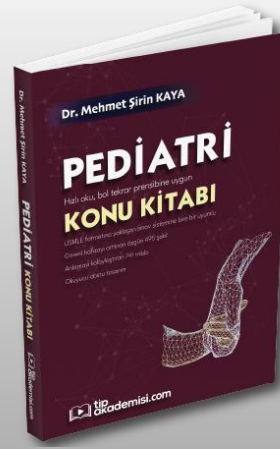
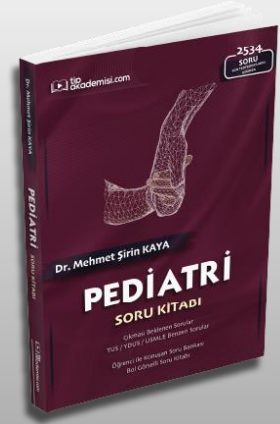


2026 AĞUSTOS REFERANSLARI

PEDİATRİ DR. M. ŞİRİN KAYA



- PEDIATRİ KONU KİTABI 24/25



- PEDIATRİ SORU KİTABI 17/25



- PEDIATRİ VIDEO PAKETİ 22/25



- PEDIATRİ SORU KAMPİ 15/25

PEDIATRİ

Konu kitabı Sayfa: 79

BÖLÜM 3
BESLENMEtıp
akade

EMZİRME KONDRENDİKASYONLARI

Bebğin kesinlikle emmemesi gereken hastalıklar,durumlar

- *Galaktozemi→ kesin kondrendike (bebeğe ait bir kondrendikasyon, maternal değil)
- *MSUD→akçağaç kokulu idrar hastalığı (MSUD) →rölatif kondrendike
- *Fenilketonüri→ iyi takip ile ölçülü anne sütü verilebilir→rölatif kondrendike

***Çocuk metabolik olarak dengede ise MSUD ve FKÜ anne sütü alabilir→rölatif kondrendike

*Annenin hastalıkları: HIV, HTLV 1 ve 2

Gelişmemiş ülkede → annede HIV + ise→belki bebek başka besin bulamaz mantığı ile emzirme önerilir

Gelişmiş ülkede →annede HIV + ise → sakın emzirtme

*Aktif tüberküloz (≥ 2 hafta tedavi edilip bulaşıcı olmadığı düşünülene dek)

*Memede herpes virüs enfeksiyonu

*Bazı radyoaktiflerle tedavi

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Hangi metabolik hastalıkta anne sütü kesin kondrendike sorusu

Cevap: Galaktozemi

PEDIATRİ

Soru kampı Soru 394

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Hangi metabolik hastalıkta anne sütü kesin kondrendike sorusu

394

I-Aktif tüberküloz
II-Memede herpetik lezyon
III-Hepatit C enfeksiyonu
VI-Mastit
V-Galaktozemi
Yukarıdakilerden hangisi anne sütünün kondrendike olduğu durumlardan değildir ?

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

Emzirmenin kondrendike olmadığı durumlar

*Mastit, angorjman varlığı
*Rinit
*Geçirilmiş tüberküloz
*Diabetli anne
*Hepatit C enfeksiyonu
*Hepatit B enfeksiyonu >>>ilk emzirme aşısı ve immün globülin yapıldıktan sonra
*Gelişmemiş ülkelerde HIV enfeksiyonu

Dr. Mehmet Şirin Kaya

tıp
akademisi**Emzirmenin kondrendike olduğu durumlar**

*Annede septisemi
*Annede HTLV enfeksiyonu
*Aktif tüberküloz >>>en az 2 haftalık tedavi sonrası emzirebilir
*Annede psikoz, uyuşturucu madde bağımlılığı
*Memede aktif herpetik lezyon
*Bebekte galaktozemi
*MSUD ve fenilketonüri >>>hafif ve orta vakalarda verilebilir
*Gelişmiş ülkelerde HIV enfeksiyonu
*Prematüt bebeğin anne sütünde CMV varsa
*Annede meme kanseri varlığı
*Meme apsesi>>>Karşı memede apse yoksa o memeden emzirebilir emzirebilir

Cevap: Galaktozemi

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

13 aylık erkek, sık enfeksiyonları 6. aydan sonra başlamış, dayıda benzer bulgular, total ıg leri ve IgM VE IgA çok düşük, CD 19 flowsitometride yok, T ve NK hücre sayıları normal >>>>Tanı ?

BRUTON HASTALIĞI (X'e BAĞLI İNFANTİL AGAMAGLOBULİNEMİ)

- Genel bilgiler**
- *X'e bağlı kalıtım (Erkek)→ daha sık , (OR formlarında var, K veya E cinsiyette görülür)
 - *Btk (Xq22) gen mutasyonu
 - *Pre B→ B oluşamaz → Plazma hücresi yok→ Ig üretimi yok
-Sağlıklı B hücresi oluşmadığı için >>>CD19,CD20,CD21 ↓
 - *Ağır hipogamaglobulinemi (tüm Ig ler ↓, Total Ig<100 mg/dl)
 - *Periferde B hücre %1-2'in altındadır!!! (CVID, HIGM den farkı)
-Normalde B hücreleri tüm lenfositlerin %10-20'sini oluşturur
- Klinik ve tanı**
- *İlk 6-9 ay asemptomatik
 - *S.pneumonia/ H.influenza → sinüzit/otit/pnönomoni/sepsis/menejit
 - *Mcoplazma,kronik mantar enfeksiyonları, P. jiroveci pnomonisi ↑
 - *ECHO virüsa bağlı → miyozit (JDM benzeri)
 - *Echovirüs ve Cocksackie'ye bağlı kronik-fetal meningoensefalit gelişebilir
 - *Polio aşısı sonrası paralizi, fetal ensefalit görülebilir
 - *Aşı antikorları ↓, izohemoglutinin (Anti A↓ ,Anti B ↓), CD19 ve CD20 yokluğu
 - *Lenfoid hipoplazi (tonsiller küçük veya yok/ LAP yok/splenomegali yok)

Cevap: X'e bağlı agamaglobulinemi

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

13 aylık erkek, sık enfeksiyonları 6. aydan sonra başlamış, dayıda benzer bulgular, total ıg leri ve IgM VE IgA çok düşük, CD 19 flowsitometride yok, T ve NK hücre sayıları normal >>>>Tanı ?

Cevap: X'e bağlı agamaglobulinemi

İ
M
M
Ü
N
O
L
O
J
İ

137

Tekrarlayan sinüzit ve pnömoni atakları nedeniyle immunoloji uzmanına sevk edilen erkek olgunun bakılan flow sitometre ölçümünde C19, CD20 ve CD 21 markırlarının ölçülemeyecek derecede düşük, fizik muaynesinde tonsil dokularının hipoplazik olduğu tespit ediliyor. Bu olgunun en olası tanısı aşağıdakilerden hangisidir?

- ☒ A) X'e bağlı agamaglobulinemi
B) Selektif Ig A eksikliği
C) Wiscott-Aldrich sendromu
D) X'e bağlı hiper immunoglobulin M sendromu
E) Yaygın değişken immun yetmezlik

Dr. Mehmet Şirin Kaya

tıp
akademisi

BRUTON HASTALIĞI

- *X'e bağlı kalıtım (Erkek)
- *Btk gen mutasyonu
- *Pre B → B oluşamaz → Plazma hüç. yok → Ig üretimi yok
- *Ağır hipogamaglobulinemi (tüm Ig ler ↓, Total Ig < 100 mg/dl)
- *Periferde B hücre %1-2'in altındadır!!! (CVID, HIGM den farkı)
- *Oral polio aşısı sonrası paralizi ve fetal ecvovirüs meningoensefalitleri gelişir gelişen hastalık >>> Bruton
- *Tonsiller ve lenf nodları hipoplazik

Bruton hastalığı tanısında;

- *İmmunglobulin ölçümü>>> İlk tanı aracı
- *İzohemaglutininler. → Anti A ve Anti B
- *Aşı yanıtı: Tetanoz gibi aşı antikor titreleri yok veya ↓
- *Ig subgrup ölçümü (ileri tanı)
- *CD19 ve CD 20 tayini (ileri tanı)
- *Genetik tahlil (ileri tanı)

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Yenidoğan bebek, yarık damak, grafide timus görülmüyor, post natal 8. saatte hipokalsemik nöbet >>>>Bu hastada en olası gelişebilecek kalp hastalığı ?

Seçenekler

- * ASD
- * PDA
- * Ebstein anomalisi
- * Triküspit atrezisi
- * Kesintili aortik ark

Cevap: Kesintili aortik ark

Klinik

- * Büyük arterlerin transpozisyonu / Fallat tetralojisi / Trunkus arteriozus / Interrupted aortik ark / VSD
- * Hipokalsemi >>> YD döneminde izlenir, genellikle 1. yıldan sonra paratiroid bezlerde hipertrofi ile düzelir

Tipleri

- Komplet Di George sendromu >>> CD3 T sayı ve fonks. ↓ (Velokardiyofasial sendrom, CATCH22 send)
- >>> Kök hücre ya da timus transplantasyonu yapılmaz ise bebek kaybedilir
- İn komplet Di George sendromu >>> CD3 sayı ↓, fonks. N >>> T hücre sayısı da yaşla beraber düzelme gösterir
- >>> İnkomplet tip daha sık görülür

Komplet aplazi (%1 vaka)

- * Mantarlar, viruslar, firstı (P. jirovecii) ↑
- * Graft versus host hastalığına (GVHD) yatkınlık ↑
- * Yenidoğan döneminde hipokalsemi >>> konvülsiyon
- * Anormal yüz → düşük çentikli kulak / hipertelorizm / antimongoloid göz aksı / epikantus
- * Mikrognati / mikrosefali / bifid uvula / diş anomalisi
- * Kısa filtrum (balık ağzı)
- * Konuşma bozukluğu (en sık bulgu, ağız problemleri)

Di Gorge sendromunda hepatosplenomegali görülmez

- * Konjenital kalp hastalığı (KKH) → BAT, Trunk. Art., TOF, Total pulmoner venöz dönüş anomali
- * Özefagus atrezisi / renal anomali
- * KKH + moniliazis → Di George Sendromu

Tanı

- * Hemogram >>> lenfopeni (T lenfosit çok düşük), hipokalsemi
- * Serum Ig normal (genellikle)
- * IgA ve IgM ↓ ve IgE ↑ (olabilir)
- * Progresif hipogamaglobulinemi (bazen)
- * Mutlak lenfosit sayımı ↓ (genellikle)
- * Mitojen uyarılarına cevap Ø / ↓ / N
- * PPD anerjik, timus gölgesi yok
- * Kandidin deri testi negatif
- * Flow sitometride T hücre sayısal ve oransal eksiklikleri görülür



PEDİATRİ

Soru kampı : 141

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Yendioğan bebek, yarık damak, grafide timus görülmüyor, post natal 8. saatte hipokalsemik nöbet >>>>Bu hastada en olası gelişebilecek kalp hastalığı ?

Seçenekler

- *ASD
- *PDA
- *Ebstein anomalisi
- *Triküspit atrezisi
- *Kesintili aortik ark

Cevap:Kesintili aortik ark

141

PPD ve candidin deri testleri hücrel immun cevabın ölçülmesinde kullanılan gecikmiş tip aşırı duyarlılık (Tip 4) deri testleridir. Aşağıdaki hastalıkların hangisinde bu testlere yanıt negatifidir?

- A) Konjenital kalp hastalığı ve özefagus atrezisi
- B) Pulmoner hemosideroz
- C) DiGeorge sendromu
- D) Hipoparatiroidi
- E) Yaygın değişken immun yetmezlik

Tedavi: 12-14. haftalarda fetal timüs nakli yapılabilir Ç.S.S.

