</sup> / Cl anyon deşajörleri veya aldosteron yoksunluğu)

**Çödd sistemik asidoza rağmen idrar pH'si 5,5'in altına düşürülemez.**\*\*\*

- **Hidrojen iyonu atılmadığı için potasyum atılır (hipokalemi)**
  - Hipokalemi (klor absorpsiyonu artmıştır)
  - Hipokalemi (dikarbonat kaybıyla ilişki)\*\*\*
  - Hiperkalemi
  - Hiperkalemi ve nefrokalsinozis \*\*\*
  - Hipostatik/kronek metabolik asidoza bağlı/görülür.
  - Kronik asidoza bağlı kemik dokusunda bozuluş

#### Distal RTA (Tip I): Patofizyoloji

- H iyonu salgılanmadığı için CO<sub>2</sub> ve H<sub>2</sub>CO<sub>3</sub> yapılamaz.
- HCO<sub>3</sub> kaybı olur.
- Na emilimi azalır.
- Renin-aldosteron sistemi aktive olur.
- Gelişen hipotansiyon klor emilimini artırır.
- Ağır asidoz nedeniyle kemikten Ca kana rezorbe olur
- Hiperkalemi, nefrokalsinozis, nefrolitiazis ve renal parankim hasarı görür (hiperkalemi, hipostati ve alkali idrar)\*\*\*

Distal RTA (Tip I) Nedenleri	
Primer	Sekonder
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Sporadik</li> <li>• Kalıtsal</li> <li>• Kalıtsal renal hastalıklar (OD, OR)</li> <li>• Sendromlar <ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Marfan sendromu</li> <li>✓ Wilson sendromu</li> <li>✓ Ehlers-Danlos sendromu</li> <li>✓ Alveol hiperkalazisi</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• İnterrenyal renal <ul style="list-style-type: none"> <li>✓ İnterrenyal nefrit</li> <li>✓ Piyelonefrit</li> <li>✓ Transplant nefropati</li> <li>✓ Çanak hücreli nefropati</li> <li>✓ Lupus nefrit</li> <li>✓ Nefrokalsinozis</li> <li>• Medüller sünger böbrek</li> <li>• Ürolojik (Obstrüktif üropati, VUR, Hepatik)</li> <li>• İlaçlar (Aminoglikosid, Litium, Toksik, Sitostatik)</li> </ul> </li> </ul>

#### Klinik

- Normal anyon açıklığı metabolik asidoz
- İdrar pH'si >5,5
- Gelişme geriliği
- Anoreksi
- Polüri
- Polidipsi
- Kusma
- Dehidratasyon

#### Distal RTA (Tip I): Tanı ve tedavi

- Anionyum klord yalıtma testi yapılır.
- Asit verilmesine rağmen idrar pH'si 5,5'in altına inmez.
- Asidozu düzeltmek için Shohl solusyonu verilir.
- Hipokalemi varlığında sodyum sitrat ve potasyum sitrat kullanılır.

**YUSMER** **Nefroloji**

- Tanıdıcı özellikler kullanılabilir.
- Tedavinin yeterliliğini denetlemek için idrarla atılan Ca takip edilmelidir.

#### Proximal RTA (Tip II)

- Proximal túbüde HCO<sub>3</sub> reabsorpsiyonu bozulmuştur
- Distal túbüller normal olduğu için idrar asidifiye edilebilir (pH <5,5)\*\*\*
- Proximal túbül fonksiyonunun tamamen bozulmasına renal fanconi sendromu denir.\*\*\*
- RTA yanında küçük molekül ağırlıklı proteinler,
  - Glukozür,
  - Fosfatür,
  - Aminosidür
  - Hipokalemi gelişim görür
- Juvenil nefronofizi (medüller kistik böbrek) bir Proximal RTA dir, çocuklarda hereditör KBY'nin en sık nedeni