Dr. Mehmet Şirin Kaya

tip akademisi

*DiGeorge sendromu ve mukokutanöz kandidiyazis saf T hücre yetmezliği yapar
*Bu nedenle PPD ve candidin testlerinde negatiflik gözlenir

DİGEORGE SENDROMU

- *Küçük veya tamamen kaybolmuş timus >>>Hücrel immun yetmezlik olur
- *Paratiroid aplazisi veya hipoplazisi
- *Serum IG normal (genellikle)
- *Progresif hipogamaglobulinemi (çok nadir)
- *Mutlak lenfosit sayısı ↓ (genellikle)
- *Mitojen uyarılarına cevap Ø/↓/normal
- *Konj. Kalp hast → BAT, Trunk. Art., TOF, TPVDA Situs inversus görülmez
- *Özefagus atrezisi / renal anomali
- *KKH +moniliyazis → Di George Sendromu

PEDİATRİ

Soru kampı : 142

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Yenidoğan bebek, yarık damak, grafide timus görülüyor, post natal 8. saatte hipokalsemik nöbet >>>>Bu hastada en olası gelişebilecek kalp hastalığı ?

Seçenekler

- *ASD
- *PDA
- *Ebstein anomalisi
- *Triküspit atrezisi
- *Kesintili aortik ark

Cevap:Kesintili aortik ark

142

Digorge sendromunda görülmesi beklenmeyen klinik ya da fizik muayene aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Hipokalsemik konvülsiyonlar
- B) Viral enfeksiyonlarda artış
- C) Mikrognati ve düşük kulak
- ☒ D) Hepatosplenomegali.
- E) Kısa filtrum ve balık ağzı

Dr. Mehmet Şirin Kaya

tip akademisi

DiGorge sendromu.

Komplet aplazi

- Mantarlar, viruslar, firstçı (P. jirovecii) ↑
- Graft versus host hastalığına (GVHD) yatkınlık ↑
- *Yenidoğan döneminde hipokalsemik konvülsiyonlar olur
- Anormal yüz
 - Düşük çentikli kulak
 - Hipertelorizm/antimongoloid göz aksı
 - Mikrognati/bifid uvula
 - Üst. Dudakta kısa filtrum (balık ağzı)
- *Konuşma bozukluğu (en sık bulgu, ağız problemleri)

İMMÜNOLJİ

PEDİATRİ

Konu kitabı Syf: 449

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Antidepresan kullanan bir hastada nöbet, taşikardi, dilate pupil, myoklonus, üriner retansiyon, azalmış bağırsak sesleri var >>>>En olası tanı ?

Kolinerjik sinir olan vagus ne yapar>>> Bağırsak hareketlerini artırır, kalbi yavaşlatır
 *Kolinerjik sistem>>> çalışmaz ise sempatikler baskın olup hipertansiyon ve hipertermi görülür
 *Kolinerjik sistem>>> miyozis, sempatik sistem midriyazis taraftarı *Kolinerjik sistem>>> terlemeyi artırır
 ****Antikolinerjik zehirlenme=Antihistaminik, Trisiklik antidepresan (TCA),atropin zehirlenmesi
 >>>Sempatomimetik almış gibi>>>>Hipertansiyon, taşikardi,hipertemi,ajitasyon, deliryum, psikoz, dilate pupil
 >>>Sempatomimetik zeh. farkı>>>Cilt kuru, bağırsak sesleri az (sepatomimetikte>>>cilt terli, bağırsaklar hiperaktiftir)
 *****TCA zehirlenmesinde ;Sinüs taşikardisi en sık KVS bulgusudur.Refrakter hipotansiyon kötü prognoz/ölüm belirtisi. Letarji koma, miyoklonik nöbetler görülebilir.QRS>100 msn toksisite işaretidir. **Tedavi:** Entübasyon (biling bozuksa), NaHCO₃ (QRS≥ 110 msn,ventriküler disritmi,hipotansiyon varsa) ,Hipotansiyon varsa>>>epinefrin/norepinefrin, konvülziyon varsa>>>benzodiazepinler verilir

Cevap: Antikolinerjik sendrom

PEDIATRİ

Soru kampı 590. soru

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Antidepresan kullanan hastada nö
taşikardi, dilate pupi, myoklonus, ü
retansiyon, azalmış bağırsak sesler
>>>>En olası tanı ?

Cevap: Antikolinerjik sendrom

590

Atropin gibi antikolinerjik zehirlenmesinde
aşağıdaki klinik durumların hangisi gözlenemez?

- A) Hipertermi, taşikardi, hipertansiyon
- B) Bağırsak sesleri azalır
- C) Deliryum ve psikoz tablosu
- D) Pupilerde dilatasyon
- ☒ E) Cilt nemli olur

Dr. Mehmet Şirin Kaya

tıp
akademisi**Kolinerjik sistemde;****Kolinerjik sinir olan vagus ne
yapar>>>**Bağırsak hareketlerini artırır, kalbi
yavaşlatır***Kolinerjik sistem>>>** çalışmaz ise
sempatikler baskın olup hipertansiyon ve
hipertermi görülür***Kolinerjik sistem>>>**myozis, sempatik sistem
midriyazis taraftarı***Kolinerjik sistem>>>** terlemeyi artırır******Antikolinerjik zehirlenme=Antihistaminik, Trisiklik antidepresan,atropin zehirlenmesi****>>>**Sempatomimetik almış gibi>>>>hipertansiyon, taşikardi,hipertemi,ajitasyon,
deliryum, psikoz, dilate pupil**>>>** Sempatomimetik zeh. farkı>>>**Cilt kuru bağırsak sesleri az (sempatomimetikte>>>cilt
terli, bağırsaklar hiperektiftir)*******Kolinerjik zehirlenme>>>Organofosfat ve sinir gazı ile zehirlenme****>>>**Bradikardi (bazen taşikardik)**>>>**Ateş, tansiyon normal**>>>**Konfüzyon, koma, fasikülasyon, myozis, terli cilt,bağırsak aktif,diare, ürinasyon**>>>**Tüm vücut salgıları artar>>>Bronkore, salivasyon, lakrimasyon, bronkospazm,Emezis

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Tüberküloza bağlı olan gelişen enfeksiyonların hangisinde kortikosteroid kullanma endikasyonu yoktur ?

Tedavi

Tüberküloz tedavisinde kullanılan ilk seçenek ilaçlar;

- *İsoniazid>>>KCFT yükselme, hepatit, periferik nörit, hipersensitivite
- *Rifampisin>>>İdrarda portakal rengi, hepatit, trombositopeni
- *Pirazinamid>>>Hepatotoksisite, hiperürisemi, artralji, GİS yakınması
- *Etambutol>>>Optik nörit, kırmızı-yeşil renk ayırım bozukluğu, GİS rahatsızlığı
- *Streptomisin>>>İşitme sorunları, nefrotoksisite, döküntü

Tüberküloz tedavisinde kullanılan 2. seçenek ilaçlar

Amikasin /Kaproemisin/Kanamisin /Sikloserin/Levofloksasin/Etionamid /Pa

Tüberkülozda Kortikosteroid Kullanım Endikasyonları

- *Tüberküloz menenjit>>>Doku hasarını sınırlar, kafa içi basıncı düşürür, anti Tbc ilaçların beyin ve meninksler üzerindeki dolaşımını kolaylaştırır
- *Endobronşial tüberküloz>>>Amfizem ve solunum sıkıntısını geriletir
- *Perikardiyal efüzyon
- *Plevral efüzyon ve mediastinak kayma olan olgularda
- *Milier tüberküloz>>>Alveolokapiller geçirgenlik azalmışsa düzeltir

****Kutanöz tüberkülozda kortikosteroidler kullanılmaz

Cevap:Tüberküloz servikal lenfadenit

PEDİATRİ

Konu kitabı Syf: 169

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

1 hafta önce Üst solunum yolu enfeksiyonu sonrası kalçada ağrı, kısıtlılık, yürümede güçlük, tam kan sayımı ve akut faz reaktanları normal, fizik muaynede güç kaybı yok >>>En olası tanı

Seçenekler

- *Gullian Barre
- *Septik artrit
- *ARA
- *Femur başı epifiz kayması
- *Klaçanın toksik sinoviyiti

REAKTİF ARTRİT

*Klasik formu >>> Reiter sendromu >>> artrit, üretrit ve konjonktivit >>> çocuklarda nadir

*GİS (shigella, salmonella, yersinya campilobakter jejuni, cryptosporidium, giardia) veya

GÜS (Chlamydia trachomatis, üroplazma) enfeksiyonundan sonra görülebilir

*Reaktif artrit kronik spondiloartrite dönüşebilir

>>> Ciddi sistemik bulgu varsa, C. trachomatis etkeni ise risk artar

*Vakaların %70'i HLA-B 27 (+)

-Kronik spondiloartrit riski artar

-Ekstraartiküler bulgu (üveit, entezit) riski artar

Reaktif artrit nedenleri

*Shigella, Yersinya, Salmonella, Klamidya ve meningokokka sekonder postenfeksiyöz artrit

*Serum hastalığı /ARA

*Kalçanın toksik sinoviyiti

*Postimmünizasyon artrit

*Enfektif endokardit

*Neisseria gonore ile ilişkili tenosinovit

Cevap: Kalçanın toksik sinoviyiti

PEDİATRİ

Konu kitabı Syf: 405

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Hangisinde geniş nabız basıncı beklenir ?

Cevap:Ağır aort kapak yetmezliği ve geniş PDA

Seçenekler

- *Kalp tamponadı
- *Ağır aort kapak yetmezliği
- *Geniş patent duktus arteriozus

☺️(Sistolik basınç) - (diastolik basınç)>>>>nabız basıncı

☺️ Sistolik basıncı artar yada diastolik basınç azalırsa >>>>Nabız basıncı artar (pulsus celer et altus)

Nabız basıncının arttığı durumlar

- *PDA
- *Aort yetersizliği (en çok artıran)
- *Hiperkinetik kalp hastalığı>>>>Anemi,Beriberi hastalığı
Aortapulmoner şant, A-V fistül, Hipertrioidi
- *Komplet dal bloğu, trunkus arteriozus

Nabız basıncının azaldığı durumlar (pulsus parvus)

- *Kalp tamponadı, konstriktif perikardit
- *Aort stenozu, ciddi mitral stenoz
- *Hipertrofik obstrüktif kardiyomiyopati
- *Konjestif kalp yetersizliği, diastolik HT
- *Dilate kardiyomiyopati

PEDIATRİ

Konu kitabı Syf: 454

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Sıvıya dirençli şok tedavisinde kullanılan
ve lusitropik etkisi olan ilaç hangisidir?

Seçenekler

- *Epinefrin
- *Norepinefrin
- *Milniron
- *Dopamin
- *Dobutamin

Sıvı dirençli şok varsa;

*60-80 cc/kg sıvıya rağmen şok dirençli ise inotropik tedavi verilir

dopamin, noradrenelin veya adrenalin (tercihen adrenalin verilir)

- Sedasyon için İV/İO/İM atropin/ketamin kullanarak santral yolu aç, gerekiyorsa hava yolu sağla
- Soğuk şok için >>> Adrenalin (bulunamaz ise 2. tercih dopamin) titrasyonu yapılır
- Sıcak şok için >>> Norepinefrin (bulunmaz ise 2. tercih dopamin) titrasyonu yapılır
- Kardiyojenik şok düşünülüyorsa >>> Milniron/dobutamin/nitroprussid başlanır

Sıvı dirençli katekolamine dirençli şok varsa,

*Adrenal yetmezlik için kuvvetle düşünülüyorsa hidrokortizon başlanabilir

Cevap:Milniron

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Sıvıya dirençli şok tedavisinde kullanılan ve lusitropik etkisi olan ilaç hangisi

Seçenekler

- *Epinefrin
- *Norepinefrin
- *Milniron
- *Dopamin
- *Dobutamin

Cevap:Milniron

Milrinonun HVS üzerinde üç temel etkisi vardır.

Üç temel özelliği vardır; bu nedenle “**inodilatör**” olarak anılır:

Pozitif inotrop: Kalbin kasılma gücünü artırır.

Pozitif lusitrop: Kalp kasının daha hızlı gevşemesini sağlar.

Vazodilatör: Atardamar ve toplardamarları genişletir; kalbin karşılaştığı yükü azaltır.

Lusitropik etki, kalp kasının kasılma sonrasında **gevşeme hızını** etkileyen etkidir.