Proximal Renal Tübüler Asidoz (Tip II) Nedenleri	
Primer	Sekonder
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Sporadik (en sık), OD, OR, X'e bağlıdır.</li> <li>• Kalıtsal renal hastalık (idropatik Fanconi)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>1. İnterrenyal renal hastalık</li> <li>• Otoimmün hastalıklar (Sjögren)</li> <li>• Hipokalemi nefropati</li> <li>• Transplant nefropati</li> <li>2. Hematolojik hastalıklar (Miyeloma)</li> <li>3. İlaçlar (Dantrolen, siproplon, ifostamid, sodyum valproat)</li> <li>4. Ağır metaller (Civa, kadmiyum, kurşun)</li> <li>5. Organik (Toksen)</li> <li>6. Beslenme (Kwashiorkor)</li> <li>7. Hümanal (Primer hiper PTH)</li> </ul>

#### Proximal RTA ile İlgili Sendromlar

- Sektroza
- Galaktosemi
- Tirozinemi
- Kalıtsal fruktoz intoleransı
- Glukoz depo hastalığı tip I ve tip XI
- Fanconi-Bickel sendromu
- Wilson hastalığı
- Mitokondriyal hastalık
- Dent hastalığı (X'e bağlı nefrolitiazis)

#### Proximal RTA (Tip II): Klinik

- İzole, sporadik ve kalıtsal PRTA da ilk yaşta büyüme geriliği vardır.
- Ek olarak: polüri, dehidratasyon (Na kaybı), iştahsızlık, kusma, kabızlık, hipotoni görür.
- Fanconi sendromu veya hipofosfatemik raşizm ve altta yatan hastalığı alt bulgular vardır.
- Anyon gap olmayan metabolik asidoz vardır.
- İdrar pH <5,5 (distal asidifikasyona bağlı)

#### Hiperkalemik (TIP IV) RTA

- Aldosteron yetersizliği ve daha sıklıkla aldosteron yantısızlığıdır.
  - Pseudohipopaldosteronizm, çocukta daha sıklıkla
- Na geri emilimi, hidrojen iyon salınımı, K salınımı bozulur.
- Bununla birlikte hiperkalemik metabolik asidoz ve hiperpotasemi bulatur\*\*\*
- Çocuklarda IYE (pyelonefrit) ve akut-kronik obstrüktif üropati aldosteron yantısızlığına neden olarak Tip IV RTA oluşturur.

## Soru No: 53

**Soru No: 53**

**Soru:** 10 yaşındaki bir çocukta streptokokal tonsillit tanısı konulmuştur. Tedavi için aşağıdaki ilaçlardan hangisi tercih edilmelidir?

**Seçenekler:**

- Amoksisilin
- Amoksisilin/klavulanat
- Penisilin V
- Penisilin G
- Amoksisilin/klavulanat

**Cevap:** C

**Açıklama:** Streptokokal tonsillit tedavisinde penisilin V tercih edilir. Penisilin G sadece intramüsküler olarak kullanılır ve oral olarak kullanılmaz. Amoksisilin/klavulanat ise streptokokal tonsillit tedavisinde tercih edilmez.