- **Pozitif lusitropi:** Kalp kası daha hızlı ve iyi gevşer; diyastolik doluş kolaylaşır.
- **Negatif lusitropi:** Gevşeme yavaşlar.

Örnek ilaç: Milrinon. PDE-3’ü inhibe ederek hücre içi kalsiyumun sarkoplazmik retikuluma daha hızlı geri alınmasını sağlar; böylece pozitif inotropik etkinin yanında **pozitif lusitropik etki** gösterir.

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

8 aylık bebek, Nefrotik sendrom nedeniyle 2mg/kg /gün stroid 6 hafadır alıyor, suçiçeği tanılı olgu ile teması var, 6 saat sonra getiriliyor >>>En uygun ne yapalım ?

Tedavi

Seçenekler

- *Asiklovir
- *Gansiklovir
- *Suçiçeği aşısı
- *Anneden geçen antikorlar korur, bir şey verme
- *IVIG ver

Cevap:Temastan sonraki 10 gün içinde İViG \

Semptomatik>>>Ama >>>>>Reye sendromu riski nedeniyle>>>Antipiretik olarak salisilat verilmez

Asiklovir (kime verelim)

Asiklovir endikasyonları (p.o):En erken sürede, ekzanem başladıktan 24 saat içinde verilmeli

Oral asiklovir alternatifleri famsiklovir, valasiklovir (2-18 yaş)

- Gebe olmayan > 13 yaş birey
- >12 ay cilt/AC hastalığı varsa
- Steroid kullanımı varsa (kısa, intermittan, inhale)
- Uzun süreli salisilat kullanma gereksinimi varsa
- Ev içi temas

Asiklovir endikasyonları (i.v):Döküntü başlangıcından 72 saat geçmişse bile verilmeli

- İmmün yetmezlik
- Komplikasyon (pnömoni, hepatit, trombositopeni, ensefalit) varsa

- *İmmün yetmezliği olan ve dirençli enfeksiyonlarda foskarnet → pirofosfat analogu (DNA polimeraz inh.)
- *Şüpheli temas durumunda → Pasif koruma → Şüpheli temas sonrası 3-5 gün içinde aşı veya 96 saat içinde varisella zoster immunglobulin (VZIG) veya 96 saat içinde standart immunglobulin

Neonatal varisella profilaksisi

- *Bir anne su çiçeğine karşı bağışık ise neonatal dönemde bebeği su çiçeği çıkarmaz
- *Su çiçeği için doğum öncesi 5 gün ve doğum sonu 2 günden oluşan bir haftalık periyod → risk periyodu
- *Bu risk periyodunda anne su çiçeği geçirirse bebek normal doğar → sonra çok yaygın, ağır su çiçeği çıkarır
- *Bu ağır tablo olmasın diye anne bu risk periyodunda su çiçeği geçirirse su çiçeği bulaşını önlemesede; → enfeksiyon şiddetini azaltsın diye bebeğe varisella immunglobulini (VZIG) verilmeli
- VZIG'a rağmen vezikül olursa → bulaş (+) kabul edlip → neonatal varisella tanısı ile → asiklovir verilmeli**
- 1 yaş altında su çiçeği aşısı kullanılmaz dikkat!!!**

PEDİATRİ

Konu kitabı Syf: 105

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

8 aylık bebek, Nefrotik sendrom nedeniyle 2mg/kg /gün stroid 6 hafadır alıyor, suçiçeği tanılı olgu ile teması var, 6 saat sonra getiriliyor >>>En uygun ne yapalım ?

Seçenekler

- *Asiklovir
- *Gansiklovir
- *Suçiçeği aşısı
- *Anneden geçen antikorlar korur, bir şey verme
- *IVIĞ ver

Cevap: Temastan sonraki 10 gün içinde İVIĞ verelim

34

Nefrotik sendrom tanılı 12 aylık olgu hastanede 24 gün boyunca 2mg/kg/gün prednizolon tedavisi almıştır. MMR aşısı zamanı yarın olan olgunun aşı uygulaması için aşağıdakilerden hangisi doğrudur ?

- A) MMR aşısını hemen yapmakta sakınca yoktur
- B) MMR aşısı 1 yıl sonraya ertelenmeli
- ☒ C) Steroid tedavisi bitiminden en az 1 ay sonra MMR aşısı yapılması uygundur
- D) Steroid tedavisi bitiminden 14 gün sonra MMR aşısı yapılabilir
- E) Steroid tedavisi bitiminden 7 gün sonra MMR aşısı yapılabilir

Dr. Mehmet Şirin Kaya

tip
akademisi

T* benzeri

*14 günden fazla yüksek doz steroid kullananlar (2 mg/kg/gün) veya 20mg/gün prednizolon veya eşdeğeri) immun süprese kabul edilir.
*Bu durumda canlı aşılar yapılamaz; en az 1 ay beklemek gerekir. Ç.S.S.

PEDİATRİ

Konu kitabı Syf: 105

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

8 aylık bebek, Nefrotik sendrom nedeniyle 2mg/kg /gün stroid 6 hafadır alıyor, suçiçeği tanılı olgu ile teması var, 6 saat sonra getiriliyor >>>En uygun ne yapalım ?

Seçenekler

*Asiklovir

*Gansiklovir

*Suçiçeği aşısı

*Anneden geçen antikorlar koru
şey verme

*IVIĞ ver

52

4 yaşındaki olgu daha önce suçiçeği aşılaması olmamış ve su çiçeği tanılı bir olgu ile temas öyküsü var. Bu olguda yapılabileceğimiz öncelikli ve en önemli tedavi aşağıdakilerden hangisidir ?

- A) Herhangi bir şey yapmaya gerek yok
- B) Varisela zoster immunoglobulin (VZIG) yapılması
- C) VZIG + varisella aşısı
- D) Oral asiklovir tedavisi + varisela aşısı
- ☒ E) Varisella aşısı

Dr. Mehmet Şirin Kaya

tip
akademisi

T* benzeri

*Suçiçeği ile temas öyküsünde ilk 3-5 gün en uygun yaklaşım suçiçeği aşısının yapılmasıdır

*VZIG ise 1 yaş altı, hamile,yenidoğan , immun yetmezlik durumlarında risk almamak için verilir B.S.S.

*Asiklovir semptomları olan olguda endikasyon dahilinde verilir, semptom yoksa sadece temasta asiklovir başlanmaz B.S.S.

Cevap:Temastan sonraki 10 gün içinde İViG verelim

PEDİATRİ

Konu kitabı Syf: 139

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Atopik dermatit tanı kriterlerinden olmayan aşağıdakilerden hangisidir?

Cevap:dermografizm

Tanı ve Ayırıcı tanı

AYIRICI TANI

*Dermatit ve infeksiyonlar

Seboreik dermatit
Numuler dermatit
İrritan kontakt dermatit
Uyuz /Ailevi keratozis pilaris

*Metabolik hastalıklar

Çinko eks. /Biotin eks.
Niasin eks. /Fenik ketonüri

*Neoplastik hastalıklar

Langerhans hücreli histiyositoz

*İmmün yetersizlikler

Hiperimmunglobulin E sendromu
Wiskott -Aldrich sendromu
Ciddi kombine İmmün Yetmezlik
Omen sendromu / IPEX sendromu
Netherton sendromu

Hanifin ve Rajka'nın Major Kriterleri

- *Kaşıntı
- *Tipik morfoloji ve dağılım
 - Yüz ve ekstensör bölgeleri (infant-çocuk)
 - Fleksural egzema (adölesan)
- *Kronik ve tekrarlayıcı dermatit
- *Atopi öyküsü (bireysel/ailesel)

***Tanı kriterlerinden 3 major bulgu olmalı

Atopik dermatitin tutmadığı yerler

- *Bez bölgesi
- *Avuç içi ve ayak tabanı
- *Mukozalar

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Atopik dermatit tanı kriterlerinden olmayan aşağıdakilerden hangisidir?

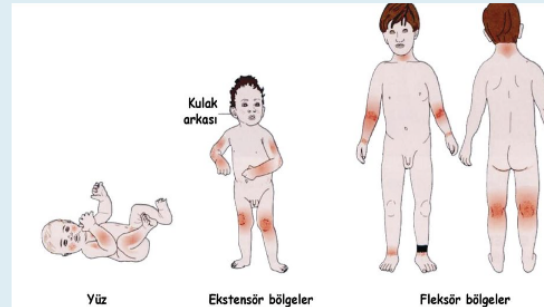
Cevap:dermografizm

A
L
E
R
J
İ

117

Atopik dermatitin major bulgularından olmayan aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Kronik ve tekrarlayıcı karakterde dermatit
- B) Bireysel ya da ailesel atopi hikayesinin olması
- C) Yaş grubuna özgü tipik morfolojik dağılım
- D) Kaşıntı
- E) Serum Ig E ve eozonofil düzeyinin yüksek olması**



Dr. Mehmet Şirin Kaya

tıp
akademisi

T* benzeri

Hanifin ve Rajka'nın Major Kriterleri

- Kaşıntı
- Tipik morfoloji ve dağılım....
Yüz ve ekstensör bölgeler(infant-çocuk)
Fleksural egzama (adölesan)
- Kronik veya tekrarlayıcı dermatit
- Atopi hikayesi (bireysel/ailesel)

Tanı kriterlerinden 3 major bulgu olmalı

Serum IgE yüksekliği ve eozonofili majör bulgulardan değil
IgE yüksekliği minör kriterlerden aklımızda tutalım

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Sistin taşı ile ilgili yanlış sorulduğu soru ?

Seçenekler

- *OR kalıtım
- *İdrarda sistin artmış
- *Tedavide idrar alkali olmalı, tuz azaltılmalı, tiopronin verilmeli
- *Mikroskobide üçgen şeklinde taşlar görülür

Cevap:İdrar mikroskobisinde tipik üçgen şeklinde şekiller görülür

ÜRİNER SİSTEM TAŞLARINA YAKLAŞIM

Sitrat taş oluşumunu önler

Hipositratüri>>>kronik ishal/malabsorbsiyon/renal tübüler asidoz/idiopatik
USG 2-3 mm ve üzeri tüm taşları tespit eder

- *Hiperoksalüri>>>hiperkaisiüri>>>kalsiyum-oksalat taşı (en sık görülen taş)>>>opak görünür
- *Sistinüri>>>Sistin taşları>>>Altıgen şeklinde>>>Semiopak (sülfürden kaynaklanır)>>>Alkali ortamda çözünür
- *Kronik enfeksiyon>>>Sitruvit taşı>>>Geyik boynuzu şeklinde>>>Semiopak görünür
>>>Üreyi parçalayan bakteriler en sık etken (Proteus mirabilis (en sık), Klebsiella, E.coli,Psödomonas)
- *Ürik asit taşı>>>Radyolusent (nonopak) taş , asidik idrar varlığında oluşur
>>>Lesh-Nyhan sendr./Kısa bağırsak hastalığı/Asidoz/Kronik dehidratasyon/Tip 1 glikojen depo hastalığı
>>>Pürin turnoverinin artışı miyeloproliferatif hastalıklar
- *Ksantin taşı>>>Nonopak taş görünümündedir

Hiperürikozüri ve Sistinüride >>> Asidik idrar taş oluşumunu artırır >>>Tedavide idrar alkali edilmeli



2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

13 yaşında çocuk; tatlılardan kaçınıyor. Tatlandırıcı içeren bir sıvı aldıktan kısa süre sonra kusma, terleme ve ağır hipoglisemi gelişiyor. Hepatomegaliye; hipofosfatemi, hiperürisemi ve karaciğer fonksiyon bozukluğu eşlik ediyor. >>> En olası tanı?

Cevap: Herediter fruktoz intoleransı —
Aldolaz B eksikliği

FRUKTOZ METABOLİZMA BOZUKLUĞU

HEREDİTER FRUKTOZ İNTOLERANSI

(Frukto1,6-Bifosfat Aldolaz/Aldolaz B eksikliği>>>Fruktoz -1 P birikir)

- Fruktoz veya sükroz alana kadar asemptomatik
- Erken klinik belirtiler: Sarılık, hepatomegali, kusma, letarji, iritabilite, konvülsiyon
 - Hipoglisemi, AST-ALT-Bilurubin (↑), pıhtılaşma zamanı (↑), hipoalbüminemi
 - Proksimal tübüler disfonksiyon >>> Renal fankoni sendromu
 - Aminoasidüri, glikozüri, fosfatüri
 - Hipermagnezemi, hipofosfatemi, hiperürisemi, laktik asidoz
- Akut fruktoz alımı>>> Semptomatik hipoglisemi
- Kronik fruktoz alımı>>> Çöliak insidansı artar, ödem, BGG, Siroz, KC ve Böbrek yetmezliği>>> ölüm
- Tanı: Oral fruktoz yükleme testi kondrendike
 - İdrarda redüktan madde (İRM) ve fruktoz (+), Kesin tanı: enzim düzeyi+ Genetik analiz
- Tedavi: Fruktoz, sükroz ve sorbitol içermeyen diyet verilir, hipoglisemi ataklarında İV desktröz verilir
- Prognoz çok iyidir, zamanla tolerans gelişir ,tatlılara isteksizlik olur, diş çürümez
 - Tedavi ile KC ve böbrek işlev bozuklukları iyileşir, büyüme ve zihinsel gelişim genellikle normaldir



2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

13 yaşında çocuk; tatlılardan kaçınıyor. Tatlandırıcı içeren bir sıvı aldıktan kısa süre sonra kusma, terleme ve ağır hipoglisemi gelişiyor. Hepatomegaliye; hipofosfatemi, hiperürisemi ve karaciğer fonksiyon bozukluğu eşlik ediyor.
>>> En olası tanı?

Cevap: Herediter fruktoz intoleransı —
Aldolaz B eksikliği

METABOLİZMA

577

İlk 5 ay sadece anne sütü alan bebeğe annesi 6. ayda meyve püreleri ile tamamlayıcı beslenmeye başlıyor. Bebeğin kusma, besinleri reddetme, konvülziyon atakları başlıyor. Olgunun bu şikayetlerle getirildiği poliklinikte yapılan fizik muayenede hepatomegali tespit ediliyor. Olgunun yapılan tahlillerinde karaciğer fonksiyon testlerinde yükseklik, laktik asidoz, pıhtılaşma faktörlerinde uzama, idrarda redüktan madde pozitifliği, hipoglisemi, glikozüri, proteinüri, aminoasidüri, saptanıyor. Olgunun en olası tanısı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Galaktozemi
- B) Galaktokinaz eksikliği
- ☒ C) Herediter früktoz intoleransı
- D) Esansiyel fruktozemi
- E) Üridin difosfat galaktoz 4-epimeraz eksikliği

Dr. Mehmet Şirin Kaya

tip
akademisi

HEREDİTER FRUKTOZ İNTOLERANSI

*ALDOB gen mutasyonu>>>

- >>>Frukto1,6-Bifosfat Aldolaz/Aldolaz B eksikliği)
- *Fruktoz veya sükroz alana kadar asemptomatik
- *Sarılık, HM, kusma, letarji, irritabilite, konvülsiyon
- *Çölyak insidansı artmıştır
- *Hipoglisemi, AST-ALT-Bilurubin (↑), laktik asidoz, hiperürisemi, pıhtılaşma zamanında uzama
- *Fruktoz ve sükroz alımı devam ederse;
>>>Renal Fanconi, BGG, KC yetmezliği, Siroz
- *Tanı: İRM (+), enzim düzeyi+ Genetik analiz
- *Tedavi früktoz, sükroz ve sorbitolsüz diet
- *Tedavi ile BGG, KC ve renal bulgular geriler
- *Zihinsel gelişim genellikle bozulmaz
- *Prognoz çok iyidir, zamanla tolerans gelişir
- *Tatlılara isteksizlik olur, diş çürümez

ÜRİDİN DİFOSFAT GALAKTOZ 4-EPİMERAZ

- Hafif form: Asemptomatik
- Ağır form: Klasik galaktozemiye benzer
- Sağırılık ve hipotoni görülür

PEDİATRİ

Konu kitabı Sayfa: 200

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Distal renal tübler asidoza yol açmayan hastalık?

Seçenekler

- *Kronik aktif hepatit
- *Orak hücreli anemi
- *Sjögren
- *Fabry

Cevap:Sistinozis

Proksimal (Tip 2) RTA Nedenleri	
Primer	Sekonder
1.İdiopatik Fankoni (Sporadik) (EN SIK) *OD /OR /X-geçişli (Dent hastalığı) 2.Famlyal Fankoni *NHE1 defekti ,NBC defekti *Sistinozis Fankoni sendr. + fotofobi + hipotroidi *Oküloserebral distrofi (Lowe sendromu) :Fankoni send. + katarakt + MR *Galaktozemi *Wilson hastalığı *Tirozinemi tip1 *Hereditör früktoz intoleransı *Glikojen depo hastalığı tip 1 (Won-Girke)	1.İlaçlar *Aminoglikozidler, ifosfamid, *Antiviral tenofovir, valproik asit, salisilat 2.Ağır metaller *Kurşun, kadmiyum, civa, bakır 3.Paraproteinemi hastalıkları *Multipl miyeloma, amiloidozis 4.Vitamin D eksikliği

Proksimal Tip RTA tedavi: Sodyum bikarbonat ve sodyum sitrat kullanılır. Rikets için fosfat tedavisi verilir

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Distal renal tübüler asidoza yol açmayan hastalık?

Seçenekler

- *Kronik aktif hepatit
- *Orak hücreli anemi
- *Sjögren
- *Fabry

Cevap:Sistinozis

20

Renal tübüler asidoz (RTA) ile ilgili aşağıdakilerden hangisi yanlıştır ?

- A) Poliüri,polidipsi, büyüme gelişme geriliği kliniği ile gelebilir
- B) Normal anyon açıklı metabolik hiperkloremik asidoz görülür
- C) Distal RTA tip 1 asidozdur, hiperkalsiüri ve nefrokalsinozis görülür
- D) Proksimal RTA tip 1 renal tübülerasidozdur, fosfatüri ve rikets görülür**
- E) Galaktozemi ve Wilson hastalığı RTA tip'2 nin önemli sebeplerindendir

Dr. Mehmet Şirin Kaya

tıp
akademisi

T*benzeri

- *Proksimal RTA tip 2 renal tübüler asidozdur
- *Galaktozemi, Wilson hastalığı, fankoni, sistinozis Tip2 RTA yapar
- *Aminoasidür, fosfatüri, glikozüri, hiperürikoze-hipoürisemi görülür
- *Fosfatüriden dolayı >>>rikets bulguları görülür

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Hangi laboratuvar testi vaskülit en az düşündürür?

Seçenekler

- *Eozonofili
- *Hematüri
- *Antinötrofil sitoplazmik antikor
- *Eritrosit sedimentasyon hızında artış
- *Trombositopeni

Cevap:Trombositopeni

ANCA (+) VASKÜLİTLER

***ANCA**>>> monosit ve nötrofiller aktiflenmesi artar>>>proinflamatuvar sitokin (TNF alfa ve IL -8) salgırlar

***3 tip var**

>>> **CHURG -STRAUSS SENDROMU** (CSS , eozonofilik granüloamatöz polianjit)>>>perivasküler eozonofilik infiltrasyon (+)

>>>Mikroskobik PAN (MPA)

>>>Wegener (Granüloamatöz polianjit-GPA)

*Her üçüde arteriol, venül, kapil gibi küçük damarlarda nekrotizan vaskülit yapar

*Granüloamatöz inflamasyon >>>GPA ve CSS de sık gözlenirken, MPA da beklenmez

*Granüloamatöz polianjit kızlarda fazla iken, CSS ve Mikroskobik PAN cinsiyet farkı yok

*Böbrek biyopsileri>>>pauci immün kresentrik glomerulonefrit (immun depolama az ya da yok)
(CSS de yok, MPA ve Wegener de var)

***Tedavi:**Steroid/metotreksat /siklofosamid /azitiopurin / mikofenolat mofetil

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Hangi laboratuvar testi vaskülit er düşündürür?

Seçenekler

- *Eozonofili
- *Hematüri
- *Antinötrofil sitoplazmik antikor
- *Eritrosit sedimentasyon hızında a
- *Trombositopeni

Cevap:Trombositopeni

WEGENER GRANÜLOMATOZU (Granölomatöz POLİANJİT)

Çocukluklarda nadir, nekrotizan ve granüloamatöz bir vaskülit

Kız ve beyazlarda daha siktir

C-ANCA (anti proteinaz3-PR3) pozitifdir

*Solunum yolu (2. en sık)tutulum: Burun ve Akciğer ülserasyonu, larinks, trakea ,bronş tutulumu, pulmoner hemoraji
Sinüzit, nazal ülserasyon, epistaksis,otitis media , işitme, kaybı, semer burun
Hişiltı, öksürük dispne, hemoptizi, trekeal stenoz, whezing

*Böbrek (en sık tutulum): Nekrotizan glomerulonefrit,hematüri, proteinüri,
Hipertansiyon, böbrek yetmezliği,pauci immun glomerulonefrit

*Göz : Konjonktivit, sklerit, üveit, optik nörit, orbital psödotömür (proptozis)

*Sinir sistemi: Kraniyal ve periferik nöropatiler

*Cilt: Palpabl purpurik nodül ve ülserasyon görülür.

Venöz tromboz nadir ama fatal bir komplikasyondur

Laboratuvar

*Sedim, CRP artar. Lökositoz, anemi, trombositoz, idrarda proteinüri

*Hematüri, silendirler, renal yetmezlik bulguları

*ANA genellikle negatif, C-ANCA (antiproteinaz -3) pozitif

VASKÜLİTLER

BÖLÜM 9
ROMATOLOJİ

Hangi laboratuvar testi vasküli düşündürür?

Seçenekler

- *Eozonofili
- *Hematüri
- *Antinötrofil sitoplazmik antik
- *Eritrosit sedimentasyon hızın
- *Trombositopeni

Cevap:Trombositopeni

Genel bilgiler

HENOCH -SCHÖNLEİN PURPURASI (HSP)

- Çocukluk çağının en sık primer vaskülitidir
>>> lökositoklastik vaskülit → Fibrinoid nekroz + lökositoklazi (nötrofil hücre çekirdeklerinin parçalanması)
- 3-10 yaş arasında sık, Erkeklerde daha sık görülür, tekrarlamaya özelliği (+)
- Cilt, eklem, GIS ve böbrek küçük damarlarında → IgA depolanır
- **Etyoloji:** %50'sinde üst solunum yolu enfeksiyonu öyküsü (kışın ve ilkbaharda sık) var
Genetik yatkınlık önemlidir

Klinik

Cilt (En sık,%100): Pembe mor renkte **palpable purpura**

(başlangıçta basmakla solar, sonra peteşi halini alır ve basmakla solmaz)

Tipik olarak kalçayı ve bacakları tutar (yüz ve gövde tutulumu daha az)

Lezyonlar genellikle 3-15 günde düzelir, 4 ay içerisinde tekrarlayabilir

Subkutan ödem sık görülür

Skrotumda, periorbital, el ve ayak sırtında → büller ve ülserasyon, hemorajik, ürtikeryal döküntü

3 yaş altı çocuklarda >>> eritematöz /targetoid döküntü >>> akut infantil hemorajik ödem görülebilir



HSP şifre

- *Trombositopenik olmayan purpura
- *Artrit/artralji
- *Karın ağrısı
- *GIS kanaması
- *Glomerülonefrit

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

7 yaşında çocuk; tatil sonrası okula gitmek istemiyor, annesinden ayrı kalamıyor ve yalnız uyuyamıyor. Ayrılık zamanlarında sık sık karın ağrısından yakınıyor. Gelişimi ve arkadaş ilişkileri normal.
>>> En olası tanı?