## Cilt-2 Sayfa 256

PEDIATRİ		TUSMER	
<p>4. Streptokokal artıklar testi (ASO, DNAaz B)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Geçirmiş enfeksiyon tanısı koydurur</li> <li>ARA'da destekleyici bulgu</li> <li>ASO 1. haftada yükselmeye başlar, 3-6 haftada tepe değere ulaşır</li> <li>Aylarca yüksek kalabilir</li> </ul>			
<b>TEDAVİ</b>			
<ul style="list-style-type: none"> <li>Antibiyotik</li> <li>Analjezik-antipiretik</li> <li>Hidrasyon</li> <li>Gargara</li> </ul> <p>İk tercih oral penisilin veya amoksisilin 10 gün süreyle kullanılır, eğer hasta 10 günlük tedaviyi tamamlayamayacak ise tek doz benzatin penisilin G uygulanabilir.</p> <p>Penisilin alerjisi olanlarda sefalosporinler verilebilir ancak penisilin alerjisi olan hastalarda sefalosporin alerjisi de olabilir (%10). Böyle bir durumda klindamisin veya macrolidler tercih edilir.</p>			
Agent	Dose	Mode	Duration
For individuals allergic to penicillin:			
Narrow-spectrum cephalosporin (cephalexin, cefadroxil)	Variable	Oral	10 Days
Clindamycin	20 mg/kg/d divided in 3 doses (maximum, 1.8 g/d)	Oral	10 Days
Azithromycin	12 mg/kg once daily (maximum, 500 mg)	Oral	5 Days
Clarithromycin	15 mg/kg/d divided BID (maximum, 250 mg BID)	Oral	10 Days
For individuals nonallergic to penicillin:			
Penicillin V	Children <27 kg: 400,000 U (250 mg) 2 to 3 times daily; children > 27 kg, adolescents and adults: 800,000 (500 mg) 2 to 3 times daily	Oral	10 Days
Amoxicillin	50 mg/kg once daily (maximum 1 g)	Oral	10 Days
Benzathinepenicillin G	Children <27 kg: 600,000 U (375 mg); children > 27 kg adolescents and adults: 1,200,000 U (750 mg)	Intramuscular	Once
<ul style="list-style-type: none"> <li>Penisilin'e dirençli GAS tanımlanmamıştır</li> <li>9 gün sonra bile verilmesi ARA atağını önler!</li> </ul>			
<b>Komplikasyonlar</b>			
<ul style="list-style-type: none"> <li>Sinüzit</li> <li>Otit</li> <li>Mastoidit</li> <li>DBE (Peritonsiller abses, retrofaringeal abses, paratonsillar abses) döşmeyen abses, tonsillide</li> <li>Birne, arka farinks duvarına kavernikül, trombus, nekrotik</li> <li>Kayvanlı sinus tromboz</li> <li>Bakteriyemi</li> <li>Streptokokal bacak çök sendromu</li> </ul>			
<b>Nonöspüratif Komplikasyonlar</b>			
<ul style="list-style-type: none"> <li>Akut Romatizmal Ateş</li> <li>Akut Poststreptokokal Glomerulonefrit</li> <li>Pedatrik otitimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcus (PANDAS)</li> <li>Streptokokal bacak çök sendromu öspüratif Komplikasyonlar</li> <li>Nekrotizan fascit</li> <li>Bakteriyemi</li> <li>Peritonsiller selülit/abses</li> <li>Otitis media</li> <li>Sinüzit</li> </ul>			
<b>Akut romatizmal ateş (ARA)</b>			
<ul style="list-style-type: none"> <li>Sadece tonsillit sonrasında görülür, dahi enfeksiyonu</li> <li>sonrasında görülmez.</li> <li>Enfeksiyondan 2-4 hafta sonra</li> </ul>			

Soru No: 54

**Polianteritis nodosa ile ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi yanlıştır?**

- A) İmmün kompleksler ile ilişkilidir.
- B) İmmün kompleksler ile ilişkilidir.
- C) İmmün kompleksler ile ilişkilidir.
- D) İmmün kompleksler ile ilişkilidir.
- E) İmmün kompleksler ile ilişkilidir.

## Cilt-2 Sayfa 101-102

### POLİARTERİTİS NODOZA

- Büyük damar vaskülit
  - ✓ Takayasu arteriti
- Orta çaplı damar vaskülit
  - ✓ Polianteritis nodosa
  - ✓ Kutanöz polianteritis
  - ✓ Kawasaki hastalığı
- Küçük damar vaskülit
  - ✓ Granulomatöz
    - Wegener granulomatözü
    - Churg-Struss sendromu
  - ✓ Non-granulomatöz
    - Mikroskopik polianjitis
    - Henoch-Schönlein purpurası
    - İzole kutanöz lökositik vaskülit
    - Hipokomplementemik önkaryal vaskülit

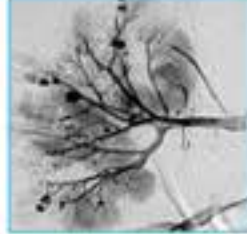
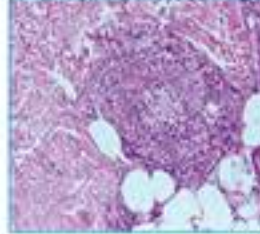


#### Polianteritis nodosa - Epidemiyoloji

- İnsidans 0.7/100000
- Hepatit B (+) olanlarda insidans 7/100000
- Süzlenen diğer enfeksiyonlar:
  - ✓ A grubu strept, EBV, M. Tbc, CMV, parvovirus B19, HCV
- E=K
- Çocuklarda 9-11 yaşlarında daha sık görülür
- Vakaların çoğu Türkiye ve Japonya'dan bildirilmektedir

#### Polianteritis nodosa - Patoloji

- Nekrotizan vaskülit ve buna bağlı çok sayıda anevrizma tromboz, rekanalizasyon ve skarlaşma
- Küçük ve orta çaplı arterlerin tüm katlarını tutan fibrinoid nekroz
- Etkilenen arterlerde düzensiz anevrizma ve stenozlar görülür



#### KLİNİK

- Genel semptomlar (%50)
  - ✓ Ateş, kilo kaybı, halsizlik
- Cilt tutulumu (%5-65)
  - ✓ Livesso retikülaris, purpurik döküntüler, ödemler, subkutan nodüller, ekstremitelerde distalde infarktlar

## Soru No: 55

## Cilt-1 Sayfa 269

### Jeneralize Nöbetler ve İlgili Epilepsi Sendromları

- Absans nöbetler
  - Jeneralize tonik klonik nöbetler
  - Benign jeneralize epilepsi
    - İnfant benign miyoklonik epilepsi
    - Juvenil miyoklonik epilepsi
  - Ağır jeneralize epilepsi
    - Erken Miyoklonik İnfantil Ensefalopati (EMİE)
    - Erken Epileptik İnfantil Ensefalopati (EİEE, Ohtahara Sendromu)
    - Dravet Sendromu (Çocukluk Çağının Ağır Miyoklonik Epilepsi)
    - West sendromu
      - Lennox-Gastaut sendromu
      - Progresif miyoklonik epilepsi
      - Landau-Kleffner sendromu
  - Tıpk absans nöbetleri genellikle 5-8 yaşta başlar
  - Nöbetler her şeyi mental aktivitenin aniden durması ve saniyeler sonra katılgı yerden dönmeye eşit şekilde olur
  - 10-20 saniye sürer
  - Aous, otomatizma ve postiktal periyot gözlenmez\*\*\*
  - Hiperventilasyon ve ışık uyandırıcı nöbet tetikler\*\*\*
  - Tıpk absans nöbetlerinin EEG bulgusu bilateral ve simetrik 3 Hz diklen-dalgı kompleksleridir.\*\*\* EEG'de zemin aktivite normaldir
  - Tedavide etosüksimid veya valproik asit kullanılır.\*\*\* Tedavi onarıcı değildir
  - Jeneralize Tonik Klonik Nöbetler (Grand Mal)
  - Jeneralize epilepsilerin en sık görülen formudur\*\*\*
  - YD döneminde görülmez\*\*\*
  - Başlangıç anıdır, jeneralize kasılması tonik faz biling kayıyla birlikte. 20-40 sn süren tonik faz sonunda uzun klonik faz başlar
  - Postiktal dönem vardır\*\*\*  
(önce konfüzyon, abaki ardından uyku dönemi)
  - Miyoklonik Nöbetler
  - Biling kaybı olmazken\*\*\* kısa süreli, simetrik kas kontraksiyonları, tonus kaybı ve ani düpne ile karakterizedir
  - İnfant Benign Miyoklonik Epilepsi
  - Hayatın ilk 1 yılında başlar
  - İnfantil spazmlar ile karışır
  - Prognoz iyidir
  - Nöbetler genellikle 2 yaşına doğru kaybolur
  - Dravet Sendromu (Çocukluk Çağının Ağır Miyoklonik Epilepsi)
  - Bebektik dönemde başlayan en ağır epileptik sendromlardan biridir
  - Başlangıç ilk 1 yaş içindedir
  - 1-2 ayda bir tekrarlayan, febril ve afebril tek taraflı klonik nöbetler\*\*\*
  - 2 yaş döneminde miyoklonik, atipik absans ve parsiyel nöbetler de eklenir ve ardından gelişimsel gerilik başlar
  - Geni SCN1A'dır
  - West Sendromu\*\*\*
  - Başlangıç yaşı 2-12 aydır\*\*\*
  - Bu tablonun tıpk 3 ana belirtisi şunlardır:
    1. İnfantil spazmlar
    2. Psikomotor gerileme
    3. EEG'de hipusantri\*\*\*
- (Yüksek voltajlı yavaş ve kadık zemin aktivitesi ile birlikte olan multifokal diklen dalgaları)
- Erkek çocuklarda ATX gen (amibişus genitalis ile ilgili) mutasyonları bildirilmiştir
- Kriptojenik: Alfa yatan sekonder neden yok
- Semptomatik grupta sık olarak saptanan faktörler:
  - Hipoksik-iskemik ensefalopati (perinatal asfiksia)
  - Serebral malformasyonlar (izensefali, şizensefali)
  - Nöroinfeksiyonlar (özellikle tuberoklenoz)