Cevap: Ayrılma anksiyetesi bozukluğu

ANKSİYETE BOZUKLUKLARI

*Ayrılma Anksiyetesi:

Klinik: Anne-babadan ayrılınca aşırı kaygı, okula gitmeme, somatik yakınmalar (karın ağrısı, baş ağrısı).

Tedavi: Davranışçı terapi (okula gitmeyi teşvik), oyun terapisi; gerekirse SSRI.

*Sosyal Anksiyete Bozukluğu:

Klinik: Kalabalıkta konuşamama, arkadaş ilişkilerinde aşırı çekingenlik.

Tedavi: Bilişsel davranışçı terapi (BDT) + SSRI.

*Genelleşmiş Anksiyete Bozukluğu:

Klinik: Sürekli endişe, uyku sorunları, huzursuzluk.

Tedavi: Psikoeğitim, BDT, SSRI.

Parasomniler (Uyku terörü, uykuda yürüme)

*4-12 yaşında sık.

*Korku ve panik içinde, çığlık atarak uyanır aslında uyanmamıştır.

*Uykuya daldıktan 1-3 saat sonra NonREM evre 3-4 uykusu sırasında görülür.

*Gözleri açık olabilir, bilinç kapalı, terleme, taşikardi ve ağlama görülür.

*Aile çocuğu sakinleştiremez, atak 5-15 dakika sürebilir.

*Sonrasında çocuk tekrar uykuya dalar ve sabah olayı hatırlayamaz.

Tedavi: Aile eğitimi, güvenlik önlemleri; farmakoterapi nadiren kullanılır

PEDİATRİ

Konu kitabı Sayfa: 74

BÖLÜM 2 GENETİK

MARFAN SENDROMU

Aort anevrizmasının
görülmediği hastalık ?

Seçenekler;

- *Marfan sendromu
- *Ehlers-Danlos sendromu
- *Loeys-Dietz sendromu
- *Klinefelter sendromu
- *Shprintzen-Goldberg sendromu

Cevap:Klinefelter sendromu

Tanıda **Revize Ghent kriterleri (2010)** kullanılır

15. kromozmdaki **FBN 1 (fibrilin)** mutasyonu pozitifliği>>>Aort rüptürü başlıca ölüm nedenidir

Aile öyküsü olabillir, olmayabilir de. Zekaları normal

Kalp-damar, iskelet ve göz bulguları görülür

Kalp damar bulguları: Mitral valv prolapsusu (**MVP**), **aort dilatasyonu** görülebilir

Göz bulguları: Miyopi, ektopia lentis

İskelet bulguları: Baş parmak ve el işaretli, pektus deformitesi, asimetrisi

Hindfoot deformitesi, pes planus

Dural ektazi,Protruzio asetabuli

Azalmış üst /alt segment oranı; artmış kulaç / boy oranı

Skolyoz veya torakolumbar kifoz,dirsekte azalmış extansiyon

Diğer bulgular:Tipik yüz, stirlar, pnömotoraks

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Konu kitabı Sayfa: 74

Aort anevrizmasının görülmediği hastalık ?

Seçenekler;

- *Marfan sendromu
- *Ehlers-Danlos sendromu
- *Loeys-Dietz sendromu
- *Klinefelter sendromu
- *Shprintzen-Goldberg sendromu

Cevap:Klinefelter sendromu

EHlers DANLOS SENDROMU

Pek çok gen mutasyonu sonucu ortaya çıkar, otozomal dominant ve resesif kalıtılan tipleri var
Bağ doku sertliğini kaybeder → deri, eklemler, GİS ve damarlar özellikle etkilenirler
Yumuşak ya da kadifemsi deri, ciltte hiperextansibilite (elastik deri), yarı-saydam deri



Kolay yaralanma,uzamış kanama (Laboratuvar bulguları normal olabilir)
Eklem hiperlaxisite, eklem subluksasyonu ve çıkıkları, dejeneratif eklem hastalığı görülebilir



Arteriyal anevrizma/yırtılma, mitral kapak prolapsusu, aort kapak dilatasyon
Atipik göğüs ağrısı,çarpıntı ve ortostatik hipotansiyon
Huzursuz bağırsak sendromu
GÖR (Hiatus hernisi olabilir),Barsak perforasyonu,Divertikülit,Rektal prolapsus
Eklem hiperlaksitesinin varlığını göstermek için Beighton Kriterleri kullanılır

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Aort anevrizmasının görülmediği hastalık ?

Seçenekler;

- *Marfan sendromu
- *Ehlers-Danlos sendromu
- *Loeys-Dietz sendromu
- *Klinefelter sendromu
- *Shprintzen-Goldberg sendromu

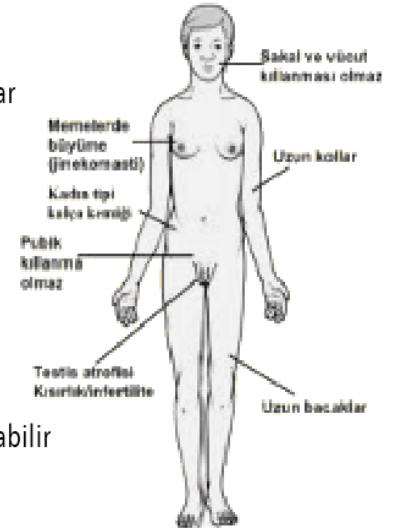
Cevap:Klinefelter sendromu

KLİNEFELTER SENDROMU

BÖLÜM 2 GENETİK

tip
akademisi

- 47, XXY, ebevylerin birinde mayotik ayrılma olmamış → 1/3 paternal, 2/3 maternal kaynaklı
- En sık 47, XXY kayotipi görülür, mozaiklerde bulgular daha hafif
- **Uzun boyludurlar, önkoid görünüm + kulaç mesafesinin artması**, genelde puberteden önce tanınmazlar
- Sekonder seks karakterlerin gecikmesi, inmemiş testis ve mental retardasyon uyarıcı olmalı
- Spermatogenez bozuk, testisler küçük, testesteron azalmış (FSH ve LH artar >>> İnfertilite)
- Genç baba olanlarında olması dejenerasyonun puberteden sonra olduğunu düşündürür
- Öğrenme güçlüğü, davranış bozuklukları
- Sakal ve pubis kılları az → Dişi gibi sesi ince, dişi tipi yağlanma, jinekomasti
- Otoimmün hastalık (Tip 1 diyabet ve hipotroidi), osteoporoz riski artmıştır
- Artmış suça eğilim yok
- Meme kanseri, **mediastinal germ hücre tümörleri** ve pulmoner hastalık gelişebilir . **DİKKAT!!!**
- **Tedavi** → Kozmetik sorunlar ve ileride meme kanserini önlemek için → jinekomasti operasyonu yapılabilir
Sekonder seks karakterlerinin gelişimi için testesteron ile virilasyon sağlanır



2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Kemoterapi kullandığı bilinen bir olgu
Oligüri, hiponatremi (NA: 128 mEq /L,
serum osmolaritesi düşük, idrarr
dansitesi 1030, idrar osmolaritesi yük
saptanıyor? Bu kemoterapötik hangisi
olamaz ?

Cevap:L-asparaginaz

Seçenekler
*Vinblastin
*Vinkristin
*Siklofosfamid
*İfosdamid
*L-asparaginaz

Uygunsuz Antidiüretik Hormon Sendromu (UADHS)

Giriş

Çocuklarda nadir , en sık nedeni Dİ tedavisinde aşırı vazopresin kullanımı

Özellikleri

- Dilüsyonel hiponatremi (**<135 mEq/L**)
- Düşük serum ozmolalitesi (**<280 mOsm/kg**) ile uyumsuz idrar ozmolalitesi (**>100 mOsm/ kg**)
Genelde idrar osmolaritesi>serum osmolaritesi
- Normal veya artmış plazma hacmi
- Normal veya artmış idrar sodyumu (**>30 mEq/L**)
- Düşük serum ürik asit düzeyi

Etyoloji

Vazopresin aşırı tedavisi
Ensefalit, beyin tümörleri, kafa travması, tüberküloz menenjit, postiktal dönem
Pnömoni, AIDS
Hipofiz-Hipotalamus cerrahisi (**post-op 2-12 gün arası**)
Okskarbazepin, karbamazepin, klorpropamid, vinkristin, vinblastin, trisiklik antidepresanlar

PEDİATRİ

Konu kitabı Sayfa: 257

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Kemoterapi kullandığı bilinen bir olguda
Oligüri, hiponatremi (NA: 128 mEq/L),
serum osmolaritesi düşük, idrar c
1030, idrar osmolaritesi yüksek
saptanıyor? Bu kemoterapötik ha
olamaz ?

Seçenekler

- *Vinblastin
- *Vinkristin
- *Siklofosfar
- *İfosdamid
- *L-asparagi

Cevap:L-asparaginaz

Kemoterapötikler ve yan etkileri

- ***Etoposid ve siklofosamid** >>> ilaca bağlı sekonder lösemi
- ***Vinkristin** >>> Periferik nöropati (**düşük ayak, kabızlık, nöropati**) ve uygunsuz ADH sendromu
- ***Metotreksat** >>> Yüksek dozda böbrek yetmezliği
- ***Sitozin arabinozid (sitarabin ve AraC)** >>> sitozin arabinozid sendromu
>>> Tedavi sırasında yada 6-12 saat sonra >>> Ateş, halsilik, kemik ağrısı, göğüs ağrısı
>>> Perikardit, karın ağrısı, ekzantem, konjiktivit
- ***Sispilatin**: Sensörinöral işitme kaybı
- ***Doksorubisin (Adriamisin), daunorubisin** >>> Kardiyomyopati (**Ejeksiyon fraksiyonu takibi önemli**)
>>> Radyasyona duyarlılık artar
- ***L asparaginaz** >>> Alerjik reaksiyonlar, tromboz (**ALL de tromboz sebebi**) pankreatit, sekonder DM, hepatotoksisite
- ***Bleomisin** >>> Pulmoner fibrozis
- ***İfosfamid, siklofosfamid** >>> **hemorajik sistit (tedavide mesna verilir)**, infertilite ve uzun dönemde lösemi riskini artırır,

Absans Nöbetler (Petit Mal)

- Genellikle 5-8 yaş arası başlar, 25 yaşından sonra nadir, kızlarda daha sık ,genetik yatkınlık var
- Genelde 10-30 saniye süren ,ani , motor aktivitede ve konuşmada durma ve kısa bilinç kaybı görülür
- Yüzde anlamsız bakış ,göz kırpma görülür, kas tonusu kaybolmaz, sadece baş hafifçe öne düşebilir
- Hiperventilasyon ve ışık uyarısı ile nöbet başlar, hasta kısa süreyle çevre ile ilişkisini kaybeder
- ✍ Bazı otomatizma hareketler (**dudak şapırdatma vs.**) görülebilir. Aura ve postiktal dönem yok
- ✍ Nöbet öncesi yaptığı işe hemen döner. Bu özellikleriyle kompleks parsiyel nöbetten ayrılır
- ✍ %25 olguda fokal nörolojik bulgu saptanır (**Jeneralize tonik-klonik epilepsi gelişir**)
- ✍ Bir günde defalarca tekrarlayabilir.Okul başarısında düşme önemli bir bulgudur
- Karakteristik EEG bulgusu, frontal lob lokalizasyonlu 3 -Hz diken dalgadır
- ✍ **Tedavi** → Etosüksümid ve valproik asit kullanılır (**karbamazepin absans nöbetleri artırabileceğinden kull**

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

7 yaşında olgu Sık, 10 saniyelik dalma şeklinde nöbetleri oluyor. Nöbet sonrası postiktal dönem yok, yarım kaldığı işe devam ediyor.

EEG de 3 Hz jeneralize diken-dalga şeklinde bulgu görülüyor. >>> Tanı?

Cevap: Absans epilepsi

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

7 yaşında olgu Sık, 10 saniyelik dalma şeklinde nöbetleri oluyor. Nöbet sonrası postiktal dönem yok, yarım kaldığı işe devam ediyor.
EEG de 3 Hz jeneralize diken-dalga şeklinde bulgu görülüyor. >>> Tanı?