**Soru No: 56****Soru No: 56****Enzim defektlerinden hangisinin enzim aktivitesinin eritrositlerdeki miktarı en düşük seviyede olduğu hastadır?**

- A) Gliseraldehid 3-fosfat dehidrogenaz
- B) Aspartat amino transferaz
- C) Fosforüzeraz
- D) Malat dehidrogenaz
- E) Malat dehidratasyon enzim

**Sayfa 209**

- Kan glukoz düzeyleri normaldir \*\*\*
- GDH ile Erüm miktarında düşüklük,  
Kalp tutulumu yok,  
Kas güçsüzlüğünün ilerlemesi ile yataklık olur,  
Ölüm genç erişkinlikte olur
- Laboratuvar**
- CK, AST,ALT, LDH yüksek
- Glikojenlerde içinde tek **fosforilaz** hastalık GDH II\*\*\*
- Diğer lipitlerde defektif erüm sıklığı azdır
- Prenatal tanı mümkün
- Tedavi**
- Destekleyici, palyatif bakım
- Erüm reglasyon tedavisi VAR
- Rekombinan enzim kalp ve iskelet kası fonksiyonlarını düzetebilir
- Kas fosforilaz eksikliği-Mc Ardle sendromu (GDH V)**
- Geç çocukluk ve erişkinlikte ilk gelişen semptomlar kas ağrıları/kas krampları ile birlikte egzersiz intoleransı\*\*\*
- Tekrarlayan miyoglobinüri, rabdomyoliz atakları, devamsı kas ağrısına kadar değişen klinik spektrum
- Fosforilaz aktivitesi iskelet kasında yoktur\*\*\*
- Fosforilaz karaciğer ve düz kasta normaldir \*\*\*
- Fosfofruktokinaz eksikliği Tauri hastalığı (GDH VII)**
- Fosfofruktokinaz
- Klinik McArdle sendromuna benzer ancak daha hafiftir
- Hermetik anemi görülür\*\*\*
- Progresif beyin hastalığı (GDH VIII)**
- Hepatomegali, retagmus, ataksi, trunkal tremor,
- Önce hipotoni sonra spastisite
- Zamanla yatağa bağımlı
- Yutma güçlüğü, aspirasyon, ölüm
- Erüm eksikliği gösterilemez.

Soru No: 57

Down sendromunda (trisomi 21) aşağıdaki özelliklerden hangisinin görülmesi beklenmez?

- A) Erken yaşta
- B) Ventriküler septal defekt
- C) Katarakt
- D) Hipertansiyon
- E) Hipotiroidi

**47,XX/XY,+21**

**KARDİYOVASKÜLER**

- Endokardiyal yastık defektleri
- Ventriküler Septal Defekt
- Atrial Septal Defekt
- Patent duktus arteriosus

**MUSKÜLOSKELETAL**

- Eklem hiperfleksibilitesi\*
- Kısa boyun, fazla görünen deri\*
- Kısa metakarpal ve falankslar
- Kısa 5. parmak ve klinodaktili\*
- Tek palmar çizgi (Simian çizgisi)\*
- 1. ve 2. ayak baş parmakları arası geniş mesafe
- Pelvik displazi\*



**47,XX/XY,+21**

Zamanla Ortaya Çıkabilen vey a Belirgin Hale Gelebilen Down Sendromu Klinik Özellikleri

○ **NÖROPSİKİYATRİK**

- Gelişme geriliği
- Nöbetler
- Otizm Spektrumu Bozukluklar
- Davranış bozuklukları
- Depresyon
- Alzheimer hastalığı
- Down Sendromu'nda erken başlangıçlı Alzheimer Sendromu vardır. Bunun nedeni duplikasyonları/fonksiyon kazanımı mutasyonları erken başlangıçlı Alzheimer Sendromu'na neden APP (Amiloid Precursor Protein) genin 21. kromozom üzerinde bulunmasıdır.