Cevap: Absans epilepsi

597

- I-Aura ve postiktal faz vardır
II-Kız çocuklarında daha çok görülüp, genelde birkaç saniye sürer
III- 5 yaştan önce nadir görülür
IV-Günde bir defa tekrarlaması en önemli özelliğidir

Absans (petit mal) nöbet için yukarıdaki ifadelerden hangileri yanlıştır ?

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

Dr. Mehmet Şirin Kaya

tıp
akademisi

ABSANS NÖBET (PETİT MAL NÖBET)

- *Nöbeti önceden tahmin edemez ve nöbet sonrası yaptığı işe geri döner
 - Yani aura ve postiktal faz yok
 - Bu özellikleriyle kompleks parsiyel nöbetten ayrılır.
- *Kız çocuklarında daha çok görülüp, genelde birkaç saniye sürer
- *5-8 yaşta başlar, 25 yaşından sonra nadirdir
- * Bir günde defalarca tekrarlayabilir
- *Okul başarısında düşme önemli bir bulgudur
- 👉 Karakteristik EEG bulgusu, frontal lob lokalizasyonlu 3 -Hz diken ve yavaş dalga deşarjları var
- 👉 Tedavide etosüksimid ve valproat kullanılır

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

10 yaşında çocuk; kusma, karın ağrısı ve Kussmaul solunumu var. Glukoz ≈ 540 mg/dL, belirgin ketonemi, pH 7,16 ve bikarbonat ≈ 10 mmol/L.
>>> Diyabetik ketoasidozda ilk yaklaşım nedir?

Cevap: Serum fizyolojik 10ml/ kg 60 dakika infüzyon

DKA Tanı Kriterleri

Hiperglisemi (>200 mg/dl)

1. Metabolik ve laktik asidoz ($\text{Ph} < 7.35$ veya $\text{HCO}_3 < 15$ mEq/L)
2. Ketonemi- ketonüri
3. Hiperosmolarite

Diyabetik ketoasidozda (DKA) klinik

- * Yüksek ateş
- * Şiddetli kolik tarzı karın ağrısı
- * Poliüri, polidipsi
- * Bilinç bulanıklığı (hafif bitkinden >>> komaya kadar)
- * Orta dereceli klinikte >>> Kussmaul solunumu (hiperventilasyon amaçlı, derin ve hızlı solunum olur)
- * Ağır dereceli klinikte >>> solunum depresyonu

DKA kliniği >>> pH, bikarbonat ve kliniğine göre hafif, orta, ağır klinik diye sınıflandırılır

1. Acil sıvı tedavisi:

- * İlk yapılması gereken; ilk bir saatte %0,9 NaCl veya ringer laktat verilmeli (10-20 ml/kg) ve idrar çıkarması sağlanmalı
- >>> sonra insülin ve idame ve kayıp sıvı relaplaşmanı verilir
- * İzotonik sıvılar kullanılmalı, çünkü hipotonik sıvılar beyin ödemi riskini artırır
- >>> Dehidratasyon yavaş düzeltilmeli (beyin ödemi gelişebilir), düzeltme hedefi en az 48 saat olmalı

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

10 yaşında çocuk; kusma, karın ağrısı ve Kussmaul solunumu var. Glukoz ≈ 540 mg/dL, belirgin ketonemi, pH 7,16 ve bikarbonat ≈ 10 mmol/L.

>>> Diyabetik ketoasidozda ilk yaklaşım nedir?

Cevap: Serum fizyolojik 10ml/kg 60 dakika infüzyon

ENDOKRİNOLOJİ

517

Bir önceki olguda insulin dozu artırılmış ama olgu tedaviye uymadığı için kusma, karın ağrısı ve uykuya meyil kliniği ile acil servise getiriliyor. Turgor tonusu düşük, nefeste aseton kokusu olan olguya ilk tedavide aşağıdakilerden hangisi yapılmalı ?

- A) % 5 dekstroze tedavisi
- ☒ B) İ.V. 10-20 cc/kg dozunda serum fizyolojik sıvıyı 1 saat içinde yükleme
- C) İV. Bolus bikarbonat tedavisi
- D) İntravenöz insülin bolus tedavisi
- E) İ.V. Potasyum bolus ve bikarbonat bolus tedavisi

Dr. Mehmet Şirin Kaya

tıp
akademisi

DKA'da hasta ağır dehidratasyon kliniği ile geldiği için;

Tedavide ilk yapılması gereken, *İlk 1 saatte %0,9 NaCl veya ringer laktat 10-20 cc/kg yükleme tedavisi verilmeli

***Çok önemli not>>>İLK 24 saat içinde hipotonik sıvılar kullanılmamalı

*İzotonik sıvılar kullanılmalı, çünkü hipotonik sıvılar beyin ödemi riskini artırır

***Dehidratasyon yavaş düzeltilmeli (Beyin ödemi gelişebilir), düzeltme hedefi en az 48 saat.

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Multiple cafe-au-lait lekesinin görülmesinin en az olası olduğu hastalık

Seçenekler

- *Fanconi anemisi
- *McCune –Albright
- *Legius sendromu
- *Nörofibromatozis
- * Prader- Wili send

Cevap:Prader- Wili sendromu

Klinik

- %25 inde fenotip normal olabilir

Tipik yüz ve kemik bulguları

- Mikrosefali, mikroftalmi, epikantus
- Küçük, anormal şekilli kulak (sağırlık)
- DKÇ
- Başparmak ve radius tek taraflı 0 (bilateral yoksa TAR sendromu)

Cilt bulguları

- *Hiperpigmentasyon (en sık)
- *Cafe-au-lait lekeleri
- *Vitiligo (hipopigmentasyon)

Diğer

- *Kardiyak ve GIS anomalileri
- *Mental retardasyon
- *Renal anomali (ektopik, hipoplastik, diplastik, atnalı ,agenezi)
- *Vajina, over ve uterus malformasyonları
- *İnmemiş testis, atrofik testis, anorşi, mikropenis, hipospadias, fimozis

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Konu kitabı Sayfa: 284

Multiple cafe-au-lait lekesinin görülmesinin en az olası olduğu hastalık

Seçenekler

- *Fanconi anemisi
- *McCune –Albright sendromu
- *Legius sendromu
- *Nörofibromatozis tip 1
- * Prader- Wili sendromu

Cevap:Prader- Wili sendromu

McCune-Albright Sendromu

Kızlarda erkeklerden daha fazla

- *Gs proteininin aktive edici mutasyonu >>>cAMP oluşumu artar
- *cAMP üzerinden etkili hormonlarda reseptör aktivasyonu görülür
- *Cushing >>>bilateral nodüler adrenokortikal hiperplazi (ACTH düşüktür, deksan)
- *Hipertiroidi / GH hipersekresyonu (gigantizm veya akromegali) / PRL artışı
- *Overde otonom çalışan kistler>>>östrojen salgılar>>>hızlı büyüme
- * Östradiol yüksek, gonadotropinler baskılanmıştır
- * İV LHRH testine gonadotropin yanıtı azalmıştır (LHRH analoglarına direnç vardır)

Karakteristik klinik bulguları

1. Ciltte düzensiz hiperpigmentasyon (cafe au lait lekeleri)
2. İskelet sisteminde poliostatik fibröz displazi
3. Yalancı puberte prekoks, meme areolasında koyu kahve renk değişimi
4. Diğer>>> Fostatüri >>>raşitizm, osteomalazi (en sık ekstraplandüler bulgu) esi) Kardiovaskular ve hepatik tutulum (neoantal hepatit)

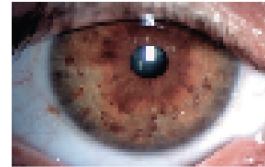
PEDİATRİ

Konu kitabı Sayfa: 376

NF-1 Tanı kriterleri

**** 7 bulgudan 2 veya daha fazlası varsa NF-1 tanısı konur

- Prepubertal dönemde 5 mm'den, post pubertal 15 mm'den büyük ≥ 6 cafe au lait lekelerinin olması
(Hastalığın temel bulgusudur, hastaların hemen hemen hepsinde bulunur)
- Aksiller ve inguinal çillenme; 2-3 mm çaplı hiperpigmente çiller
- İki veya daha fazla iris Lisch nodülleri
(İristeki hamartomatoz yapılardır, yaş ile görülme sıklığı artar)
- İki veya daha fazla nörofibrom veya bir pleksiform nörofibrom
 - Tipik olarak ciltte görülür, fakat periferik sinir trasesi ve kan damarları boyunca, GİS viserasında yerleşebilir
 - Adölesan ve gebelik döneminde hormonal uyarı sonucu belirginleşir
 - Pleksiform nörofibromlar genellikle yüzün orbital ve temporal bölgelerine yerleşir
- Kemik lezyonları:** Sfenoid displazi, uzun kemiklerde kortikal incelme, skolyoz
- Optik gliom:** Benign tümörlerdir, asemptomatiktir
(Fazla büyürse görme bozuklukları ve hipotalamus tutulumuna bağlı endokrin bozukluk yapabilir)
- NF-1 hastası ile 1. derece akrabalık



Lisch nodülleri



Aksiller çillenme



Cafe au lait lekeleri

Seçenekler

- *Fanconi an
- *McCune - A
- *Legius send
- *Nörofibrom
- * Prader- W

Cevap:Prader- Wili sendromu

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Multiple cafe-au-lait lekesinin görü
en az olası olduğu hastalık

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Multiple cafe-au-lait lekesinin görülmes en az olası olduğu hastalık

Seçenekler

- * Fanconi anemisi
- * McCune –Albright
- * Legius sendromu
- * Nörofibromatoz
- * Prader- Willi sendromu

Cevap:Prader- Willi sendromu

İmprinting ile kalıtılan hastalıkları

Prader-Willi Sendromu → 1. yol: Paternal 15.kromozomda 15q11-12 mikrolelesyonu + Annenin imprinting olmuş 15. kromozomu
2. yol: Anneden 2 tane imprinte (susturulmuş, damgalanmış) genin alınması >>> Maternal uniparental dizomi
MR, kısa boy, hipotoni, hipogonadizm, küçük el ve ayaklar

MİKRODELESYON SENDROMLARI

Rutin mikroskobik inceleme ile tespit edilemez, FISH ve mikrodizin DNA çalışmaları ile saptanır

- 1p36** → **1pdelesyon sendromu** > Büyüme geriliği, dismorfik bulgular, MR
- 5q35** → **Sotos sendromu** > Serebral gigantizm, aşırı büyüme vardır. kemik yaşı ileri, erişkinde boy normal
- 6p25** → **Axenfeld-Rieger** > İşitme kaybı, KKH, dental anomali
- 7q11.23** → **Williams sendromu** > Supra valvüler aort stenozu, hiperkalsemi, yıldız şeklinde iris, periorbital dolgunluk. aşırı neşeli kişilik
- 8q 24.1-q24.13** → **Langer-Giedion (Triko-rinofalengeal tip II)** > Kalın alar kartilaj, yukarı dönük burun delikleri, belirgin filtrum, MR
- 9q22** → **Gorlin sendromu** > Multiple bazal hücreli karsinom, palmopalantar pitler, falx serebri kalsifikasyonu
- 11p11.2-p14** → **Potocki-Schaffer sendromu** > Multiple eksositoz, pariyetal foraminada genişleme, MR
- 11p13** → **WAGR sendromu** > Wilm's tümörü-Aniridi-Genital anomali, Mental Retardasyon
- 11q24.1-11qter** → **Jacobsen sendromu** > MR, trombositopeni, kalp ve parmak anomalileri
- 15q11-q13 (baba)** → **Prader-Willi sendromu** > Ağır hipotoni, boy kısalığı, obezite, küçük el-ayak, hipogonadizm, mental gerilik
- 15q11-q13 (anne)** → **Angelman sendromu** > Mutlu kukla (Happy puppet), ataksik hareket, durdurulamayan gülme nöbeti, prognatizm, ağır MR
- 16p13.3** → **Rubinstein-Taybi sendromu** > Gaga burun, geniş baş parmak ve ayak parmakları, mental retardasyon.
- 17p11.2** → **Smith-Magenis sendromu** > Brakisefali, midfasiyal hipoplazi
- 7p13.3** → **Miller-Dieker sendromu** > Lisensefali, pakiglri, mikrosefali, ağır mental gerilik, nöbet, hipogenitalya
- 20p12** → **Alagille sendromu** > Safra kanalı azlığı, kolestaz, pulmoner arter darlığı, kelebek vertebra ve posterior embriyotokson
- 22q11.2** → **DiGeorge sendromu** > Timus ve paratioid yokluğu, konoturunkal kalp defekti, yarı damak, dış kulak gelişim, T hücre kusuru
- Xp21.2 delesyonu** → Duchenne muskuler distroli, retinitis pigmentoza, adrenal hipoplazi, gliserol kinaz eksikliği, mental retardasyon.