› **DUYUSAL**

- › Konjenital veya edinilmiş işitme kaybı
- › Seröz otitis media
- › Kıvrık kusurları (myopia)
- › Konjenital veya edinilmiş katarakt
- › Nistagmus
- › Strabismus
- › Glukom
- › Kapanmış göz yaş kanalları

› **KARDİYOVASKÜLER**

- › Edinilmiş mitral, triküspid, veya aortik kapak yetmezliği
- › Endokardit

○ **HEMATOLOJİK**

- Geçici lenfoproliferatif sendrom
- Akut lenfositik lösemi
- Akut myeloid lösemi

○ **GASTROİNTESTİNAL**

- Çölyak hastalığı
- Diş çıkmasında gecikme

○ **RESPIRATUVAR**

- Obstrüktif uyku apnesi
- Sık enfeksiyon (sinüzit, nazofarenjit, pnömoni)

○ **KUTANÖZ**

- Hiperkeratoz
- Sebore
- Kseroz
- Perigenital follikülit

○ **MERKEZİ SINIR SİSTEMİ**

- Hipotoni\*
- Gelişme geriliği
- Zayıf Moro refleksi\*

○ **KRANİYOFASYAL**

- Brakisefali ve düz oksiput
- Basık yüz\*
- Yukarı eğimli palpebral aralıklar\*
- Küçük displastik kulaklar\*
- Epikantus
- Noktalı irisler (**Brushfield noktaları**)
- Hafif mikrosefali
- Küçük burun, basık burun kökü
- Dışarı çıkan dil, açık ağız

**Soru No: 58**

**Soru No: 58**

**1. Aşağıdaki ifadelerden hangisi Tip 1 Diyabet Mellitus (DM1) için yanlıştır?**

- A) İnsülin tedavisi zorunludur.  
 B) Tanı için HbA1c değeri ≥ 6,5% yeterlidir.  
 C) Tanı için plazma glukozu ≥ 126 mg/dl yeterlidir.  
 D) Tanı için plazma glukozu ≥ 200 mg/dl yeterlidir.  
 E) Tanı için plazma glukozu ≥ 100 mg/dl yeterlidir.

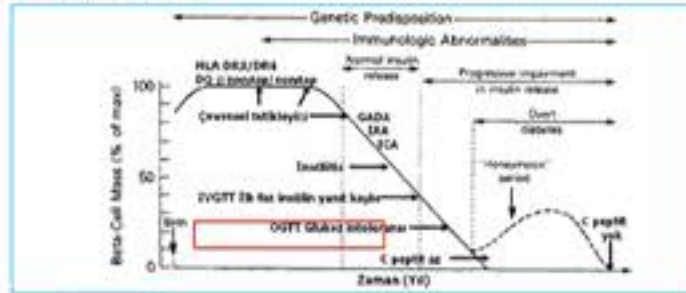
- A) Tanı için plazma glukozu ≥ 126 mg/dl yeterlidir.  
 B) Tanı için plazma glukozu ≥ 200 mg/dl yeterlidir.  
 C) Tanı için plazma glukozu ≥ 100 mg/dl yeterlidir.  
 D) Tanı için plazma glukozu ≥ 126 mg/dl yeterlidir.  
 E) Tanı için plazma glukozu ≥ 200 mg/dl yeterlidir.

**Cilt-1 Sayfa 245-246**

3. Glukoz ağı karbonhidrat sınırlanır,  
 4. Adrenalin tirozin türetilir. Adrenalin sınırlanır.

- Tip 1 DM Patogenez**
- Paraneoplastik endokrin tümörler % 80-90 yaklaşımda klinik DM sağlar
  - Tip 1 DM belirtilerinde adrenalin hücre neoplaziyası: Seyri dönem
  - Adrenalin hücre neoplaziyası bir kez başladığında adrenalin hücre yitiminin ardına hızı değişmez
  - Tek antikorlu olmaları yavaş, çoklu antikorlu olmaları hızlı ilerler

**Tip 1 DM Patogenez ve Seyri**



- Tip 1 DM-Ketoasidoz**
- İlerleyici, akut insülin katabolik durum
  - İnsülin eksikliği ve karşı endokrinler hormonların fazlalığı **İç salgı**, **Tp ve vektör yığı** etkilerde artış, **metabolik asidoz**, **ketonemik ketoasidoz** **metabolik asidoz**
  - Sivi elektrolit kaybı, ilerleyici dehidratasyon, hipokalemi, asidoz, hiperosmolalite, beyin okajen kullanımının azalması, bilinç kaybı, koma

- Klinik**
- Hiperglisemi, glukozüri
  - Polidipsi, polidipsi, noktür, anoreksi
  - Kullandığı monitor vajrit (kronik glukozüri)
  - Kalori kaybına bağlı polifaji, iştah artışına rağmen kilo kaybı
  - Ketonemi, ketonüri (ağızda aseton kokusu)
  - Metabolik asidoz (kussmaul solunumu (hiperventilyasyon)), (arınan GAPPa artışı)

- Takip**
- Glukoz regülasyonunun uzun süreli takibinde HbA1c kullandırılır
  - HbA1c: 3 aylık
  - DM tedavisinde insülin, diyet, egzersiz, stres kontrolü ve takibi önemlidir.

- Diyabetik Ketoasidoz Tanısı**
- Klinik bulgular yanı sıra
  - Hiperglisemi ( $> 300$  mg/dl)
  - Ketonemi
  - Anion GAPPa artışı
  - Açık asetonemik asidoz ( $> 10$  mEq/L)
  - Glukozüri ve ketonüri varlığı

- Klinik**
- Dehidratasyon, polidipsi, polidipsi
  - Kussmaul Solunumu (Metabolik asidoza yanıt olarak gelişir)
  - Koma (Hiperosmolaliteye bağlı olarak gelişir)
  - Hiperosmolalite
  - Hipertansiyon (Karpel hormonları ve hipertansiyona bağlı olarak gelişir)
  - Elektrolit Bozuklukları: Hiponatremi, hipokalemi, hipokalemi, hipomagnezemi

**TEDAVİ**

- İnsülin tedavisi
- Sivi-elektrolit tedavisi
- Yeterli bir ventilasyon ve diyetin sağlanması
- Metabolik asidozun düzeltilmesi (sivi ve insülin tedavisi ile)
- DKA'ya yol açan altta yatan sorunların tedavisi (enfeksiyon gibi)
- Gelişebilecek komplikasyonlar açısından yakın takip ve izlem

- DKA'da Tedavi Sırasında Ortaya Çıkan Komplikasyonlar**
- Beyin ödemi (EN SIK ÖLÜM NEDENİ)
  - Hipoglisemi (EN SIK KOMPLİKASYON)
  - Hipokalemi tetani
  - HIPOPOTASEMİ
  - Hipomagnezemi
  - Hiperkloremik asidoz
  - Mide içeriğinin aspirasyonu
  - Kardiyojenik kalp yetersizliği (Pnözi sivi yüklenmesi sonucu)
  - Transfüzyonla komplikasyonlar (şeker dehidratasyonuna bağlı)

- DKA'da Tedavi**
- Önce 10-20 ml/kg bolus SF (1-2 saatte)
  - Daha sonra 0.1 l/kg saatte bolus insülin (insülin infüzyonu başlanır)
  - Sivi tedavisi sırasında hipoglisemi, hipokalemi, beyin ödeminden kaçınılmalıdır
  - HCO<sub>3</sub> tedavisi rutin olarak uygulanmaz (beyin ödemi riski nedeniyle)
  - Dehidratasyon hızla düzeltilmez
  - Sivi tedavisi 30-40 saatte yapılır

- Beyin Ödemi riskini artıran faktörler**
- Küçük çocuklarda
  - Ağır asidoz (pH < 7.1)
  - Hiposmolar sivi kullanılması
  - HCO<sub>3</sub> tedavisi
  - Ağır glukoz sivi yüklenmesi

- DM Geç Dönem Komplikasyonları**
1. Diyabetik nefropati:
    - En sık mikrovasküler komplikasyondur
    - En sık non-prolifereatif nefropati olur
  2. Diyabetik retinopati:
    - En sık DM nedeniyle
    - En sık nedeni DM'de glomerulonefrit olmasıdır