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Multiple cafe-au-lait lekesinin görülmesinin en az olası olduğu hastalık

Seçenekler

- *Fanconi anemisi
- *McCune –Albright sendromu
- *Legius sendromu
- *Nörofibromatozis tip 1
- * Prader- Wili sendromu

Cevap:Prader- Wili sendromu

Legius sendromu

- ***SPRED1** genindeki değişikliklerden kaynaklanır, OD kalıtılır,
- *En sık ciltte çok sayıda “**sütlü kahve**” (**café-au-lait**) **lekesi** ve bazen koltuk altı veya kasıkta çillenme görülür.
- *Bazı kişilerde baş çevresi büyüklüğü, öğrenme güçlüğü, dikkat eksikliği/hiperaktivite veya gelişim gecikmesi olabilir

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Konu kitabı Sayfa: 391

TREMOR

*Antagonist kasların kasılması sonucu oluşan istemsiz, ritmik, osilatuar hareketler

*Ekstremiteler, baş, gövdede görülebilir

***Etyoloji**>>>Wilson hastalığı ,Huntington hastalığı ,Juvenil parkinsonizm

Serebellar malformasyon, İnme, MS

Hipertiroidi/Hiperadrenerjik durum/Hipomagnezemi

Hipokalsemi/Hipoglisemi/Vit B12 eksikliği

İlaçlar/toksinler

Konu kitabı Sayfa: 390

Akut Serebellar Ataksi

1-3 yaş arasında,ani başlangıçlı otoimmün yanıt sonucu geliştiği düşünülür

Sıklıkla varisella, coxakivirüs veya echovirüs ile oluşan enfeksiyonlardan 2-3 hafta sonra ortaya çıkar

Prognoz çok iyidir. Nadiren konuşma ve davranış bozuklukları gibi geç dönem bozuklukları olabilir

Horizontal nistagmus ve dizartri olabilir,BOS genellikle normaldir, hafif pleositoz olabilir

Serebral etkilenmeye bağlı olarak en az
görülen klinik bulgunun sorgulandığı soru

Seçenekler

*Hipotoni

*İntensiyonel tremor

*Bradikinezi

*Nistagmus

*Disdiadokinezi

Cevap:Bradikinezi

369

Rhombensefalosinapsis ve Lhermitte Duclos hastalığı

Cevap:Bradikinezi

PEDIATRİ

Konu kitabı Sayfa: 391

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Serebral etkilenmeye bağlı olarak en az
görülen klinik bulgunun sorgulandığı soru

Seçenekler

- *Hipotoni
- *İntensiyonel tremor
- *Bradikinezi
- *Nistagmus
- *Disdiadokinezi

HUNTINGTON HASTALIĞI

- *OD , 4. kromozomun kısa kolundaki **CAG trinükleotid tekrarları** artar>>> huntington proteini kodlanır
- *SSS'nin dejeneratif bir hastalığıdır ,korenin baskın olduğu hareket bozukluğu, psikiyatrik bulgular ve demans ile karakterize
- *Başlangıç genellikle 35-55 yaşları arasında (**Vakaların %1'inden azı 10 yaş altı çocuklar**)
- *Erişkinde temel bulgu koredir ama çocuklarda koreden çok distoni, rijidite ve **bradikinezi** görülür
- *JTK nöbetler, ciddi depresyon görülür
- ***Tedavi>>>** Tetrabenazin (monoaminlerin sinaptik aralıkta azalmasını önler)

Cevap:Bradikinezi

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Dört günlük yenidoğanda belirgin indirekt hiperbilirubinemi var. Bebek doğum ağırlığının %16'sını kaybetmiş ve dışkısı hâlâ mekonyum görünümünde, gecikmiş mekonyum çıkışı var. Direkt Coombs testi, retikülosit ve periferik yayma normal, hemoliz yok
>>> Sarılığın en olası mekanizması?

Seçenekler;

- *Glukoz-6-fosfat dehidrogenaz eksikliği
- *ABO uyumsuzluğu
- *Artmış enterohepatik dolaşım
- *Maternal-fetal transfüzyon
- *Eritrosit membran defektleri

Cevap:Artmış enterohepatik bilirubin dolaşımı

Fizyolojik Sarılık

Fizyolojik sarılık nedenleri

Eritrosit sayısı fazla, ömrü kısa, inefektif eritropoez fazla → Fazla eritrosit yıkımı, fazla bilirubin oluşumu görülür
Fazla bilirubini konjuge edebilecek düzeyde olmayan bir immatür karaciğerin varlığı
Yaşamın ilk günlerinde yetersiz beslenen bebeğin enterohepatik dolaşımının artması → dekonjugasyonun artması

Fizyolojik sarılığı arttırıp patolojik sarılık riskini artıran nedenler

Polisitemi, Anne yaşı, Asya ırkı, Sefal hematoma, Maternal diyabet, Yaygın ekimoz, Hipoksi, Hipoglisemi, Dehidratasyon, Erkek cinsiyet, Kan ekstrevasyasyonu, Vit K3, Novobisin, Yetersiz kalori alımı, Mekonyum retansiyonu

Fizyolojik sarılık tanı kriterleri

Sarılığın ilk 24-36 saatten sonra başlaması
Bilirubin artma hızı 5 mg/dl/gün'den daha az olması
Term bebekte T. bilirubinin 12 mg/dl, pretermelerde 10-14 mg/dl'nin altında olması
Direkt bilirubin 2 mg/dl 'yi geçmez (veya total bilirubinin >%20'sini geçmez)
Sarılık term bebeklerde 10 gün, pretermelerde 14 günden kısa sürer

Sarılığın görülme zamanına göre olası tanıları

İkinci ve üçüncü gün çıkanlar → Fizyolojik (en sık) / Erken anne sütü sarılığı / Gilbert/Crigler Najjar
İlk hafta sonunda sarılık → geç anne sütü sarılığı, sepsis, safra yolu atrezisi
→ galaktozemi, hipotiroidi, kistik fibroz, hemolitik anemi

İlk 24 saatte görülen sarılıkta etyoloji

- *Kan uyumsuzluğu
(Rh uyumsuzluğu veya ABO uyumsuzluğu)
- *TORCH enfeksiyonları
- *Eritrosit enzim eksiklikleri
(G6PDH eksikliği, piruvat kinaz eksikliği)
- *Gizli kanama
- *Sepsis

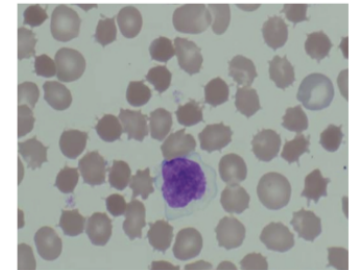
**2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU**

>>> Aşağıdakilerden hangisi aka en az ilişkilidir?

- *Abetalipoproteinemi
- *Karaciğer hastalığı
- *E vitamini eksikliği
- *Hipotiroidizm
- *Hipoparatiroidizm

Cevap:Hipoparatiroidizm

Tedavi>>>Yüksek miktarda ADEK , Orta zincirli yağ asidi



2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

İki yaşındaki çocuğun periferik yaymasında çok sayıda akantosit görülüyor.

>>> Aşağıdakilerden hangisi akantositozla en az ilişkilidir?

Seçenekler;

- *Abetalipoproteinemi
- *Karaciğer hastalığı
- *E vitamini eksikliği
- *Hipotiroidizm
- *Hipoparatiroidizm

Cevap:Hipoparatiroidizm

Periferik Yaymada Eritrosit Morfolojisi

*Şistositler (Parçalanmış Eritrositler): Hemolitik Üremik Sendrom (HÜS), TTP ve DİK gibi mikroanjiyopatik durumlarda karakteristik bulgudur.

*Cabot Halkası: Megaloblastik anemilerde ve nükleer artıklar sonucu oluşan sirküler iplik benzeri yapılardır.

*Howell-Jolly Cisimcikleri: Nükleer DNA artıklarıdır; tipik olarak splenektomili hastalarda ve hipospleni durumunda görülür.

***Akantosit (Diken Hücre):** İrregüler çıkıntılı hücrelerdir; Abetalipoproteinemi ve parankimal karaciğer hastalıklarında görülür.

*Ekinosit (Dişli Hücre): Eritrosit çevresinde eşit aralıklı küçük çıkıntılar vardır; Böbrek yetmezliği ve piruvat kinaz eksikliğinde saptanır.

*Stomatosit (Ağız Hücre): Ortası ağız şeklinde yarıktır; karaciğer hastalıkları ve kalıtsal stomatositozda görülür.

PEDİATRİ

**2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU**

17 yaşındaki bir hastada üç aydır yemek sonrası dolgunluk, erken doyma, epigastrik ağrı, bulantı ve sık geğirme vardır. Ağrı dışkılama ile azalmaz. En olası tanı hangisidir?

Cevap: Fonksiyonel dispepsi

Seçenekler;

- *Fonksiyonel kusma
- *Fonksiyonel dispepsi
- *Aerofaji
- *İrritabl bağırsak sendromu
- *Abdominal migren

“Bu soruda üç anahtar bulgu var: **yemek sonrası dolgunluk, erken doyma ve epigastrik ağrı.**

*Fonksiyonel kusma seçeneğini eleriz çünkü hastada kusma yok.

*Aerofajide temel bulgu aşırı hava yutma ve gün içinde giderek artan karın şişliğidir; yalnızca geğirme olması yeterli değildir.

*Abdominal migren ise aralarda iyilik dönemlerinin bulunduğu şiddetli karın ağrısı ataklarıyla seyreder.

PEDİATRİ

Konu kitabı Sayfa: 292

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

17 yaşındaki bir hastada üç aydır yemek sonrası dolgunluk, erken doyma, epigastrik ağrı, bulantı ve sık geğirme vardır. Ağrı dışkılama ile azalmaz. En olası tanı hangisidir?

Seçenekler;

- *Fonksiyonel kusma
- *Fonksiyonel dispepsi
- *Aerofaji
- *İrritabl bağırsak sendromu
- *Abdominal migren

İrritabl bağırsak sendromunda ağrının dışkılama veya dışkı sıklığı ve şekliyle ilişkili olması beklenir; burada bağırsak alışkanlığı değişikliği yoktur.