- DM Nefropati**
- Genellikle diyaliz periferik polidipsi
  - Edemli-yavaş kilo his kusuru ve beslenmesi
  - DTR azalır
  - Kronik nefritten en sık 3.A.B tutulur
  - Periferik sinirlerden en sık N. Femoralis ve N. tibialis tutulur
  - Çocuklarda nadir

- Hipoglisemi**
- Tüm yaş gruplarında kan şekeri  $< 70$  mg/dl'den daha düşük değerde olmasına **hipoglisemi** denir
- AÇLIKTA**
- Bu dönemde insülin tedavisi: egzersiz, glukagon, kortizol ve büyüme hormonudur
  - İnsülin düzeyi bu dönemde düşüktür
  - Antisiditler sadece alerji bu hormonlardan egzersiz ve glukagonun etkisiyle **glisemide** etkilidir
  - Açık diyetle aseton glisemide yetersiz kalır
  - Glukonejenez ve yağ asit oksidasyonu gerektirir
  - Aların amacı asid glükonejenezin temel substratıdır
  - Glukonejenezde 10 alan enzimler nöböyeni koruyulur



Soru No: 60

**Aşağıdaki hastaların hangisinde serebral tuz kaybı görülmeyebilir?**

- A) Pnömoni
- B) Akut adrenal yetmezlik
- C) Diyabetik ketoasidoz
- D) Hiponatremi
- E) Akut böbrek yetmezliği

## Cilt-1 Sayfa 226

PEDIATRI

TUSMER

Aşağıdakilerden hangisinde UADH görülmeyebilir?

- A) Mineraşi
- B) DM
- C) Pnömoni
- D) Beyin tümörü
- E) Akut böbrek yetmezliği

### Serebral Tuz Kaybı

- Akutiyet fazlasıyla peptidin aşırı sekresyonu
- Beyin tümörü, kafa travması, hidrosefal, nörojenik, SVD, beyin ölümü
- Hiponatremiye rağmen yüksek idrar Na (>150 mEq/L), polüri, hipovolemi

Klinik Parametre	Uygunluk ADH	Serebral Tuz Kaybı	Serebral OH
Serum sodyum	Düşük	Düşük	Yüksek
İdrar çikığı	Normal veya Düşük	Yüksek	Yüksek
İdrar sodyum	Yüksek	Çok Yüksek	Düşük
İntravasküler hacim	Normal veya Yüksek	Düşük	Düşük
Vazopressin düzeyi	Yüksek	Düşük	Düşük

### HIPERPLAZİTARİZM

- Çocukluk çağında primer hiperplazitazmin en sık nedeni adenomlar olup en sık görülen adenoma **prolaktinomadır**.

### En sık klinik bulgular:

- Baş ağrısı
- Primer veya sekonder amenore
- Galaktore

- Çocukluğu makroadenom şeklinde olup **serta gelişmeye ve gelişme alan defektleri** neden olur.
- Genellikle büyüme hormonu salınımında artış eşlik eder

### Teknik

- Serum prolaktin düzeyine bakılmaktadır.
- PRL <2000mIU/L makroadenom ya da güpüsel tümörü teklin eder.
- >4000mIU/L makroadenom için tipiktir.
- MRI görüntüleme yapılmalıdır.

### TEDAVİ

- Dopamin agonistleri (Bromokriptin)
- Kabergolin
- Dopamin agonistine yanıt yoksa transfenoidel cerrahi uygulanır.

### Çocuklarda Uzun Boy Nedenleri

- Akut uzun boy
- Serebral gigantizm (Sotos send)
- Beckwith-Wiedemann sendromu
- Ekselen obezite
- Pröster gigantizm (şapırı BHD)
- McCune Albright sendromu
- Puberte prekoks (nihai boy kısa)\*\*\*
- Marfan Sendromu
- Klinefelter sendromu
- Frajil X sendromu
- Homozistüri
- Hipertrözizm

### UZUN BOY

- Serebral gigantizm (Sotos sendromu):
- NSD1 geni sonmalıdır ve çoğu vaka sporadiktir
- Doğumda boy ve kilo 90 persentil üzerindedir
- Eş zamanlı olarak makroselüli de görülebilir