Yemek sonrası dolgunluk, erken doyma ve epigastrik ağrı birlikteliği nedeniyle doğru cevap **B, fonksiyonel dispepsidir.**

KARIN AĞRISI

- *GIS ve GIS dışı nedenlerle karın ağrısı olabilir
- *Organik veya non-organik (fonksiyonel) nedenlere bağlı

Nonorganik karın ağrıları

*Metabolik, anatomik, enfeksiyon, tümöral ve cerrahi bir neden yok

* **Fonksiyonel karın ağrısı;** nonspesifik, **periumblikaldir**

* **Uykudan uyandırması çok nadirdir**

- * Büyüme ve gelişme normal
- * Anemi ve hematokezya gibi semptom yok
- * **Öykü, fizik muayene normal**
- * İrritabl bağırsak sendromu
 - intermitan kramp, ishal ve konstipasyon yapar

* **Ülser dışı dispepsi (fonksiyonel dispepsi)**

peptik ülser benzeri semptomlar vardır, üst GIS endoskopisi N

Organik karın ağrıları

- * <5 yaş altında sık
- * Eşlik edebilen semptomlar
 - Ateş, büyüme ve gelişme geriliği, safralı veya kanlı kusma
 - Aftöz ülserler, sarılık, hepatosplenomegali, kanlı gaita
 - Perirektal hastalık, puberte tarda
- * **Umbilikus dışında bir başka bölgede ağrı**
- * Sırt ağrısı, yan ağrısı, yansıyan ağrı (kasık, sırta ve omuza)
- * **Uykudan uyandıran ağrı**
- * Ailede inflamatuvar bağırsak veya Çölyak hastalığı öyküsü olması
- * Sedim, lökositoz C-reaktif değerlerinde yükselme, anemi, ödem
- * Hematokezya, dışkıda kalprotektin düzeyinde artış

Cevap: Fonksiyonel dispepsi

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

14 yaşında kız; sarılık, direkt hiperbilirubinemi ve GGT yüksekliğiyle başvuruyor. Transaminaz ve IgG yüksek, ANA pozitif. MRCP'de intrahepatik safra yollarında düzensizlik ve genişleme görülüyor.>>> En olası tanı hangisidir?

Seçenekler;

- *Tip 1 otoimmün hepatit
- *Otoimmün sklerozan kolanjit
- *Tip 2 otoimmün hepatit
- *Ailesel intrahepatik kolestaz
- *Biliyer atrezi

Cevap:Otoimmün sklerozankolanjit

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

14 yaşında kız; sarılık, direkt hiperbilirubinemi ve GGT yüksekliğiyle başvuruyor. Transaminaz ve IgG yüksek, ANA pozitif. MRCP'de intrahepatik safra yollarında düzensizlik ve genişleme görülüyor.>>> En olası tanı hangisidir?

“Bu soruda önce laboratuvarı ikiye ayırıyorum: **direkt bilirubin ve GGT yüksekliği safra yolu tutulumunu**, transaminaz–IgG yüksekliği ve ANA pozitifliği ise **otoimmüniteyi** gösteriyor. Tanıyı belirleyen asıl bulgu ise MRCP'de intrahepatik safra yollarının düzensiz ve geniş olmasıdır. Yani hastada hem otoimmünite, hem de sklerozan kolanjit özellikleri birlikte bulunuyor.”

Cevap:Otoimmün sklerozankolanjit

PEDİATRİ

Konu kitabı kitabı : 318

OTOİMMÜN HEPATİT

- Kronik KC inflamasyonu (3-6 aydan uzun) >>> KC transaminazları artar , KC ilişkili otoantikorlar (+) , hipergammaglobulinemi
- Ana hedef hepatositlerdir, safra yolları daha az oranda etkilenir (Çocuklarda her ikisinde etkilenmesi sık)
- İmmün aracılı bir hastalıktır ve immünsüpresif tedaviden fayda görür
- Genetik olarak yatkın bireylerde ilaçlar, enfeksiyonlar veya çevresel toksinler tetikleyici rol oynayabilir
- Vakaların yarısı 10-20 yaş arasında ve çoğunluğu kız cinsiyettir

• Tip 1: (daha sık)

- ANA) ve/ veya anti-SMA pozitifliği sık
- Anti-aktin antikor, KC-pankreas antijenine karşı antikorlar+
- Her yaşta ortaya çıkabilir.
- Daha çok ergenlik döneminde görülür
- Tedaviye genellikle iyi cevap verir. Relaps azdır

Tip 2:

- Anti karaciğer-bobrek mikrozomal antikor tip 1 (anti-LKM1) +
- Anti karaciğer sitozol tip 1 (anti-LC1) +
- Daha küçük yaşlarda görülebilir
- Fulminan hepatik yetmezliğe neden olabilir
- Genellikle ağır seyirlidir

Diğer otoimmün hastalıklarla birlikte görülmesi her iki tipte de sık

- **Tip 1 otoimmün hepatit:** ANA ve IgG yüksekliği uyabilir; ancak belirgin safra yolu düzensizliği ve genişlemesi beklenmez. Bu nedenle eksik kalır.
- **Tip 2 otoimmün hepatit:** Daha çok anti-LKM1 veya anti-LC1 pozitifliği beklenir; soruda ANA pozitifliği ve safra yolu tutulumu var.

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

14 yaşında kız; sarılık, direkt hiperbilirubinemi ve GGT yüksekliği başvuruyor. Transaminaz ve IgG yollarında düzensizlik ve genişlemeler görülüyor.>>> En olası tanı hangisi?

Cevap:Otoimmün sklerozan kolanjit

PEDİATRİ

Konu kitabı kitabı : 312

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

14 yaşında kız; sarılık, direkt hiperbilirubinemi ve GGT yüksekliğiyle başvuruyor. Transaminaz ve IgG yüksek. ANA pozitif. MRCP'de intrahepatik safra yollarında düzensizlik ve genişleme görülüyor.>>> En olası tanı hangisidir?

Cevap:Otoimmün sklerozankolanjit

- **Biliyer atrezi:** Yenidoğan ve erken bebeklik döneminde görülür; 14 yaşındaki bir hastaya uymaz.

BİLİYER ATREZİ (Progresif Non-Kistik Obliteratif Kolanjiopati)

- *İlk bir yılda en sık kolestatik KC hastalığı nedenlerinden (diğeri neonatal hepatit)
- *Çocukluk çağı karaciğer nakillerinin en sık nedeni
- *Doğumdan hemen sonra ortaya çıkan gelişimsel bozukluktur
- *Karaciğer dışı ve ilerlerse safra yollarının progresif tıkanması, kaybı gelişir
- *Genetik geçiş yok (aynı ailede tekrarlama beklenmez)
- *Fetal başlangıçlı formunda konjenital anomaliler eşlik edebilir
- *Kızlarda, termelerde ve normal doğum ağırlıklılarda sıklıkla
- *Rotavirüs tip C, Reovirüs tip 3, CMV, HHV6, HPV nadiren etyolojide rol alabilir

Klinik

- *Çoğunlukla ilk 2-3 hafta asemptomatik
- *Doğumdan birkaç hafta sonra (2.-3. haftada) safra kanallarında progresif tıkanıklık olur
- *Genellikle persistan akolik gaita (renkli olamaz), hepatomegali, sarılık görülür
- *Safra kesesi yok /çok küçük. Postnatal 2. ayda siroz görülür

ACIL TANI GEREKTİREN KOLESTAZ NEDENLERİ

- Cerrahi nedenler
 - *Ekstrahepatik biliyer atrezi (EHBA)
 - *Koledok kisti
 - *Safra yollarında taş-ruptür
- Sepsis (ürosepsis)
- Galaktozemi, tirozinemi
- Herediter fruktoz intoleransı
- Hipotiroidi, panhipopituitarizm
- İlaçlar
- Safra asit biyosentez defektleri

Tanı>>>USG → safra kesesi küçük- fibrotik, **triangular kord bulgusu**

Biliyer (HIDA) sintigrafi

- **İntrahepatik nedenler:** karaciğer tutulumu gecikir

- **Ekstra hepatik biliyer atrezi (EHBA):** tutulum normal, bağırsağa atılması gecikir>>> Duodenumda safıralı aspirat olmaz

Kesin tanı>>>KC iğne biyopsisi → Neonatal hepatitin ayırıcı tanısında en kesin yöntem

Safra kanalikül proliferasyonu, safra tıkaçları, portal/ perilobüler ödem ve fibrozis

Temel hepatik lobüler yapı, karaciğer iskeleti sağlam, inflamasyon yok, dev hücre var

Hızla eksploratuar laparotomi ve direkt kolanjiografi → obstrüksiyonun varlığı ve bölgesi tespit edilir

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

Konu kitabı kitabı : 313

14 yaşında kız; sarılık, direkt hiperbilirubinemi ve GGT yüksekliğiyle başvuruyor. Transaminaz ve IgG yüksek, ANA pozitif. MRCP'de intrahepatik safra yollarında düzensizlik ve genişleme görülüyor.>>> En olası tanı hangisidir?

Cevap: Otoimmün sklerozan kolanjit

- **Ailesel intrahepatik kolestaz:** Kolestaz yapabilir; ancak ANA-IgG yüksekliği ve MRCP'deki bu otoimmün safra yolu görünümünü açıklamaz.

Safra Asidi Sekresyonu, Taşınması, Konjugasyonu ve Biyosentez Defektleri

PFIC 1 (BYLER HASTALIĞI)

(Familiyal progresif intrahepatik kolestaz Tip 1)

- *OR, ATP8B1 geninde mutasyon
- *Safra kanal yapısı normal
- *Safra kanalikül membranından>>> hidrofilik safra asitleri atılımı ↓
- *3. aylarda şiddetli kaşıntı ve sarılık ile başlar.
- *Progresif kolestaz, sarılık, kaşıntı, ishal (steatore)
- *Pankreatit, büyüme geriliği, rikets
- *Yağlı KC, siroz gelişimi yavaş, 1-2. dekatta kaybedilirler
- *Sensörinöral işitme kaybı
- *Öksürük, renal tübülöpati, rikets
- Laboratuvar** PFIC Tip 4, TJP2 mutasyonu
 - ALT, AST, ALP bilirubin yüksek
 - GGT ↓ veya N, Kolesterol N, Artmış serum safra asitleri
- Biyopsi>>>** Dev hücre, kanaliküler kolestaz
 - >>> Safra kanal azlığı (kanal yapısı normal)
 - >>> Elektron mikroskopisinde kaba granüler safra görülür

PFIC 2 (ABCB11 eksikliği veya BSEP eksikliği)

- *OR, Klinik olarak PFIC1 ve 2'nin ayırımı çok zor
- *PFIC 1 de >>> HCC, kolanjiokarsinom beklenmezken, PFIC 2
- *Siroz ve karaciğer yetmezliği gelişimi PFIC1'e göre daha hızlı
- *Laboratuvar >>> PFIC 1 ile aynı
 - >>> Yüksek bilirubin ve safra asitlerine rağmen GGT düz
 - >>> ALT, AST, ALP, bilirubin PFIC 1'e göre daha ↑
 - >>> PFIC 2 de AFP daha yüksek olabilir
- *Biyopsi>>> Dev hücre, kanaliküler kolestaz, safra kanal azlığı
 - >>> Elektron mikroskopisinde filamentöz safra görülür

PFIC 3 ABCB4 eksikliği veya MDR3 eksikliği

- >>> Ekstrahepatik bulgu beklenmez, GGT ↑

Progresif Familial Intrahepatik Kolestaz

1. PFIC Tip 1>>> GGT ↓/ N
2. PFIC Tip 2>>> GGT ↓/ N
3. PFIC Tip 3>>> GGT ↑

2026
AĞUSTOS
TUS ÇIKMIŞ
SORU

14 yaşında kız; sarılık, direkt hiperbilirubinemi ve GGT yüksekliğiyle başvuruyor. Transaminaz ve IgG yüksek, ANA pozitif. MRCP'de intrahepatik safra yollarında düzensizlik ve genişleme görülüyor.>>> En olası tanı hangisidir?

Cevap:Otoimmün sklerozankolanjit

Seçenekler;

- *Tip 1 otoimmün hepatit
- *Otoimmün sklerozan kolanjit
- *Tip 2 otoimmün hepatit
- *Ailesel intrahepatik kolestaz
- *Biliyer atrezi

🌂 **Kolestaza bağlı kaşıntıda** → Kolestiramin, ursodeoksikolik asit, fenobarbital, opiyat antagonistleri, antihistaminikler ve rifampin kullanılabilir
🌴 Çocuklarda sklerozan kolanjit tanısında ilk endoskopik retrograd kolanjiyopankreatografi ile intrahepatik ve ekstrahepatik safra kanal düzensizlikleri gösterilmeli. Bu hastalıkta tarama amaçlı MR kolanjiyografide kullanılır ama kesin tanı KC biyopsisi ile konulur

Özetle; Kan bulguları otoimmün hepatiti, MRCP ise sklerozan kolanjiti gösteriyor; ikisi bir aradaysa doğru cevap otoimmün sklerozan kolanjittir."